



ACTAS Dermo-Sifiliográficas

www.actasdermo.org



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

Reunión ordinaria de 28 de enero de 2016. Academia de Ciencias Médicas de Cataluña y Baleares. Barcelona

1. REACCIÓN CUTÁNEA MANO-PIE POR SORAFENIB

M. Bonfill-Ortí, F. Valentí, L. Martínez-Molina,
A. Talavera-Belmonte y A. Jucgà

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

Introducción: Con los nuevos agentes quimioterápicos ha sido aceptada una nueva entidad conocida como reacción cutánea mano-pie que difiere en algunos aspectos del síndrome mano-pie o eritrodisestesia palmoplantar, producido por los quimioterápicos clásicos.

Caso clínico: Mujer de 58 años diagnosticada de carcinoma pobremente diferenciado de tiroides con metástasis pulmonares por lo que requirió tratamiento con tiroidectomía total seguida de I131 y finalmente sorafenib por progresión de la enfermedad. Un mes después de iniciar este último tratamiento debutó con dolor palmo-plantar y lesiones en la planta de los pies. A nuestra valoración presentaba únicamente lesiones hiperqueratósicas localizadas en zonas de apoyo de la planta de ambos pies. Con la orientación diagnóstica de reacción cutánea mano-pie por sorafenib se pautó inicialmente tratamiento con pomada de ácido salicílico al 3% junto con betametasona al 0,05% y posteriormente sólo urea al 50% con buena evolución de las lesiones.

Discusión: A diferencia de la eritrodisestesia palmoplantar clásica, la reacción cutánea mano-pie se manifiesta con un período de latencia más larvado y en forma de lesiones hiperqueratósicas sobre una base eritematosa de predominio en zonas flexoras y de presión, siendo esto más frecuente en la planta de los pies. Con el uso cada vez más extendido de los nuevos agentes quimioterápicos es esperable un aumento del número de casos de esta entidad, siendo importante para los dermatólogos saber reconocerla de forma precoz y establecer así el manejo terapéutico más adecuado de la toxicidad cutánea secundaria a estos fármacos. Es importante destacar que estos agentes quimioterápicos suelen ser indispensables para el tratamiento de la patología de base del paciente, por lo que una rápida y correcta actuación por parte

del dermatólogo puede evitar la retirada de dichos fármacos tan necesarios.

2. LA MÁSCARA DE UN TRAUMATISMO EN EL CODO

C. Baliu Piqué^a, T. Baumann^b, A. López Guillermo^b, J. Esteve^b,
A. Martínez^b, A. García Herrera^c y T. Estrach^a

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

Niña de 17 años, natural de China, sin antecedentes familiares ni personales de interés, salvo un hipertiroidismo subclínico en estudio, sin tratamiento. En abril del 2015, tras traumatismo en el codo izquierdo, presenta hematoma que persiste durante semanas aumentando progresivamente de tamaño. Se aplicó distintas pomadas orientales sin mejoría. La paciente no refería otra sintomatología. En julio del 2015 acude al traumatólogo, quien biopsia la lesión siendo el diagnóstico de neoplasia de células dendríticas plasmocitoides blásticas (NCDPB), por el cual es remitida al Hospital Clínic. La exploración física es normal sin objetivarse adenopatías ni visceromegalias y en codo izquierdo se observa una placa eritematosa, infiltrada e indurada, ulcerada del centro de unos 3 cm de diámetro. La analítica es estrictamente normal. En la biopsia se observa la presencia de una lesión tumoral ulcerada que infiltra de forma difusa y focalmente nodular toda la dermis, extendiéndose al tejido celular subcutáneo. La proliferación está compuesta por células grandes atípicas que muestran positividad para CD45, CD56, CD4, CD123, CD68KP1 y focalmente para S100. CD34, granzima B, marcadores panT y B, así como la hibridación in situ del EBV son negativos. El índice proliferativo medido mediante Ki67 es elevado. Se procede al estudio de extensión con un aspirado y biopsia de médula ósea que son normales y un PET-TAC sin hallazgos de infiltración neoplásica. Se inicia tratamiento con quimioterapia según protocolo de leucemia aguda linfo-blástica. La NCDPB es una neoplasia hematológica poco frecuente de curso clínico agresivo que se revisa a raíz del caso.

3. NÓDULOS, ABSCESOS Y FÍSTULAS PERIANALES EN UNA PACIENTE CON ENFERMEDAD DE CROHN

M. Ubals^a, A. Castany^a, C. Juárez Dobjanschi^a, N. Borrueal^b, G. Aparicio^a, J. Mollet^a y V. García Patos^a

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

Introducción: La enfermedad de Crohn es una enfermedad inflamatoria crónica y recidivante que puede afectar todo el tracto digestivo. Pueden coexistir manifestaciones extradigestivas hasta en un 30%: articulares, oftalmológicas y cutáneas.

Caso clínico: Una mujer de 36 años, diagnosticada de enfermedad de Crohn en 2003, refractaria a múltiples tratamientos médicos (azatioprina, tacrolimus, infliximab y metotrexato) precisó una colectomía total e ileostomía terminal, con posterior anastomosis ileorrectal en 2009. Paralelamente desarrolló una enfermedad fistulosa perianal grave, intentándose tratamiento con adalimumab, además de corticoides y antibióticos sistémicos durante los brotes, múltiples cirugías y leucocitoaféresis, sin control de la enfermedad. A la exploración presentaba múltiples nódulos supurativos con trayectos fistulosos en zona perianal. Se realizó una biopsia cutánea que evidenció trayectos fistulosos, focos abscesificados y granulomas histiocitarios espumosos, sin corona linfocitaria y células gigantes tipo Langhans. Los cultivos microbiológicos de la biopsia fueron negativos. La resonancia magnética nuclear objetivó múltiples trayectos fistulosos. Con el diagnóstico de enfermedad de Crohn por contigüidad refractaria, se solicitó uso compasivo de ustekinumab. Se ha conseguido una mejoría significativa y permanente hasta la actualidad (18 meses) tanto de la enfermedad perianal como de la sintomatología digestiva propia de la enfermedad de Crohn.

Discusión: La enfermedad de Crohn por contigüidad o perianal incluye las anomalías de la zona del ano y recto presentes en pacientes con enfermedad de Crohn de cualquier otra localización. La incidencia varía entre el 17 al 43% y supone elevada morbilidad. El tratamiento debe individualizarse para cada paciente y combinar procedimientos médicos (antibióticos, inmunosupresores o agentes biológicos anti-TNF o anti-integrina) y quirúrgicos. En la actualidad, ustekinumab (inhibidor de la interleucina 12/23) ha sido recientemente aprobado para el tratamiento de la enfermedad de Crohn activa moderada o grave. El fármaco se dirige a pacientes adultos que hayan tenido respuesta inadecuada, pérdida de respuesta o intolerancia al tratamiento convencional.

Reunión ordinaria de 25 de febrero de 2016. Academia de Ciencias Médicas de Cataluña y Baleares. Barcelona

1. UN DEDO DOLOROSO

D. Morgado^a, N. Moreno^a, A. Combalia^a, S. Podlipnik^a, A. García^b y P. Iranzo^a

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

Mujer de 66 años, sin antecedentes mórbidos, que consulta por dolor y tumefacción en la falange distal del dedo índice derecho de 4 meses de evolución. Inicialmente tratada con amoxicilina-ácido clavulánico sin respuesta clínica. Se realizó una RNM que mostró osteomielitis distal, siendo sometida a dos desbridamientos quirúrgicos, extirpación ungueal y administración de levofloxacino y rifampicina. Los cultivos de tejido subcutáneo y ungueal fueron positivos para *Enterococcus faecium* y *Candida parapsilosis*, respectivamente, iniciando linezolid y fluconazol. Pese a los trata-

mientos previos, se observa un empeoramiento progresivo, siendo derivada a dermatología, donde se realiza una biopsia que muestra hiperplasia epitelial, infiltrado inflamatorio inespecífico en dermis, y un granuloma con necrosis no caseificante en dermis profunda, sin evidencia de bacilos. Se solicitaron nuevos cultivos para bacterias, hongos, PCR para virus herpes simple con resultados negativos y PCR para micobacterias atípicas positiva para *Mycobacterium abscessus*, iniciando tratamiento con claritromicina y ciprofloxacino por 3 meses con resolución completa del cuadro clínico. *Mycobacterium abscessus* es una micobacteria atípica de crecimiento rápido, cuya incidencia ha aumentado en los últimos años, asociándose a traumatismos o procedimientos médico-estéticos. Es de difícil diagnóstico, y se requiere demostrar la presencia del microorganismo, ya sea por cultivo o PCR. El tratamiento es complejo, dada la alta tasa de resistencia a antibióticos que presenta, recomendándose, en general, el uso combinado de claritromicina, amikacina y fluoroquinolonas durante varios meses.

2. DERMATITIS GRANULOMATOSA INTERSTICIAL

M.R. García de la Fuente^a, V. Sanmartín Novell^a, J.M. Fernández Armenteros^a, C. Matas Nadal^a, C. Cortés Pinto^a, S. Gatiús Calderó^b, X. Soria Gili^a, R. Martí Laborda^a, M. Baradad Brusau^a y J.M. Casanova Seuma^a

^aServicio de Dermatología. HUAV Lleida. España. ^bServicio de Anatomía Patológica. HUAV Lleida. España.

Presentamos una mujer de 67 años, con antecedentes de artralgiyas y varios episodios de sinovitis, que consultó por la presencia de unas lesiones en espalda, de tiempo desconocido de evolución. Las lesiones eran asintomáticas y consistían en unas placas eritematosas de borde palpable y aspecto circinado, lo que se conoce como "signo de la cuerda", no presentando cambios epidérmicos. Se realizó una biopsia de la lesión que mostró un infiltrado intersticial y perivascular superficial, con presencia de granulomas tanto en dermis superficial como profunda, existiendo ocasionales células gigantes multinucleadas y atrofia epidérmica. Los resultados fueron compatibles con una dermatitis granulomatosa intersticial. Esta entidad se ha relacionado con diferentes colagenopatías. La más frecuentemente asociada es la artritis reumatoide, describiéndose la entidad como dermatitis granulomatosa intersticial con artritis, aunque también se ha asociado a lupus eritematoso y síndrome antifosfolípido primario entre otros. Igualmente se han referido casos producidos por diferentes fármacos. En la analítica destacaba factor reumatoide elevado aunque no cumplía criterios de artritis reumatoide. El resto de pruebas complementarias, incluyendo estudio de autoinmunidad, fueron normales o negativas. Las lesiones cedieron en unos meses con propionato de fluticasona tópico.

