



# ACTAS Dermo-Sifiliográficas

www.actasdermo.org



RESÚMENES DE LAS COMUNICACIONES DE LAS REUNIONES DEL GRUPO DE TRABAJO DE DERMATOLOGÍA EN LAS ENFERMEDADES AUTOINMUNES Y SISTÉMICAS (GEDEAS)

## Reunión del Español de Dermatología en las Enfermedades Autoinmunes y Sistémicas (GEDEAS)

Madrid, 11 de mayo de 2017

### 1. QUINACRINA EN EL TRATAMIENTO DEL LUPUS CUTÁNEO

A. Talavera Belmonte, M. Bonfill Ortí, L. Martínez Molina, R. Fornons Servent e I. Figueras Nart

*Servicio de Dermatología. Hospital Universitario de Bellvitge. Hospitalet de Llobregat. Barcelona. España.*

**Introducción.** La quinacrina es un fármaco antimalárico muy poco empleado en nuestro medio indicado en los pacientes con lupus cutáneo como tratamiento de segunda línea en casos de resistencia, efectos adversos o contraindicación a otros antimaláricos.

**Material y métodos.** Nuestro objetivo consiste en revisar una serie de 25 casos de lupus cutáneo diagnosticados en nuestro centro desde agosto de 2015 en tratamiento con quinacrina con el fin de determinar la respuesta terapéutica y analizar los posibles factores moduladores de la misma. Se incluyeron aquellos pacientes que habían realizado un mínimo de 3 meses de tratamiento con el fármaco y se analizaron.

**Resultados.** La mayoría de los pacientes revisados presentaron una buena respuesta clínica al fármaco, así como un bajo índice de efectos adversos.

**Conclusión.** La quinacrina constituye un tratamiento eficaz y seguro en el tratamiento del lupus cutáneo, pudiendo constituir en un futuro próximo un tratamiento de primera línea en estos pacientes.

### 2. CUTIS LAXA EN PACIENTE CON LES Y MELANOMA MÚLTIPLE

R. Cabeza<sup>a</sup>, L. Nájera<sup>b</sup> y G. Roustán<sup>a</sup>

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

**Introducción.** La cutis laxa es una enfermedad poco frecuente del tejido conectivo causada por un defecto de las fibras elásticas que puede afectar múltiples tejidos. Su etiología es congénita o adquirida. Esta última se relaciona con procesos inflamatorios como el

lupus eritematoso o la artritis reumatoide; el mieloma múltiple o el tratamiento con penicilamina.

**Caso clínico.** Paciente de sexo femenino de 39 años, fototipo I, con antecedentes de melanoma múltiple (IA, 2010 y 2015). Diagnosticada en 2010 de lupus eritematoso sistémico con detección de anticoagulante lúpico y anticardiolipina. Nunca presentó manifestaciones cutáneas de lupus eritematoso. Ha recibido tratamiento con corticoides orales, hidroxyclorequina y azatioprina durante estos años. Desde 2011 la paciente notó flacidez de la piel en la cara, abdomen, pliegues inguinales y axilares, que se va extendiendo progresivamente. En diferentes biopsias los hallazgos histopatológicos mostraron una casi completa ausencia de fibras elásticas en la dermis, confirmada con la técnica de orceína.

**Discusión.** Varios mecanismos han sido propuestos en la patogenia adquirida de la pérdida de las fibras elásticas, incluyendo la presencia de microtrombos en vasos de dermis que causan isquemia local y posterior degeneración del tejido elástico, o la activación de elastinas por las células inflamatorias; que llevan a la destrucción de las fibras elásticas. No están descritos casos de cutis laxa asociada a melanoma.

### 3. DÉFICIT HEREDITARIO DE C4. A PROPÓSITO DE UN CASO

R. Gimenez Garcia<sup>a</sup> y J.A. Garrote Adrados<sup>b</sup>

*<sup>a</sup>Servicio de Dermatología. <sup>b</sup>Laboratorio de Genética Molecular. Servicio de Análisis Clínicos. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid. España.*

**Introducción.** El C4 es un componente no enzimático del sistema del complemento que participa en el paso inicial de la activación de la vía clásica y su expresión está determinada por 2 pares de alotipos: C4A y C4B, y su deficiencia, raramente diagnosticada, constituye uno de los factores más importantes favorecedores de lupus eritematoso.

**Caso clínico.** Mujer de 60 años con antecedentes familiares de lupus eritematoso sistémico, un hijo con poliartritis y otro hijo

con vasculitis neutrofílica. Refiere antecedentes personales de artritis, fotosensibilidad y brotes de lesiones cutáneas. A la exploración se objetivan placas eritematoedematosas mal definidas en la cara tronco y extremidades. En las piernas, algunas lesiones de tipo purpúrico petequiral. Se realiza biopsia cutánea, que resulta inespecífica, y una analítica donde se pone de manifiesto un déficit de C4. El hemograma, estudio bioquímico, proteinograma, inmunoglobulinas, ANA, ANCA, ac anticardiolipina, FR y PCR así como estudio de función renal, proteinuria y microalbuminuria dentro de los valores normales. El estudio genético reveló una delección probablemente en homocigosis que incluye al menos el exón 26 del gen C4B y en los dos hijos delección en heterocigosis, que incluye al menos el exón 26 del gen C4B.

