



# ACTAS Derma-Sifiliográficas

www.actasdermo.org



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

### XI Reunión de la Sección Balear de la Academia Española de Dermatología y Venereología Palma de Mallorca, 17 de febrero de 2016

#### 1. LEIOMIOMATOSIS CUTÁNEA Y UTERINA MÚLTIPLE FAMILIAR: PRESENTACIÓN DE 3 CASOS CLÍNICOS

J. Garcías Ladaria<sup>a</sup>, M. Pascual López<sup>a</sup>, B. González Llavona<sup>a</sup>, M. Cuadrado Rosón<sup>b</sup>, A. Urbano Salcedo<sup>b</sup> y V. Rocamora Durán<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología; <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital de Manacor. Manacor. Mallorca. Islas Baleares. España.

**Introducción:** La leiomiomatosis cutánea y uterina múltiple familiar (MCUL) es una enfermedad de herencia autosómica dominante caracterizada por la aparición de leiomiomas cutáneos y uterinos múltiples que se asocia al desarrollo de cáncer renal a edades tempranas y de curso agresivo. El análisis genético es capital para el diagnóstico así como para el consejo genético en estos pacientes. El método de despistaje de neoplasias renales es motivo de controversia.

**Métodos:** En este estudio se describen tres casos en dos familias. **Resultados:** El caso nº 1 es una mujer de 33 años con lesiones cutáneas múltiples dolorosas de aparición progresiva desde los 31 y con dos miomas uterinos de reciente diagnóstico. El caso nº 2 es el padre de la primera paciente, que tiene 68 años actualmente y que presenta lesiones desde los 18-20 años. Por último el caso nº 3 es una paciente mujer en seguimiento desde el año 2007 cuando tenía 47 años, con lesiones cutáneas múltiples desde los 45, y que fue histerectomizada por miomas uterinos múltiples a los 27 años. Ninguno de los pacientes ni tampoco sus familiares ha presentado hasta la fecha patología renal.

**Discusión:** La MCUL es un síndrome familiar cuyas manifestaciones cutáneas suelen ser el síntoma guía para el diagnóstico porque aparecen en la mayoría de los pacientes, son lesiones sintomáticas y específicas de esta entidad. Por ello es importante que el dermatólogo se familiarice con el diagnóstico de MCUL y conozca el manejo de estos pacientes. El diagnóstico definitivo requiere el análisis genético, que muchas veces no se realiza por cuestiones logísticas y/o económicas. El método de *screening* de neoplasias renales, la complicación más temida de esta enfermedad, es motivo de controversia.

#### 2. SENSIBILIZACIÓN A ACRILATOS. ANÁLISIS DE 12 PACIENTES

F. Mestre Bauzá

Unidad de Dermatitis de Contacto. Hospital Universitario Son Espases. Palma de Mallorca. Islas Baleares. España.

**Introducción:** Los acrilatos provocan sensibilización. Las uñas acrílicas, adhesivos y prótesis dentales son la causa más frecuente de la misma.

**Objetivos:** Se presentan doce pacientes con sensibilización a acrilatos estudiados en la unidad de dermatitis de contacto del HUSE. **Material y métodos:** Se presentan once mujeres y un hombre. 40,75 ± 14,03 años. Consultan por eccema en las manos, 11 pacientes, orodinia en relación a prótesis dental removible superior, 1 paciente. En nueve pacientes el origen de la sensibilización fue ocupacional: ocho mujeres aplicando uñas acrílicas; un hombre con adhesivos. Una mujer era usuaria de uñas acrílicas. No existían antecedentes dermatológicos. Una paciente (uñas acrílicas) refería hormigueos y palidez espontánea en dedos de manos.

**Exploración cutánea:** Lesiones secas, fisuradas en pulpejos y en caras laterales de dedos. Más intensas en los tres primeros dedos, unilateral o bilateralmente. No se observó alteración ungueal ni facial. Todos los pacientes presentaron positividad a tres o más acrilatos. 2-hydroxyethyl methacrylate en 12; 2-hydroxypropyl methacrylate y ethylene glycol dimethacrylate en 11 y 2-hydroxyethyl acrylate en 10 pacientes fueron los cuatro más frecuentes. Relevancia presente de los acrilatos en todos los pacientes salvo en la paciente con prótesis dental. Una paciente (uñas acrílicas) está en estudio por síndrome de Raynaud (anticuerpos anticentromero +; capilaroscopia digital patológica; estudio neurofisiológico normal, sin esclerosis cutánea ni otra sintomatología sistémica en la actualidad).

**Discusión:** El patrón de afectación cutánea y los alérgenos positivos detectados en los pacientes presentados concuerdan con la literatura médica previa. No se ha encontrado referencia de asociación de acrilatos y síndrome de Raynaud. Orodinia en relación a prótesis dentales con acrilatos también esta descrita en la literatura.