3. ÚLCERAS NECRÓTICAS DOLOROSAS EN LAS EXTREMIDADES INFERIORES

M. Quintana Codina^a, M. Olivé Heras^a, M. Iglesias Sancho^a, N. Pérez Muñoz^b y M. Salleras Redonnet^a

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

Introducción: El diagnóstico diferencial de las úlceras en extremidades inferiores (EELI) es amplio y complejo, abarcando etiologías diversas: vascular, neuropática, infecciosa, inmunológica, traumática, tumoral, hematológica, etc. Por lo tanto, la anamnesis, la exploración física y las pruebas complementarias son primordiales. **Caso clínico:** Mujer de 68 años de edad hospitalizada para el tratamiento y estudio etiológico de úlceras necróticas bilaterales de aparición espontánea, levemente dolorosas y con bordes livedoides en EELI de 2-3 meses de evolución y de crecimiento progresivo. Entre los antecedentes patológicos destacaba una fibrilación auricular en tra-

tamiento con acenocumarol desde 2004. La analítica de sangre mostró un estudio de coagulación normal, así como marcadores tumorales y anticuerpos de autoinmunidad negativos. La radiografía de EEII no mostró cambios significativos. La biopsia cutánea inicial mostró una úlcera profunda con inflamación aguda, sin signos de vasculitis ni de calcifilaxis, y la inmunofluorescencia directa fue negativa. Ante la falta de diagnóstico y el empeoramiento del cuadro, se realizó una segunda biopsia cutánea en la que se observaron estructuras vasculares de pared calcificada, proporcionando el diagnóstico definitivo de calcifilaxis. Se inició tratamiento con tiosulfato sódico intravenoso con mejoría rápida de las úlceras y del dolor.

Discusión: La calcifilaxis es debida al depósito de calcio en la pared vascular y puede ser de causa urémica (más frecuente) o no urémica. Los factores de riesgo de nuestra paciente eran: sexo femenino, raza blanca, pérdida de peso, diabetes mellitus y tratamiento con acenocumarol. La clínica atípica (dolor leve) y la biopsia inicial inespecífica retrasaron el diagnóstico y el tratamiento.

Conclusiones: Presentamos un caso infrecuente de calcifilaxis no urémica inducida por acenocumarol en una paciente con función renal normal. La calcifilaxis tiene una elevada mortalidad por sepsis, por lo que su diagnóstico precoz y el tratamiento inmediato con tiosulfato sódico intravenoso son fundamentales.

Reunión ordinaria de 31 de marzo de 2016. Academia de Ciencias Médicas de Cataluña y Baleares. Barcelona

1. TUMORACIÓN DE CARACTERÍSTICAS VASCULARES EN EL LABIO SUPERIOR

E. Agut-Busquet, M. Casals Andreu, M. Sàbat Santandreu, J. Herrerias Moreno, M. Corbacho Monne, A. Casulleras González y J. Luelmo Aguilar

Servicio de Dermatología. Corporació Sanitària Parc Taulí. Sabadell. Barcelona. España.

Introducción: Mujer de 50 años que consultaba por una lesión asintomática en el filtrum de dos años de evolución, de crecimiento lento.

Caso clínico: En la exploración se observaba una tumoración subcutánea de aspecto vascular, cupuliforme, bien circunscrita y de superficie lisa. Se estableció el diagnóstico diferencial con un tumor vascular, anexial o reacción a inyección de material estético. La ecografía mostraba una lesión dérmica hipocóica con un halo hiperecico y refuerzo posterior. No se emitía señal Doppler, por lo que se descartó la naturaleza vascular. Se extirpó la lesión de forma intraoral a través de una incisión en la mucosa labial. Macroscópicamente, la lesión era ovalada y estaba bien circunscrita. Microscópicamente, se apreciaban estructuras ductales con un epitelio glandular recubiertas por células mioepiteliales. El estroma era mixoide. Las tinciones para Citoqueratina CAM 5.2, vimentina y p63 eran positivas. Se llegó al diagnóstico de adenoma pleomorfo de glándula salival menor.

Discusión: La ecografía en dermatología es muy útil para orientar al clínico acerca de la naturaleza de la lesión y para establecer la relación entre la lesión y las estructuras anatómicas vecinas. En nuestro caso fue fundamental para descartar la vascularización y confirmar que la lesión estaba encapsulada y respetaba la epidermis. Gracias a ello, se pudo realizar un abordaje intraoral, evitando una cicatriz poco estética en el labio. El adenoma pleomorfo es la neoplasia más común de las glándulas salivares mayores y menores. La localización más frecuente es la parotídea. Se suele manifestar como una masa asintomática de lento crecimiento. Afecta con más frecuencia a mujeres de mediana edad. Microscópicamente se ca-

racteriza por ser un tumoración pleomórfica o mixta con células epiteliales y mioepiteliales que forman estructuras glandulares. El estroma puede ser mucoide, mixoide o condroide. La IHQ muestra positividad para citoqueratinas AE1/A3, CAM 5.2, S100, SMA, MSA, p63. El diagnóstico diferencial se establece con otras neoplasias benignas de glándulas salivares. La malignización del tumor sucede en un 6% de los casos y la tasa de recurrencia es de un 20-45% en extirpaciones demasiado conservadoras.

2. LESIONES NODULARES ULCERADAS EN UN PACIENTE VIH

X. Fustà Novell^a, S. Podlipnik^a, C. Fernández Sartorio^a, A. García^b, M.A. Díaz^b y M. Alsina^a

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

Introducción: La sífilis ha sido considerada la gran imitadora. Una presentación infrecuente es la llamada sífilis maligna, una forma grave de secundarismo luético que a menudo supone un reto diagnóstico.

Caso clínico: Varón de 39 años, VIH (+) sin tratamiento, con CD4 416/ml. Acudió a urgencias por astenia, febrícula, cefalea y lesiones cutáneas de dos semanas de evolución. A la exploración se observaban nódulos eritematosos, algunos ulcerados, con costra superficial, de predominio en cara y cuero cabelludo, afectando también tronco, extremidades, palmas y plantas. En mucosa oral presentaba erosiones dolorosas. La analítica mostró un leve incremento de PCR. Se inició antibioticoterapia con amoxicilina-clavulánico desarrollando fiebre elevada y empeoramiento del estado general poco después. La punción lumbar objetivó un LCR normal y un Ag *Cryptococcus neoformans* negativo. La biopsia cutánea mostró un patrón de dermatitis liquenoide con un infiltrado inflamatorio con predominio de células plasmáticas. La inmunohistoquímica y la serología luética resultaron positivas para treponema. Se trató con tres dosis de penicilina benzatina intramuscular obteniéndose una rápida respuesta clínica, con cicatrices atróficas residuales. La reacción respil inicial se interpretó como una reacción de Jarisch-Herxheimer.

Discusión: La sífilis maligna es una forma infrecuente de sífilis secundaria que afecta principalmente a pacientes VIH. Se caracteriza por la aparición de nódulos ulcerados con costras rupioides, predominantemente en cara y cuero cabelludo. La afectación sistémica y ocular es más frecuente y grave que en otras formas de secundarismo. Suele asociarse a una serología fuertemente positiva, rápida respuesta al tratamiento y reacción de Jarisch-Herxheimer. El tratamiento con una dosis de penicilina obtiene los mismos resultados que la pauta con tres dosis. El incremento de la incidencia de sífilis en nuestro medio y la elevada prevalencia del VIH podría provocar un incremento de casos de sífilis maligna, por lo cual es importante incluirla en el diagnóstico diferencial de pacientes VIH con lesiones cutáneas ulceradas.

3. RASH FEBRIL URTICARIFORME EN UNA PACIENTE JOVEN

X. Cubiró, E. Rozas, J.F. Mir, M.Á. Sánchez-Martínez, S. Planas, V. Flores y L. Puig

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

Introducción: El síndrome de Schnitzler es un síndrome autoinflamatorio que se clasifica dentro de las dermatosis urticariales neutrofilicas. Éste síndrome se caracteriza principalmente por un rash febril urticariforme asociado a un pico monoclonal de gammaglobulinas.

Caso clínico: Presentamos el caso de una paciente de 31 años de edad sin antecedentes de interés, que presentaba un cuadro de 4 años de evolución de fiebre recurrente de 2-3 días de duración, asociado a rash pruriginoso evanescente en tronco y extremidades. Además, la paciente refería clínica de debilidad y parestesias en

extremidades inferiores. Ante la sospecha de un síndrome autoinflamatorio, se realizaron diferentes pruebas complementarias. En ellas se destacaba un pico monoclonal de IgG y una VSG elevada en la analítica de sangre, una polirradiculopatía desmielinizante en el estudio electromiográfico y ninguna alteración en las pruebas de imagen realizadas. La biopsia cutánea mostraba un leve infiltrado perivascular superficial linfo-histiocitario con escasos polimorfonucleares intersticiales. Con todos estos hallazgos se llegó al diagnóstico de síndrome de Schnitzler. En la evolución de la enfermedad, la paciente fue tratada inicialmente con inmunoglobulinas y corticoides con respuesta exclusivamente en su clínica neurológica. Dada la respuesta parcial, requirió el uso de un anti-IL1 (anakinra) con buena respuesta inicial de todos los síntomas, pero pérdida posterior de efectividad tras meses de uso, valorándose en la actualidad nuevas herramientas terapéuticas.

Discusión: El síndrome de Schnitzler es un síndrome autoinflamatorio poco frecuente, caracterizado por pico monoclonal, habitualmente IgM, y un rash urticarial. En nuestro caso presentamos una paciente con pico monoclonal IgG, encontrándose sólo 16 casos descritos. La interleucina 1 juega un posible papel en esta entidad a través de la activación del inflamósoma y el gen NRLP3. Esta etiopatogenia explicaría la buena respuesta observada con los inhibidores de IL1 (como el anakinra), utilizado en nuestro caso. No obstante en la actualidad, no hay ningún tratamiento licenciado.

4. EXANTEMA MACULOPAPULAR ASOCIADO A DIARREA

A. Catalán Griffiths^a, M. Iglesias Sancho^a, M. Olivé Heras^a, G. Melé Ninot^a, N. Pérez Muñoz^b y J. Delas Amat^c

^aServicio de Dermatología; ^bServicio de Anatomía Patológica; ^cServicio de Medicina Interna. Hospital Universitario Sagrado Corazón. Barcelona. España.

Introducción: La proctitis es una entidad habitualmente asociada a enfermedad inflamatoria intestinal. En los últimos años ha aumentado el número de casos por etiología infecciosa, especialmente en hombres que tienen sexo con hombres (HSH), a quienes además de las complicaciones locales se suma el riesgo aumentando de infección por el virus de la inmunodeficiencia humana (VIH) y otras infecciones de transmisión sexual (ITS).

Caso clínico: Varón de 33 años con historia de alteración del hábito intestinal y deposiciones mucosanguinolentas, tratados en ocasiones como gastroenteritis agudas, que tras una esfinterotomía por diagnóstico prequirúrgico de fisura posterior con pseudopólipo, es evaluado por dermatología por presentar una erupción cutánea en tronco y cara, además de lesiones ulceradas asintomáticas en glándula y unión balano-prepucial. Al completar la anamnesis, refirió que mantenía relaciones sexuales con un trabajador del sexo comercial. Para orientar nuestro diagnóstico se realizaron biopsias de piel y mucosa rectal (mediante colonoscopia), además de analíticas para descartar etiología infecciosa. Se halló serología VIH positiva, con recuento de CD4 de 188/ul, PCR positiva para *Chlamydia trachomatis* (serotipos L1, L2 L3 negativos) y *Treponema pallidum* en biopsia anal, además de serología y biopsias compatibles con lúes. Con ello, llegamos al diagnóstico de proctitis sifilítica en el contexto de una lúes primaria/secundaria y proctitis por *Chlamydia trachomatis*.

