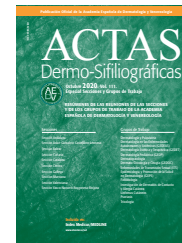




# ACTAS Derma-Sifiliográficas

www.actasdermo.org



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

### Reunión Anual de la Sección Andaluza de la Academia Española de Dermatología y Venerología Cádiz, 22-23 de marzo de 2019

#### Casos clínicos

##### 1. EL DR. RODOLFO DEL CASTILLO. UN GADITANO EN CÓRDOBA

J.C. Moreno Giménez<sup>a</sup> y J.C. Fernández Roldán<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Catedrático jubilado de Dermatología. Universidad de Córdoba.

<sup>b</sup>FEA de Dermatología jubilado. UGC de Dermatología. Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba. España.

Era don Rodolfo del Castillo y Quartiellerz un prestigioso médico nacido en Cádiz (1850) que ejerció gran parte de su profesión en Córdoba. Aunque su especialidad era la oftalmología, se consagró como un experto cirujano. Pertenecía a una familia de médicos prestigiosos, su primo el dr. del Toro y Quartiellerz (1842-1915), con el que empezó a trabajar, fue además de oftalmólogo y otorrinolaringólogo, alcalde de Cádiz. El dr. del Castillo fue considerado como una persona de gran inquietud y conocimiento como publica en su perfil el Almanaque de Medicina y Farmacia 1887: "...De imaginación meridional, es activo y entusiasta por todos los elementos de la ciencia, y su entusiasmo por conocer los progresos en sus fuentes le hacen concurrir a los congresos nacionales y extranjeros, visitar las clínicas de otros países y estrechar sus relaciones con los hombres más eminentes de las ciencias...". Fue el creador de dos revistas: *Anales de Oftalmología* y *La Andalucía Médica*. Esta última se publica en Córdoba entre 1876 y 1892, siendo la primera revista que incluye fotografías clínicas. Cuenta con la colaboración de prestigiosos médicos cordobeses (Ricardo Guijo y Garmendía, Genaro Lacalle y Cantero, Rafael Vázquez Sanz...), de otros lugares de España (catedráticos de la Facultad de Medicina de Granada: D. Juan Creus y D. Antonio Gómez Torres; y de la de Barcelona, D. Juan Giné i Partagás), así como extranjeros (dres. Ferrand, Duval, Tardier, Roussein y Gauchet). Las fotografías se incluyen en los tres primeros años, siendo un total de 26. La mayoría son quirúrgicas (cáncer encefaloide de la cara, carcinoma escirroso de la mama, carcinoma de maxilar, angioma...) y algunas puramente dermatológicas (prurigo generalizado de fondo herpético, sifilide tubérculo-costrosa seca de la cara, lupus tubérculo-serpiginoso de la nariz...). Cada caso clínico está enriquecido con una exhaustiva historia clínica, tratamiento y evolución. Sin duda la *Andalucía Médica* fue un

hito, a pesar de su desconocimiento, en la historia de las publicaciones médicas en general y de la dermatología en particular.

##### 2. EL 606 EN CÁDIZ

M. Linares Barrios, C. Collantes Rodríguez, I. Villegas Romero, S. Valenzuela Ubiña y D. Jiménez Gallo

UGC Dermatología médico-quirúrgica y Venereología. Hospital Universitario Puerta del Mar. Cádiz. España.

**Antecedentes y objetivos.** A finales de siglo XIX e inicio del siglo XX se producen los principales hitos que cambiarán el enfoque de la sífilis descubriendo su agente causal así como diferentes métodos diagnósticos. En este entorno, Paul Ehrlich comunicó en abril de 1910 en Wiesbaden en el XXVII Congreso alemán de Medicina interna el descubrimiento del fármaco antisifilítico más deseado. Se trataba del dioxidiaminoarsenobenzol, también conocido como 606 por ser este el número de experimentos con el que se llegó a su descubrimiento.

**Métodos.** A continuación de este revolucionario hallazgo se produjo una peregrinación de médicos de todo el mundo que llegaban a Frankfurt para conocer de cerca los beneficios del "606". La Junta de Ampliación de Estudios envió al sifilógrafo Juan de Azúa Suárez y al químico José Casares Gil a Alemania para estudiar las propiedades, aplicaciones y valor terapéutico del "606". El doctor Alberto Bandelac, comisionado por el rey por el gran interés de este en la enfermedad, obtuvo muestras directamente de Ehrlich que se utilizaron en diferentes enfermos en Madrid en septiembre de 1910.

**Resultados.** El 606 se extendió como la espuma por toda Europa, siendo administrado por primera vez por el doctor Cañadas en el Hospital de Mora de Cádiz según cuenta *La Correspondencia de España*, en su número del 24 de diciembre de 1910 en su página 6. Los primeros pacientes tratados fueron un albañil de veintisiete años y una enferma que también debía ser atendida y que huyó al observar los preparativos. Posteriormente el fármaco se comenzó a dispensar y administrar en La "Botica del Corralón" fundada en 1818 y que existe hasta nuestros días. A ella acudía toda clase de enfermos, pero, sobre todo, los afectados de enfermedades venéreas. El 30 de abril de 1911, cuatro meses después de la llegada del fármaco a Cádiz, se abrió el café cantante "el 606", que adquirió gran fama

situado frente a la farmacia donde los avariosos asistían antes o después de recibir los tratamientos antivenéreos.

**Conclusiones.** Recientemente este centenario establecimiento situado en el barrio de la Viña de Cádiz ha cambiado de nombre y actividad, perdiéndose una de las pocas referencias a la historia de este esperanzador fármaco que cambió la vida de miles de personas y uno de los pocos cafés mundiales con nombre dermatológico. Sirva esta comunicación para que esta historia no caiga en el olvido.

### 3. IMPORTANCIA DEL “HÔPITAL SAINT-LOUIS” EN EL NACIMIENTO Y DESARROLLO DE LA DERMATOLOGÍA

J.I. Galvañ Pérez del Pulgar<sup>a</sup> y J.I. Galvañ Pozo<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Centro Privado de Dermatología. “Dermachat”. Málaga. España.

<sup>b</sup>Hospital Regional Universitario. Dijon. Francia.