**Discusión.** Las deficiencias de los alotipos de C4 han sido asociadas con distintas manifestaciones clínicas. Algunos estudios demuestran una deficiencia del componente C4A en un 40-60% de los pacientes con lupus sistémico. Se han observado duplicaciones, sustituciones y delecciones en la región de este gen que se localiza en el cromosoma 6 del SPH (sistema principal de histocompatibilidad) de clase III. El manejo del paciente debe incluir la prevención de las infecciones y un tratamiento apropiado de las mismas cuando ocurren. Es necesario un seguimiento cuidadoso por la posibilidad de desarrollar LES, nefritis severa, o algún tipo de enfermedad autoinmune en el futuro.

#### 4. ERITEMA NECROLÍTICO

M. Almagro, M.T. Yebra-Pimentel, J. Cuevas y E. Fonseca

*Complejo Hospitalario Universitario A Coruña. A Coruña. España.*

**Introducción.** El eritema necrolítico migratorio se ha descrito asociado a glucagonoma, pero existen cuadros similares en sus manifestaciones clínicas e histológicas en pacientes con déficit nutricional, enfermedad inflamatoria intestinal (EII), trastornos de la absorción o infección por el VHC.

**Caso clínico.** Mujer de 72 años, polimedicada, diagnosticada de infección crónica por el VHC, que ingresó en varias ocasiones desde el año 2004 por lesiones cutáneas con diversa morfología que se interpretaron como toxicodermias. Tras la retirada de diversos fármacos, las lesiones recidivaron. En 2008 ingresa por lesiones en pliegues, que se generalizaron y se asociaron a glositis y queilitis angular. El estudio histológico mostraba una necrosis epidérmica con "signo de la bandera tricolor". En los análisis destacaba elevación de la glucosa y disminución del zinc sérico, con normalidad en el resto de los parámetros. Mediante TAC y otras exploraciones se descartó la presencia de un glucagonoma. El diagnóstico final fue de eritema necrolítico (EN) asociado a déficit nutricional y de zinc, así como a infección por el VHC.

**Discusión.** En ocasiones pacientes con EN pueden no presentar glucagonoma. Se han descrito cuadros clínico-patológicos similares en pacientes con déficit de zinc, de aminoácidos o de ácidos grasos esenciales en el contexto del déficit nutricional, EII y malabsorción. También existen lesiones acrales en la infección por el VHC. Por ello se piensa que en la génesis del EN influyen múltiples factores.

**Conclusión.** El EN presenta patrones clínicos variados y puede observarse en pacientes sin glucagonoma.

#### 5. COEXISTENCIA DE ALOPECIA FRONTAL FIBROANTE Y LUPUS ERITEMATOSO DISCOIDE CRÓNICO DEL CUERO CABELLUDO: REPORTE DE 5 CASOS

E. Roé Crespo, M.A. Sanchez-Martinez y L. Puig Sanz

*Departamento de Dermatología. Hospital de Sant Pau. Barcelona. España.*

**Introducción.** La alopecia frontal fibrosante (AFF) es una alopecia cicatricial primaria donde predomina un infiltrado linfocitario así

como ocurre en el lupus discoide crónico (LDC) y el liquen plano pilar. La AFF se manifiesta como una banda alopécica progresiva en la zona frontal. Existen 9 casos publicados de coexistencia de AAF y LDC del cuero cabelludo sugiriendo un posible mecanismo fisiopatológico común.

**Material y métodos.** Se realiza un estudio retrospectivo observacional que incluye a los pacientes visitados en el departamento de Dermatología del Hospital de Sant Pau con manifestaciones cutáneas de lupus eritematoso desde el 2008 hasta la actualidad.

**Resultados.** Se identificaron 148 pacientes de los cuales 5 presentaron coexistencia de AFF y LDC del cuero cabelludo. Todas las pacientes eran caucásicas con una media de edad de 62,8 años. Tres pacientes eran posmenopáusicas, una perimenopáusicas y una premenopáusicas. El tiempo de evolución de la alopecia era entre 16 meses y 15 años. El lupus discoide del cuero cabelludo fue el diagnóstico inicial en 4/5 pacientes mientras que en 1/5 el diagnóstico fue simultáneo. Ninguna de las pacientes presentaba criterios de lupus eritematoso sistémico.