Discusión: *Chlamydia trachomatis* es la 2ª causa más frecuente de proctitis infecciosa, siendo más común entre HSH. *Treponema pallidum* también puede causar proctitis tanto en su forma primaria como secundaria. A su vez, la proctitis sifilítica aumenta el riesgo de transmisión de VIH siendo frecuente su coinfección, lo que puede dar origen a mayor frecuencia de manifestaciones clínicas atípicas y agresivas de sífilis en todos sus estadios.

Conclusiones: Ante un paciente con clínica de proctitis es importante completar una correcta historia clínica, incluyendo hábitos sexuales, además de un examen físico orientado a descartar enfermedades asociadas. Una proctitis de causa infecciosa nos obliga a

descartar infección por VIH y considerar que puede existir más de un agente causal por lo que debe realizarse un estudio completo de otras ITS en estos pacientes.

Reunión ordinaria de 28 de abril de 2016. Academia de Ciencias Médicas de Cataluña y Baleares. Barcelona

Presentación de los proyectos de investigación que optan a la Beca de Investigación de la Sociedad Catalana de Dermatología.

1. USO DE LA MICROSCOPIA DE REFLECTANCIA CONFOCAL EN EL ANÁLISIS DE LAS ENFERMEDADES INFLAMATORIAS CUTÁNEAS

C. Baliu-Piqué (investigadora principal), P. Giavedoni, S. Gómez, A. Barreiro, P. Iranzo, J.M. Mascaró, A. García-Herrera*, B. Alejo, J. Malveyh, S. Puig (investigadores asociados)

Servicios de Dermatología y Anatomía Patológica. *Hospital Clínic, Universitat de Barcelona.

2. ESTUDIO ALEATORIZADO, DOBLE CIEGO, CONTROLADO PARA EVALUAR LOS EFECTOS DEL TRATAMIENTO DE LAS QUERATOSIS ACTÍNICAS EXTENSAS CON PEELING DE 5-FLUOROURACILO EN PACIENTES INMUNOSUPRIMIDOS

R. Pigem (investigador principal), A. Bennassar, S. Puig, J. Malveyh (investigadores asociados)

Servicio de Dermatología. Hospital Clínic. Barcelona.

Sesión extraordinaria: Jornada de la Dermatología Catalana

Girona, 20 de mayo de 2016

1. XARXA D'URTICÀRIA CATALANA I BALEAR

I. Figueras Nart^a, L. Curto Barredo^b, E. Rozas^c, J. Spertino^c, E. Serra Balrdich^c y A.M. Giménez Arnau^b

^aHospital Universitari de Bellvitge. ^bHospitalet de Llobregat, Barcelona. ^cHospital del Mar-Parc Salut Mar. Barcelona. ^dHospital de la Santa Creu i Sant Pau. Barcelona. España.

Introducción: La urticaria crónica espontánea (UCE) es una enfermedad con elevada prevalencia que ocasiona un gran impacto en la calidad de vida de los pacientes que la sufren. La aparición de fármacos nuevos y el auge en el interés de los dermatólogos por la UCE han puesto de manifiesto la necesidad de crear registros multicéntricos que nos permitan conocer datos relevantes sobre la etiopatogenia, fenotipos de la enfermedad, biomarcadores y factores predictores de respuesta al tratamiento.

Objetivos: El objetivo principal de la XURCB es la creación de un registro de pacientes multicéntrico que permita ampliar el conocimiento actual sobre la UCE mediante la realización de estudios poblacionales.

Material y métodos: El grupo de trabajo incluye dermatólogos de un total de 25 hospitales catalanes y de las Islas Baleares coordina-

dos por miembros de 3 centros hospitalarios. A partir de las reuniones trimestrales llevadas a cabo para debatir los objetivos se han elaborado herramientas de trabajo.

Resultados: Dichas herramientas son: Base informática para realizar el registro de los pacientes. Cuestionarios para el paciente con la finalidad de recoger los datos de la historia clínica y agilizar así la recopilación de los datos necesarios para el registro. Elaboración y discusión de un cuestionario mediante el método DELPHI con el objetivo de consensuar guías de actuación y un algoritmo terapéutico. Elaboración de un documento de consenso útil para farmacia hospitalaria incluyendo un protocolo terapéutico para el uso de omalizumab.

Conclusiones: Creemos que el trabajo coordinado entre centros hospitalarios enriquece el conocimiento de la enfermedad y favorece al paciente. Ello requiere gran implicación de los participantes. Presentamos este grupo de trabajo, local, el primero a nivel nacional con el objetivo de trabajar coordinados con aquellos otros grupos que se pudieran constituir en el seno del GEIDAC y de la AEDV.

2. XANTOGRANULOMA JUVENIL ASOCIADO A CRISIS BLÁSTICA EN UN PACIENTE CON LEUCEMIA MIELOIDE CRÓNICA

L. Martínez Molina^a, C. Muniesa Montserrat^a, F. Valentí Medina^a, M. Bonfill Ortí^a, A. Talavera Belmonte^a, R.M. Penín Mosquera^b y O. Servitje Bedate^a

^aServei de Dermatologia; ^bServei d'Anatomia Patològica. Hospital Universitari de Bellvitge. L'Hospitalet. Barcelona. España.

Introducción: El xantogranuloma juvenil representa la forma de histiocitosis más frecuente. Este trastorno sobreviene por el acúmulo de histiocitos dérmicos formando lesiones cutáneas características. Clínicamente se define por la erupción de lesiones papulares amarillentas en tronco, cabeza y cuello, por norma auto-involutivas, y típicamente en la edad pediátrica. De forma infrecuente esta entidad se ha asociado a neoplasias hematológicas, especialmente a leucemia mielomonocítica juvenil. La patogénesis y su relación eruptiva con esta entidad son desconocidas.

Caso clínico: Varón de 41 años con lesiones características desde el punto de vista clínico-patológico de xantogranuloma juvenil, en contexto de leucemia mielóide crónica diagnosticada dos años atrás. Semanas después al diagnóstico de las lesiones cutáneas el paciente presenta crisis blástica, requiriendo quimioterapia ablativa y trasplante de progenitores hematopoyéticos.

Discusión: El interés del caso radica en su infrecuencia y en el hecho de que se asocia temporalmente de manera predictiva a un brote blástico de su hemopatía.

Conclusiones: El xantogranuloma juvenil puede representar un signo clínico pronóstico en estos pacientes.

3. FIBROXANTOMA ATÍPICO Y SARCOMA PLEOMÓRFICO DÉRMICO INDIFERENCIADO: DOS ENTIDADES DENTRO DE UN MISMO ESPECTRO CLINICOPATOLÓGICO

J. Sola Ortigosa^a, C. Muñoz Santos^a, A. Toll Abelló^c, X. Bernal Escoté^b, A. Serrano Vida^b y A. Guilabert Vidal^a

^aServei de Dermatologia; ^bServei d'Anatomia Patològica. Hospital General de Granollers. Barcelona. ^cServei de Dermatologia. Hospital del Mar-Parc de Salut Mar. Barcelona. España.

Introducción: El fibroxantoma atípico (FXA) es un tumor infrecuente, de histogénesis controvertida, con un patrón histológico maligno pero con comportamiento biológico indolente. El sarcoma pleomórfico dérmico indiferenciado (SPDI, antiguo histiocitoma fibroso maligno) comparte su histología, pero presenta peor pronóstico dado su potencial para producir recurrencias y metástasis.

Casos clínicos: Presentamos 3 pacientes varones de 72, 84 y 86 años, con lesiones tumorales ulceradas de pocos meses de evolución, en zonas crónicamente fotoexpuestas de cuero cabelludo de 2, 3 y 6 cm. Dos tumores fueron diagnosticados de FXA y el de mayor tamaño de recurrencia de SPDI, aparecido en la proximidad del injerto de un SPDI extirpado 4 años antes. La histología en los 3 casos fue similar mostrando una celularidad predominante de células epitelioideas, fusocelulares y células gigantes multinucleadas, xantomizadas en ocasiones, con numerosas mitosis y células pleomórficas. La inmunohistoquímica presentaba una marcada expresión para vimentina, CD99 y CD10, junto con negatividad para citoqueratinas, S100, desmina y CD34. El CD68 fue positivo en las células de hábito histiocitario. El tumor con diagnóstico de SPDI invadía tejido celular subcutáneo y la fascia junto con invasión perineural. En todos los casos se realizó una extirpación con márgenes amplios sin recurrencias posteriores al año de seguimiento.

Discusión: La mayoría de autores considera al FXA como una variante superficial del SPDI dentro de un mismo espectro clinicopatológico. Ambos derivarían de un mismo progenitor mesenquimatoso pobremente diferenciado que se diferenciaría hacia línea fibroblástica o miofibroblástica. El diagnóstico de FXA es de exclusión y a pesar de ser un tumor infrecuente debe ser tenido en mente para evitar tratamientos agresivos e innecesarios de otros tumores fusocelulares como el SPDI, carcinomas epidermoides, melanomas, leiomiomas o el dermatofibrosarcoma protuberans.

4. CROMOMICOSIS CUTÁNEA POR *FONSECAEA PEDROSOI* ADQUIRIDA EN UN BOSQUE CATALÁN

X. García-Navarro^a, C. Díaz Sarrió^a, M. Viñas Arenas^a, C. Martín Plata^b, I. Calvet Tort^b y C. Alonso Tarrés^c

^aConsorti Sanitari del Garraf. Sant Pere de Ribes. Barcelona. ^bConsorti Laboratori Intercomarcal. Sant Pere de Ribes. Barcelona. ^cConsorti Sanitari Creu Roja. L'Hospitalet de Llobregat. Barcelona. España.

Introducción: La cromomycosis es una micosis cutánea profunda causada por hongos productores de pigmentos similares a la melanina, de ahí el color negruzco de las colonias. El agente etiológico más frecuente es la *Fonsecaea pedrosoi*, seguido de la *Phialophora verrucosa* y el *Cladosporem carrionii*.

Caso clínico: Presentamos el caso de un paciente de 68 años, sin antecedentes patológicos de interés, que acude a la consulta por presentar una placa asintomática, eritematolácea descamativa bien delimitada y discretamente hiperqueratósica, de 3 x 2 cm de diámetro, localizada en el antebrazo izquierdo de 4 meses de evolución. El paciente recordaba que en esa zona había sufrido un corte con una rama unos 20 días antes de que se iniciara la lesión cuando estaba cogiendo setas en un bosque de Barcelona. Tras estudio histopatológico y microbiológico de la biopsia se llega al diagnóstico de cromomycosis cutánea por *Fonsecaea pedrosoi*. El paciente fue tratado con itraconazol 100 mg 2 veces al día durante dos meses y medio con resolución completa de la lesión, sin presentar recidiva tras 1 año de seguimiento.

Discusión: En Europa, se han descrito escasos casos de cromomycosis por *Fonsecaea pedrosoi*, sobretodo en Rusia y Europa del Este. Sólo hemos encontrado 3 casos que hayan sido adquiridos en la Península Ibérica, siendo éste el primero en Cataluña. Recalcar la buena respuesta que hemos tenido al tratamiento con itraconazol. Con la resolución completa de la lesión tras 2 meses y medio de tratamiento, creemos que debido a que la lesión era de pequeño tamaño y llevaba poca evolución, ya que en ocasiones las infecciones por este patógeno pueden dar lugar a infecciones cutáneas muy extensas y de larga evolución si no son diagnosticadas, generando entonces problemas para que los tratamientos sean efectivos, de ahí la importancia de un diagnóstico precoz.