Aunque la mayor parte de las enfermedades de la piel han sido tratadas durante muchos siglos por cirujanos o simples curanderos, hasta finales del siglo XVIII no se inicia la Dermatología como ciencia médica y un hospital que resultará clave en su desarrollo será “L’Hôpital Saint-Louis”. Para promover la construcción del hospital tuvieron que producirse varias epidemias de peste que finalmente convencieron a Enrique IV para firmar un edicto en 1607 para la construcción del hospital. En 1803 es nombrado Jean Louis Alibert médico de “L’Hôpital Saint-Louis”, abriéndose de esta manera la puerta a una lista de grandes dermatólogos del siglo XIX que fueron dejando huella en este histórico hospital, Bielt, Cazenave, Lugol, Gibert, Devergie, etc. En 1889 con ocasión del primer congreso internacional de Dermatología y Sifilografía se inauguró el museo del Hôpital Saint-Louis obra de Lailler, aunque el pionero en la creación del museo de moldes de cera fue Devergie. La colección completa que vemos en la actualidad se compone de más de cuatro mil moldes de cera. La vocación didáctica inicial del museo de “moulages” fue sustituida por la fotografía, más fácil de almacenar y manipular, aunque el realismo de los moldes lo hacen objeto de una contemplación mórbida. En el mismo edificio del museo se encuentra la biblioteca Henri Feulard que contiene obras desde el siglo XVII. Iremos descubriendo innumerables dermatólogos históricos que pasaron por el Saint Louis en estos 400 años de existencia como Bazin, Hardy, Cazenave, Besnier, Fournier, Darier, Civatte, Gougerot o Degos cuya obra “*Dermatologie*” ha sido utilizada como libro de consulta durante décadas por dermatólogos de todo el mundo. La tradición dermatológica del hospital ha continuado hasta nuestros días cuya actividad científico-asistencial en la actualidad es realizada en el nuevo edificio creado para este fin. La enseñanza de sus maestros ha llenado el mundo de alumnos, siendo su renombre universal. No se puede entender la Dermatología sin conocer su historia.

### 4. SÍNDROME H

A. Perea Polak<sup>a</sup>, D.J. Godoy Díaz<sup>a</sup>, B. Romero Madrid<sup>b</sup>, A. Andamoyo Castañeda<sup>a</sup> y A. Vera Casaño<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología. <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Regional Universitario de Málaga. Málaga. España.

**Caso clínico.** Niño de 12 años de edad, procedente de Melilla de forma ilegal, con una edad real de 18 años, que presentaba desde los 2 años de edad diabetes mellitus tipo 1 con mal control metabólico. En Melilla tuvo múltiples ingresos hospitalarios. No antecedentes familiares de interés. En seguimiento por parte de Endocrinología pediátrica por su diabetes mellitus, así como hepatoesplenomegalia, retraso estatoponderal y facies cushingoides, siendo diagnosticado de síndrome de Mauriac. Es remitido a Dermatología pediátrica por lesiones en miembros inferiores de años de evolución, con sospecha de dermopatía diabética. A la exploración presentaba máculas amarillento-parduzcas en mitad inferior de

ambas piernas que clínicamente eran compatibles con la sospecha diagnóstica. Sin embargo, llamaba la atención la presencia de placas hiperpigmentadas con hipertrichosis así como esclerosis de la piel a nivel de muslos y parte inferior del abdomen, respetando las rodillas y pliegues inguinales. Además el paciente presentaba hipogonadismo y manos en garras que no concordaban con el síndrome de Mauriac ni la dermopatía diabética. El paciente estaba en seguimiento por múltiples especialidades, destacando la presencia de insuficiencia tricuspídea y pulmonar así como calcificaciones en los núcleos de la base. Se realizó biopsia cutánea de una de las lesiones en la parte superior del muslo donde se apreciaba acantosis epidérmica con aumento de la pigmentación, así como fibrosis del tejido celular subcutáneo con infiltrado inflamatorio compuesto por células plasmáticas e histiocitos (CD86+). Con el resultado de la biopsia y la presencia de hiperpigmentación con hipertrichosis, hipogonadismo, hepatoesplenomegalia, retraso estatoponderal, anomalías cardíacas y diabetes mellitus, llegamos al diagnóstico de síndrome H. Seguimos al paciente durante meses, requiriendo varios ingresos por cetoacidosis diabética, entrando en coma en uno de esos ingresos y falleciendo. En la necropsia realizada, se apreciaba un infiltrado mixto de células plasmáticas e histiocitos, no solo a nivel cutáneo, sino también en tejido adiposo pericárdico, periadrenal y perirrenal. Se confirmó el diagnóstico con estudio genético, siendo positivo para el gen SLC29A3.

**Discusión.** Recientemente se ha clasificado el síndrome H dentro de las enfermedades autoinflamatorias, concretamente dentro de los síndromes histiocítico-macrofágicos. Se debe a mutaciones en el gen SLC29A3 que codifica un transportador de nucleósidos y cuya consecuencia es una infiltración de diferentes órganos por parte de histiocitos. Esa infiltración produce múltiples manifestaciones clínicas, tanto cutáneas como sistémicas. A nivel cutáneo, destaca la presencia en miembros inferiores y abdomen de placas hiperpigmentadas con hipertrichosis y esclerosis que característicamente respetan las rodillas. Además se puede asociar una descamación ictiosiforme. El nombre de síndrome H proviene de los hallazgos clínicos que se dan en esa entidad: Hiperpigmentación, Hipertrichosis, Hiperglucemia (diabetes mellitus), pérdida auditiva (*Hearing loss*), Hepatoesplenomegalia, anomalías cardíacas (*Heart anomalies*), Hipogonadismo, Hallux valgus y baja estatura (*low Height*). A nivel histológico, se aprecia una hiperpigmentación de la capa basal con acantosis e hiperplasia, así como una marcada fibrosis a nivel de dermis profunda y tejido celular subcutáneo, acompañado por infiltrado de histiocitos pequeños con citoplasma claro (CD68+, S100+, CD1a-). El síndrome H es una rara genodermatosis con una herencia autosómica recesiva cuyas manifestaciones más frecuentes son las cutáneas, seguidas por la pérdida auditiva neurosensorial, si bien con el paso del tiempo llega a afectar múltiples órganos, de ahí la importancia del dermatólogo para la sospecha y el diagnóstico precoz de esa enfermedad.

### 5. LUPUS PANICULITIS LINEAL INFANTIL

A. Andamoyo Castañeda, A. Perea Polak, D.J. Godoy Díaz, B. Moyano Almagro, A. Vera Casaño y L. Martínez Pilar

UGC de Dermatología. Hospital Regional Universitario de Málaga. Málaga. España.

**Antecedentes y objetivos.** Comunicamos un caso de lupus eritematoso profundo de configuración lineal en edad pediátrica.

