



ACTAS Derma-Sifiliográficas

www.actasdermo.org



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

Reunión ordinaria 26 de enero de 2017. Academia de Ciencias Médicas de Cataluña y Baleares. Barcelona

1. PLACAS HIPERQUERATÓSICAS FACIALES

C. González-Cruz, G. Aparicio Español, P. Bassas Freixas, A. Castany Pich, M. Ubals Cazorla, V. Cabezas Calderón y V. García-Patos Briones

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

Varón de 41 años, natural de Marruecos y sin antecedentes patológicos de interés, acudió a Urgencias de nuestro hospital por lesiones en cara de 3 meses de evolución. Las lesiones habían sido tratadas previamente de manera empírica con amoxicilina-ácido clavulánico sin mejoría. Refería viaje a Marruecos 6 meses antes de la consulta. La exploración física mostró dos grandes placas eritematosas, hiperqueratósicas y no dolorosas en dorso de nariz y en región frontal derecha, respectivamente. No existía afectación mucosa ni hepatoesplenomegalia. El diagnóstico diferencial incluía el lupus vulgar, el linfoma T cutáneo primario, el carcinoma escamoso, la micosis invasiva y la leishmaniosis. La analítica de sangre fue normal y se descartó inmunosupresión concomitante. La biopsia cutánea mostró hiperplasia epidérmica pseudoepiteliomatosa, hiperqueratosis y denso infiltrado inflamatorio dérmico linfohistiocitario con presencia de abundantes amastigotes de *Leishmania* tanto intra- como extramacrofágicos. La PCR confirmó el diagnóstico de Leishmaniosis por *L. major*. El paciente fue tratado con anfotericina B liposomal endovenosa a dosis de 3 mg/Kg/día durante 7 días. Durante los siguientes 6 meses las lesiones fueron cicatrizando lentamente dejando hiperpigmentación residual. *L. major* es una especie del género *Leishmania* no presente en Europa, pero endémica en el norte de África. Los movimientos migratorios a nivel mundial favorecen la diversificación de la etiología de leishmaniosis que atendemos en nuestras consultas. Respecto a *L. infantum*, *L. major*, suele ocasionar lesiones múltiples, más inflamatorias e hiperqueratósicas. La tipificación de la especie es necesaria en casos de leishmaniosis probablemente importadas para un adecuado manejo clínico y terapéutico.

2. PLACAS PRURIGINOSAS EN UNA EMBARAZADA DE 28 SEMANAS

G. Castillo-Capponi^a, I. Bielsa^a, R. Posada^b y C. Ferrandiz^a

^aServicio de Dermatología. ^bServicio de Anatomía patológica. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol. Badalona. Universitat Autònoma de Barcelona. Barcelona. España.

Introducción. El PH (pénfigo herpetiforme) es una variante de pénfigo infrecuente, descrito en 1975 por Jablonska et al., que se caracteriza por presentar una clínica similar a la de la dermatitis herpetiforme o el pénfigoide ampollar. Se describe un caso que tuvo la particularidad de presentarse durante el curso de un embarazo.

Caso clínico. Mujer de 30 años, sin antecedentes patológicos, primigesta de 28 semanas, que consultó por la aparición progresiva desde hacía 5 semanas de lesiones eritematosas a las que se agregaron ampollas 1 semana antes. En la exploración física se observaron placas eritematosas urticariformes, anulares, de distribución generalizada, con tendencia a confluír en el tronco, algunas con ampollas tensas en su superficie. Se orientó inicialmente como un pénfigo gestacional, iniciándose prednisona a dosis de 0,5mg/kg y solicitando estudio para su confirmación. En la microscopia se observó espongiosis eosinofílica con pústulas subcórneas de eosinófilos/neutrófilos. En la inmunofluorescencia directa se identificaron depósitos intraepidérmicos e intercelulares de IgG. Los anticuerpos anti-Bp180/230 y antidesmogleínas 1 y 3 resultaron negativas. Con estos hallazgos llegamos al diagnóstico de PH. A las 2 semanas desaparecieron las lesiones, cursando un embarazo y parto normal, sin afectación del neonato.

Discusión. A diferencia del pénfigo vulgar, el PH tiene un buen pronóstico y responde bien a dosis medias de corticoides, combinados o no a dapsona. Algo más de un 50% pueden presentar anticuerpos circulantes antidesmogleína 1 y menos del 20% antidesmogleína 3. El papel de los anticuerpos antidesmogleína 1 y 3 en el desarrollo de esta variante de pénfigo está en discusión. No se reconoce la relación entre PH y embarazo, como ocurrió en nuestra paciente. Este caso ilustra que toda dermatosis ampollar en una mujer emba-

razada obliga a realizar las pruebas complementarias pertinentes con el fin de llegar al diagnóstico correcto.

Reunión ordinaria 23 de febrero 2017.

Reunión ordinaria 23 de febrero de 2017. Academia de Ciencias Médicas de Cataluña y Baleares. Barcelona

Ponencia

1. DERMATOLOGÍA 2.0: BIENVENIDOS AL SIGLO XXI

R. Taberner

Servicio de Dermatología. Hospital Son Llàtzer. Palma. Illes Balears. España.

Internet y las tecnologías de la información y comunicación (TIC) han supuesto en los últimos 20 años un cambio radical en el ejercicio de la medicina y sobre todo, en la relación médico-paciente. En este nuevo escenario, los dermatólogos debemos ser capaces de adaptarnos a la utilización de estas tecnologías emergentes para comprender mejor a nuestros pacientes, pero también para ofrecerles información de calidad. La Web 2.0 ha sido definida por diferentes autores como una nueva generación de Internet de carácter colectivo, que promueve la comunicación y la colaboración abiertas, con la participación activa de los usuarios en redes sociales desde diferentes dispositivos, fijos y móviles. Por analogía, podríamos también hablar de e-Dermatología o Dermatología 2.0.

Muchos de nosotros exponemos información personal en la red que se va incorporando a nuestra identidad digital, aunque no siempre somos plenamente conscientes de ello, incluso en el caso de no ser usuarios conscientemente de las redes sociales. El concepto "reputación online" es la percepción colectiva que se tiene de una persona, profesional o marca. Aunque a priori la reputación online no se puede controlar directamente por el usuario, existen algunas herramientas que permiten modularla: el primero de todos, el SEO (Search Engine Optimization), mediante la generación de contenido original y de calidad (webs o blogs) y el segundo, el SMO (Social Media Optimization), que consiste en la divulgación de ese contenido mediante el uso de redes sociales. Todo ello cumpliendo estrictamente el código deontológico médico.

XII Jornada Catalana de la Dermatología. Palau Firal de Congressos de Tarragona. 2 de Junio 2017

Casos Clínicos

1. FOTOFÉRESIS EXTRACORPÓREA EN EL TRATAMIENTO DEL SÍNDROME DE SÉZARY: EXPERIENCIA EN NUESTRO CENTRO

L. Martínez Molina^a, C. Muniesa Montserrat^a, M. Bonfill Ortí^a, A. Talavera Belmonte^a, R. Fornons Servent^a, S. Ortega Sánchez^b y O. Servitje Bedate^a

^aServicio de Dermatología. ^bBanco de Sangre y Tejidos. Hospital Universitario de Bellvitge. Barcelona. España.

Introducción. La fotoféresis extracorpórea (FEC) es una terapia inmunomoduladora con más de dos décadas de experiencia indica-

da actualmente como primera línea en las principales guías terapéuticas en el tratamiento del síndrome de Sézary (SS).

Objetivos. Evaluar la respuesta clínica a nivel cutáneo y hematológico de pacientes con SS en tratamiento con FEC.

Material y métodos. Se analizan nueve pacientes diagnosticados de SS tratados en nuestro centro con FEC de manera retrospectiva (siete en modalidad *offline* y dos en modalidad de circuito único). Los principales parámetros incluidos en el análisis comprenden la tasa de respuesta cutánea, hematológica, la evolución de la serie blanca y de *células sezariformes*, los tratamientos previos realizados, la duración de la respuesta y las complicaciones asociadas a dicho procedimiento.

Resultados. Se obtiene una tasa de respuesta global del 77,7% (remisión parcial del 66,6% remisión completa del 11,1% con respuesta mantenida en la actualidad). Los resultados obtenidos en cuanto a tasa de respuesta clínica son superponibles a estudios previos en la literatura.

Discusión. A la eficacia cada vez más probada en SS se añade un buen perfil de seguridad. Como inconveniente, destaca su inaccesibilidad, ya que se trata de una técnica relegada a escasos centros de referencia.

Conclusiones. Pese a que existe una falta de estudios prospectivos aleatorizados controlados sobre esta terapia en el SS, los datos en la literatura arrojan evidencia sobre su eficacia. Esto, sumado a su cada vez más amplia experiencia de uso, hacen que esta terapia se erija como uno de los tratamientos de primera línea en el SS.

2. NECROSIS DEL CUERO CABELLUDO POR ARTERITIS DE CÉLULAS GIGANTES

M. Corbacho, J. Romani, V. Expósito-Serrano, E. Agut-Busquet, A. Casulleras y J. Luelmo

Hospital Universitari Parc Taulí. Sabadell. Barcelona. España.

Introducción. Entre las manifestaciones de la arteritis de células gigantes el infarto cutáneo representa un signo ominoso.

Caso clínico. Una mujer de 85 años, en estudio en otro centro por un cuadro de 2 meses de evolución de fiebre de causa desconocida, elevación de reactantes de fase aguda y reacción leucemoide, fue atendida en urgencias por amaurosis completa y bilateral. Además, presentaba una cefalea y astenia intensas. A la exploración física destacaba una extensa equimosis y ulceración, indolora, bilateral y seca del cuero cabelludo y una ecografía de la arteria temporal superficial mostró un halo hipoeoico perivasculas bilateral muy sugestivo de una arteritis de células gigantes. Se trató con corticoides sistémicos con mejoría de los síntomas y de la necrosis cutánea, aunque la amaurosis no revirtió y la paciente falleció a las 6 semanas. El estudio histológico mostró un infiltrado linfocitario en todo el espesor del vaso, así como la presencia de granulomas con células gigantes multinucleadas y práctica oclusión de la luz del vaso. El estudio de sangre periférica, biopsia de médula ósea y estudios de genética molecular solo hallaron cambios reactivos, por lo que se consideró una reacción leucemoide secundaria a la vasculitis.

Discusión. La necrosis cutánea del cuero cabelludo es una rara complicación de la arteritis de células gigantes, con menos de 100 casos descritos en la literatura. La isquemia de un tejido ricamente irrigado como el cuero cabelludo traduce una probable afectación arterial extensa y es un indicador de gravedad de la enfermedad, con una mayor tasa de complicaciones y mortalidad. El signo del halo hipoeoico perivasculas de la arteria temporal superficial, máxime cuando es bilateral, es un signo ecográfico altamente específico de esta vasculitis.