5. ERUPCIÓN MACULOPAPULOSA EN UNA PACIENTE TURISTA LLEGADA DE BRASIL

A. Xifra, M. Planagumà, L. Marquès y À. Massabeu

Hospital de Palamós. Girona. España.

Introducción: El virus del Zika es un arbovirus del género flavivirus. La infección por este virus se contrae mediante la picadura de mosquitos infectados del género *Aedes*, y suele generar un cuadro clínico con fiebre no muy elevada, erupción cutánea, conjuntivitis y dolores articulares.

Caso clínico: Mujer de 39 años sin antecedentes patológicos de interés que consultó por una erupción maculopapulosa de predominio en el tronco y extremidades superiores con afectación de las palmas de dos días de evolución. La paciente estaba afebril y presentaba dolores articulares intensos en manos y pies. Como antecedente la paciente había regresado hacia 3 días de un viaje a Brasil de 15 días de duración. Se practicó un hemograma y una bioquímica que fueron normales. Unas serologías para LUES, VIH y Chikungunya que fueron negativas. Se cursó una serología y una PCR para Zika que fueron positivas. Se pautó tratamiento con paracetamol y en 7 días la erupción y las artralgias remitieron.

Discusión: El 1 de Febrero del 2016 la OMS declaró la infección por el virus Zika como una emergencia global de salud pública después del aumento de casos de microcefalia y alteraciones neurológicas que se han registrado en algunos países donde se ha declarado la transmisión. El virus se transmite por los mosquitos *Aedes aegypti* y *albopictus* (este último presente en nuestro medio). Hasta ahora, no se ha detectado ningún caso de transmisión del virus de Zika en nuestro país siendo todos los casos notificados infecciones importadas de países con epidemia declarada. Es importante detectar los casos de Zika y mediante educación sanitaria intentar evitar la transmisión de este virus en nuestro medio.

6. ARTRITIS PIÓGENA, ACNÉ, PIODERMA GANGRENOSO E HIDRADENITIS SUPURATIVA: PAPASH

J.F. Mir-Bonafé, E. Vilarrasa y L. Puig

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

Introducción: La asociación entre artritis piógena, acné conglobata, pioderma gangrenoso e hidrosadenitis supurativa ha sido recientemente descrita y recibe el acrónimo PAPASH. Este proceso sólo está reportado en tres ocasiones en la literatura pero probablemente sea un trastorno infradiagnosticado.

Caso clínico: Nosotros presentamos el caso de un hombre de 41 años que a los 11 años inició un cuadro de hidradenitis supurativa grave y acné conglobata que hasta el día de hoy han requerido numerosos tratamientos, desde múltiples tandas de antibioterapia o isotretinoína hasta la cirugía o radioterapia. A los 21 años empezó con clínica de lumbalgia inflamatoria y rigidez, llegando al diagnóstico de espondilitis anquilosante. A raíz de estas tres manifestaciones, el cuadro fue inicialmente orientado como síndrome SAPHO. Los últimos años se han añadido lesiones tipo pioderma gangrenoso en las piernas, que han hecho cambiar la orientación diagnóstica por síndrome PAPASH. Se solicitó estudio genético para confirmar mutaciones en el gen PSTPIP1 que resultó negativo. En estos momentos el paciente está siendo tratado con adalimumab 40 mg/semanal con remisión completa de la clínica articular y aceptable control de las manifestaciones cutáneas.

Discusión: El síndrome PAPASH fue descrito el año 2013. Este síndrome se suma a la descripción anterior de PAPA y PASH. Dada la estrecha relación entre estas tres entidades, no sería extraño pensar que se trate de un espectro dentro de una misma enfermedad autoinflamatoria. Esta sería causada por mutaciones en el gen PSTPIP1, quien regula la función de diversas citocinas proinflamatorias como TNF α o IL-1 β . Por eso, estos pacientes responden favorablemente a los tratamientos que actúan sobre estas dianas.

Conclusiones: Es muy importante conocer estas nuevas enfermedades dentro del espectro PAPA, PASH y PAPASH para poderlas sospechar en pacientes que presenten variantes graves o atípicas de estos procesos comunes o asociaciones entre varias de ellas. De esta manera se podría instaurar un tratamiento adecuado, eficaz y precoz.

7. DERMATITIS ANULAR LIQUENOIDE DE LA JUVENTUD. DESCRIPCIÓN DE UN CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

C. Fernández Sartorio, L. Alós y J.M. Mascaró

Hospital Clínic. Barcelona. España.

Introducción: La dermatitis liquenoide anular de la juventud (DLAJ) es una entidad clínico-patológica poco frecuente que afecta principalmente a niños y jóvenes, aunque también se ha descrito en adultos. Se caracteriza clínicamente por máculas anulares eritematosas con un crecimiento centrífugo con bordes eritematosos y aclaramiento central. Las lesiones pueden ser únicas o múltiples y se localizan principalmente en abdomen. El diagnóstico diferencial debe realizarse con la morfea, eritema anular, vitiligo inflamatorio y sobretodo con la micosis fungoide, con la que puede presentar una gran similitud clínica e histopatológica. No se ha observado relación con fármacos, enfermedades autoinmunes, infecciones ni neoplasias. En la histología es característico un infiltrado liquenoide linfocitario con vacuolización de la basal y presencia de queratinocitos necróticos/apoptóticos que típicamente se encuentra en la punta de las crestas epidérmicas. En el estudio inmunohistoquímico predomina un infiltrado linfocitario CD4+ y en el estudio molecular un reordenamiento policlonal. Suele responder al tratamiento con corticoides tópicos o sistémicos, fototerapia o tacrolimus tópico, aunque con resultados variables ya que suele tener curso crónico y recidivante tras la suspensión del tratamiento.

Caso clínico: Presentamos el caso de un varón de 22 años, sin antecedentes patológicos de interés, que presenta múltiples máculas eritematosas anulares en abdomen, ingles y extremidades de dos meses de evolución. El estudio histológico muestra un patrón de dermatitis de interfase con vacuolización de la basal y signos de exocitosis epitelial con un infiltrado linfocitario LT CD4+ sin alteraciones inmunofenotípicas. Se diagnosticó de dermatitis liquenoide anular y se indicaron emolientes, corticoides y tacrolimus tópicos. **Conclusiones:** La DLAJ es una entidad con unas características clínico-patológicas bien definidas y con un excelente pronóstico, sin embargo, ante su similitud clínica e histológica con la micosis fungoide debemos a realizar un buen diagnóstico diferencial para poder llevar a cabo un adecuado tratamiento.

8. ENFERMEDAD DE FLEGEL. A PROPÓSITO DE 2 CASOS

M. Corbacho Monné, J. Romani de Gabriel, J. Herrerías Moreno, E. Agut Busquet y J. Luelmo Aguilar

Servei de Dermatologia. Corporació Sanitària i Universitària Parc Taulí. Sabadell. Barcelona. España.

La enfermedad de Flegel, o hiperqueratosis lenticularis perstans, es un trastorno raro de la queratinización que consiste en la aparición de múltiples pápulas hiperqueratósicas, de aspecto discoide y generalmente asintomáticas, en la parte distal de extremidades de adultos. El diagnóstico diferencial puede ser difícil, ya que remienda otras proliferaciones epiteliales hiperqueratósicas más frecuentes, como la poroqueratosis, la psoriasis o la estucoqueratosis. El tipo de descamación, con sangrado puntiforme profuso y el examen de las plantas del pie pueden dar las claves para biopsiar una lesión, la cual muestra una histología característica con ortoqueratosis compacta alternada con paraqueratosis, atrofia epidérmica e infiltrado inflamatorio de tipo liquenoide. Presentamos dos casos representativos de esta entidad infrecuente.

9. DEBILIDAD MUSCULAR EN UNA PACIENTE DIAGNOSTICADA DE LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO

A. Álvarez Abella^a, M. García Font^a, C. Prat Torres^a, O. de la Barrera^a, E. Riera Alonso^b, S.P. Pontes de Sousa^c, M. Olivé Planas^d y N. Curcó Botargues^a

^aServicio de Dermatología; ^bServicio de Reumatología; ^cServicio de Anatomía Patológica. Hospital Mútua de Terrassa. Barcelona.

^dServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitari de Bellvitge. Barcelona. España.

Introducción: Las miopatías en pacientes con conectivopatías pueden tener un origen farmacológico o estar causadas por su enfermedad de base. Los fármacos implicados con mayor frecuencia son los corticoides, antipalúdicos, estatinas y colchicina. Es importante conocer las causas de miopatía farmacológica para poderlas diagnosticar precozmente y minimizar el daño muscular.

Caso clínico: Mujer de 40 años diagnosticada de LES con clínica articular y cutánea. Al diagnóstico se inició tratamiento con hidroxiquina sulfato 200 mg/24 h, que se dobló a los 2 meses por mal control de la clínica articular. A los 6 meses, por mala evolución, se sustituyó por cloroquina base 155 mg 2 comprimidos/24 h, al poco tiempo fue necesario añadir metotrexato. Durante este periodo, casi un año, la paciente también recibió prednisona a dosis variables. Siete meses más tarde del cambio de antimalárico (2 tras la suspensión del corticoide), la paciente consultó por debilidad de cintura pelviana. Se realizó una analítica que mostró una discreta elevación de las enzimas musculares, un EMG que reveló una miopatía del recto femoral y una biopsia muscular que fue diagnóstica de toxicidad por cloroquina. Se retiró el fármaco y pasados 4 meses, la paciente se encuentra asintomática.

Discusión: La neuromiotoxicidad por antipalúdicos (cloroquina e hidroxiquina) es conocida. Hay estudios que muestran que hasta un 16% de los pacientes con LES tratados con antimaláricos pueden presentar elevación de las enzimas musculares, aunque solo un pequeño porcentaje desarrollarán sintomatología. Se manifiesta en forma de síndrome miasténiforme o debilidad proximal progresiva y no parece tener relación con la duración del tratamiento ni la dosis acumulada. El diagnóstico se realiza mediante microscopía electrónica de la biopsia muscular, en la que se observan cuerpos mielínicos y cuerpos curvilíneos que son característicos. El tratamiento consiste en retirar el fármaco, con lo que la mayoría de los casos se resuelven.

10. SOPORTE DERMATOLÓGICO EN UNA ABS

Ll. Martínez Via

ABS de Peralada. Girona. España.

Antecedentes: Acceso a la atención especializada dermatológica con lista de espera importante y derivaciones no adecuadas.

Objetivos: Ver los beneficios de la presencia física de un dermatólogo en el CAP.

Métodos: Desde abril 2007 hasta hoy, nuestra ABS (ABS de Peralada: 7200 pacientes adscritos) cuenta con un apoyo dermatológico llevado a cabo por un médico de familia que también es dermatólogo. El médico de cabecera deriva el paciente y en interconsulta se orienta la actitud terapéutica más adecuada, que en ocasiones conlleva la derivación a la atención especializada, mientras que en la mayoría de ocasiones la atención la asume el médico de cabecera. La dedicación de esta consulta es de una hora a la semana.

Resultados: 1048 consultas efectuadas, disminución apreciable de la derivación a la consulta especializada de segundo nivel, calidad de la derivación y formación práctica de los médicos de AP.