**Caso clínico.** Varón de diez años de edad derivado por lesión en brazo derecho de seis meses de evolución. Clínicamente presentaba una placa eritematosa infiltrada de aspecto fibromatoso, dura al tacto, caliente en zona proximal del brazo derecho. El estudio ecográfico mostró un engrosamiento marcado de la grasa subcutánea con aumento de ecogenicidad desde la raíz del brazo hasta la muñeca. Se realizó una analítica completa, incluyendo perfil autoinmune con resultados anodinos. La biopsia de la lesión fue compatible con panicul-

litis lúpica. Se realizó tratamiento con hidroxiclороquina junto a prednisona durante tres semanas con remisión parcial de la lesión y aparición de nódulos; posteriormente se administró hidroxiclороquina durante tres meses más con desaparición completa de la lesión, presentando lipoatrofia residual en la actualidad.

**Discusión.** La paniculitis lúpica o lupus eritematoso profundo es una forma infrecuente de lupus eritematoso que afecta al 2-5% de los pacientes. La forma lineal es aún más rara, con pocos casos descritos en la literatura. Se presenta en niños y adolescentes, siendo el primer caso pediátrico descrito por Tada. Las manifestaciones cutáneas consisten en nódulos firmes, persistentes, bien delimitados confluyentes en placas cubiertas por piel normal, que siguen las líneas de Blaschko y al curar dejan lipoatrofia. Las lesiones se localizan más frecuentemente en brazos. La histología de esta entidad consiste en un infiltrado de linfocitos que se agregan en centros foliculares en los lobulillos y septos extendiéndose a dermis profunda, siendo diagnóstico de paniculitis lúpica la degeneración hialina, calcificación y agregados linfoides. Los tratamientos más utilizados en edad pediátrica son los corticoides y antimaláricos, aunque se han empleado diversos inmunomoduladores. El pronóstico es favorable con bajo riesgo de progresión sistémica.

## 6. EL DERMATÓLOGO COMO PUNTO DE INFLEXIÓN: A PROPÓSITO DE TRES CASOS DE ICTIOSIS CONGÉNITA

P. Luque Varela, E. Herrera Acosta, G.G. Garriga Martina, M.S. Contreras Steyls y E. Herrera Ceballos

*Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Virgen de la Victoria. Málaga. España.*

**Introducción.** Las ictiosis son trastornos hereditarios de la queratinización en los que la barrera cutánea se encuentra defectuosa. Más allá del diagnóstico y el tratamiento, las ictiosis conllevan un enorme impacto en la salud del paciente y suponen una mella incuantificable en la calidad de vida de los pacientes que la sufren, así como de sus cuidadores. Presentamos tres casos de ictiosis en los que el dermatólogo ha servido como punto de inflexión no solo en el diagnóstico y seguimiento de la enfermedad, sino en el apoyo y tratamiento de las posibles complicaciones asociadas a estas genodermatosis.

**Caso clínico 1.** Mujer de 18 años proveniente de la India. Sus padres refieren que nació envuelta en una membrana que posteriormente reveló piel eritematosa junto con ectropión y eclabio. Con el tiempo las lesiones se tornaron descamativas, presentando por todo el tegumento escamas de color marrónáceo. Nunca había realizado tratamiento y se encontraba aislada de la sociedad por motivo de su piel. Con el diagnóstico de ictiosis laminar, se realizó un exhaustivo estudio a nivel neurológico, oftalmológico y esquelético, evidenciándose un marcado raquitismo. Se instauró tratamiento con vitamina D y acitretino, experimentando la paciente una enorme mejoría del cuadro cutáneo y sistémico.

**Caso clínico 2.** Mujer de 35 años diagnosticada de ictiosis laminar en tratamiento con acitretino desde la adolescencia. Lo interrumpió hace cinco años para quedarse embarazada, hecho que consiguió tres años más tarde. Retornó al tratamiento con acitretino hace dos años con buena respuesta. Refería gran malestar debido al ectropión que sufría. Se realizó cirugía del ectropión por medio de dos injertos meticulosamente medidos, extraídos de región retroauricular. Tras postoperatorio, la paciente experimenta mejoría de su sintomatología, permitiendo la oclusión palpebral completa y sin complicaciones locales.

**Caso clínico 3.** Mujer de 55 años diagnosticada desde la pubertad de eritrodermia ictiosiforme congénita. Refiere que la enfermedad tiene un enorme impacto en su capacidad para relacionarse, con una autoestima baja y sentimiento de angustia vital. Comienza tratamiento con acitretino oral, además de ser derivada a Unidad de Salud Mental de referencia donde inician tratamiento con ISRS, con

mejoría franca de su clínica cutánea y también mejoría de la sintomatología depresiva.

**Conclusión.** En estos tres casos hemos podido aprender el importante papel que tiene el dermatólogo no solo en el diagnóstico de las ictiosis, sino en el despistaje de posibles comorbilidades y/o complicaciones asociadas a la enfermedad y el tratamiento de las secuelas que experimentan estos pacientes a lo largo de su vida. El paciente con ictiosis y el dermatólogo deben ir de la mano para paliar el sufrimiento desde el comienzo de la vida y conseguir la menor discapacidad acumulada por motivo de la enfermedad.

## 7. DISFUNCIÓN ERÉCTIL Y DISARTRIA: ¿Y SI LE PREGUNTAMOS AL DERMATÓLOGO?

P.J. Gómez Arias<sup>a</sup>, B. Baleato Gómez<sup>a</sup>, J.L. Hernández Romero<sup>a</sup>, J.L. Sanz Cabanillas<sup>a</sup>, A. Sanz Zorrilla<sup>b</sup>, M.C. Ladehesa Pineda<sup>c</sup>, A.B. Jiménez Morales<sup>d</sup> y A. Vélez García-Nieto<sup>a</sup>

*<sup>a</sup>UGC de Dermatología Médico-Quirúrgica y Venereología. <sup>b</sup>UGC de Anatomía Patológica. <sup>c</sup>UGC de Radiodiagnóstico. <sup>d</sup>UGC de Medicina Interna. Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba. España.*

**Caso clínico.** Paciente varón de 36 años sin antecedentes médicos de interés que consulta por disfunción eréctil y disartria de instauración progresiva asociados a la aparición de lesiones asintomáticas en antebrazos y dolor en rodilla derecha de cuatro meses de evolución. Se llevaron a cabo pruebas de función hipofisaria con el resultado de hipogonadismo hipogonadotropo y diabetes insípida. En RMN se evidenció infundibulitis granulomatosa. Para completar el estudio se efectuó TC toracoabdominal que mostraba periaortitis. En gammagrafía ósea se apreciaba hipercaptación en cóndilo femoral derecho. Se descartó la presencia de tuberculosis activa, VIH, sífilis, sarcoidosis, discrasia sanguínea, infección diseminada -bacteriana, vírica, protozoaria o fúngica-, proceso reumatológico o neoplasia sólida. Las lesiones cutáneas fueron imprescindibles para el diagnóstico. El paciente presentaba un xantelasma y pápulas amarillentas de borde hemorrágico completamente asintomáticas distribuidas por espalda y extremidades superiores. La biopsia punch de una de ellas reveló la presencia de una colección nodular bien delimitada de histiocitos CD1a- CD68+ y células gigantes multinucleadas en la dermis. Dados los hallazgos clínicos y anatomopatológicos se efectuó el diagnóstico de enfermedad de Erdheim-Chester y fue remitido a Hematología para tratamiento con interferón alfa ± vemurafenib.