3. ERITRODERMIA ASINTOMÁTICA DE 15 AÑOS DE EVOLUCIÓN

A. Guilbert^a, C. Muñoz-Santos^a, J. Sola-Ortigosa^a y J.M. Mascaró-Galy^b

Servicio de Dermatología. ^aHospital de Granollers. ^bHospital Clínic de Barcelona. Barcelona. España.

La eritrodermia es un hallazgo clínico, habitualmente muy sintomático y episódico, que puede ser la expresión de diferentes procesos cutáneos inflamatorios o neoplásicos, primarios o secundarios. En algunas ocasiones, la eritrodermia presenta datos clínicos que permiten orientar el diagnóstico, pero en la mayoría de los casos es necesaria la biopsia para confirmar la etiología. Presentamos el caso de una paciente de 58 años de origen marroquí, que acudió a nuestra consulta explicando una historia de lesiones cutáneas generalizadas asintomáticas de 15 años de evolución. La paciente no tenía antecedentes de interés ni presentaba síntomas sistémicos. En la exploración física se observó un eritema marcado afectando la práctica totalidad del tegumento, respetando únicamente la cara, las palmas y plantas y la región inframamaria. El eritema presentaba áreas de atrofia, telangiectasias y descamación fina, en algunas zonas con distribución reticulada. Con el diagnóstico clínico genérico de eritrodermia poiquilodérmica, se realizó una biopsia para descartar una micosis fungoides poiquilodérmica o una dermatomiositis eritrodérmica. La biopsia mostró una epidermis discretamente acantósica con ortoqueratosis focal e hipogranulosis y un infiltrado linfoide subyacente oscureciendo la unión dermoepidérmica, con queratinocitos apoptóticos y melanófagos. La inmunohistoquímica mostró que el infiltrado linfoide era de fenotipo T, sin pérdida de la expresión de marcadores panT y con un discreto predominio de CD4/CD8 sin datos de micosis fungoides. Se realizó un estudio completo que descartó afectación sistémica por dermatomiositis u otras conectivopatías. Tras correlación clínico-patológica se llegó al diagnóstico de poiquilodermia vascular atrófica (PVA). La paciente inició fototerapia UVB de banda estrecha con respuesta parcial tras 30 sesiones. La naturaleza exacta de la PVA y su relación con la micosis fungoides es poco conocida. La evolución crónica y benigna de nuestro caso apoya que la PVA podría corresponder a una entidad propia, separada del espectro de la micosis fungoides.

4. MACULOPÁPULAS ERITEMATOSAS ACRALES

A.I. Lázaro Simó^a, M. Iglesias Sancho^a, L. Creus Vila^a, M. Sanjaume Feixas^b, A. Iglesias Plaza^a, P. Umbert Millet^c y M. Salleras Redonet^a

^aDepartamento de Dermatología. ^bDepartamento de Medicina Interna. ^cDepartamento de Dermatopatología. Hospital Universitari Sagrat Cor. Barcelona. España.

Introducción. Presentamos el caso de un paciente con lesiones cutáneas acrales en el contexto de una granulomatosis eosinofílica con poliangeítis (GEPA).

Caso clínico. Paciente de 21 años con antecedentes de vitiligo, rinitis alérgica y sinusitis crónica. Al 2015 fue diagnosticado de asma y eosinofilia periférica. A los seis meses, derivan al paciente a dermatología por presentar maculopápulas eritema multiforme-like acrales asociadas a debilidad muscular de extremidades inferiores. La eosinofilia se estudió a hematología observándose un incremento de 589 a 3000 eosinófilos en nueve meses. Para descartar un síndrome hipereosinofílico o un proceso linfoproliferativo, se solicitó una TAC toracoabdominal donde se evidenciaron adenopatías intratorácicas y una intrapulmonar, por lo que se derivó a neumología. Las adenopatías se consideraron inespecíficas y no presentaba afectación pulmonar. Se derivó a medicina interna para descartar vasculitis y en la analítica destacaban elevación de PCR, VSG, IgE y eosinófilos, sin alteración de los enzimas musculares y con ANCA negativos. En dermatología se realizó biopsia cutánea que mostró infiltrados inflamatorios extravasculares, formados principalmente por eosinófilos. Con todo, se diagnosticó de GEPA y se inició tratamiento con prednisona 1mg/kg/día obteniendo buena respuesta.

Discusión. La GEPA es una vasculitis necrotizante de pequeño-mediano vaso, incluida dentro de las vasculitis asociadas a ANCA, en pacientes con asma y eosinofilia. Clínicamente tiene tres fases: prodrómica, eosinofílica y vasculítica. Si los ANCA son positivos, predomina la clínica vasculítica. Un 40-80% de los pacientes tienen

afectación cutánea y esta puede ser muy heterogénea. Los criterios diagnósticos más utilizados son los de la American College of Rheumatology y se han descrito cinco factores pronósticos que determinarán la actitud terapéutica. El tratamiento inicial consiste en corticoterapia sistémica asociada, o no, a inmunosupresores.

Conclusión. La GEPA requiere un alto grado de sospecha diagnóstica y realización de exploraciones dirigidas, para poder iniciar el tratamiento de forma precoz.

5. SÍNDROME LINFOPROLIFERATIVO CD30+ CUTÁNEO PRIMARIO EN UN PACIENTE CON INFECCIÓN POR VIH

J. Riera-Monroig^a, A. García-Herrera^b, J.M. Mascaró Jr.^a, M. Alsina-Gibert^a y T. Estrach^a

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

Los síndromes linfoproliferativos CD30+ cutáneos primarios engloban la papulosis linfomatoide (PL) y el linfoma anaplásico de células grandes CD30+ (LACG). Varón de 37 años VIH positivo desde 2008, en tratamiento antirretroviral desde hacía 8 meses y profilaxis secundaria con valganciclovir. Desde hacía tres meses, presentaba en hombro derecho una placa eritematoviolácea ulcerada de 4 cm y en zonas laterocervical, cara y tronco múltiples pápulas violáceas. Analítica general y LDH estaban dentro de la normalidad, la carga viral era indetectable y los CD4 eran de 204 cél/uL, que descendieron hasta 91 cél/uL al inicio del proceso. El estudio anatomopatológico cutáneo mostró una infiltración polimorfa atípica en dermis superficial y profunda con linfocitos, histiocitos, células plasmáticas y células grandes CD30+. Además, presentaba abundante población T acompañante sin pérdida de antígenos y escasa infiltración epidérmica. El estudio de las cadenas gamma y beta del TCR y de la cadena pesada de las Ig fue policlonal. Se realizó un PET-TC sin alteraciones relevantes. Se trató con metotrexato 10mg/semana/4 semanas y posteriormente clobetasol crema con remisión completa. No se ha objetivado recidiva en los controles realizados hasta los 24 meses. Existen pocos casos descritos de pacientes VIH+ que desarrollan un síndrome linfoproliferativo CD30+ cutáneo primario, siendo más frecuentes los LACG en VIH. Al igual que en nuestro caso, generalmente presentan niveles de CD4 <200/uL en el momento de desarrollo de la enfermedad, y clínica podría ser más agresiva. Clínicamente nuestro caso era sugestivo de LACG con poco componente tumoral. Teniendo en cuenta el número de células D30+ el diagnóstico clínico-patológico fue de papulosis linfomatoide. En el caso de PL, el tratamiento y la evolución del proceso es similar a lo descrito en los pacientes VIH negativo.

6. FASCITIS EOSINOFÍLICA CON HIPEREOSINOFILIA REACTIVA Y AFECTACIÓN MULTIORGÁNICA GRAVE EN UNA PACIENTE HIV-1 POSITIVO

N.A. Richarz^a, G. Castillo Capponi^a, A. Olivé Marques^b, J.M. Llibre^c, B. Xicoy Cirici^d, M. Gómez Plaza^e e I. Bielsa-Marsol^a

^aDepartamento de Dermatología. ^bDepartamento de Reumatología. ^cDepartamento de Medicina Interna.

^dDepartamento de Hematología. ^eDepartamento de Patología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol. Badalona. Universitat Autònoma de Barcelona. Barcelona. España.

Introducción. La fascitis eosinofílica (FE) es una entidad infrecuente que se manifiesta con edema e induración de la piel y el tejido subcutáneo. Para su estudio microscópico es preciso realizar una biopsia incisional profunda. La eosinofilia reactiva en sangre periférica es frecuente pero la afectación orgánica secundaria está poco descrita en la literatura y debe diferenciarse de otras enfermedades con hipereosinofilia.

Caso clínico. Presentamos el caso de una mujer de 50 años con antecedente de VIH-1 positivo en tratamiento antirretroviral (CD4: 242 cel/mm³, CV<50 copias/ml), que consultó por edema con induración de la piel en las cuatro extremidades de dos meses de evolución junto con deposiciones diarreicas. Presentaba eosinofilia en sangre periférica de (19%, 1520/ul) con anticuerpos antinucleares (ANA) negativos y anticuerpos antineutrófilo citoplasmático (ANCA) negativos, IgE y creatinquinasa normales. La biopsia cutánea profunda confirmó el diagnóstico de FE. Durante su estancia hospitalaria desarrolló clínica neurológica, pulmonar y persistencia de los síntomas gastrointestinales (diarreas) que fueron interpretados en contexto de la hipereosinofilia como infiltración/daño orgánico secundario.

Discusión. La afectación secundaria de órganos internos en el contexto de una hipereosinofilia reactiva provocada por la FE está poco descrita en la literatura, pero hay algún caso publicado con clínica pulmonar, pleuropéricardial, renal y mononeuropatía secundaria. El daño orgánico se explica por la infiltración directa de los eosinófilos, la activación de una respuesta inflamatoria exagerada por citoquinas y degranulación de proteínas tóxicas que también interfieren en la coagulación. La relación temporal en la aparición de síntomas, la ausencia de otras condiciones hematológicas o mieloproliferativas, con el HIV-1 RNA indetectable con CD4 estables y la buena respuesta a tratamiento inmunosupresor con metilprednisolona y ciclofosfamida apoyan nuestro diagnóstico.

Conclusión. Ante una FE debe prestarse atención a posibles síntomas sistémicos que podrían ser la manifestación de una afectación orgánica secundaria a un síndrome hipereosinofílico reactivo.

7. DERMATOMIOSITIS PARANEOPLÁSICA: ESTUDIO RETROSPECTIVO DE 14 PACIENTES Y PAPEL DEL ANTI-TIF1γ

M. Ubals^a, A. Castany^a, C. González-Cruz^a, V. Cabezas^a, B. Ferrer^b, A. Selva O'Callaghan^c, G. Aparicio^a y V. García-Patos^a

^aServicio de Dermatología. ^bServicio de Anatomía Patológica.

^cServicio de Medicina Interna. Hospital Universitari Vall d'Hebron. Barcelona. España.

Introducción. La dermatomiositis (DM) es una miopatía inflamatoria idiopática de difícil manejo por las condiciones subyacentes que puede esconder.