Conclusiones: En los Centros de Atención primaria en los que fuera posible, sería interesante la presencia física periódica del dermatólogo, dada la eficiencia que conlleva para el sistema sanitario, la satisfacción del usuario así como el valor añadido del aumento de

la resolución del médico de familia. Y también la evitación de derivaciones inapropiadas al especialista.

11. TELANGIECTASIA MACULAR ERUPTIVA PERSTANS UNILATERAL. A PROPÓSITO DE UN CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

M. Quintana Codina^a, G. Melé Ninot^a, M. Iglesias Sancho^a, P. Umbert Millet^a, N. Pérez Muñoz^b y M. Salleras Redonnet^a

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

Introducción: Las telangiectasias son capilares dilatados que clínicamente se expresan como vasos cutáneos de pequeño tamaño. Cuando son múltiples o presentan una distribución característica pueden ser patológicas, siendo necesario descartar diferentes entidades.

Caso clínico: Mujer de 55 años de edad con antecedentes de cáncer de mama tratado mediante mastectomía, quimioterapia, radioterapia y tamoxifeno; estando actualmente libre de enfermedad. Consultó por máculas marronáceas con telangiectasias de 2 años de evolución localizadas en la parte derecha del tórax, y en el hombro y brazo derechos. Dichas lesiones eran asintomáticas y no presentaban signo de Darier. La paciente no refería síntomas de mastocitosis sistémica. Se realizó una biopsia que mostró una pigmentación de la capa basal y ectasia de los capilares de la dermis superficial. Las tinciones con Giemsa y c-kit evidenciaron la presencia de 9-10 mastocitos por campo de gran aumento, con distribución intersticial y perivascular. Ante estos hallazgos se planteó el diagnóstico diferencial entre una telangiectasia nevoide unilateral y una telangiectasia macular eruptiva perstans (TMEP) unilateral. Los niveles de triptasa sérica y de n-metilhistamina en orina resultaron normales. Se realizó una biopsia de piel sana y, comparativamente, presentaba menos mastocitos que la piel lesional; por lo que se llegó al diagnóstico definitivo de TMEP unilateral.

Discusión: La TMEP es un tipo de mastocitosis cutánea de curso habitualmente benigno que se presenta predominantemente en adultos. La forma unilateral es una variante rara de la que existen sólo 9 casos publicados. En consonancia con el caso que presentamos, la mayoría tenían el signo de Darier negativo, los niveles de triptasa sérica e histamina en orina de 24 h normales, y no presentaban síntomas de mastocitosis sistémica.

Conclusiones: Presentamos un nuevo caso de TMEP unilateral. Es importante tener en cuenta esta rara variante en el diagnóstico diferencial de las telangiectasias de distribución unilateral.

Reunión ordinaria de 30 de junio de 2016. Academia de Ciencias Médicas de Cataluña y Baleares. Barcelona

1. ERUPCIÓN AMPOLLOSA GENERALIZADA

A. Brugués y J.M. Mascaró

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

Presentamos el caso de una paciente joven que acude a urgencias por inicio abrupto de una erupción ampollosa generalizada acompañado de un cuadro sistémico de tos y febrícula. La biopsia cutánea objetiva la presencia de un importante edema dérmico junto con un componente inflamatorio de células mieloides inmaduras. Lo correlación clínico-patológica permitió realizar el diagnóstico de un síndrome de Sweet histiocítico. Se revisa la bibliografía de dicho cuadro además de revisar los casos con diagnóstico histopa-

tológico de Sd. De Sweet histiocítico vistos en el hospital Clínic de Barcelona desde que la enfermedad fue descrita en 2005 por Requena y colaboradores.

2. PANICULITIS LÚPICA: ESTUDIO DE LAS CARACTERÍSTICAS CLÍNICO-PATOLÓGICAS DE UNA SERIE DE 12 PACIENTES

C. González-Cruz, F. Kennedy Ortiz, G. Aparicio Español, A. Castany Pich, M. Ubals Cazorla, V. Cabezas Calderón y V. García-Patos Briones

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

Introducción: La panculitis lúpica (PL) es una forma poco frecuente de lupus eritematoso (LE) en la que el proceso inflamatorio se localiza inicialmente en el tejido celular subcutáneo. Para el diagnóstico de esta enfermedad es imprescindible el estudio histopatológico. El objetivo de este trabajo es realizar una revisión de esta entidad y exponer nuestra experiencia clínica de 12 casos tratados en nuestro servicio.

Materiales y métodos: Estudio clínico-patológico retrospectivo descriptivo de 12 casos diagnosticados en el Servicio de Dermatología del Hospital Universitario Vall d'Hebron.

Resultados: De nuestros pacientes con PL, 9/12 (75%) eran mujeres con una mediana de edad de 53 años. La manifestación clínica más frecuente fueron nódulos y/o placas, que presentaban todos nuestros pacientes en el momento del diagnóstico, aunque 9/12 (75%) también presentaban lipoatrofia. La localización preferente de las lesiones fue en región proximal de extremidades y en cabeza. De los pacientes de nuestra serie, 5/12 (41,6%) presentaban otras manifestaciones de lupus eritematoso cutáneo crónico, 4/12 (33%) de lupus eritematoso sistémico y 1/12 (8,3%) de lupus eritematoso cutáneo subagudo. En 3/12 (25%), la PL constituyó la primera manifestación de LE. Los anticuerpos antinuclear (ANA) estuvieron presentes a títulos elevados en 11/12 (91%) de los pacientes. El tratamiento de elección inicial en todos los casos fueron los corticoesteroides tópicos junto a corticoesteroides sistémicos o antipalúdicos con evolución clínica favorable. No obstante, en algún caso refractario se emplearon de manera puntual metotrexato, azatioprina o incluso la intervención quirúrgica de las lesiones.

Discusión y conclusiones: La PL es una entidad de difícil diagnóstico. Nuestros pacientes mostraron unas características clínico-patológicas análogas a las de estudios previamente publicados, salvo por tener una mayor proporción de ellos los ANA positivos. Además, en tres de ellos, la PL constituyó la primera manifestación de LE, lo que pone de manifiesto la importancia del dermatólogo en el diagnóstico de esta enfermedad.

3. EDEMA DE EXTREMIDADES COMO MANIFESTACIÓN DE ENFERMEDAD DERMATOLÓGICA

A.I. Lázaro Simó^a, G. Melé Ninot^a, M. Olivé Heras^a, M. Iglesias Sancho^a, M.R. Coll Colell^b, A. Selva O'Callaghan^c y M. Salleras Redonnet^a

^aDepartamento de Dermatología; ^bDepartamento de Medicina Interna. Hospital Universitario Sagrat Cor. Barcelona. ^cDepartamento de Medicina Interna. Hospital Vall d'Hebron. Barcelona. España.

Introducción: La dermatomiositis es una enfermedad sistémica donde las manifestaciones cutáneas pueden ser muy variadas. Presentamos un caso clínico que refleja el edema de extremidades como manifestación de esta entidad.

Caso clínico: Varón de 20 años que consultó a urgencias por dolor abdominal progresivo que le impedía la correcta deambulación, fiebre e hiperestesia cutánea. Se le había biopsiado la semana anterior una lesión hipo e hiperpigmentada en flanco derecho con

resultado compatible con lupus tumidus. La orientación diagnóstica inicial fue de celulitis secundaria a la sobreinfección de la biopsia, ya que la placa presentaba eritema y calor local, y se ingresó en medicina interna con antibioterapia empírica. La evolución fue tórpida requiriendo incluso drenaje quirúrgico de la zona para descartar miositis/fascitis. Ante la evolución favorable, se dio de alta con levofloxacino oral y analgésicos para seguir controles ambulatorios. A los 10 días, presentó astenia marcada y se suspendió el tratamiento por hepatitis tóxica. Al mes, presentó lesiones eritematosas en el dorso nasal, pápulas de Gottron, hipertrofia de las cutículas, eritema periungueal y edema marcado de las extremidades con debilidad muscular muy intensa, exantema eritematoso en las superficies extensoras y elevación de enzimas musculares. Sospechando dermatomiositis, se ingresó para completar el estudio (analítica, electromiograma, biopsia muscular y cutánea) que lo confirmó. Se trató con prednisona 1 mg/kg/día y, durante 6 meses, ciclos de inmunoglobulina endovenosa con mejoría significativa. Actualmente permanece asintomático. **Discusión:** En la dermatomiositis hay descritas manifestaciones cutáneas frecuentes y otras infrecuentes. Puede afectar a nivel musculoesquelético y a otros órganos. Los criterios diagnósticos de Bohan y Peter son los más usados y nuestro paciente los cumplía. Se han descrito en la literatura 23 casos de edema como manifestación clínica en la dermatomiositis. Concluyen que estos pacientes tienen mayor actividad de la enfermedad, mayor morbimortalidad, peor pronóstico y precisan un tratamiento precoz y más agresivo.

4. PSORIASIS PUSTULOSA GENERALIZADA CON UNA MUTACIÓN EN EL GEN DEL ANTAGONISTA DEL RECEPTOR DE LA IL-36 (DITRA) TRATADO CON ETANERCEPT

S. Podlipnik^a, C. Prat Torres^a, I. Irarrázaval Armendáriz^a, M.A. González Enseñat^a, J.I. Arostegui Gorospe^b y A. Vicente Villa^a

^aServicio de Dermatología. Hospital Sant Joan de Déu. Barcelona. España. ^bServicio de Inmunología. Hospital Clínic. Barcelona. España.

La psoriasis pustulosa generalizada (PPG) es un subtipo raro de psoriasis que está caracterizado por la presencia de una erupción pustulosa generalizada, síntomas sistémicos, elevación de reactivos de fase aguda y en casos graves compromiso multisistémico.

Caso clínico: Paciente varón de 12 años, de origen argelino y padres consanguíneos. Fue visitado por primera vez a los 2 meses de edad por cuadro clínico compatible con PPG. Se realizó una biopsia cutánea que confirmó este diagnóstico. Inicialmente respondió al tratamiento tópico con corticoides pero durante los 3 años siguientes sufrió varios episodios de PPG que requirieron cursos cortos de acitretino. Entre los 4 y los 12 años se mantuvo estable presentando mínimas placas de psoriasis vulgar. A los 12 años presentó varios brotes de su enfermedad, muy sintomáticos, que requirieron ingresos hospitalarios. Inicialmente fue tratado con ciclosporina, con respuesta parcial, por lo que se asoció a acitretino. Pese a esta terapia combinada el paciente no mejoraba por lo que se iniciaron corticoides sistémicos. El paciente mejoró inicialmente, pero desarrolló un paroniquia severa secundaria al acitretino y tuvo que suspenderse. En ese punto realizamos un estudio genético que mostró una mutación en el gen del IL-36RN (p.Leu27Pro). Con el diagnóstico de DITRA se inició etanercept. El paciente mejoró rápidamente y después de 3 años de seguimiento no ha presentado nuevos brotes. La DITRA se encuentra englobada dentro de las enfermedades auto-inflamatorias y fue descrita en el año 2011 al estudiar varias familias tunecinas con cuadros aparentemente hereditarios de PPG. Posteriormente se vio que la mutación en el gen del IL-36RN producía una reducción en los niveles séricos del antagonista del receptor de la IL-36 que causa una secreción inadecuada de citocinas pro-inflamatorias. Generalmente el DITRA se manifiesta por episodios graves de PPG que son refractarios al tratamiento convencional.