**Discusión.** La enfermedad de Erdheim-Chester es una histiocitosis de células no Langerhans muy rara que produce infiltración xantogranulomatosa de los tejidos por histiocitos CD1a- CD68+. La enfermedad se puede manifestar como xantelasmas, proptosis orbitaria, periaortitis, diabetes insípida, afectación metafisaria de huesos largos, síntomas neurológicos, adenopatías, infiltración de la fascia de Gerota o derrame pericárdico. La PET/TC puede utilizarse para el estudio de extensión de la misma. Se han ensayado varios tratamientos con resultados diversos: interferón alfa, vemurafenib, etopósido, metotrexate, vinblastina o radioterapia a dosis bajas. La supervivencia según algunas series se sitúa en un 67% a los 6 años. En la mayoría de los grupos estudiados, la clínica neurológica aca-reaba peor pronóstico.

## 8. LOS CASOS DE LA CASA (CASI) NUNCA SON QUERATOSIS SEBORREICAS

P. Cordero Romero<sup>a</sup>, M.A. Ronco Poce<sup>a</sup>, A.I. Sánchez del Campo<sup>a</sup>, J. González Cantón<sup>b</sup> y V. Porrás Hidalgo<sup>b</sup>

*<sup>a</sup>Servicio de Dermatología. <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Infanta Elena. Huelva. España.*

**Caso clínico.** Presentamos el caso de un paciente varón de 30 años de edad que consultó por hinchazón hemilabial izquierda de 10 años

de evolución. Como antecedente destacaba una enfermedad de Crohn de 10 años de evolución en tratamiento con ustekinumab tras fracaso a adalimumab. A la exploración se apreciaba un edema hemilabial izquierdo, con gran componente inflamatorio y formación de costras serosas en superficie, muy doloroso a la palpación y de consistencia elástica. Había aumento de temperatura local, pero no se palpaba pulso ni tampoco masas. Realizamos una biopsia en huso y remitimos la muestra a los servicios de Anatomía Patológica y Microbiología y, además, solicitamos una resonancia magnética (RM) facial, una placa de tórax y una analítica con autoinmunidad y enzima convertidora de angiotensina (ECA). En la anatomía patológica se observaron granulomas mal definidos no caseificantes en dermis, con células gigantes multinucleadas y denso infiltrado linfoplasmocitario, con tinciones PAS, Grocott y Ziehl Nielsen negativas, compatible con dermatosis granulomatosa. El análisis microbiológico fue negativo para cultivo de micobacterias y de hongos, y la tinción de auramina no reveló la presencia de bacilos ácido-alcohol resistentes. En la RM se observó una lesión de partes blandas, mal definida, en la región del surco nasogeniano, que se encontraba en contacto con el hueso maxilar, sin infiltración ni destrucción del mismo. La autoinmunidad fue negativa y la ECA estaba en rango normal. Todos estos hallazgos fueron compatibles con el diagnóstico de granulomatosis orofacial (GOF) en el contexto de una enfermedad de Crohn. Tras consultar con Medicina Digestiva, decidimos iniciar tratamiento con prednisona oral, realizando posteriormente una infiltración local de triamcinolona y asociación a azatioprina.

**Discusión.** La GOF se caracteriza por la presencia de edema blando e indoloro de partes blandas en la región maxilofacial, sobre todo en labios. Puede presentarse como un cuadro monosintomático local, tanto de origen idiopático (síndrome de Melkersson-Rosenthal y queilitis granulomatosa) como de origen primario (cuerpos extraños, fenómenos de hipersensibilidad retardada e infecciones), así como puede estar asociada a patología sistémica (enfermedad de Crohn y sarcoidosis). El tratamiento de la GOF asociada a enfermedad Crohn puede realizarse con inyecciones intralesiones de triamcinolona, mejorando notablemente su calidad de vida, si bien es cierto que la mayoría de los pacientes, a diferencia del nuestro, responden a fármacos biológicos. Presentamos el caso de un paciente con enfermedad de Crohn de 10 años de evolución y GOF resistente a fármacos biológicos que fue controlada con triamcinolona intralesional.

## 9. PILOMATRICOMAS MÚLTIPLES COMO MARCADOR CUTÁNEO DE LA DISTROFIA MIOTÓNICA O ENFERMEDAD DE STEINERT: PRESENTACIÓN DE UN CASO

J. Martín Vera<sup>a</sup>, J.B. Repiso Jiménez<sup>a</sup>, C. Romero Gómez<sup>b</sup>, C. García Harana<sup>a</sup>, C. Salas Márquez<sup>a</sup>, D. Rodríguez Barón<sup>a</sup> y M. de Troya Martín<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología M-Q y Venereología. <sup>b</sup>Servicio de Medicina Interna. Hospital Costa del Sol. Marbella. Málaga. España.

**Introducción.** El pilomatricoma es un tumor anexial benigno relativamente frecuente, que suele aparecer como lesión única y habitualmente en la infancia. Sin embargo, la aparición de múltiples pilomatricomas es rara en la edad adulta y se ha descrito su asociación con varias enfermedades, entre ellas la distrofia miotónica (DM).

**Caso clínico.** Varón de 65 años con antecedentes de trastorno de conducción cardíaca con necesidad de implantación de terapia de resincronización y seudofaquia bilateral. En seguimiento por Dermatología por múltiples pilomatricomas en diferentes localizaciones que habían aparecido en la tercera década, por los cuales había sido intervenido en varias ocasiones en nuestro servicio. Tras revisar el caso y ante la aparición de nuevas lesiones se deriva a Medi-

cina Interna para su estudio con la sospecha de una posible DM. Ante una historia de anorexia marcada, debilidad muscular, bradipnea y cambio de voz desde hacía tres años y una hipotrofia de la musculatura temporal y maxilar con caída del labio inferior, voz gangosa, amiotrofia y miotonía de ambas eminencias tenares en la exploración, se estableció el diagnóstico de DM tipo I o enfermedad de Steinert.