Objetivo. Revisar las manifestaciones clínicas, histológicas, inmunológicas, las neoplasias asociadas, los tratamientos recibidos y la evolución de los pacientes con DM paraneoplásica atendidos en nuestro servicio (2006-2016).

Material y métodos. Estudio retrospectivo descriptivo (revisión de historias clínicas).

Resultados. Un total de 49 pacientes fueron diagnosticados de DM, de los que 14 (30%) eran DM paraneoplásicas. Diez casos tenían afectación muscular y 4 eran formas amiopáticas. Todos los casos presentaron manifestaciones cutáneas. Se realizó biopsia cutánea en todos los pacientes, mostrando una dermatitis de interfase. La biopsia muscular fue compatible con DM en 5 de 7 casos en que se realizó. Respecto a la afectación sistémica, 7 casos presentaron afectación pulmonar y 3 esofágica. El anti-TIF1γ se solicitó en un total de 19 DM y 11 presentaron una neoplasia subyacente. Mientras que 10 (77%) DM paraneoplásicas presentaban anti-TIF1γ, solo 7 (26%) de las no paraneoplásicas lo presentaban. Las neoplasias asociadas fueron de tracto genitourinario, mama, pulmonar, recto y pancreática. En 6 pacientes el diagnóstico fue simultáneo, en 5 la neoplasia la precedió y en 3 el diagnóstico del cáncer fue posterior. Todos los casos realizaron tratamiento con corticoides sistémicos, además de otros inmunosupresores en 8 pacientes. La mortalidad fue de 8 pacientes, 7 por la neoplasia subyacente.

Discusión. En los últimos años existe la tendencia de clasificar la DM según la presencia de determinados anticuerpos que parecen definir grupos homogéneos de pacientes con características epidemiológicas, clínicas y pronóstico similares. El anti-TIF1γ es el mejor marcador de neoplasia en las DM. Su positividad obliga a realizar un seguimiento estrecho, repitiendo cribados exhaustivos de neoplasia periódicamente. Tiene un elevado valor predictivo negativo, y su ausencia descarta con elevada probabilidad una DM paraneoplásica.

8. INFECCIÓN CUTÁNEA POR *PANTOEA AGGLOMERANS* SECUNDARIA A TRAUMATISMO VEGETAL EN EL CONGO

F. Olmos, G. Martín y R. Pujol

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

Pantoea agglomerans (*P. agglomerans*) es un bacilo gramnegativo anaerobio facultativo perteneciente a la familia de las Enterobacterias. Es una bacteria saprófita en la naturaleza que ocasionalmente se ha relacionado con infecciones cutáneas y articulares tras traumatismos penetrantes con plantas. Son infrecuentes los casos descritos y la identificación taxonómica del agente vegetal. Se presenta el caso de una mujer de 58 años con una infección de herida tras traumatismo penetrante con una planta en el Congo, inicialmente tratada con amoxicilina-ácido clavulánico, cloxacilina y clindamicina, sin respuesta. La paciente presentaba dos nódulos eritematosos entre 1,5-2cm de diámetro con salida central de material purulento. Se aisló *P. agglomerans* en dos de los cultivos del exudado y *Enterobacter aerogenes* en uno de ellos, siendo todos multisensibles. En la biopsia se objetivó ulceración y necrosis epidérmica, y crecimiento en el cultivo de esta de *E. aerogenes*. Se instauró tratamiento con cotrimoxazol, obteniéndose una buena respuesta después de la salida espontánea de un fragmento vegetal de unos 6cm, perteneciente a la planta *Haumania liebrechtsiana*. *P. agglomerans* suele hallarse en la superficie de vegetales, aunque también se ha aislado en el suelo y heces animales y humanas. Puede comportarse como un patógeno oportunista en humanos, produciendo infecciones tras traumatismos con plantas y en pacientes hospitalizados, generalmente inmunodeprimidos. Ante infecciones postraumáticas producidas por plantas, hay que tener en cuenta el papel de *P. agglomerans* como agente patógeno y realizar cultivos en su búsqueda o en la de otros microorganismos. Además, se recomienda una buena exploración física de la herida para intentar localizar posibles fragmentos vegetales, extraerlos y prevenir, así, la cronificación del proceso. En este sentido, la ecografía y la resonancia magnética pueden ser de ayuda.

9. PÁPULAS EN EL BORDE LINGUAL Y MASA INDURADA SUBMANDIBULAR

L. Pastor-Jané^a, R. Omar Vallansot^b, A. Raventós-Estellé^c, J. Landeyro^c, P. Turégano-Fuentes^a, M. Just-Sarobé^a, C. Martín-Callizo^a y J. Pujol-Montcusí^a

^aServicio de Dermatología. ^bServicio de Hematología. ^cServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitari Joan XXIII. Tarragona. España.

Introducción. Solo en el 5-15% de los casos de mieloma múltiple hay amiloidosis sistémica asociada. El principal componente del amiloide AL es la parte variable de las cadenas ligeras de inmunoglobulina. Cuando adopta configuración en lámina beta, se vuelve amiloidogénico, depositándose en los tejidos sin desencadenar respuesta inmunitaria por lo que no es fagocitado.

Caso clínico. Mujer de 57 años natural de Colombia, diagnosticada de mieloma múltiple Bence-Jones con cadenas ligeras Kappa que de forma secundaria sufre un fracaso renal agudo que requiere

re hemodiálisis. Además, presenta clínica sugestiva de amiloidosis sistémica (síndrome del túnel carpiano bilateral y severo, estreñimiento severo y disfonía) sin que se pueda objetivar depósito de amiloide en varias muestras analizadas (biopsia renal, punción aspiración con aguja fina de bursitis en la cadera). Consultan a Dermatología por un cuadro de lesiones papulosas en el borde lingual y una masa indurada submandibular que produce disfagia y disfonía que se va agravando progresivamente. No presenta lesiones cutáneas típicas de amiloidosis como macroglosia, púrpura o pápulas céreas.

Discusión. Las lesiones cutáneas plantean un diagnóstico diferencial clínico amplio que incluye la papilomatosis oral florida, hiperplasia epitelial multifocal (o enfermedad de Heck), síndrome de Cowden, neurofibromas mucosos en el contexto de una neoplasia endocrina múltiple (MEN- 2b) o que se trate de una manifestación mucosa infrecuente de la amiloidosis sistémica. La biopsia lingual permitió diagnosticar el cuadro.

Conclusiones. La afectación lingual suele ser un marcador de amiloidosis sistémica. Ante la sospecha de amiloidosis en la cavidad oral, la zona más rentable a biopsiar es la lengua. Se ha diseñado un innovador tratamiento en el que un anticuerpo monoclonal se une al amiloide tisular con el objetivo de desencadenar una respuesta inmune que active el complemento de forma que células gigantes multinucleadas que fagociten el amiloide tisular.

10. LEISHMANIASIS VISCERAL Y CUTÁNEA EN LACTANTE DE 10 MESES

J. Herrerías-Moreno^a, C. Prat^a, E. Mora^b, A. Álvarez^a, O. de la Barrera^a, C. Ferrer^c y N. Curcó^a

^aServicio de Dermatología. Hospital Universitari Mútua Terrassa. Universitat de Barcelona. ^bServicio de Pediatría. Hospital Universitari Mútua Terrassa. ^cServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitari Mútua Terrassa. Terrassa. Barcelona. España.

Introducción. El protozoo *Leishmania infantum* es el agente causante más frecuente de leishmaniasis en nuestro medio. La leishmaniasis visceral típicamente se presenta con fiebre, esplenomegalia y pancitopenia, siendo rara la afectación cutánea. Presentamos el caso de un lactante cuyo diagnóstico de leishmania visceral fue posible gracias a una lesión cutánea.

Caso clínico. Varón sano de 10 meses de vida ingresado por fiebre de origen desconocido de 15 días de evolución. Vivía en una zona semiurbana en contacto con perros. A la exploración física presentaba palidez mucocutánea, esplenomegalia y una pápula aislada eritemato-anaranjada de 4 mm en la región deltoidea derecha de 6 meses de evolución. En la analítica general destacaba una anemia normocítica con una PCR elevada, siendo los hemocultivos y urocultivos negativos y una radiografía de tórax anodina. El punch de dicha lesión reveló un infiltrado linfocitocitario, células plasmáticas y numerosos macrófagos con inclusiones citoplasmáticas sugestivas de *Leishmania*. Se realizó ecografía abdominal que confirmó la presencia de esplenomegalia y una biopsia de médula ósea que no mostró alteraciones significativas ni presencia de parásitos. Las PCR de médula ósea y sanguínea para *Leishmania* spp. fueron negativas. Se inició tratamiento con anfotericina B liposomal ev a razón de 4 mg/kg/día, remitiendo la fiebre al quinto día de tratamiento.

Discusión. La leishmaniasis visceral es una zoonosis endémica en nuestro medio, siendo su incidencia en la población infantil menor de 5 años de 1,56 por 100.000 habitantes/año. La fiebre y la esplenomegalia en estadios iniciales son los hallazgos más frecuentes, asociado a pancitopenia y elevación de reactantes de fase aguda. La palidez mucocutánea es habitual, siendo rara la presencia de lesión cutánea similar a botón de oriente concomitante.

Conclusiones. La leishmaniasis visceral debe entrar en el diagnóstico diferencial de fiebre y esplenomegalia en zonas endémicas, siendo importante realizar examen cutáneo exhaustivo.

11. LESIONES PSORIASIFORMES EN PACIENTE VIH POSITIVO

C. Cortés Pinto, V. Sanmartín Novell, J.M. Fernández Armenteros, C. Matas Nadal, X. Soria Gili, R.M. Martí Laborda, F. Vilardell Villellas y J.M. Casanova Seuma

Hospital Universitario Arnau de Vilanova. Lleida. España.

Introducción. El síndrome de Reiter es una respuesta inmunológica generalmente a una infección gastrointestinal o genitourinaria. Se caracteriza por artritis asimétrica que en un porcentaje variable presenta alteraciones oftalmológicas y/o mucocutáneas.

Caso clínico. Hombre de 55 años, natural de Mali, heterosexual, con antecedentes de drepanocitosis y VIH sin tratamiento actual. Consulta por lesiones cutáneas descamativas generalizadas con afectación palmoplantar de dos años de evolución, sin otros síntomas asociados que controla escasamente con corticoides tópicos. A la exploración, múltiples placas hiperqueratósicas palmoplantares y otras psoriasiformes en el resto del cuerpo. Posteriormente, inicia artritis asimétrica de grandes y pequeñas articulaciones y dactilitis del 1º y 5º dedo de ambas manos. Con la sospecha de síndrome de Reiter se solicitan pruebas complementarias donde destaca un HLA-27 positivo y el aislamiento de ureaplasma urealyticum en el cultivo uretral. El resto de la analítica fue anodina. En la histología se observó acantosis psoriasiforme, con exocitosis focal de polimorfonucleares y focos de paraqueratosis. Con la asociación de estos hallazgos se confirma el diagnóstico y se indicó tratamiento de la infección genital con azitromicina. El paciente acepta iniciar tratamiento antirretroviral agregándose posteriormente salazopirina y acitretino, evolucionando con una mejoría espectacular de la clínica.