Reunión ordinaria de 22 de septiembre de 2016.

Academia de Ciencias Médicas de Cataluña y Baleares. Barcelona

¿CÓMO TRATARÍA USTED? (CASOS DE DERMATOLOGÍA PEDIÁTRICA).

- Caso 1. A. Catalán. *Hospital Universitari Sagrat Cor. Barcelona.*
 Caso 2. A. Castany. *Hospital Universitari Vall d'Hebron. Barcelona.*
 Caso 3. M. Sánchez Martínez. *Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. Barcelona.*
 Caso 4. E. Agut. *Corporació Sanitària Parc Taulí. Sabadell.*
 Caso 5. F. Ballescà López. *Hospital Universitari Germans Trias i Pujol. Badalona.*

Sesión extraordinaria: Jornada de Cáncer Cutáneo. Auditori Axa.

Barcelona, 27 de octubre de 2016

1. LESIÓN EQUIMÓTICA CENTROFACIAL

L. Martínez Molina¹, M. Bonfill Ortí¹, A. Talavera Belmonte¹, R.M. Penín Mosquera², A. Jucglà Serra¹ y J. Marcoval Caus¹

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

Introducción: El angiosarcoma cutáneo (AS) es un tumor maligno infrecuente derivado del endotelio. Se presenta habitualmente en forma de máculas o nódulos violáceos localizados, en la mayoría de los casos, en el polo cefálico de varones ancianos caucásicos. Su pronóstico es extremadamente malo en la mayoría de series, siendo la escisión quirúrgica radical el tratamiento de elección.

Caso clínico: Varón de 85 años con antecedentes de factores de riesgo cardiovascular, cardiopatía isquémica e IRC, que presenta mácula violácea de aspecto equimótico, asintomática, en región centrorfacial de 4 meses de evolución. Cuatro biopsias son requeridas hasta establecer el diagnóstico definitivo de AS. Actualmente se encuentra en curso de quimio-radioterapia secuencial.

Discusión: El AS es clínica e histológicamente heterogéneo, siendo difícil, en ocasiones, diferenciarlo de procesos benignos. Este hecho puede conllevar un retraso diagnóstico, aportándole, por tanto, peor pronóstico.

Conclusiones: Ante una lesión equimótica inexplicada en cabeza y cuello de pacientes a partir de la sexta década de la vida, es recomendable realizar una biopsia a fin de descartar el AS entre otras opciones diagnósticas.

2. LINFOMA T PERIFÉRICO, NOS CITOTÓXICO CON EXPRESIÓN ABERRANTE DE CD20

A. Combalia^a, A. García-Herrera^b, X. Fustà^a, D. Morgado^a, S. Podlipnik^a, A. Guilabert^c, J.M. Mascaró^a y T. Estrach^a

^aDepartament de Dermatologia; ^bDepartament d'Anatomia Patològica. Hospital Clínic. Barcelona. ^cDepartament de Dermatologia. Hospital General de Granollers. Barcelona. España.

Los linfomas cutáneos primarios de células T constituyen un grupo heterogéneo de neoplasias linfoides que se originan primariamente en la piel. Representan el 65-70% del total de linfomas cutáneos primarios. Presentamos el caso de una mujer de 54 años con antecedentes de hipotiroidismo en tratamiento sustitutivo, que inició en agosto 2015 un cuadro caracterizado por aparición de lesiones nodulares eritematosas en la zona de abdomen y muslo, que posteriormente se ulceraron. No presentaba sintomatología sistémica acompañante. Se realizó una biopsia cutánea que evidenció un infiltrado linfocitario atípico, sin datos concluyentes de linfoma. En los meses posteriores fueron apareciendo nuevas lesiones y en marzo 2016 la paciente ingresó para estudio. Se evidenció febrícula diaria de predominio vespertino. En analítica destacaba elevación de LDH y B2 microglobulina. Se realizó un TAC que evidenciaba la presencia de múltiples lesiones en tejido celular subcutáneo, músculos pectorales, tríceps y en pulmón. El PET-TAC confirmó la presencia de un probable síndrome linfoproliferativo de alto grado. Se realizó una nueva biopsia cutánea que mostró una proliferación de linfocitos atípicos con afectación dérmica e hipodérmica, con discretos focos de epidermotropismo y presencia de marcado angiotropismo y focal angiodestrucción. El estudio inmunohistoquímico mostró positividad para los marcadores panT CD3 y CD5, con pérdida parcial de la expresión de CD7 y negatividad para CD2, perfil citotóxico activado (TIA y granzima B positivos) y expresión aberrante de CD20. CD56 y CD30 fueron negativos, así como la hibridación in situ para el virus Epstein Barr. El estudio de las cadenas gamma y beta del receptor de células T fue policlonal. Con estos datos se realizó el diagnóstico de linfoma T periférico, NOS citotóxico con expresión aberrante de CD20. Los linfomas cutáneos primarios T NOS incluyen aquellas entidades que no pueden ser clasificadas dentro de las categorías actualmente descritas.

3. LINFOMA DIFUSO DE CÉLULAS GRANDES B: A PROPÓSITO DE UN CASO

A.M. Denise Gamé^a, G. Tapia^b, J. Bassas^a y M.I. Bielsa^a

^aServicio de Dermatología; ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Germans Trias i Pujol. Badalona. Barcelona. España.

Introducción: Los linfomas primarios cutáneos de estirpe B (LCPB) corresponden a un grupo variado de neoplasias linfoides que se caracterizan por su presentación cutánea, sin evidencia de enfermedad sistémica en el momento del diagnóstico. Representan aproximadamente un 20-25% de todos los linfomas cutáneos y para su correcta clasificación es fundamental realizar una correlación clínica, histopatológica, inmunofenotípica y genotípica.

Caso clínico: Hombre de 66 años, con antecedente de polineuropatía sensitiva motora que consultó por múltiples nódulos de crecimiento progresivo de un año de evolución en el cuero cabelludo. Al examen físico se observaron cuatro nódulos eritematosos no ulcerados en zona parietal. El estudio histopatológico de una de las lesiones objetivó una infiltración difusa por linfocitos atípicos de gran tamaño. Las células fueron positivas para CD20+, Bcl6 + y Bcl2+ y negativas para CD3, CD5, CD10, CD30, MUM-1 y VEB, con un índice de proliferación Ki-67 elevado, restricción de cadenas ligeras IgK y sin alteraciones moleculares. El estudio de extensión con analítica, TAC body, biopsia de médula ósea y PET/TC fue normal. Con estos hallazgos se realizó el diagnóstico de LCPB difuso de células grandes, NOS. Se realizó tratamiento con R-CHOP y posterior radioterapia local, con buena respuesta, sin recaídas tras de 11 meses de seguimiento.

Discusión: Los LCPB difusos de células grandes tipo NOS son linfomas poco frecuentes definidos actualmente por la WHO como todos aquellos linfomas primarios cutáneos de células grandes de patrón difuso, que no cumplen las características típicas del linfoma folicular ni del linfoma B difuso de células grandes tipo piernas. Discutimos las características clinicopatológicas que nos permitieron llegar a este diagnóstico. La valoración adecuada de un paciente

con un posible LCPB requiere una anamnesis detallada, una exploración física minuciosa y una evaluación sistemática y detallada de los hallazgos histopatológicos, inmunofenotípicos y moleculares.

4. MICOSIS FUNGOIDE TELANGIECTÁSICA, UNA NUEVA VARIANTE CLINICOPATOLÓGICA SIMULANDO UNA TELANGIECTASIA NEVOIDE ADQUIRIDA

L. García Colmenero, L. Curto-Barredo, I. Gómez-Martín, F. Gallardo y R.M. Pujol

Hospital del Mar. Parc de Salut Mar. Barcelona. España.

La micosis fungoide (MF) es el tipo más común de linfoma cutáneo de células T. El cuadro clínico clásico se desarrolla a través de tres etapas: macula, placa y tumor. Sin embargo, múltiples variantes clinicopatológicas de MF han sido reportados y se han documentado numerosos casos en los que la MF imitaba distintos trastornos cutáneos inflamatorios y no inflamatorios. En estas situaciones el diagnóstico puede ser un reto y estudios adicionales (histopatológico, inmunohistoquímico y análisis molecular) suelen ser necesarios con el fin de establecer un diagnóstico definitivo. Presentamos el caso de un hombre de 52 años con antecedentes de hipertensión arterial en tratamiento con perindopril que consultaba por la aparición, seis meses antes, de múltiples máculas eritematosas formadas por numerosos vasos telangiectásicos agrupados, localizadas en abdomen, brazo y sien. La dermatoscopia mostró abundantes telangiectasias y vasos tortuosos. En el estudio histológico se objetivó un infiltrado linfocítico atípico en dermis reticular con marcado epidermotropismo, rodeando vasos dilatados prominentes. Los linfocitos atípicos fueron positivos para CD3 y CD4, se observó una disminución en la expresión del antígeno CD7, los marcadores de células B fueron negativos (CD20, CD10, CXCL13), así como el CD30 y el c-kit (CD117). Se detectó una población de células T linfocitoide monoclonal (TCR-gamma y TCR-beta). El estudio sanguíneo, incluyendo el hemograma, las pruebas de función hepática, el lactato deshidrogenasa y los niveles de B2-microglobulina, así como la radiografía de tórax y la ecografía abdominal fueron normales. Este caso ilustra un cuadro clínico poco frecuente de MF caracterizado por la presencia de múltiples máculas aisladas, no atrófica, con telangiectasias prominentes y que en la histología muestra un infiltrado linfocitario epidermotropo acompañado de capilares dilatados en la dermis reticular. Esta variante "telangiectásica" parece ampliar el espectro clínico-patológico de las lesiones iniciales de MF.

5. INFILTRACIÓN CUTÁNEA COMO PRIMER SIGNO DE UN LINFOMA DIFUSO DE CÉLULAS GRANDES B SISTÉMICO

C. Cortés Pinto, J.M. Fernández Armenteros, C. Matas Nadal, X. Soria Gili, R.M. Martí Laborda y J.M. Casanova Seuma

Hospital Universitario Arnau de Vilanova. Lleida. España.

Introducción: El linfoma difuso de células grandes B (LDCG-B) sistémico, es un tipo de linfoma no Hodgking (LNH) que suele presentarse con adenopatías de rápido crecimiento, siendo muy infrecuente la afectación cutánea.

Caso clínico: Varón de 46 años, sin antecedentes de interés que consultó por la aparición de nódulos subcutáneos, asintomáticos, de consistencia dura y menores de 1 cm. Se localizaban principalmente en cuero cabelludo, pero también en cuello y tórax. Además presentaba febrícula y pérdida de peso desde hacía 3 semanas. La anatomía patológica evidenció una infiltración de la dermis por agregados linfocitos constituidos por células T y B pequeñas y poblaciones de linfocitos grandes y atípicos CD20+, bcl-6+, CD10+, bcl-2+, con elevado índice proliferativo (ki-67) y reordenamiento del receptor IgH clonal, hallazgos compatibles con LDCG-B. Se solicitó una analítica que mostró elevación de la LDH y beta-2 microglobu-

lina y un PET-TAC que evidenció infiltración adenopática supra e infradiaphragmática y esplénica, por lo que se concluyó que se trataba de un LDCG-B sistémico estadio IV candidato a tratamiento con poliquimioterapia.