**Discusión.** Los pilomatricomas son tumores cutáneos benignos con diferenciación hacia la porción matricial del folículo piloso normal. Suelen aparecer en pacientes sanos en la infancia y como lesión única asintomática en cuero cabelludo, cara y cuello. Sin embargo, se ha asociado la aparición de múltiples pilomatricomas con enfermedades sistémicas como el síndrome de Gardner, y especialmente la DM. La DM es una enfermedad multisistémica caracterizada por afectación muscular, ocular y cardíaca, entre otros. Su herencia es autosómica dominante, debida a la expansión de trinucleótidos CTG. El diagnóstico suele ser clínico, confirmándose con test genético. Los pilomatricomas pueden aparecer antes o después del diagnóstico de la DM, siendo el diagnóstico en nuestro caso bastante tardío. Aunque la DM no tiene tratamiento específico, su diagnóstico precoz puede permitir consejo genético, tratamiento precoz de los síntomas y seguimiento para evitar complicaciones.

## 10. ERITEMA NECROLÍTICO MIGRATORIO NO ASOCIADO A GLUCAGONOMA: 2 CASOS

A. Barranquero Fernández, N. López Navarro, P. Navarro Guillamón, V. Flores Secilla y E. Herrera Ceballos

Servicio de Dermatología. Hospital Clínico Universitario Virgen de la Victoria, Málaga. España.

**Introducción.** El eritema necrolítico migratorio (ENM) es una dermatosis infrecuente, que clínicamente se manifiesta como una erupción maculopapulosa con tendencia al crecimiento centrífugo. Esta entidad se ha asociado clásicamente al glucagonoma (un tumor poco frecuente de los islotes pancreáticos). Por ello, el ENM habitualmente tiene un origen paraneoplásico desarrollando el llamado "síndrome del glucagonoma", con la tríada característica de diabetes mellitus, ENM y pérdida de peso. Sin embargo, en raras ocasiones se han descrito casos de esta erupción en pacientes sin este típico origen, denominándose a veces "síndrome de seudoglucagonoma". Varias patologías se han asociado a este síndrome: la malabsorción intestinal (enfermedad celíaca), cirrosis hepática, enfermedad inflamatoria intestinal (enfermedad de Crohn), pancreatitis crónica y algunos tumores malignos (carcinoma de células pequeñas de pulmón, neoplasias intestinales...y otros). Presentamos 2 casos de pacientes con eritema necrolítico migratorio no asociado a glucagonoma.

**Caso clínico 1.** Mujer de 83 años con antecedentes de adenocarcinoma de endometrio con metástasis pulmonares en cuidados paliativos. Presenta cuadro cutáneo de meses de evolución que se inició en miembros superiores a modo de pápulas agrupadas en placas de morfología anular. En la biopsia cutánea se observan hallazgos sugestivos de eritema necrolítico migratorio.

**Caso clínico 2.** Varón de 57 años, fumador y bebedor activo que comienza con lesiones erosionadas en miembros inferiores hace 2 meses que han ido creciendo de forma centrífuga, asociado a pérdida de peso de origen desconocido. En analítica sanguínea se objetiva anemia macrocítica y déficit vitamínico. La biopsia cutánea es compatible con ENM de origen carencial. Tras un estudio sistémico del paciente se detecta hepatopatía alcohólica (estadio cirrótico) y carcinoma faríngeo avanzado.

**Conclusión.** A pesar de ser una dermatosis infrecuente, el ENM puede ser la primera manifestación clínica del glucagonoma o de otra entidad etiológica. Por ello, debemos incluirlo en nuestro diagnóstico diferencial y realizar un estudio exhaustivo del paciente en caso de sospecharlo. Hemos presentado a 2 pacientes con ENM no



asociado a glucagonoma, de etiología multifactorial. Podemos postular que la hepatopatía alcohólica (en uno de los casos) y el aporte nutricional inadecuado por disminución de apetito y estado catabólico del paciente secundario a las neoplasias (en ambos casos) podrían ser los principales factores etiológicos.

## 11. EL SIGNIFICADO DE LAS TROPONINAS EN ENFERMEDADES INFLAMATORIAS DE MECANISMO INMUNOLÓGICO CON EXPRESIÓN CUTÁNEA

L. Ossorio García<sup>a</sup>, D. Jiménez Gallo<sup>b</sup>, C. Collantes Rodríguez<sup>b</sup>, M. Salamanca Sánchez<sup>b</sup> y M. Linares Barrios<sup>b</sup>

*Unidad de Gestión Clínica de Dermatología. <sup>a</sup>Hospital Universitario de Puerto Real. <sup>b</sup>Hospital Universitario Puerta del Mar. Cádiz. España.*

**Introducción.** La piel constituye un órgano diana principal en las enfermedades inflamatorias de mecanismo inmunológico (IMID). Los dermatólogos debemos conocer el significado de las alteraciones analíticas que incluyen las enzimas de daño muscular como creatinina fosfoquinasa (CPK), GOT, LDH, aldolasa y troponinas. Presentamos los casos de tres pacientes con elevación de la troponina T ultrasensible (TTUS) por tres diferentes causas.

**Casos clínicos.** El primer caso se trata de un varón de 32 años con diagnóstico de esclerosis sistémica difusa con anticuerpos anti-Ro 52 positivos. Durante el invierno refería episodios de dolor torácico opresivo de unos minutos de duración y que cedían con cafinitrina. Las analíticas realizadas en invierno mostraron niveles de TTUS elevados, hasta de 89 ng/l (0-13), y CPK 444 U/l (10-200). En época estival la TTUS bajaba hasta el límite superior de la normalidad. El estudio cardiológico incluyendo cateterismo fue compatible con fenómeno de Raynaud coronario. El segundo caso se trata de un varón de 34 años en seguimiento por fibromatosis hialina juvenil. Una analítica mostró TTUS 21 ng/l (0-13), CPK 512 U/l (10-200), GOT 49 U/l (4-37), LDH 334 U/l (135-225). No presentó otra clínica de isquemia cardíaca. El tercer caso es una mujer de 45 años con diagnóstico de dermatomiositis NXP-2. Presentó miositis grave incluyendo disfagia. Analíticamente presentó TTUS 143 ng/l (0-13), CPK 4112 U/l (10-180), GOT 127 U/l (4-37), LDH 541 U/l (135-225), aldolasa 18,3 U/l (1-12). No presentó clínica asociada a isquemia cardíaca. Es de destacar que las TTUS fueron las primeras en elevarse y las últimas en normalizarse de las enzimas musculares durante los episodios de reagudización y control terapéutico.

**Discusión.** Las troponinas cardíacas son los marcadores bioquímicos más sensibles y específicos de la lesión miocárdica. Pero no en todos los casos la elevación de TTUS se identifica con daño cardíaco isquémico. La elevación de TTUS también puede estar asociada a miopatía inflamatoria en el contexto de IMID. Es necesario el conocimiento por parte del dermatólogo de las alteraciones analíticas que pueden presentar estos pacientes.