Discusión. El síndrome de Reiter aparece tras una infección gastrointestinal o urogenital, que en este último caso puede ser asintomática durante años. Sin embargo, también se ha descrito secundario a la infección por VIH. Las manifestaciones cutáneas son comunes, entre ellas la queratodermia blenohemorrágica, balanitis circinada y lesiones ungueales. Frecuentemente se observan lesiones psoriasiformes, por lo que incluso algunos autores consideran que ambas entidades podrían representar un continuum. Presentamos este caso por la infrecuente evolución temporal donde las lesiones cutáneas fueron la primera manifestación, destacando la similitud que este cuadro puede presentar con la artritis psoriásica lo que dificulta el diagnóstico.

12. DESARROLLO DE TOXICIDADES CUTÁNEAS POR INMUNOTERAPIA: SEGUIMIENTO DE UNA COHORTE DE PACIENTES CON NEOPLASIA DE PULMÓN

N. Rivera Ruiz^{a,b}, A. Boada García^a, I. Bielsa Marsol^a, M. Fernández-Figueras^c, R. Posada^a, E. Carcereny Costa^a, M.T. Moran Bueno^a y C. Ferrándiz Foraster^a

^aHospital Universitari Germans Trias i Pujol. ^bHospital de Mollet. ^cHospital General de Catalunya - Grup Quirón Salut. Barcelona. España.

Introducción. El tratamiento de múltiples neoplasias hasta hace unos años consistía en la administración de fármacos citotóxicos que implicaban bajas tasas de respuesta y múltiples toxicidades limitantes de dosis. En los últimos años han aparecido nuevos fármacos dirigidos contra dianas inmunológicas, entre ellas los fármacos dirigidos contra PD-1 (Programmed cell Death-1), receptor de superficie de los linfocitos T encargado de facilitar la tolerancia inmunológica en aquellas células que expresan el PD-1L (PD-1 ligando).

PD-1 está implicado en la fase efectora de la inmunidad y se ha visto que los tumores escapan a la respuesta efectora de los linfocitos T cuando expresan en superficie PD-1L. De esta forma, mediante el bloqueo de PD-1/PD-1L se evita que las células tumorales inhiban la respuesta inmune efectora, por lo que las células T son capaces de inducir la lisis tumoral. Debido a su mecanismo de acción, se ha descrito la aparición de efectos secundarios inmunomediados que pueden afectar a diversos órganos y tejidos, con mayor frecuencia a la piel.

Objetivo. Describir y tipificar los efectos adversos cutáneos observados en pacientes con neoplasia de pulmón en tratamiento con fármacos anti-PD1/PD-L1.

Métodos. Se plantea un estudio observacional de seguimiento prospectivo de todos aquellos pacientes con neoplasia de pulmón que inicien tratamiento con inmunoterapia según criterios de práctica clínica habitual, y se realiza un seguimiento periódico de estos pacientes.

Resultados preliminares. Desde mayo de 2016 se han reclutado 55 pacientes. De entre ellos, 28 (50,9%) han desarrollado algún tipo de toxicidad cutánea. Se han observado 17 casos de rash cutáneos que han sido biopsiados. Las biopsias muestran con mayor frecuencia patrón liquenoide, seguido del patrón espongiótico o espongiosis focal. Se ha observado mayor frecuencia de toxicidades cutáneas en los pacientes con buena respuesta al tratamiento, a pesar de no poder descartar un sesgo de anticipación.

13. MANIFESTACIONES CUTÁNEAS INUSUALES EN ONCOLOGÍA. DOS CASOS

D. Sitjas Vilà, N. Vilar, E. Llistosella, F. Pérez Bueno y J. Rubio Casadevall

Hospital Universitari de Girona Doctor Josep Trueta. Girona. España.

Los tratamientos oncológicos causan una gran diversidad de efectos secundarios cutáneos, de aparición aguda o tardía. Presentamos dos pacientes que desarrollaron afecciones dermatológicas poco conocidas derivadas de la terapia antineoplásica.

Caso 1. Mujer de 42 años diagnosticada en 2011 de carcinoma medular de tiroides esporádico estadio IV (extensión extraglandular y metástasis en ganglios cervicales y mediastínicos). Se instaura tratamiento con vandetanib 300 mg/día en septiembre de 2012 por progresión de la enfermedad con metástasis óseas múltiples. Consulta a dermatología al cabo de 12 meses por la aparición de múltiples puntos azules en la cara, escote, espalda y brazos. Se observan 30-40 máculas azuladas de 1-3 mm de diámetro, no confluentes, entremezcladas con una erupción de pápulas acneiformes. El estudio histopatológico muestra un infiltrado inflamatorio crónico perifolicular, con alguna célula multinucleada y con abundantes macrófagos pigmentados. Dichos macrófagos muestran positividad a la tinción de Perls y Fontana-Masson. Se establece el diagnóstico de pigmentación cutánea asociada al tratamiento con vandetanib. Estas lesiones pigmentadas azules es la toxicidad más específica de este inhibidor multiquinasa.

Caso 2. Mujer de 47 años con antecedentes de neoplasia de endometrio con extensión al ovario en el año 2008, que fue tratada con cirugía, linfadenectomía extensa, radioterapia y quimioterapia. A los seis años y en remisión completa la paciente manifiesta edema indurado vulvar y aparición progresiva de pápulas en ambos labios mayores que le causan molestias por fricción. Presenta pápulas duras semitraslúcidas de 2 a 7 mm de diámetro, de superficie lisa y esféricas, agrupadas en el margen del labio. El estudio histopatológico muestra dilataciones vasculares compatibles con linfangiectasias. El linfangioma circunscrito vulvar se ha descrito de forma excepcional después de la cirugía y/o radioterapia de carcinoma de útero. Se procede a la electrocoagulación de las lesiones con buena resolución.

14. PRIMEROS DATOS DE LA “XARXA D’URTICÀRIA CATALANA I BALEAR”: REGISTRO SOBRE URTICÀRIA CRÒNICA

N. Lamas^a, I. Figueras^b, G. Aparicio^c, V. Sanmartin^d, M. Bonfill^b, C. Díaz^e, E. Serra^f y A. Giménez Arnau^g

^aHospital Dos de Maig. ^bHospital de Bellvitge. ^cHospital Vall d’Hebron. ^dHospital Arnau de Vilanova. ^eConsorci Sanitari del Garraf. ^fHospital de la Santa Creu i Sant Pau. ^gHospital del Mar.

Introducción. La urticaria crónica espontánea (UCE) es una enfermedad con una prevalencia del 0,5-1% que ocasiona una importante morbilidad en los pacientes que la padecen. En la actualidad existen muy pocos registros multicéntricos que permitan llevar a cabo estudios con tamaños muestrales grandes y nos proporcionen información sobre la incidencia y prevalencia reales, comorbilidades asociadas, gravedad, evolución, existencia de posibles biomarcadores, hábitos de prescripción y respuesta a los tratamientos.

Objetivos. Evaluar los datos de práctica clínica habitual recogidos a través de la herramienta informática desarrollada en la Red de Urticaria Catalana y Balear (Xarxa d’Urticària Catalana i Balear, XURCB) y compararlos con los publicados en la literatura así como valorar la aplicación de las guías europeas de urticaria.

Métodos. Se recogen datos demográficos, clínicos, de exploraciones complementarias y sobre el tratamiento relativos a todos los pacientes registrados en la página web de la XURCB (www.xurcb.cat) entre diciembre de 2016 y abril de 2017.

Resultados. Del total de pacientes analizados, dos tercios eran mujeres con una urticaria moderada en el momento de la primera visita. La mayoría de ellos llegaron a la consulta a través del médico de cabecera o remitidos por otro dermatólogo. Un porcentaje significativo de los pacientes estaban o habían sido tratados con anti-histamínicos de primera generación, con una baja incidencia de efectos secundarios. Un número importante de casos, asociaban una urticaria crónica inducible, siendo las más frecuentes la urticaria dermatográfica y por presión retardada.

Conclusiones. De acuerdo con lo descrito en la literatura, la UCE es una enfermedad más frecuente en mujeres. La asociación con otras urticarias inducibles es un fenómeno frecuente e importante a tener en cuenta. Aunque las guías europeas actuales no incluyen (e incluso desaconsejan) los antihistamínicos sedantes, su uso aún es frecuente, quizás por el desconocimiento de las recomendaciones actuales.

Ponencias

1. DERMATOSIS Y MÚSICA EN LA OBRA DE HILDEGARD VON BINGEN

J. Romaní^a y N. Lamas^b

Servicio de Dermatología. ^aCorporació Sanitària Parc Taulí. Universidad Autónoma de Barcelona. ^bHospital Dos de Maig. Barcelona. España.

Hildegarda de Bingen (1098-1179), conocida como “La Sibila del Rin”, fue una monja visionaria, mística, lingüista, pintora, sanadora, poeta y música, que dedicó gran parte de su larga vida al estudio de la botánica, la fisiología humana y la medicina, dentro de la cual no fue ajena al estudio de las enfermedades dermatológicas. En su obra encontramos la primera referencia de la etiología parasitaria de la sarna, descripciones acertadas sobre la psoriasis, la lepra, la escrofulodermia o la alopecia. Algunos de los tratamientos basados en hierbas que ella preconizó han demostrado presentar

propiedades inmunomoduladoras, antimetabólicas o antioxidantes. En esta comunicación se realiza un recorrido por su poliédrica vida y obra, con un foco especial sobre su aportación a la dermatología, y su música, ambas adelantadas a su tiempo.

VII Jornada de Cáncer Cutáneo, 29 de junio 2017. Auditorio Axa, Barcelona

Casos Clínicos

1. BSGC VS. OBSERVACIÓN EN EL MELANOMA GRUESO: ESTUDIO MULTICÉNTRICO MEDIANTE EL EMPAREJAMIENTO BASADO EN LA PUNTUACIÓN DE PROPENSIÓN

A. Tejera-Vaquero^a, S. Ribero^c, S. Puig^d, E. Nagore^e, D. Moreno-Ramírez^f, M.Á. Delcalzo-Gallego^g y A. Boada^h

^aServicio de Dermatología. Instituto Dermatológico GlobalDerm. Palma del Río. Córdoba. ^bServicio de Dermatología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol. Badalona. España. ^cMedical Sciences Department. Section of Dermatology. University of Turin. Turin. Italia. ^dUnidad de Melanoma. Servicio de Dermatología y Anatomía Patológica. Hospital Clinic. Barcelona. ^eServicio de Dermatología. Instituto Valenciano de Oncología. Valencia. ^fUnidad de Gestión Clínica de Dermatología Médico-Quirúrgica. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla. ^gUnidad de Investigación. Fundación Piel Sana. Academia Española de Dermatología. Madrid. España.