Comentario: El LDCG-B es una entidad heterogénea. Según la clasificación de la OMS se divide en diferentes variantes, subgrupos y subtipos. Es el tipo de LNH más común en los adultos, representando el 35-40%. Suele observarse en la 6ª y 7ª década de la vida en forma de adenopatías de rápido crecimiento. La afectación extranodal es muy poco frecuente. Muy raramente en su evolución infiltra la piel y la afectación cutánea como forma de debut es excepcional. Es un linfoma agresivo, y sin tratamiento, la supervivencia es de semanas a meses. Esto ha mejorado significativamente con los nuevos protocolos de quimioterapia que combinan rituximab con antraciclinas, con lo que se logra la remisión en muchos casos, e incluso, la curación de más del 50% de los pacientes.

6. TUMOR DOLOROSO SUBUNGUEAL

A. Iglesias Plaza^a, L. Creus Vila^a, M. Quintana Codina^a, M. Iglesias Sancho^a, T. Serra Porta^b y M. Salleras Redonnet^a

^aServicio de Dermatología; ^bServicio de Traumatología. Hospital Universitari Sagrat Cor. Barcelona. España.

El carcinoma escamoso puede presentarse en múltiples localizaciones. La localización subungueal es una forma infrecuente de presentación de este tumor. Mujer de 81 años que consulta por inflamación y dolor intenso de tres meses de evolución en la zona distal del tercer dedo de la mano derecha, sin relación con ningún traumatismo. Había realizado tratamiento con antibióticos, antifúngicos y corticoides tópicos sin mejoría. A la exploración física destacaba una hiperqueratosis subungueal con onicolisis y eritema periungueal. Se solicitaron las siguientes pruebas complementarias: radiografía, ecografía y resonancia magnética. En estas pruebas se apreciaban alteraciones de partes blandas y óseas, por lo que se decidió remitir a la paciente al servicio de Traumatología donde se realizó cirugía de la lesión. Se reseccó el tejido desvitalizado y se amputó parcialmente la falange distal. El resultado anatomopatológico de la pieza fue de carcinoma escamoso moderadamente diferenciado que infiltraba hueso, sin márgenes valorables por fragmentación de las piezas. Ante este diagnóstico se solicitó un TAC toracoabdominal en el que no se objetivaron hallazgos significativos y se optó por realizar una amputación total de la falange distal. El carcinoma escamoso subungueal es el tumor maligno más frecuente en esta localización. El diagnóstico suele demorarse, como es el caso de nuestra paciente, ya que es confundido inicialmente con otras entidades como el granuloma piogénico, verruga vulgar o paroniquia. El diagnóstico es histológico y el tratamiento dependerá de la extensión del tumor. Presentamos un caso clínico de carcinoma escamoso subungueal tratado mediante cirugía radical. Recalamos la importancia de tener en cuenta este tumor ante el diagnóstico diferencial de lesiones subungueales.

7. REVISIÓN DEL REGISTRO DE PACIENTES CON MELANOMA CUTÁNEO CONTROLADOS EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO ARNAU DE VILANOVA DE LLEIDA EN EL PERIODO 2010-2013. CÁLCULO DE LA SUPERVIVENCIA Y DEL INTERVALO LIBRE DE ENFERMEDAD, Y DESCRIPCIÓN DEL PATRÓN DE METÁSTASIS

C. Matas, P. Mora, À. Veà, X. Gómez, X. Sòria, C. Barceló, E. Ortega, J.M. Casanova y R.M. Martí

Hospital Universitari Arnau de Vilanova. Lleida. España.

Introducción: La incidencia del melanoma ha aumentado de forma sostenida en las últimas décadas y causa importante mortalidad.

Objetivos: Calcular el intervalo libre de enfermedad (ILE), la supervivencia global (SG) y describir el patrón de metástasis de los pacientes con melanoma diagnosticados en el Hospital Universitario Arnau de Vilanova de Lleida durante el periodo 2010-2013.

Metodología: Se utilizaron los datos del Registro de Melanoma de dicho hospital. Para el seguimiento, se revisaron las historias clínicas mediante SAP. El análisis estadístico se realizó con el programa SPSS. Resultados: La serie comprendía 177 pacientes con 187 melanomas, con predominio de varones (52,4%) y una mediana de edad de 60 años. La mayoría eran melanomas de extensión superficial, localizados en el tronco y con un Breslow ≤ 1 mm, aunque en un 13,7% de los casos éste era > 4 mm. El 25,8% eran melanomas "in situ". Al diagnóstico, un 7,4% presentaba metástasis locorreionales y un 1,6% a distancia. La mediana de seguimiento fue de 23,8 meses (0,397 - 56,8). Recayeron un 14,43%, la mayoría con metástasis regionales. Las metástasis a distancia más frecuentes fueron las pulmonares. De los casos con melanoma invasivo, el ILE a 3 años fue del 84,03% (80,10% en varones y 87,16% en mujeres) y la SG del 83% (79,01% en varones y 88,48% en mujeres). Los melanomas de peor pronóstico, clasificados por Breslow o por grupos de estadificación, mostraron peor supervivencia.

Conclusiones: Los resultados coinciden en una alta proporción con la bibliografía actual, en el periodo libre de enfermedad, la supervivencia y el patrón de recaídas. Difieren en el predominio de varones, en la mayor frecuencia del género masculino entre los melanomas de bajo Breslow y en el segundo tipo clinicopatológico en frecuencia, el melanoma tipo léntigo maligno. La inclusión de melanomas in situ en la serie podría explicar parcialmente estos hallazgos.

8. EVOLUCIÓN DE LA PRECISIÓN DIAGNÓSTICA DEL MELANOMA EN EL HOSPITAL DE SABADELL

M. Corbacho, M. Sabat, A. Casulleras, E. Agut y J. Luelmo

Hospital Universitari Parc Taulí de Sabadell. Barcelona. España.

Introducción: Mejorar la precisión diagnóstica del melanoma es importante tanto para la reducción de la morbilidad del paciente como para la buena gestión de los recursos. Ciertos indicadores como el número necesario a escindir (NNE) y la ratio de melanoma invasor frente a melanoma in situ (MM: MMIS) permiten conocer la precisión con la que se diagnostica. En nuestro servicio realizamos este estudio en el año 2009, y hemos querido repetirlo 6 años después para conocer si ha variado nuestro NNE.

Métodos: Se recopilaron los informes de biopsia con resultado de lesión melanocítica de los años 2009 y 2015. Se consideraron lesiones benignas los nevos con cualquier grado de atipia y malignas los melanomas. Para calcular los indicadores se incluyeron las lesiones extirpadas por sospecha de malignidad, omitiendo los nevos dérmicos y las escisiones por afeitado.

Resultados: Durante el año 2009 se extirparon 471 lesiones sospechosas (425 nevos, 23 MMIS y 23 MM). El NNE fue de 10,24 y el índice MM: MMIS de 1. El año 2015 se extirparon 302 lesiones (254 nevos, 25 MMIS y 23 MM). Se corresponde con un NNE de 6,29 y un índice MM: MMIS de 0,92. El índice de Breslow fue inferior en el 2015, aunque no alcanzó la significación estadística.

Conclusiones: Los indicadores de nuestro hospital son similares a los publicados por otros centros que tratan melanomas. La mejoría de la especificidad sin perjuicio a la sensibilidad en la detección del melanoma se traduce en una disminución del NNE y la ratio MM: MMIS y esto, a su vez, significa extirpaciones en fases más precoces y el ahorro de otras innecesarias

9. ANGIOSARCOMA CUTÁNEO: ESTUDIO RETROSPECTIVO DE LA CASUÍSTICA DE NUESTRO HOSPITAL

M. Ubals^a, A. Castany^a, C. González-Cruz^a, G. Aparicio^a, D. Bodet^a, P. Bassas^a, C. Ferrándiz-Pulido^a, B. Ferrer^b y V. García-Patos^a

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

Introducción: El angiosarcoma (AS) cutáneo es un sarcoma raro y agresivo de origen vascular o linfático.

Objetivos: Estudio de los pacientes con AS cutáneo atendidos en nuestro servicio para determinar las características clínicas, histopatológicas, tratamientos y evolución.

Material y métodos: Se han extraído de la base de datos de nuestro servicio los casos diagnosticados de AS cutáneo durante los últimos 15 años.

Resultados: Hemos obtenido un total de 10 casos de AS cutáneo: 4 AS primarios de cabeza y cuello, 4 AS asociados a radioterapia, 1 AS asociado a linfedema primario crónico y 1 AS asociado a fistula arteriovenosa de hemodiálisis. Todos los AS secundarios de nuestra serie sobreexpresan MYC. Todos los pacientes han realizado tratamiento con cirugía, radioterapia y quimioterapia. Un total de 9 casos presentaron recidiva local, ganglionar o metastásica de la enfermedad. La tasa de mortalidad fue de 6 pacientes.

Discusión: El AS primario afecta a gente mayor y se localiza en cabeza y cuello, pero existen factores asociados al AS como el linfedema crónico (síndrome Stewart-Treves) y la radioterapia. Los hallazgos histológicos varían desde tumores bien diferenciados hasta tumores mal diferenciados, que expresan marcadores endoteliales (CD34, CD31, D2-40...). Recientemente, la amplificación génica de MYC ha sido implicada en la patogenia del AS secundario. Dada la rareza del AS, no existen protocolos ni ensayos terapéuticos comparativos. El tratamiento óptimo en los casos localizados es la resección quirúrgica amplia, además de radioterapia adyuvante o bien inicial cuando la exéresis amplia no es posible. La quimioterapia con antraciclina, taxanos o ifosfamida produce respuestas parciales en la enfermedad metastásica. El riesgo de recurrencias locorreionales es elevado y con frecuencia hay progresión a enfermedad diseminada con elevada mortalidad.

Conclusiones: Es necesario un diagnóstico precoz y un tratamiento agresivo para el manejo del AS cutáneo, además de seguir trabajando en la búsqueda de nuevas dianas terapéuticas

10. LINFOMA T A TIPO PANICULITIS

I. López Lerma

Hospital Universitari Vall d'Hebron. Barcelona. España.

El linfoma T localizado primariamente en el tejido adiposo subcutáneo fue descrito por primera vez por González y col. en 1991. Actualmente la categoría Linfoma subcutáneo de células T tipo paniculitis se restringe a aquellos casos con fenotipo del receptor de células T alfa-beta, mientras que aquellos de fenotipo gamma-delta deben incluirse dentro de la categoría de linfoma T cutáneo primario gamma-delta. Es una entidad muy poco frecuente ($< 1\%$ de los linfomas cutáneos primarios) con un pronóstico favorable si no se presenta o desarrolla un síndrome hemofagocítico (supervivencia a los 5 años 91% vs 46%, respectivamente). Aproximadamente el 20% de los pacientes son menores de 20 años. Los pacientes presentan típicamente nódulos o placas infiltradas múltiples o solitarias en las extremidades y/o tronco. No es raro que se observe un curso con remisiones y rebrotes exclusivamente cutáneos y la presencia de lipoatrofia en las áreas previamente afectadas. Los síntomas sistémicos B (especialmente la fiebre) y anomalías de laboratorio (citopenias y positividad para anticuerpos antinucleares) se presentan en hasta un 50% de estos pacientes. Se asocia a enfermedad autoinmune en el 20% de los casos, especialmente a lupus eritematoso. El diagnóstico diferencial debe realizarse con las paniculitis asociadas a enfermedad autoinmune (fundamentalmente la paniculitis lúpica) y los linfomas cutáneos primarios o sistémicos con afectación subcutánea predo-

minante. Las células neoplásicas tienen un fenotipo de células T citotóxicas α/β (CD3+, CD4-, CD8+, CD30, CD56-, EBER- con expresión de BF-1 y de proteínas citotóxicas) que se localizan alrededor de los adipocitos en forma de corona (*rimming*) y que se limitan a la grasa subcutánea mezclándose con otros tipos de células, sobretodo macrófagos, con el patrón de una paniculitis lobulillar. La necrosis es a menudo una característica prominente y puede enmascarar las características histopatológicas específicas de linfoma como la atipia. La ausencia de clonalidad (reordenamiento TCR gamma y/o beta) no descarta el diagnóstico. En ocasiones son necesarias biopsias grandes y profundas repetidas para establecer el diagnóstico. Los pacientes sin evidencia de síndrome hemofagocítico, deben ser tratados en primera línea con esteroides sistémicos v.o. o combinaciones de esteroides con metotrexato o ciclosporina; reservándose la poliquimioterapia con antitranscritinas para casos refractarios o agresivos.