## 12. ENFERMEDAD RELACIONADA CON IGG4 CUTÁNEA

I. Villegas Romero<sup>a</sup>, C. Albarrán Planelles<sup>b</sup>, D. Jiménez Gallo<sup>a</sup>, C. Collantes Rodríguez<sup>a</sup> y M. Linares Barrios<sup>a</sup>

*UGC de Dermatología. <sup>a</sup>Hospital Universitario Puerta del Mar. <sup>b</sup>Hospital de la Línea de la Concepción. Cádiz. España.*

**Introducción.** La enfermedad relacionada con IgG4 (ER-IgG4) es una entidad fibroinflamatoria recientemente descrita con manifestaciones tanto cutáneas como sistémicas.

**Caso clínico.** Una mujer de 57 años exusuaria de drogas por vía parenteral consultó por lesiones genitales de más de 10 años de evolución. En sus antecedentes personales destacó infección por VIH en estadio C1 de la CDC con carga viral indetectable, cirrosis por VHC con respuesta viral sostenida e histerectomía por CIN de

alto grado. A la exploración física mostró placas rosadas exofíticas, algunas ulceradas, de 1-4 cm localizadas en monte de venus y perianales. En el introito vaginal presentó sinequias y estrechamiento del mismo. La biopsia cutánea mostró hiperplasia epidérmica y un intenso infiltrado inflamatorio en dermis constituido predominantemente por células plasmáticas y acompañado por linfocitos y eosinófilos. Las células plasmáticas mostraron policlonalidad kappa y lambda y expresión inmunohistoquímica de IgG4 en su mayoría. También se identificaron vasos con hiperplasia de las paredes, disminución y obstrucción de las luces vasculares, además de una marcada fibrosis en el estroma dérmico. Los estudios serológicos, microbiológicos y anatomopatológicos descartaron sífilis, *Chlamydia*, *Haemophilus*, *Rickettsias*, *Borrelia*, micobacterias, *Actinomyces*, citomegalovirus, herpes simple, virus de Epstein Barr, pioderma gangrenoso, úlcera de Lipschutz y carcinoma escamoso. Únicamente destacó la positividad para el VPH de los serotipos 58 y 11, gammaglobulinemia policlonal y niveles séricos de IgG4 de 338 mg/dl.

**Discusión.** La infiltración cutánea por células plasmáticas puede ocurrir en infecciones crónicas, trastornos del tejido conectivo, linfomas y neoplasias, así como en ER-IgG4. La ER-IgG4 es una enfermedad inmunológica caracterizada por inflamación sistémica y fibrosis. Por su carácter de afectación multiorgánica fue descrita inicialmente como entidades separadas organoespecíficas que hoy en día se consideran dentro del espectro de una única entidad. Para su diagnóstico se requiere de criterios serológicos, radiológicos e histológicos correlacionados con la clínica. La afectación cutánea es infrecuente y más aun de forma exclusiva. Presentamos un caso de ER-IgG4 exclusivamente cutánea en el contexto de infección por VIH.

## 13. GRANULOMA FACIAL EXTRAFACIAL DE PRESENTACIÓN CLÍNICA BIZARRA

S. Bjerg Simonsen, A. Perea Polak, D.J. Godoy Diaz, A. Vera Casaño y L.J. Martínez Pilar

*UGC Dermatología. Hospital Regional Universitario de Málaga. Málaga. España.*

**Introducción.** El granuloma facial (GF) es una dermatosis benigna de etiopatogenia desconocida. Clínicamente se presentan como pápulas, nódulos o placas bien delimitadas de color rojo-marrónáceo. En la mayoría de los casos afectan a la cara, aunque en otros se han descrito lesiones extrafaciales.

**Caso clínico.** Mujer de 73 años, sin antecedentes personales ni familiares de interés, que consulta por lesiones pruriginosas de un año de evolución. Había sido evaluada previamente por alergología y medicina interna, donde le realizaron dos biopsias cutáneas que se informaron como picaduras de artrópodos, analítica en la que destaca eosinofilia y un TAC toracoabdominal sin hallazgos de interés. Había realizado tratamiento con permetrina, antihistamínicos, metotrexato y omalizumab sin ninguna mejoría. Presenta lesiones a modo de pápulas eritematosas, de predominio en región periorbitaria, tronco y miembros superiores con evidentes signos de excoriación. Se realizó una biopsia cutánea la cual fue informada como hiperplasia angio-linfoide con eosinofilia. Aunque clínicamente era cuestionable el diagnóstico histológico, se le prescribió tratamiento con propranolol oral y se le citó para una prueba terapéutica con láser (a la que no acudió). Al mes se objetivó un gran empeoramiento de las lesiones, con abundantes nódulos de predominio periorbitario, frontal, retroauricular y brazos. Se realizó una nueva biopsia compatible con granuloma facial. Se inició tratamiento con prednisona 30 mg/día en dosis descendente y azatioprina 50 mg/día con mejoría clínica evidente al mes. Posteriormente se añadió al tratamiento metotrexate 15 mg/semana con buen control de las lesiones.

**Discusión.** El GF generalmente se presenta como una placa única asintomática que afecta a la cara. El caso que presentamos es atípico.

pico por la gran cantidad de lesiones y la agresividad de las mismas. Aunque el GF es un cuadro clínico generalmente resistente a tratamiento, en nuestro caso la respuesta con inmunosupresores fue satisfactoria.

#### 14. EPIDERMODISPLASIA VERRUCIFORME

J.C. Moreno Giménez<sup>a</sup>, P. Fernández Crehuet<sup>b</sup>, J. Espejo Álvarez<sup>b</sup> y R. González Cámpora<sup>c</sup>

<sup>a</sup>Catedrático jubilado de Dermatología. Universidad de Córdoba.  
<sup>b</sup>UGC de Dermatología. Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba.  
<sup>c</sup>Catedrático jubilado de Anatomía Patológica. Universidad de Sevilla. Sevilla. España.

**Introducción.** La epidermodisplasia verruciforme es una enfermedad hereditaria caracterizada por la susceptibilidad de la piel a infección por ciertos tipos de HPV (papilomavirus-beta) debida a defectos selectivos en la inmunidad celular (T4), lo que conlleva un aumento de riesgo a desarrollar carcinomas. Se han descrito distintas mutaciones genéticas en genes EVER (EVR1/TMC6 y EVR2/TMC8, 17q25) presentes en el 75% de los casos. En cuanto a la herencia, se han comunicado formas autosómicas dominantes, recesivas, ligadas al sexo e incluso casos no hereditarios. Actualmente se propone una clasificación en tres grupos: genética clásica, genética no clásica y adquirida. Junto a las lesiones tumorales, se han descrito verrugas planas que pueden asentar en tórax dando una imagen muy parecida a la pitiriasis versicolor. En todas ellas se demuestra la presencia del HPV. El tratamiento es difícil y se basa en el empleo de retinoides orales.