Introducción. En los pacientes con melanoma grueso (>4 mm), la BSGC no ha sido suficientemente estudiada como un factor predictor independiente de la supervivencia.

Objetivos. Usamos un emparejamiento basado en la puntuación de propensión para evaluar si la BSGC tiene un papel terapéutico en los pacientes con melanoma grueso. Como objetivo secundario, evaluamos el pronóstico de estos pacientes con respecto al estado de afectación del GC.

Material y métodos. Estudio de cohortes retrospectivo multicéntrico de cinco centros de referencia terciarios. Se incluyeron un total de 1119 pacientes consecutivos, de los cuales, 752 fueron emparejados mediante la metodología basada en la puntuación de propensión. La variable de interés fue la realización o no de la BSGC. El objetivo del estudio fue valorar la supervivencia libre de enfermedad (DFS), la supervivencia específica de melanoma (MSS), y la supervivencia global (OS).

Resultados. La realización de la BSGC vs. observación se asoció con una mejor DFS (riesgo relativo ajustado [AHR], 0,74; 95% intervalo de confianza [CI] 0,61-0,9) (p=0,002). Con respecto a la MSS, la realización de la BSGC vs. observación no se asoció con una mejor supervivencia (AHR, 0,84; 95% CI 0,65-1,008) (p=0,165). Otras variables asociadas con una peor MSS fueron el sexo masculino, la edad, el grosor tumoral, la ulceración y la presencia de satelitosis microscópica. Dentro del grupo de pacientes a los que se les realizó la BSGC, los pacientes con GC negativo tuvieron una mejor supervivencia en la curva de Kaplan-Meier (p<0,001).

Discusión. Nuestros datos indican que la BSGC prolonga la DFS de los pacientes con melanoma grueso (>4 mm) pero no la MSS. La determinación de la afectación metastásica del GC constituye una herramienta pronóstica importante en estos pacientes.

2. CARCINOMA ESCAMOSO SOBRE HIDRADENITIS SUPURATIVA CRÓNICA

J.M. Fernández, C. Matas, C.P. Cortés, M.R. García, A.I. Abo, X. Soria, R.M. Martí y J.M. Casanova

Hospital Arnau de Vilanova. Lleida. España.

La hidradenitis es una enfermedad cutánea crónica muy prevalente en la actualidad. El carcinoma espinocelular (CEC) es una complicación infrecuente de la hidradenitis (90 casos descritos) pero con una elevada morbimortalidad.

Caso clínico. Hombre de 68 años diabético e hipertenso con antecedentes de hidradenitis supurativa desde la adolescencia sin realizar un control médico adecuado en los últimos años. El paciente inicia un cuadro de 3 años de evolución de síndrome constitucional con empeoramiento de las lesiones glúteas, presentando en el momento actual un síncope en la vía pública, por el que fue hospitalizado. Se objetivan unas placas infiltradas al tacto y muy supurativas a nivel glúteo bilateral, presentando en glúteo derecho una placa exofítica y verrugosa de 30cm de ancho, con resultado anatomopatológico de CEC. Además, el paciente presenta una colección purulenta inguinal derecha sin evidencias de invasión de órganos a distancia por pruebas de imagen. El paciente es valorado en comité desestimando la exéresis del tumor debido al tamaño, por lo que se inicia control paliativo de síntomas, siendo éxitus al mes del ingreso.

Discusión. El CEC sobre hidradenitis es una complicación rara debida a la inflamación crónica y la presencia del virus del papiloma en la región, observándose frecuentemente en zona genital o glútea. El tratamiento de elección es la exéresis quirúrgica con márgenes amplios y en casos irrecesables se usa la radioterapia de forma paliativa. La mortalidad a los 2 años es del 50%, sobre todo en casos muy evolucionados.

Conclusiones. La aparición de un CEC sobre una placa de hidradenitis supurativa es una complicación rara pero grave en estos pacientes. Un correcto manejo y biopsias de rutina en casos de mala evolución favorecerían un diagnóstico precoz y mejor pronóstico.

3. UTILIDAD DE LA CIRUGÍA DE MOHS EN EL TRATAMIENTO DEL FIBROXANTOMA ATÍPICO. A PROPÓSITO DE UN CASO

L. Leal, M. Yébenes, J. Romaní, M. Sàbat, E. Agut-Busquet, V. Expósito, M. Corbacho y J. Luelmo

Hospital Universitari Parc Taulí. Sabadell. Barcelona. España.

Introducción. El fibroxantoma atípico (FXA) es un tumor fusocelular poco frecuente que afecta especialmente áreas fotoexpuestas de varones caucásicos de edad avanzada. Se considera una neoplasia de bajo grado ya que la diseminación locoregional o a distancia es excepcional. No hay una clara recomendación respecto al tratamiento en la literatura médica. Dos modalidades de tratamiento están aceptadas para su tratamiento: escisión amplia y cirugía micrográfica de Mohs (CMM).

Caso clínico. Mujer de 83 años que consultó por tumoración friable de crecimiento rápido en la vertiente nasal derecha. El estudio histológico demostró que se trataba de un FXA. La lesión fue extirpada en dos ocasiones con márgenes laterales y profundo afectos. Finalmente, se decidió la ampliación según la técnica de slow Mohs. Tras una etapa se aseguró la extirpación completa de la neoplasia residual.

Discusión. El hecho de que la paciente haya requerido tres exéresis para asegurar la extirpación completa ilustra la extensión subclínica impredecible del FXA. Dado que el principal factor de riesgo para recidiva locoregional y/o extensión a distancia es la extirpación insuficiente del tumor primario, la CMM es una técnica de gran utilidad en el tratamiento del FXA. La CMM implica una tasa de re-

currencia inferior: varía entre el 0-6% mientras que en la escisión amplia puede ser de hasta el 16%. Por otra parte, la CMM asegura la máxima preservación del tejido sano en zonas de la cara donde con frecuencia asienta el FXA. De hecho, incluso en tumores de gran tamaño el margen necesario para eliminar el tumor con CMM se ha demostrado menor que con escisión amplia.

Conclusiones. La CMM debería considerarse el tratamiento de elección en el FXA, tanto por la dificultad en la delimitación clínica de los márgenes como porque afecta áreas donde la extirpación amplia puede provocar morbilidad funcional o cosmética importante.

4. QUERATOACANTOMAS ERUPTIVOS POSRADIOTERAPIA EN PACIENTE CON SÍNDROME DE QUERATOACANTOMAS MÚLTIPLES

D. López Castillo^a, A. Toll Abelló^a, J.A. Pujol Montcusi^b y R.M. Pujol^a

^aServicio de Dermatología. Hospital del Mar-Parc Salut Mar. Barcelona. ^bServicio de Dermatología. Hospital Universitari Joan XXIII. Tarragona. España.

Introducción. El queratoacantoma (QA) es un tumor cutáneo epitelial caracterizado por un rápido crecimiento y una posible regresión espontánea. Clínicamente se manifiesta como una lesión solitaria localizada en zonas fotoexpuestas. Se han descrito casos de QA múltiples que pueden ser esporádicos (localizados: QA marginado centrífugo, o diseminados: síndrome Grzybowski), asociados a fármacos (Vemurafenib o similares), familiares (síndrome Ferguson-Smith) o asociados a genodermatosis (síndrome Muir-Torre). Presentamos el caso de un paciente con QA múltiples haciendo énfasis en las pruebas diagnósticas recomendadas ante este cuadro, así como las opciones terapéuticas.

Caso clínico. Varón con antecedente de 10 carcinomas escamosos/queratoacantomas que presenta aparición de múltiples queratoacantomas en antebrazo izquierdo (tipo queratoacantoma *Marginatum centrifugum*) después de recibir radioterapia sobre un queratoacantoma que había presentado tres recidivas quirúrgicas. Estas lesiones no habían remitido con retinoides orales, siendo efectiva la infiltración con metotrexato. Dado el antecedente paterno de neoplasia de colon, se realizó estudio inmunohistoquímico de inestabilidad de microsátélites (MSH2, MSH6, PMS2 y MLH1) resultando no patológico. **Discusión.** El desarrollo de QA eruptivos múltiples después de tratamiento con radioterapia es un fenómeno poco frecuente de etiología desconocida que puede plantear problemas terapéuticos. Se han propuesto diferentes opciones terapéuticas para los QA: exéresis quirúrgica en solitarios, quimioterapia intralesional en casos de difícil abordaje quirúrgico, radioterapia en pacientes de edad avanzada o no candidatos a cirugía y retinoides sistémicos como tratamiento preventivo en casos de QA múltiples. A pesar de la efectividad de la radioterapia, debe ser considerada con precaución en pacientes con historia de queratoacantomas múltiples dada la posible inducción de lesiones eruptivas dentro o en la periferia del campo de irradiación.

5. CARCINOMA BASOCELULAR METASTÁSICO

A. Talavera Belmonte^a, M. Bonfill Ortí^a, L. Martínez Molina^a, R. Fornons Servent^a, A. Jucglà Serra^a, R.M. Penín Mosquera^b y J. Marcoval Caus^a

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

Introducción. El carcinoma basocelular (CBC) constituye el tumor maligno más frecuente, siendo su diseminación metastásica un hecho excepcional presentándose únicamente en el 0,028-0,5% de los casos y habiéndose reportado menos de 300 casos en la literatura.

Caso clínico. Se presenta el caso de una mujer de 82 años con antecedentes de HTA, Parkinson y un CBC infiltrante de 3,5cm de diámetro en extremidad inferior derecha intervenido por cirugía plástica en abril de 2016 mediante exéresis e injerto cutáneo. Seis meses tras la intervención la paciente consultó en nuestro servicio de Dermatología por múltiples lesiones nodulares hemisféricas de 6-10mm de diámetro a nivel del dorso de pie derecho y la región pretibial derecha, tanto proximalmente como distalmente a la cicatriz de la cirugía previa. Las lesiones fueron biopsiadas confirmando el diagnóstico de un CBC metastásico. Se le realizó estudio de extensión mediante PET-TAC que mostró afectación de adenopatías inguinales e ilíacas externas ipsilaterales. Tras presentarse en comité de tumores cutáneos se decidió tratar a la paciente mediante linfadenectomía inguinoilíaca derecha, procedimiento que la paciente rechazó, y radioterapia (5 sesiones, 25Gy totales) sin respuesta de las lesiones. Por ello, se decidió iniciar tratamiento con vismodegib en marzo de 2017 y actualmente está pendiente de valoración de la respuesta terapéutica.

Discusión. La diseminación del CBC es linfática en el 70% de casos. Algunos factores de riesgo de desarrollo de metástasis descritos son: tumor primario >2cm, recidiva o resistencia terapéutica, invasión perineural y/o perivascular, variante infiltrante, inmunosupresión y localización en cabeza y cuello. El pronóstico del CBC metastásico es desfavorable, presentando una supervivencia media de 8 meses desde el diagnóstico. Se han empleado múltiples tratamientos inmunosupresores, siendo el vismodegib el único que ha demostrado un aumento de la supervivencia.