Reunión ordinaria de 24 de noviembre de 2016. Academia de Ciencias Médicas de Cataluña y Baleares. Barcelona

1. LESIONES ORALES EROSIVAS EN UN PACIENTE CON INMUNODEFICIENCIA

A. Talavera Belmonte^a, M. Bonfill Ortí^a, L. Martínez Molina^a, A. Jucglà Serra^a, R.M. Penín Mosquera^b y J. Notario Rosa^a

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

El síndrome de Good (SG) es una entidad infrecuente consistente en la asociación de timoma e inmunodeficiencia combinada adquirida. Suele debutar en la edad adulta (5ª década) y conlleva un mayor riesgo de desarrollo de infecciones, especialmente del tracto respiratorio y con implicación de bacterias encapsuladas. El 51% de pacientes con SG presentan enfermedades autoinmunes asociadas: siendo la más frecuente la aplasia pura de células rojas y en segundo lugar, el liquen plano (LP), especialmente de tipo "LP oral erosivo". Se presenta el caso de un varón de 65 años con antecedentes de HTA en tratamiento con enalapril, un timoma de tipo AB tratado mediante timectomía y múltiples infecciones de repetición en contexto de hipogammaglobulinemia. Ante estos hallazgos el paciente fue diagnosticado en marzo de 2012 de un SG, iniciando tratamiento con gammaglobulinas mensuales. En junio de 2016, fue remitido a Dermatología por lesiones cutáneas pruriginosas y lesiones orales erosivas de 4 meses de evolución. A la exploración física presentaba lesiones blanquecinas de aspecto reticulado en ambas mucosas yugales no infiltradas al tacto, así como una erosión superficial con reticulado blanquecino circundante en cara lateral izquierda de la lengua, pápulas eritematosas de aspecto liquenoide en ambos antebrazos y una decena de pápulas y placas eritematosas con descamación fina superficial y aspecto psoriasiforme en ambas extremidades inferiores. Se realizó biopsia de una de las lesiones presentes en cavidad oral siendo ésta diagnóstica de LP. Pese a que no está bien descrita en la literatura la estrategia terapéutica a seguir en estos casos, con la orientación diagnóstica de lesiones tipo "LP oral erosivo" asociadas a SG se inició tratamiento con corticoides orales y posteriormente acitretino 25 mg/día con el objetivo de minimizar el uso de inmunosupresores, presentando mejoría posterior de las lesiones.

PONENCIA: DERMATOLOGÍA EN LOS PAÍSES DE NUESTRO ALREDEDOR

Coordinación: Dr. Josep Manel Casanova. Hospital Universitari Arnau de Vilanova. Lleida.

1. DERMATOLOGÍA EN ALEMANIA

J.E. Herrero-González

Centre Mèdic DIGEST. Badalona. Barcelona. España.

En Alemania existe un dermatólogo por cada 20,000 habitantes. Las aseguradoras son públicas y privadas; éstas últimas son utilizadas por pacientes con recursos económicos altos y trabajadores autónomos. Los pacientes pueden elegir acudir al médico de Familia o al dermatólogo directamente. No existen centros de Atención Primaria y Especializada como en España. No existe ninguna formación específica de Dermatología para el médico de Familia, y es elección de éste si desea realizar pequeña cirugía o crioterapia en consulta, así como el manejo de enfermedades de transmisión sexual. El uso de teledermatología es todavía muy escaso. Los graduados en Medicina acceden a la especialidad de Dermatología sin oposición; acuden a los departamentos —previamente habilitados para la formación de residentes— y se entrevistan con los directores de Servicio. El contenido del programa formativo MIR es breve y muy generalista, queda en responsabilidad del director y los adjuntos de cada centro, qué campos de la especialidad son tratados con más o menos profundidad. El periodo de formación dura 5 años, y hasta 30 meses pueden ser realizados en consultas ambulatorias. La remuneración de residentes, médicos adjuntos y directores, es sensiblemente superior a la existente en España, y la cifra de médicos con consulta propia es alta. Alemania se encuentra dentro de los primeros 10 países del mundo donde los dermatólogos perciben unos mayores ingresos.

2. DERMATOLOGÍA EN ITALIA

P. Bergua Rueda

Servicio de Dermatología. Hospital Quirón Floresta. Zaragoza. España.

Con 58,2 millones de habitantes, Italia tiene un ratio de 13.842 habitantes por dermatólogo, si bien esta media varía mucho entre regiones: Toscana 9549 hab./d, Vall d'Aosta 32075 hab./d. La principal diferencia con España es que no existe un examen nacional tipo MIR, sino que es distinto para cada escuela y especialidad. Consta de 60 preguntas tipo test (40 generales, 20 de especialidad) y de una prueba práctica. Otra gran diferencia es que los residentes no tienen responsabilidad asistencial y no hay tutores para supervisarles; las guardias, publicaciones, cursos y seminarios, son todos voluntarios. Sólo es obligatorio participar en comunicaciones a congresos. Se evalúan mediante exámenes anuales. Para recibir el título de especialista es obligatorio realizar la tesis doctoral. No se consideran trabajadores, su sueldo es una beca estudiantil precaria, sin los derechos habituales. En la práctica diaria, el trabajo de un dermatólogo en el sistema público es más similar al nuestro. Un adjunto cobra de media 55.000 euros anuales. El hospital alquila sus instalaciones para la práctica privada, aunque la mayoría la ejerce fuera. El paciente es derivado al dermatólogo por el médico de familia o pediatra; la lista de espera es amplia (en Toscana de más de 6 meses); los médicos de familia atienden básicamente casos de eczema y tiñas, realizan poca cirugía ambulatoria, y suelen enviar un resumen de la patología que sufre el paciente que derivan. No tienen compensación económica por no derivar. En resumen, para trabajar en Italia, es preferible especializarse en España primero, considero la formación mucho más completa; la convali-

dación de nuestro título es sencilla, basta realizar la traducción jurada de los títulos académicos y certificados requeridos y paciencia, pues la burocracia es bastante lenta.

3. DERMATOLOGÍA EN FRANCIA

L. Ronjat

Dermatóloga. Andorra.

Actualmente hay unos 4000 dermatólogos en Francia (5,1 dermatólogos/100000 habitantes). La distribución geográfica es muy desigual, con un déficit de dermatólogos fuera de las grandes ciudades. Los pacientes pueden consultar directamente al especialista, pero si es el médico de familia quien los refiere al dermatólogo se benefician de un reembolso más importante de la consulta (70% contra 30%). El paciente elige libremente su dermatólogo. Los médicos de familia pueden tratar todas las patologías, pero se respeta el principio según el cual solo tratan las enfermedades por las que tienen una formación suficiente. En la práctica no administran tratamientos para los cánceres de la piel o no realizan actos de cirugía dermatológica, ya que a menudo tienen una formación dermatológica limitada. Existen dos tarificaciones para los dermatólogos liberales, el «sector 1» accesible a todos, con tarifas fijadas por la seguridad social, de 28 euros por consulta, y el «sector 2» accesible a los titulares de fellowship de 2 años y que pueden fijar sus tarifas libremente pero respetando ciertas reglas. Los dermatólogos que ejercen en el hospital son asalariados de este. La residencia dura 4 años y el salario empieza a 1880 euros al mes y finaliza a 2360 euros el último año, sin IRPF. El salario de los médicos titulares en el hospital varía de 2500 euros hasta 7000 euros en final de carrera. En el ejercicio liberal, la remuneración no es asalariada, cobran cada consulta y parece ser más elevada para los que aplican las tarifas del «sector 2». Para ejercer en Francia un dermatólogo Español debe contactar al colegio de médicos de la comarca donde quiere ejercer con su diploma de especialista y una atestación del ministerio de educación francés de conformidad del diploma con el artículo 25.2005/36/CE.

4. DERMATOLOGÍA EN INGLATERRA

J.R. Ferreres^a, G. Lacruz^b y J. Bassas^c

^a*Servicio de Dermatología. Hospital de Bellvitge. Observer Consultant 10-12/2015 Kent and Canterbury Hospital.* ^b*Kent and Canterbury Hospital. Locum Consultant NHS.* ^c*Servicio de Dermatología. Hospital Germans Trias i Pujol. Barcelona. España. Locum Consultant NHS*

La Dermatología en UK: 1) ¿El paciente ha de pasar siempre por el médico de familia antes de ver al dermatólogo? En UK en la sanidad pública de libre acceso a través del médico de familia. 2) ¿Hay una relación fluida, entre el médico de familia y el dermatólogo? Sí, la relación es fluida y obligatoria ya que cada dermatólogo envía una carta por escrito al médico de familia por cada paciente. 3) ¿Está estipulado qué tipo de patología ha de atender cada uno? No, cada médico de familia abarca lo que se siente suficientemente formado para ello. 4) ¿Hacen cirugía los médicos de familia? Sí, hacen pequeñas cirugías. 5) ¿Los médicos de familia, hacen tratamiento del cáncer? Habitualmente son pacientes derivados al dermatólogo, pero si el médico de familia se ve capaz de tratar esta patología no hay ningún problema para que lo haga. 6) ¿Quién trata las enfermedades venéreas? las ETS las diagnostican y tratan los médicos de infecciosas. 7) ¿Los médicos de familia reciben alguna compensación por no derivar? La gestión de los ambulatorios es autónoma, por lo que cada ambulatorio tiene su presupuesto que lo gestiona como quiere. 8) ¿Cuántos habitantes y cuántos dermatólogos hay? ¿Creéis que faltan dermatólogos?. La ratio recomendada es de 1,6/100.000 h Según el Real Colegio de Médicos. Faltan unos 250 dermatólogos. 9) ¿Cómo se cobra? ¿Por visita? ¿Un sueldo fijo? ¿Cuánto cobra un residente? ¿Y un adjunto de dermatología? El sueldo va des de 32.156 libras brutas anuales de R1 a 102.465 libras brutas anuales un adjunto. 10) ¿Qué requisitos se precisan para que un dermatólogo español pueda trabajar en cada uno de los países? En UK es requisito indispensable examen de nivel de lengua IELTS por encima de 7,5/9 con un 7 como mínimo en todas las partes del examen.