**Caso clínico.** Presentamos el caso de un varón de 33 años con deficiencia mental por trigonocefalia que consulta por lesiones queratóticas y/o tumorales de predominio en cara, de larga evolución junto a otros elementos planos de color rosado diseminadas por tórax y abdomen. La histología establece el diagnóstico definitivo. Actualmente en tratamiento con retinoides y cirugía.

#### 15. PERFORACIÓN DE TABIQUE NASAL POR LEISHMANIA EN PACIENTE INMUNODEPRIMIDA

I. Castaño<sup>a</sup>, N. López<sup>a</sup>, G. Garriga<sup>a</sup> y E. Gallego<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología. <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Virgen de la Victoria. Málaga. España.

**Introducción.** La perforación del tabique nasal puede obedecer a diferentes etiologías. En una gran proporción de los casos no se logra identificar una causa clara. Los traumatismos representan el 30%, siendo de etiología infecciosa solo el 5%. Actualmente en nuestro medio la leishmaniasis como causa de perforación del tabique nasal es excepcional. Presentamos un caso de perforación del tabique nasal por *Leishmania* en paciente con dermatomiositis en tratamiento inmunosupresor, como forma de leishmaniasis mucocutánea.

**Material y métodos.** Se obtiene la información clínica y fotografías del archivo del Servicio de Dermatología del Hospital Universitario Virgen de la Victoria, respetándose en todo caso la confidencialidad de estos datos. Se realiza revisión bibliográfica sobre el tema, consultando en las principales fuentes relativas a la cuestión.

**Caso clínico.** Se trata de una paciente de 66 años con dermatomiositis en seguimiento conjunto con Medicina Interna, en tratamiento inmunosupresor con micofenolato de mofetilo 2 g/día y prednisona 10 mg/día. En diciembre de 2018 refiere dolor y aumento de tamaño de zona supralabial derecha, en íntima relación con la nariz. Refería tratamiento previo con mupirocina sin mejoría. Ante la persistencia y dado el estado inmune de la paciente se procede a toma de biopsia cutánea. En el estudio anatomopatológico se detecta un denso infiltrado linfoplasmocitario junto a histiocitos formando pequeños granulomas. En el interior de algunos histiocitos se detectan estructuras redondeadas correspondientes a amastigotes. Ante

estos hallazgos se cita a la paciente para nueva exploración detallada, en la que se aprecia perforación de la zona anterior del tabique nasal. Revisando sus pruebas de imagen e historial previo en otro centro, se identifica historia de perforación nasal no filiada desde el año 2014. Por nuestra parte, ampliamos estudio con toma de muestra para PCR mediante rebanado de la zona ulcerada, que se remitió al Centro Nacional de Microbiología, siendo negativa. Sin embargo, por serología se detectaron anticuerpos IgM e IgG positivos a *Leishmania*. Con el diagnóstico de leishmaniasis mucocutánea se realiza tratamiento con anfotericina B liposomal intravenosa 200 mg en 5 dosis. Tras el tratamiento no se evidencia progresión de la enfermedad.

**Conclusiones.** El abordaje de la etiología de la perforación del tabique nasal suele ser complejo. Ante perforación de tabique nasal, especialmente en pacientes inmunosuprimidos, es necesario un estudio minucioso. Dentro de las causas infecciosas, la leishmaniasis es una de ellas. Es una enfermedad infecciosa parasitaria ampliamente distribuida y es endémica en algunas regiones de España, incluyendo Andalucía. La forma endémica es *L. infantum*; este parásito es transmitido en nuestro medio por mosquitos del género *Phlebotomus* con una forma clínica habitual en forma de pápulas y nódulos autolimitados, sin embargo puede progresar a formas mucosas, incluida la perforación de tabique nasal, sobre todo en pacientes inmunodeprimidos particularmente en algún tipo de inmunosupresión farmacológica.

#### 16. MICOBACTERIOSIS CLÍNICAMENTE ATÍPICA: UN RETO TERAPÉUTICO

T. Ródenas-Herranz<sup>a</sup>, L. Linares-González<sup>a</sup>, J.J. Vega-Castillo<sup>a</sup>, C. Cuenca-Barrales<sup>a</sup>, L. Muñoz-Medina<sup>b</sup>, J. Hernández-Quero<sup>b</sup> y R. Ruiz-Villaverde<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología. <sup>b</sup>Servicio de Infecciosas. Hospital Universitario San Cecilio. Granada. España.

**Caso clínico.** Varón de 53 años, con antecedentes de mieloma múltiple tratado con respuesta completa, intervenido quirúrgicamente por insuficiencia venosa y de profesión ganadero. Consultó en el Servicio de Urgencias por lesiones nodulares en brazos y úlceras digitales en ambas manos de un mes de evolución, coincidiendo con los dos últimos ciclos de quimioterapia. Además, el paciente refería pérdida de peso, febrícula, anorexia y decaimiento general. En la analítica destacaban reactantes de fase aguda elevados, pancitopenia, autoinmunidad negativa e IGRA indeterminado. La histología fue sugerente de paniculitis de predominio septal con vasculitis e infiltrado neutrofílico. Durante su ingreso, las lesiones evolucionaron de forma desfavorable, con necrosis y pérdida de sustancia de varias falanges e importante dolor que precisó analgésicos opioides potentes y curas bajo bloqueo nervioso con sedación. Se instauró tratamiento con prednisona, inmunoglobulinas, ciclosporina y bolos de ciclofosfamida y se llevaron a cabo injertos reconstructivos. Finalmente, el cultivo de uno de los nódulos cutáneos resultó positivo para *Mycobacterium tuberculosis* complex (*M. bovis* ssp. *caprae*), iniciándose tratamiento con rifampicina, pirazinamida, isoniazida, levofloxacino y posteriormente linezolid y etambutol. El paciente presentó una evolución favorable con estabilidad clínica y cicatrización adecuada de las lesiones.

**Discusión.** *Mycobacterium bovis* pertenece al grupo de *M. tuberculosis* complex y se ha identificado como agente causal del 5% de todas las infecciones por micobacterias, siendo la prevalencia de *M. bovis* ssp. *caprae* muy baja. El contacto directo con animales y con lácteos no pasteurizados es la fuente de contagio más frecuente. La tuberculosis cutánea supone un desafío diagnóstico por su variedad de manifestaciones clínicas y por la dificultad para demostrar bacilos ácido-alcohol resistentes en las muestras histológicas. En casos de alta sospecha se debe considerar el inicio del tratamiento antituberculoso de manera empírica. Son necesarios regímenes terapéuticos

combinados para prevenir resistencias y complicaciones a largo plazo si bien la duración del tratamiento no está del todo establecida.