**Conclusiones:** Se recalca la importancia de una historia clínica detallada y la elección de las pruebas complementarias adecuadas en el estudio de estos pacientes.

#### 3. ENFERMEDAD DE COWDEN: EVOLUCIÓN Y DESENLACE

J.J. Gutiérrez de la Peña

Dermatología Palma. Palma de Mallorca. Mallorca. Islas Baleares. España.

**Introducción:** La enfermedad de Cowden es una genodermatosis de herencia autosómica dominante, caracterizada por la presencia de múltiples hamartomas y con potencial de malignización, cuyo pronóstico depende del posible desarrollo de neoplasias viscerales malignas.

**Caso clínico:** Varón de 55 años de edad con antecedentes de pólipos intestinales, que desarrolla múltiples tumores cutáneos como neurofibromas, siringomas, angioleiomiomas, acrocordones, etc... y principalmente presenta tricolemomas en la cara y cuello y fibromas esclerosantes en el tronco, confirmados mediante extirpación y estudio anatomopatológico. El estudio genético muestra gen *Pten* mutado positivo, que afecta a la proteína homólogo de la fosfatasa y de la tensina. Mediante PCR se demuestra la presencia de partículas del virus del papiloma humano en los tricolemomas. Le extirpan el tiroides por carcinoma folicular y fallece en el año 2014 por carcinoma duodenal con metástasis hepáticas.

**Discusión:** Se trata de una patología genética excepcional, caracterizada por el desarrollo de múltiples hamartomas ecto-, endo- y mesodérmicos. Nuestro caso se caracterizaba por los tricolemomas faciales que son verrugas víricas maduras de larga evolución y el papilomavirus estimularía la formación de los hamartomas cutáneos en este paciente con defecto previo del genoma. Los fibromas esclerosantes al ser múltiples son un marcador específico para el diagnóstico de esta enfermedad. Fue revisado durante un largo periodo de 30 años y tratado quirúrgicamente de su patología tumoral cutánea, falleciendo por una neoplasia visceral.

#### 4. CARCINOMA BASOCELULAR EN EDAD TEMPRANA

F.J. Morales Morato<sup>a,b</sup>, J. Garcías Ladaria<sup>a</sup> y V. Rocamora Durán<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología; <sup>b</sup>Residente de Medicina Familiar y Comunitaria. Hospital de Manacor. Mallorca. Islas Baleares. España.

**Introducción:** El carcinoma basocelular (CBC) puede llegar a ser agresivo localmente. Conocer los factores de riesgo es fundamental a la hora de implementar medidas de prevención. En estudios previos se ha demostrado que el desarrollo de CBC a edades más tempranas se asocia con mayor frecuencia a características predisponentes. Además, el diagnóstico de un CBC a una edad precoz determina un mayor riesgo de cáncer cutáneo a lo largo de la vida.

**Métodos:** Se describe una serie de pacientes menores de 40 años diagnosticados histológicamente de CBC entre los años 2010 y 2015. Se han revisado sus historias clínicas y se ha contactado telefónicamente para completar datos.

**Resultados:** Se han encontrado 42 lesiones en 37 pacientes (18 mujeres, 19 hombres), que corresponden al 2,5% de los CBC. La edad media ha sido de 33 años (de 17 a 39). 8 pacientes tenían antecedentes familiares de CBC. El fototipo más frecuente ha sido el II, el color de ojos, el marrón y el color de pelo, el castaño. El 90,6% había presentado quemaduras solares, el 19,4% con ampollas. El 50% tenía una ocupación no fotoexpuesta. El 31,2% había usado alguna vez cabinas de bronceado, todos antes de los 30 años. El 43,8% había sido fumador. La localización más frecuente ha sido cabeza y cuello. Hasta en un 34,8% de los casos el CBC no fue la primera sospecha diagnóstica. El tratamiento más frecuente ha sido la exéresis. Cuatro pacientes han presentado múltiples CBC.

**Discusión:** En nuestro medio, CBC es raro en personas menores de 40 años. La presencia de quemaduras solares intensas en la juventud parece ser un rasgo frecuente. El uso de cabinas de bronceado se ha registrado en casi un tercio de nuestros pacientes. El impacto de estos factores de riesgo debería evaluarse con un grupo control.

#### 5. SERIE DEL HOSPITAL MANACOR DE ARTRITIS PSORIÁSICA, PSORIASIS Y TRATAMIENTO BIOLÓGICO CON USTEKINUMAB

V. Rocamora Durán, J. Garcías Ladaria, M. Pascual López, B. González Llavona y M.C. Sánchez Bermejo

Servicio de Dermatología del Hospital de Manacor. Mallorca. Islas Baleares. España.

**Introducción:** El tratamiento de la psoriasis y la artritis psoriásica (APso) han cambiado desde la aparición de los fármacos biológicos.