6. REACCIONES ADVERSAS CUTÁNEAS EN PACIENTES CON MELANOMA METASTÁSICO TRATADOS CON INHIBIDORES BRAF Y MEK

G. Castillo Capponi^a, A. Boada^a, J.L. Manzano^b, A. Jaka^a y C. Ferrándiz^a

^aServicio de Dermatología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol. Badalona. ^bServicio de Oncología Médica. Institut Català d'Oncologia. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol. Barcelona. España.

Introducción. En los últimos años el arsenal terapéutico para el tratamiento del melanoma metastásico ha experimentado una auténtica revolución. El desarrollo de la terapia diana (inhibidores de BRAF y MEK) ha cambiado sustancialmente las expectativas de vida de los pacientes con melanoma metastásico. Aunque los beneficios de estos nuevos fármacos están fuera de dudas, sus efectos adversos no deben menospreciarse. La piel es el órgano diana de una parte muy importante de esta toxicidad.

Material y método. Estudio de cohortes retrospectivo. Se recojen los pacientes con melanoma metastásico del Hospital Universitari Germans Trias i Pujol que han sido tratados con inhibidores de BRAF (vemurafenib y dabrafenib) y se comparan con los pacientes que recibieron la combinación de inhibidores de BRAF y de MEK (trametinib). Se describen las frecuencias de las toxicidades cutáneas en cada grupo de pacientes.

Resultados. Se recogen un total de 27 pacientes (19 H/8 M), con edad media de 56 años; la mayoría de pacientes habían presentado melanomas nodulares; con Breslow promedio de 5,9mm recibiendo en promedio 10 ciclos de tratamiento (10 meses). Dieciséis pacientes recibieron inhibidores de BRAF (12 vemurafenib y 4 dabrafenib). El 87% desarrollaron algún tipo de toxicidad cutánea. Las toxicidades cutáneas más frecuentes en este grupo fueron: queratosis verrucosas (69%), rash (44%), hiperqueratosis palmo-plantar (38%) y fotosensibilidad (25%). Once pacientes recibieron doble inhibición (dabrafenib+trametinib). La incidencia de toxicidades cutáneas en este grupo fue menor (55%) destacando 2 casos (18%) de rash transitorio y 2 (18%) hiperqueratosis palmo-plantar leves.

Discusión. Como ya se describe en la literatura, la introducción de la doble inhibición (i-BRAF + i-MEK) ha supuesto una notable reducción de la toxicidad cutánea de la monoterapia con inhibidores de BRAF.

7. TOXICODERMIA SECUNDARIA A FÁRMACO ANTI-PD1

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

Hospital Vall d'Hebron. Barcelona. España.

Introducción. Los fármacos *anti-PD1* se utilizan en múltiples tipos de cáncer, incluido el cáncer cutáneo. Dado que actúan regulando el sistema inmunitario, se ha comprobado que favorecen el desarrollo de fenómenos de autoinmunidad, entre ellos reacciones cutáneas como vitiligo, erupciones y algunas más graves como el síndrome de Steven-Johnson u otras.

Caso clínico. Reportamos el caso de una mujer de 65 años afecta de cáncer de mama en tratamiento con quimioterapia neoadyuvante y pembrolizumab. A las pocas semanas de iniciar el tratamiento, presentó un brote de lesiones cutáneas con clínica e histopatología compatible con lupus eritematoso que progresivamente empeoró, precisando altas dosis de corticosteroides y la retirada del tratamiento.

Discusión. Pembrolizumab es un anticuerpo monoclonal humanizado dirigido contra *PD1*, una molécula inhibidora de la respuesta inmunitaria. Por su efectividad y perfil relativamente seguro, ha sido recientemente aprobada para el tratamiento de melanoma avanzado, cáncer de pulmón no célula pequeña y linfoma de Hodgkin; mientras que está siendo investigado en otras muchas neoplasias, como el carcinoma epidermoide cutáneo o el cáncer de mama. No obstante, aún quedan por conocer algunas de las reacciones adversas relacionadas con el uso de este fármaco.

Conclusión. Hemos podido describir una reacción cutánea grave inmunomediada en una paciente con inmunoterapia *anti-PD1*. Será fundamental en el futuro acabar de definir el perfil de efectos secundarios de estos fármacos y si es independiente o no del tipo de neoplasia.

8. TENDENCIA EPIDEMIOLÓGICA DEL LENTIGO MALIGNO Y EL MELANOMA SOBRE LENTIGO MALIGNO EN LA POBLACIÓN DE CATALUÑA EN EL PERIODO 2000-2007

C. Matas Nadal^a, J. Malveyh^b, R. Ferreres^c, A. Boada^d, D. Bodet^e, S. Segura^f, M. Salleras^g y R.M. Martí^a, en representación de la Xarxa Catalana de Melanoma^a

^aHospital Universitari Arnau de Vilanova. Lleida. ^bHospital Clínic de Barcelona. ^cHospital Universitari de Bellvitge. ^dHospital Universitari Germans Trias i Pujol. ^eHospital Universitari Vall d'Hebron. ^fHospital del Mar. ^gHospital Universitari Sagrat Cor. Barcelona. España.

Introducción. La incidencia del melanoma ha aumentado significativamente en los últimos años y aunque el MES sigue siendo el subtipo más frecuente, en algunas series recientes se objetiva un aumento de la proporción de MLM.

Objetivo. Estudiar la tendencia del LM/MLM en la población de Cataluña en el periodo 2000-2007 y su relación con el envejecimiento de la población.

Metodología. Se extrajeron los datos del registro de la *Xarxa de Melanoma de Catalunya* y se analizaron con los programas SPSS 10.0 y STATA10.

Resultados. Se registraron 4999 melanomas, de los cuales 333 fueron LM/MLM. La frecuencia global del periodo para el LM/MLM fue 8,4%, 6,9% en el año 2000 y 13,1% el 2007, con un aumento significativo ($p < 0,05$) de la incidencia en ambos sexos (de 0,33 a 0,59/100.000 para mujeres y de 0,21 a 0,70/100.000 para varones).

La media de edad de los pacientes con LM/MLM aumentó de 68,34 a 72,25 años, aunque sin significancia estadística.

Conclusiones. El LM/MLM es característico de pacientes de edad avanzada, sobre todo varones, en localizaciones crónicamente fotoexpuestas. En publicaciones recientes, como en nuestra serie, se describe un aumento de LM/MLM respecto otros subtipos de melanoma, atribuyéndose al envejecimiento de la población y a una mejor definición histológica del LM/MLM como un subtipo diferenciado de melanoma. El aumento de incidencia del melanoma y del LM/MLM en particular es mayor en el grupo de edad > 70 años y más pronunciado en varones que en mujeres, datos a favor de esta teoría; y la media de edad de los pacientes con melanoma también aumenta significativamente en las últimas publicaciones. Aunque las diferencias entre poblaciones dificultan generalizar y comparar resultados, parece que existe una tendencia al aumento de este subtipo de melanoma, más relevante aun con las previsiones de envejecimiento de la población en los próximos años.

9. FENÓMENO DE MEYERSON Y MELANOMA; MÁS ALLÁ DE LA REACCIÓN ECCEMATOSA

C. Fernández Sartorio^a, A. Brugués^a, L. Alós^b, A. García Herrera^a, J. Ferrando^a y C. Carrera^a

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

Varón de 20 años, con antecedentes de dermatitis atópica y ≥ 120 nevus. Consultó por picor y cambios en varias lesiones pigmentadas. En la exploración física presentaba varias lesiones melanocíticas con halo eczematoso tipo FM, destacando lesión subescapular izquierda clínica y dermatoscópicamente más atípica. Se extirpó resultando un melanoma sobre nevus congénito (Breslow 1,1mm, no ulcerado, fenómeno eczematoso, regresión focal). Cinco meses después se detectó nuevamente lesión escapular derecha clínica y dermatoscópicamente atípica con FM. Se extirpó y diagnosticó un melanoma in situ sobre nevus con cambios regresivos. Durante el seguimiento destacó la aparición de FM en varias lesiones melanocíticas, dos de las cuales se extirparon con diagnóstico de nevus compuesto con foco eczematoso y reacción tipo Sutton, y nevus compuesto con inflamación y regresión. Presentamos el caso de un adulto joven con fenotipo de riesgo y FM en múltiples lesiones melanocíticas. Tras revisión en comité clínico-patológico, se diagnosticaron dos melanomas y dos nevus compuestos. Aunque el FM fue inicialmente descrito en lesiones benignas, se han descrito casos asociados a melanoma. Se desconoce si la presencia de un melanoma podría inducir una respuesta inmunológica a distancia en otras lesiones melanocíticas benignas. Ante la presencia de FM, debe valorarse al paciente según su contexto clínico y evaluar las lesiones melanocíticas clínica y dermatoscópicamente para determinar la sospecha de malignidad. Tanto los nevus melanocíticos como melanomas pueden presentar fenómenos inflamatorios y regresivos. La presencia de FM en múltiples lesiones no descarta malignidad. Ante la aparición de vasos atípicos y/o fenómenos de regresión extensa en una lesión melanocítica debe extirparse para descartar melanoma.

10. LESIONES TUMORALES MÚLTIPLES AUTOINVOLUTIVAS EN CUERO CABELLUDO

C. Paret-Sanz^a, M. Quintana Codina^a, M.Á. Sola Casas^a, N. Pérez Muñoz^a, M. Iglesias Sancho^a, M. Salleras Redonnet^a

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

Introducción. El sarcoma pleomórfico dérmico (SPD) es una neoplasia mesenquimal con tendencia a la recidiva y potencialmente metastásico.

Caso clínico. Hombre de 77 años, que presenta una lesión nodular de 1 cm, eritematosa y friable en cuero cabelludo. Se realiza exéresis biopsia que muestra histología de lesión fusocelular con pleomorfismo, células epitelioideas y gigantes multinucleadas atípicas en un patrón fascicular y estoriforme con abundantes mitosis. La inmunohistoquímica presentaba expresión de CD10, vimentina y CD68, con negatividad para S100, citoqueratinas, desmina y CD31. No se observaba necrosis tumoral, invasión linfovascular o perineural. Se realiza exéresis amplia y TAC corporal total sin observarse adenopatías. Nueve meses después, y justo después de un traumatismo, presenta múltiples metástasis cutáneas locales nodulares en cuero cabelludo de 1 a 3 cm de diámetro con histología e inmunohistoquímica idénticas a la lesión inicial y TAC corporal total normal. En comité oncológico se decide tratamiento con doxorubicina, pero antes de iniciarla, las lesiones habían involucionado en más de un 80%.