**Conclusiones.** Reportamos 5 pacientes con coexistencia de AFF y LDC del cuero cabelludo. Algunos autores sugieren que ambas patologías pueden tener una fisiopatología común que podría estar mediada por la infiltración de células plasmocitoides dendríticas activadas en pacientes con predisposición genética. Estudios multicéntricos podrían dilucidar la existencia de una relación entre estas dos patologías.

#### 6. HIPERPIGMENTACIÓN CUTÁNEA DIFUSA COMO MANIFESTACIÓN PREDOMINANTE DE LE. CUTÁNEO

A. Calleja Algarra<sup>a</sup>, R. Aragón Miguel<sup>a</sup>, J.J. Andrés Lencina<sup>a</sup>, M. Prieto Barrios<sup>a</sup>, M<sup>a</sup>.R. Haro Ramos<sup>b</sup>, C. Zarco Olivo<sup>a</sup>, R. Llamas Martín<sup>a</sup>, J.L. Rodríguez Peralto<sup>c</sup> y C. Postigo Llorente<sup>a</sup>

*Departamento de Dermatología. <sup>a</sup>Hospital 12 de Octubre.*

*<sup>b</sup>Fundación Jiménez Díaz. <sup>c</sup>Departamento de Anatomía Patológica. Hospital 12 de Octubre. Madrid. España.*

La pigmentación postinflamatoria dérmica se produce como consecuencia de un fenómeno de incontinencia pigmentaria secundaria al daño de la capa basal, observándose como lesión residual de dermatosis que a nivel histológico presentan una dermatitis de interfase. Histológicamente el lupus cutáneo se caracteriza por una dermatitis de interfase con degeneración vacuolar de la capa basal asociada a alteraciones dérmicas y epidérmicas variables. En el contexto del lupus eritematoso cutáneo la pigmentación postinflamatoria está descrita en la periferia de las lesiones de lupus eritematoso discoide en remisión y en la evolución de lesiones de lupus cutáneo agudo y subagudo. Excepcionalmente esta pigmentación puede ser la manifestación predominante de la enfermedad. Presentamos 5 pacientes con pigmentación cutánea difusa sobre todo facial como manifestación predominante de lupus cutáneo agudo mostrando a nivel histológico datos de lupus activo (dermatitis de interfase y presencia de mucina) e hiperpigmentación postinflamatoria de forma concomitante. Los pacientes eran 2 varones y 3 mujeres con edades entre los 43 y 71 años, todos de fototipo oscuro (III-IV), y presentaban pigmentación cutánea difusa de predominio facial de larga evolución. Dos de ellos cumplían criterios de lupus eritematoso sistémico en otros dos se detectaron anticuerpos antifosfolípido y en otro anti-RNP: Cuatro pacientes mejoraron con antipalúdicos y una con inmunoglobulinas intravenosas. El objetivo de este trabajo es describir las características epidemiológicas, clínicas y de tratamiento en estos pacientes y alertar al dermatólogo de esta peculiar forma de presentación de lesión activa de lupus cutáneo. Se plantea el diagnóstico diferencial con otras hiperpigmentaciones especialmente por antipalúdicos.

## 7. DEDOS AZULES: UN RETO DIAGNÓSTICO

I. Prats Caelles<sup>a</sup> y T. Cobo Ibáñez<sup>b</sup>

*<sup>a</sup>Servicio de Dermatología. <sup>b</sup>Servicio de Reumatología. Hospital Universitario Infanta Sofía. San Sebastián de los Reyes. Madrid. España.*

**Introducción.** Las manifestaciones cutáneas en las manos son clave para la aproximación diagnóstica de las enfermedades reumáticas autoinmunes. En esta ocasión, nos centramos en cómo los cambios de coloración de las manos pueden conducirnos hacia dicho diagnóstico, a la vez, que nos obligan a descartar otras posibles asociaciones. Una vez más la correcta anamnesis y exploración física nos orientarán hacia el diagnóstico.

**Discusión.** La coloración azulada de los dedos de las manos es la principal manifestación de la acrocianosis. Esta forma parte de los llamados acrosíndromes vasculares junto con el fenómeno de Raynaud, la perniosis, la eritromelalgia y las enfermedades vasooclusivas. Su principal manifestación clínica son los cambios de coloración de los territorios más distales, como son los dedos de las manos, relacionado con la temperatura ambiente, ya sea el frío o el calor. Estos cambios pueden ser paroxísticos como en el caso del Raynaud y la eritromelalgia; o más permanentes, como en el caso de la acrocianosis y la perniosis. La aproximación diagnóstica a estos síndromes no solo incluye la correcta diferenciación entre ellos; sino, también, conocer todos aquellos trastornos que pueden estar asociados a cada uno de ellos.

**Conclusión.** Se realiza una aproximación etiológica de los diferentes acrosíndromes vasculares y se propone un algoritmo diagnóstico.