En el año 2009 Ustekinumab (UTK) fue aprobado para psoriasis y en 2013 para APso. La respuesta de la artritis psoriásica a Ustekinumab se valoró en los estudios PSUMMIT 1 y PSUMMIT 2 que demostraron su eficacia y seguridad. Hemos tratado pacientes con psoriasis, con artritis psoriásica y con ambas desde el año 2009.

**Objetivos:** Recoger datos de nuestros pacientes tratados con UTK en práctica clínica habitual y compararla con los datos publicados.

**Material y métodos:** Revisión de nuestra base de datos fruto de las historias clínicas de pacientes de Dermatología, Medicina Interna y Reumatología.

**Resultados:** 46 pacientes con psoriasis y UTK, 14 (8 mujeres y 6 hombres) psoriasis y Apso, 2 de ellos con enfermedad inflamatoria intestinal. Todos con psoriasis previa a la artritis (13 en placas y 1 acral). 10 con entesitis, 12 artritis periférica, 8 artritis axial. Actualmente 6 con artritis, 3 con entesitis y dactilitis, Media del dolor articular actual 3/10. Psoriasis actual 6 pacientes con PASI medio 2. Tratamiento sistémicos previo, MTX 12, Csa 2, corticoides orales 5, asociado actual MTX 12, AINES 14, Fototerapia 10. 6/14 habían sido tratados previamente con Adalimumab, 5 Etanercept, 3 Infliximab, 3 habían sido tratados con 3 biológicos previos, 3 con 2 y 2 con 1, 6 eran *naïve* a biológicos.

**Conclusiones:** Ustekinumab ha demostrado efecto terapéutico en la psoriasis y Apso, y logrando una mejoría en la calidad de vida de nuestros pacientes, igual o mejor que los estudios PSUMMIT 1 y PSUMMIT 2, ya sea en pacientes *naïve* a biológicos o con tratamiento anti-TNF previo.

#### 6. LESIONES AMPOLLOSAS ANULARES EN PACIENTE JOVEN CON SINTOMATOLOGÍA DIGESTIVA

A. Giacaman Contreras<sup>a</sup>, A. Bauzá Alonso<sup>a</sup>, N. Izquierdo Herce<sup>a</sup>, J. Escalas Taberner<sup>a</sup>, M.C. Montis Palos<sup>a</sup>, N. Knöpfel<sup>a</sup>, O. Corral Magaña<sup>a</sup>, J.M. Olea<sup>b</sup> y A. Martín Santiago<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología; <sup>b</sup>Servicio de Cirugía Digestiva. Hospital Universitario Son Espases. Palma de Mallorca. Islas Baleares. España.

**Introducción:** Las lesiones ampollosas anulares en un paciente joven nos deben plantear el diagnóstico diferencial entre dermatosis IgA lineal, dermatitis herpetiforme, epidermólisis ampollosa adquirida y penfigoide ampolloso, siendo este último más frecuente en pacientes de edad avanzada.

**Caso clínico:** Varón de 40 años que consultaba por lesiones ampollosas anulares distribuidas en tronco y extremidades, sin afectación palmoplantar ni de mucosas. La biopsia cutánea era sugestiva de penfigoide ampolloso. El ELISA BP 180 se encontraba elevado, el ELISA BP 230 fue negativo y el Salt Split fue positivo. Se indicó tratamiento con corticoides tópicos y orales, logrando una respuesta parcial con aparición de lesiones ampollosas ocasionales. Se remitió para estudio mediante colonoscopia por una diarrea sanguinolenta de meses de evolución, asociada a anemia, observándose un adenocarcinoma de recto localmente avanzado sin metástasis a distancia, por lo que se indicó quimioterapia y radioterapia neoadyuvante y resección laparoscópica del tumor, evolucionando con resolución completa de las ampollas, sin presentar nuevas lesiones durante el seguimiento.

**Discusión:** El penfigoide ampolloso es la enfermedad ampollosa autoinmune más frecuente, provocado por anticuerpos dirigidos contra los hemidesmosomas (antígenos BP 180 y BP 230) de la membrana basal. Es más prevalente en pacientes de edad avanzada, aunque también puede presentarse en personas de menor edad. La relación a neoplasias es controvertida y sólo se ha descrito su asociación en casos aislados.

**Conclusiones:** Presentamos el caso de un paciente joven con diagnóstico de penfigoide ampolloso asociado a adenocarcinoma de recto, que desarrolló lesiones ampollosas atípicas que evolucionaron de manera favorable tras el tratamiento del tumor. Por lo que planteamos que aunque no se recomienda el despistaje de neoplasia en todo paciente afecto de penfigoide ampolloso, si sería recomendable en casos de aparición precoz, pacientes con historia de neoplasia previa, síntomas sugestivos de neoplasia o que evolucionen con mala respuesta al tratamiento.