Discusión. El diagnóstico diferencial histopatológico se debe realizar con un tumor mesenquimal pleomórfico indiferenciado como el fibroxantoma atípico (FXA) o el SPD, que comparten histopatología e inmunohistoquímica. Dado el curso clínico creemos que se trata de un SPD. La regresión clínica espontánea es un fenómeno excepcional, habiendo solo un caso de FXA documentado en la literatura, y ninguna de SPD. Se desconoce el mecanismo y desencadenante de dicha regresión. **Conclusión.** En algunos casos como en el nuestro, puede resultar difícil diferenciar FXA de SPD puesto que forman parte de un mismo espectro, y a veces la clínica y el comportamiento del tumor ayudan al diagnóstico. Presentamos el primer caso de SPD metastásico con regresión espontánea clínica parcial.

Ponencias

1. RESPUESTA INMUNOINFLAMATORIA FRENTE AL CARCINOMA BASOCELULAR INDUCIDA POR INGENOL MEBUTATO

M.R. García

Hospital Arnau de Vilanova. Lleida. España.

Estudiamos el infiltrado de 16 carcinomas basocelulares (CBC), tras la aplicación tópica de ingenol mebutato, con la finalidad de estudiar la participación del sistema inmunoinflamatorio en su destrucción. Los CBC se localizaban en zonas de bajo riesgo (tronco y extremidades), en pacientes mayores de 18 años con subtipo histológico preferiblemente superficial. Se realizó una biopsia de confirmación y clasificación del subtipo histológico previa al tratamiento. Posteriormente se aplicó ingenol mebutato al 0,05% en oclusión, mediante discos de aluminio durante 2 días consecutivos. Se dividieron los pacientes en 3 brazos de seguimiento. En el primer grupo, formado por 5 pacientes, se practicó una biopsia en el centro de la zona inflamada a los 3 días de iniciado el tratamiento con ingenol mebutato. En el segundo grupo, formado por 5 pacientes, la biopsia se tomó a los 10 días y en el tercer grupo, formado por 6 pacientes, a los 30 días postratamiento. Se realizó estudio inmunohistoquímico con marcadores frente a células del sistema inmune, así como factores proapoptóticos y antiapoptóticos. En total se consiguió la curación clínica e histológica en el 60 % (3/5 CBC) de las muestras biopsiadas el día 3 y el día 10 postratamiento, y se obtuvo el 66% (4/6 CBC) de curación en las muestras biopsiadas el día 30. El estudio histológico reveló una importante necrosis epidérmica junto con un intenso infiltrado neutrofílico en la tinción hematoxilina-eosina en la mayoría de biopsias. Probablemente la intensa reacción inmunoinflamatoria producida por ingenol mebutato sea la responsable de la destrucción de gran parte del tumor. Ello además

produciría la liberación de múltiples antígenos que atraerían a las células presentadoras de antígenos con la consiguiente atracción de CD4 y CD68 que serían los responsables de la destrucción de los restos de tumor.

Reunión ordinaria 26 de octubre 2017. Academia de Ciencias Médicas de Cataluña y Baleares. Barcelona

1. DOS PÁJAROS DE UN TIRO...

D. Morgado-Carrasco, C. Riquelme, P. Giavedoni, J.M. Mascaró y P. Iranzo

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

Una mujer de 80 años con antecedentes de *diabetes mellitus 2* y de infección crónica por el virus de la hepatitis C (VHC) consultó por ulceraciones dolorosas en la boca, genitales, piernas y pies de algunas semanas de evolución. En la exploración física se observaron múltiples erosiones en la mucosa oral y perineal, y úlceras en los pies, especialmente periungueales. Al cabo de 2 semanas presentó una grave paroniquia en los 3 primeros dedos de ambos pies, provocando la pérdida de sus láminas ungueales. Los hallazgos histológicos y de la inmunofluorescencia directa fueron compatibles con un liquen plano erosivo. Se indicaron corticoides tópicos sin respuesta clínica adecuada, y posteriormente, micofenolato el cual debió ser suspendido por pancitopenia. La paciente presentaba una leve hipertransaminasemia y una alta carga viral del VHC. Se solicitó evaluación por gastroenterología, ya que sospechábamos que el VHC estaba relacionado con la pobre respuesta terapéutica. Iniciaron tratamiento con sofosbuvir-ledipasvir, nuevos antivirales de acción directa, y la paciente presentó una respuesta clínica completa con resolución de las ulceraciones cutáneo-mucosas en tan solo 4 semanas. La carga viral del VHC se mantuvo indetectable hasta las 24 semanas, declarándose curada de esta infección. Hemos presentado un caso de una paciente con un liquen plano muy agresivo asociado al VHC, que presentó una resolución completa tras el tratamiento exitoso de su hepatitis crónica con antivirales de acción directa. Existen algunas publicaciones que sugieren que estos fármacos podrían repercutir favorablemente en las dermatosis asociadas al VHC, pero la evidencia es aún muy limitada.

2. VASCULOPATÍA COLÁGENA: UNA FORMA RARA DE TELANGIECTASIAS GENERALIZADAS SIN REPERCUSIÓN SISTÉMICA

E. Amores Martín^a, G. Melé-Ninot^a, M.T. Fernández-Figueras^b, M. Iglesias Sancho^a, M. Corral Forteza^a y M. Salleras Redonnet^a

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

Introducción. La vasculopatía colágena es una microangiopatía benigna, idiopática y adquirida, probablemente infradiagnosticada, que cursa con telangiectasias extensas asintomáticas de inicio en extremidades inferiores. Se ha descrito afectación de todos los grupos de edad, con una media de 62 años, y es más frecuente en mujeres. No presenta asociación con síntomas sistémicos ni alteraciones analíticas. La importancia de su correcta identificación recae en diferenciarla de otras entidades que, si bien cursan con lesiones cutáneas superponibles, podrían

presentar clínica sistémica. El tratamiento no es necesario y persigue fines estéticos.

Caso clínico. Un varón de 79 años, con hipertensión y dislipemia, consultó por lesiones cutáneas de 20 años de evolución, que afectaban inicialmente ambas extremidades inferiores y habían ido ascendiendo de forma simétrica hasta la afectación de los cuatro miembros, respetando mucosas y lecho ungueal. Se trataba de telangiectasias ramificadas asintomáticas que blanqueaban a la vitropresión, con signo de Darier negativo. No presentaba historia familiar de lesiones similares, ni antecedentes personales o familiares de hemorragias. Negaba sintomatología sistémica asociada. Se practicó una analítica sanguínea que no mostró alteraciones, y una biopsia cutánea que mostró dilatación de vasos de la dermis superficial con engrosamiento de la pared vascular debido al depósito de material eosinófilo, hialino y que resaltaba con tinción de PAS-diasatasa, compatible con depósito de colágeno. No se apreciaron signos de vasculitis ni aumento de mastocitos en dermis. Estos hallazgos fueron compatibles con vasculopatía colágena.

Discusión. Destacamos la existencia de una entidad probablemente infradiagnosticada, con carácter benigno y sin repercusión sistémica, así como la ausencia de historia familiar de trastornos hematológicos ni de lesiones similares. Si bien su diagnóstico es histológico, es fundamental una correcta anamnesis y exploración física, a fin de establecer el diagnóstico diferencial con otras enfermedades de clínica superponible, pero que sí presentan repercusión sistémica.

3. EL FUTURO ESCRITO EN LAS MANOS

X. Cubiró, E. Vilarrasa, E. Rozas, C. López, J. Mir y L. Puig

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

Los síndromes paraneoplásicos se caracterizan por la presencia de manifestaciones cutáneas asociadas a neoplasias malignas internas. Su conocimiento es de gran importancia debido a su relevancia diagnóstica y pronóstica.

Presentamos el caso de una paciente de 37 años de edad con único antecedente de epilepsia, que presentaba desde hacía 5 meses hiperpigmentación cutánea de predominio en pliegues y mucosas, aumento de los dermatoglifos palmoplantares, pérdida de peso y astenia. Ante la sospecha de un síndrome paraneoplásico, un síndrome de Addison o una melanosis cutis, se realizaron diferentes pruebas complementarias. En ellas destacaban: niveles de cortisol en sangre y orina normales, y una tumoración anexial derecha con afectación adenopática, sospechosa de malignidad. El análisis anatomopatológico de la tumoración confirmó la existencia de un carcinoma seroso de ovario. Con todos estos hallazgos se llegó al diagnóstico de acantosis nigricans y paquidermatoglifia paraneoplásicas secundarias a carcinoma seroso ovárico estadio IV. En la evolución de la enfermedad, la paciente fue tratada de la neoplasia subyacente mediante cirugía y quimioterapia, con remisión completa. Las lesiones cutáneas solo mejoraron parcialmente por lo que se inició tratamiento con queratolíticos e isotretinoína. Meses más tarde la paciente recayó de su enfermedad oncológica, con empeoramiento de las lesiones cutáneas.

La acantosis nigricans es una dermatosis fundamentalmente secundaria a trastornos metabólicos y obesidad. Un pequeño porcentaje se debe a neoplasias malignas internas típicamente a adenocarcinomas intestinales y pulmón. No obstante, se han descrito también en la literatura tres casos asociados a carcinoma de ovario, como el caso descrito. La fisiopatología se cree que es secundaria a la activación del receptor de epidermal growth factor, induciendo una proliferación epidérmica. Actualmente, no hay ningún tratamiento de elección, sin embargo, se han descrito como tratamientos más efectivos los retinoides y los queratolíticos.

Reunión ordinaria 23 de noviembre 2017. Academia de Ciencias Médicas de Cataluña y Baleares. Barcelona.

1. HIPERQUERATOSIS FOLICULAR

R. Fornons Servent, L. Martínez Molina, A. Talavera Belmonte, M. Bonfill Ortí y A. Jucglà Serra

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

Introducción. El déficit de vitamina A es poco frecuente en nuestro medio y se debe principalmente a causas malabsortivas (cirugía bariátrica, resección intestinal, patología inflamatoria intestinal y déficits enzimáticos) pero también hay algún caso de malnutrición fundamentalmente por trastornos de la conducta alimentaria. Las principales manifestaciones son cutáneas y oftalmológicas. La manifestación cutánea más característica es el frinoderma que se presenta como pápulas foliculares eritematomarrónáceas hiperqueratósicas, algunas con tapones de queratina, agrupadas predominantemente en las zonas extensoras de extremidades, y frecuentemente se acompaña de xerosis, hiperpigmentación y fragilidad del pelo. A nivel oftalmológico lo más característico es la nictalopia y xerofthalmia. Ante un cuadro clínico compatible, la determinación de niveles de vitamina A plasmática confirma el diagnóstico. El tratamiento se realiza con suplementos de vitamina A.

Casos clínicos. Presentamos 3 casos clínicos de esta entidad. Hombre de 51 años con antecedentes de cirugía bariátrica que presenta frinoderma y xerosis. Hombre de 63 años con antecedentes de resección intestinal con síndrome de intestino corto que presenta frinoderma y nictalopia. Mujer de 41 años sin causa aparente de malabsorción que presenta frinoderma, nictalopia y xerofthalmia. En todos los casos se evidenció un déficit de vitamina A en la analítica y los pacientes presentaron mejoría de la clínica cutánea y oftalmológica con los suplementos de vitamina A en pocos meses.

Discusión. El déficit de vitamina A es infrecuente en nuestro medio y es importante conocer las manifestaciones clínicas para poder llegar a un correcto diagnóstico. La clínica cutánea puede ser una de las primeras manifestaciones. Ante lesiones de frinoderma y xerosis es importante solicitar niveles de vitamina A, una valoración oftalmológica y, dado que las principales causas son malabsortivas, valorar la presencia de otros déficits nutricionales. Un correcto diagnóstico y tratamiento puede evitar secuelas irreversibles.

2. DISTROFIA UNGUEAL EN UNA NIÑA DE RAZA NEGRA

X. Fustà Novell, V. Fatsini Blanch, N. Richarz, C. Prat, A. Vicente y M.A. González

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

Introducción. La paquioniquia congénita (PC) es un trastorno de la queratinización de herencia autosómica dominante debido a mutaciones en cinco genes que codifican las queratinas (*KRT6A*, *KRT6B*, *KRT6C*, *KRT16* o *KRT17*).

Caso clínico. Una niña de 3 años originaria de Senegal sin antecedentes patológicos ni familiares y con un desarrollo psicomotor normal fue visitada en Dermatología por distrofia ungueal, de inicio durante el primer año de vida y empeoramiento progresivo. A la exploración física se observaba una marcada hiperqueratosis subungueal, con discoloración marrónácea en las 20 uñas. Presentaba además lesiones compatibles con leucoplasia en los bordes laterales de la lengua y en la mucosa yugal e hiperqueratosis folicular en las extremidades. La sudoración, el pelo y los dientes eran normales. Dos cultivos micológicos ungueales resultaron negativos. Se realizó un estudio gené-

tico con secuenciación de los cinco genes asociados a PC objetivando una mutación de sentido anómalo (c.541-1G>C) en el gen *KRT6A*, la cual no se encontró en el estudio de los padres. El diagnóstico final fue PC por mutación *de novo* en el gen *KRT6A*.

Discusión. La PC es una genodermatosis infrecuente caracterizada por distrofia ungueal (signo más precoz y frecuente) y queratodermia plantar dolorosa de inicio con la deambulación. Puede asociar de forma variable leucoqueratosis oral, queratodermia palmar, hiperqueratosis folicular, lesiones quísticas y dientes natales. Se ha observado un importante solapamiento fenotípico entre los diferentes genotipos de PC. Los casos debidos a mutaciones en *KRT6A* suelen presentar una clínica más precoz y grave, asociando con mayor frecuencia leucoqueratosis oral, mientras que los debidos a *KRT17* asocian lesiones quísticas y dientes natales con mayor frecuencia. La ausencia de alteraciones del pelo y de los dientes y un desarrollo psicomotor normal ayudan a distinguir esta entidad de otros síndromes que cursan con distrofia ungueal en la edad pediátrica.

Ponencias

1. PATRONES DE ECCEMA SEGÚN LA LOCALIZACIÓN. ¿CUÁNDO SOSPECHAR UNA DERMATITIS ALÉRGICA DE CONTACTO?

G. Melé

Hospital Universitari Sagrat Cor. Barcelona. España.

La dermatitis de contacto alérgica (DCA) es una patología cada vez más prevalente que habitualmente se manifiesta clínicamente como lesiones eczematosas. El diagnóstico se debe realizar con una minuciosa anamnesis y exploración física, y se puede confirmar mediante las pruebas epicutáneas las cuales requieren de un entrenamiento para interpretar de forma correcta. El objetivo de esta ponencia es describir los diferentes patrones clínicos de la DCA dependiendo de su localización. Se hace hincapié en zonas anatómicas más sensibles como la cara, los párpados o el cuello, así como el patrón que puede producir el níquel, un alérgeno que causa hipersensibilidad frecuentemente y que por su ubicuidad puede producir una DCA en diferentes zonas del cuerpo. También se describen patrones clínicos en localizaciones como las manos y los pies, en las que el eccema es muy habitual. Identificar estos patrones permitirá realizar un correcto diagnóstico diferencial con otros procesos tales como la dermatitis atópica, la dermatitis seborreica o el eccema de contacto irritativo entre otros. El conocimiento de dichos patrones también será de utilidad para poder identificar el posible alérgeno y su forma de aplicación.

Reunión ordinaria 14 diciembre 2017. Academia de Ciencias Médicas de Cataluña y Baleares. Barcelona

1. NÓDULO ASINTOMÁTICO EN EL PENE

C. Paret-Sanz^a, M. Iglesias-Sancho^a, N. Pérez-Muñoz^b y M. Salleras Redonnet^a

^aDepartamento de Dermatología. ^bDepartamento de Dermatopatología. Hospital Universitari Sagrat Cor. Barcelona. España.

Presentamos el caso de un varón de 87 años, con múltiples antecedentes personales bajo tratamiento médico crónico, sin antecedentes personales ni familiares de melanoma, que consulta a

Dermatología por una lesión asintomática en el pene de varios meses de evolución. A la exploración destaca un nódulo eritematoso de superficie erosionada, rosada y con pigmentación en la base, de aproximadamente 1cm. No presentaba otras alteraciones cutáneas y la palpación de adenopatías es negativa. Se realiza una biopsia excisional que concluye un melanoma maligno de glánde de Breslow 2,2; ulcerado, con invasión linfovascular y 6 mitosis por mm². En comité oncológico se decide realizar penectomía parcial, biopsia de ganglio centinela y PET-TAC corporal. El paciente rechaza la realización de ganglio centinela y cirugía y finalmente se le realiza una ampliación de 0,5 cm. El PET-TAC no demostró alteraciones. El paciente falleció 4 años después, por shock séptico en contexto de neumonía, permaneciendo hasta la fecha libre de enfermedad. El melanoma de pene es una entidad poco frecuente, que representa aproximadamente el 1,4 % de tumores malignos de pene, y representa un reto tanto diagnóstico como terapéutico. No existen guías clínicas estandarizadas y consensuadas. Aportamos un nuevo caso de melanoma maligno de pene que a pesar de los datos histológico de mal pronóstico y no realizar el tratamiento óptimo presentó buena evolución.

2. LESIONES MORFEIFORMES TRAS UN TRASPLANTE DE PRECURSORES HEMATOPOYÉTICOS DE HERMANO HLA IDÉNTICO

M. Munera, I. Bielsa, M.J. Fuente, V. Morillas y C. Ferrándiz

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

Introducción. Las manifestaciones cutáneas de la enfermedad del injerto contra el receptor (EICR) crónica, presentes en hasta el 70% de los casos, pueden cursar con esclerosis superficial o profunda (10-30%) o sin ella (70-90%), en forma de poiquilodermia o liquen plano. La esclerosis profunda y extensa en el contexto de donante HLA idéntico es infrecuente y supone un reto terapéutico.

Caso clínico. Varón de 54 años remitido por presentar una EICR crónica cutánea de tres meses de evolución, refractaria a prednisona y sirolimus. Dos años antes había recibido un trasplante de precursores hematopoyéticos de hermano HLA idéntico, con desarrollo en el mes siguiente de una EICR aguda. A la exploración destacaba una induración extensa de la piel del tronco y las extremidades, con limitación de la flexo-extensión de los dedos de ambas manos. En los análisis presentaba ANA positivos (1/320) con patrón nucleolar y en la biopsia se observaron hallazgos compatibles con morfea. Se inició fototerapia con PUVA asociada al tratamiento inmunosupresor.

Discusión. La EICR crónica es la primera causa de morbimortalidad sin considerar la recidiva. La clínica cutánea permite a menudo el diagnóstico definitivo. La afectación de >50% de la superficie corporal y la presencia de ANA con patrón nucleolar (35%), como ocurrió en nuestro caso, implican un pronóstico adverso. Más del 50% de los casos no responderá al tratamiento de primera línea con corticoides sistémicos. No existe una terapia estándar de segunda línea y está limitada por sus efectos adversos. Las distintas manifestaciones cutáneas podrían responder a metotrexato, rituximab y fotoféresis extracorpórea, entre otros, con respuestas globales de hasta el 60-80%. Imatinib es particularmente eficaz en las formas con fibrosis. La fototerapia, con PUVA en las lesiones escleróticas y UVB-BE en las no escleróticas, supone una alternativa segura, dirigida a la piel, aunque de eficacia no claramente demostrada.

3. TRATAMIENTO DEL LUPUS ERITEMATOSO CUTÁNEO CON BELIMUMAB

X. Bosch-Amate, A. Combalía, P. Giavedoni, G. Espinosa^b y J.M. Mascaró

^aServicio de Dermatología. ^bServicio de Enfermedades Autoinmunes Sistémicas. Hospital Clínic de Barcelona. Universitat de Barcelona. Barcelona. España.

El tratamiento del lupus eritematoso cutáneo (LEC) que no responde a corticoides tópicos y medidas generales se basa en antipalúdicos, corticoides sistémicos y fármacos inmunosupresores. Existe un pequeño grupo de pacientes que no responde a estos tratamientos y que presentan un control difícil de la enfermedad. El belimumab es un inhibidor del factor estimulador de los linfocitos B (BLyS o BAFF) recientemente aprobado para el tratamiento del lupus eritematoso sistémico (LES). Presentamos los casos de dos pacientes con LEC sin criterios de LES con buena respuesta al belimumab. El primer caso es un varón de 47 años con LEC crónico discoide de 8 años de evolución que ha recibido múltiples tratamientos inmunosupresores a dosis altas sin controlar por completo la enfermedad cutánea, presentando múltiples brotes de lesiones con tendencia a erosionarse y sobreinfectarse. El segundo caso es una mujer de 36 años diagnosticada de LEC subagudo y perniosis lúpica en manos y

pies de 11 años de evolución que también ha recibido diferentes tratamientos inmunosupresores a altas dosis, presentando como complicaciones de los mismos una osteopenia diagnosticada por densitometría ósea y un herpes zóster de la primera rama del trigémino, persistiendo además sus lesiones cutáneas. Ante el difícil manejo de ambos casos de LEC se solicitó un uso de belimumab fuera de indicación a la pauta habitual de 10mg/kg EV los días 0, 14 y 28, y después cada 4 semanas. El primer caso no ha presentado lesiones activas con belimumab, pudiéndose disminuir la dosis de inmunosupresores y suspender la prednisona hace 10 meses. El segundo caso ha mejorado del LEC subagudo persistiendo una leve perniosis, aun así se han disminuido la prednisona y los otros inmunosupresores. Concluimos que el belimumab parece un tratamiento efectivo y bien tolerado en LEC, siendo además un importante ahorrador de corticoides y otros inmunosupresores.