## 17. ESCLEREDEMA DE BUSCHKE REFRACTARIO A TERAPIA CONVENCIONAL. RESPUESTA A TERAPIA UV-A1

L. Linares-González, T. Ródenas-Herranz, C. Cuenca-Barrales, J.J. Vega-Castillo, P. Aguayo-Carreras, J.L. Espelt-Otero y R. Ruiz-Villaverde

*Servicio de Dermatología. Hospital Universitario San Cecilio. Granada. España.*

**Caso clínico.** Varón de 62 años con antecedentes personales de diabetes mellitus tipo 2, hipertensión y dislipidemia, que consultó por disfagia progresiva para sólidos, disfonía y rigidez cervical, con dificultad para la apertura mandibular de meses de evolución. En la exploración destacó menor movilización lateral de la lengua con induración de su base, así como una placa eritematosa de piel indurada en la zona cervicodorsal sin límites bien diferenciados respecto a piel sana circundante. El proteinograma reveló un componente monoclonal de cadenas ligeras lambda y el estudio histológico cutáneo resultó compatible con escleredema. Tras recibir múltiples tratamientos inmunosupresores, incluidos prednisona 40 mg/día, metotrexato 15 mg/día e inmunoglobulinas intravenosas 1 g/día durante 5 días, con empeoramiento clínico y clara impotencia funcional, se decidió iniciar fototerapia UV-A1 a dosis medias, con excelente resultado terapéutico y buen control de su proceso.

**Discusión.** El escleredema adutorum de Buschke es una mucinosis cutánea de etiología desconocida caracterizada por endurecimiento difuso y simétrico de la piel, con eritema y aspecto de "piel de naranja". Clásicamente, respeta manos, pies y genitales. En la mayoría de los casos, la clínica se limita a la esfera cutánea, pero se ha descrito afectación sistémica. Se clasifica en tres subgrupos: tipo 1 o escleredema tras infección febril, tipo 2 o escleredema asociado a fenómenos hematológicos, y tipo 3 o escleredema en pacientes diabéticos (*scleredema diabeticorum*). El diagnóstico es fundamentalmente clínico, con confirmación histológica. El tratamiento de esta patología constituye a menudo un auténtico reto, dada la ausencia de ensayos clínicos aleatorizados, basándose fundamentalmente en agentes inmunosupresores como la ciclosporina, el metotrexato y los corticoides sistémicos, junto a fisioterapia, inmunoglobulinas intravenosas, tamoxifeno o bortezomib. La fototerapia, dados su beneficio y buena tolerancia, debe ser de igual modo considerada una opción válida de tratamiento, preferentemente la fototerapia UV-A1, cuya longitud de onda ha demostrado ser de utilidad en pacientes con enfermedad incapacitante resistente a otras terapias.

## 18. DERMATITIS ATÓPICA GRAVE DE ADULTO EN TRATAMIENTO CON BARICITINIB

A. Ortiz Prieto, S. Cases Mérida y J. Márquez Enríquez

*Servicio de Dermatología. Hospital Universitario de Jerez. Jerez de la Frontera. Cádiz. España.*

**Introducción.** La dermatitis atópica (DA) es una enfermedad inflamatoria de la piel con una prevalencia estimada del 25% en edad infantil y del 5% en el adulto. Se calcula que un 20% de los casos presentan mayor gravedad.

**Caso clínico.** *Caso 1:* Mujer de 52 años con antecedentes de rinitis alérgica y asma moderada en seguimiento por DA grave de más de 30 años de evolución que ha realizado varias líneas de tratamiento: tópicos, múltiples ciclos de corticoides orales, fototerapia, ciclosporina con agotamiento de dosis y fracaso terapéutico. *Caso 2:* Mujer de 28 años monorréica en seguimiento por DA grave. Escasa respuesta a tratamientos convencionales, con mal control clínico. Debido a la gravedad y la falta de disponibilidad de tratamientos

aprobados para la DA en la actualidad, se plantea iniciar el tratamiento con baricitinib a 2 mg/día.

**Discusión.** El tratamiento de la DA severa en estos pacientes supone un reto terapéutico debido a la contraindicación del uso de ciclosporina y la falta de disponibilidad de terapia biológica. El baricitinib es un inhibidor de las Janus Kinasa oral aprobado para artritis reumatoide, que ha demostrado ser eficaz en la DA con un buen perfil de seguridad. Por el contexto clínico, se decidió solicitar el fármaco de uso compasivo. Aportaremos datos actualizados de eficacia y seguridad a las 4 semanas y compararemos con lo publicado en la literatura.

## 19. REMISIÓN COMPLETA DE DERMATOMIOSITIS NXP-2 GRAVE TRATADA CON INMUNOGLOBULINAS INTRAVENOSAS

C. Collantes Rodríguez, D. Jiménez Gallo, I. Villegas Romero, S. Valenzuela Ubiña y M. Linares Barrios

*Unidad de Gestión Clínica de Dermatología Médico-Quirúrgica y Venereología. Hospital Universitario Puerta del Mar. Cádiz. España.*

**Caso clínico.** Una paciente de 45 años diagnosticada de dermatomiositis (DM) NXP-2 con afectación cutánea y muscular grave ingresó en nuestra unidad para reevaluación terapéutica. La paciente fue refractaria a tratamiento previo con hidroxicloroquina, metotrexato y corticoides orales. Se realizó inducción con pulsos de dexametasona e inmunoglobulinas intravenosas (IGIV) a dosis de 2 g/kg repartidos en cinco días consecutivos. El tratamiento de mantenimiento se realizó con rituximab a dosis de 375 mg/m<sup>2</sup> intravenoso semanal durante cuatro semanas. A los dos meses se alcanzó remisión clínica, cutánea y muscular, incluyendo parámetros analíticos de miositis: creatinfosfoquinasa (CPK) con valor inicial de 4.112 mg/dl con posterior normalización, así como de troponina T. Tras un año en remisión clínica, la paciente comenzó nuevamente con debilidad generalizada, ligero aumento de CPK y presencia de lesiones cutáneas. Se decidió nuevo tratamiento con rituximab en dosis única de 500 mg por vía intravenosa, tacrolimus oral a dosis de 1 mg/12 h, así como pulsos de dexametasona e IGIV a dosis de 2 g/kg repartidos en cinco días consecutivos, una vez al mes durante seis meses. Desde la primera semana de inicio del tratamiento la paciente experimentó mejoría evidente de la clínica muscular. Actualmente se mantiene asintomática.

**Discusión.** La proteína 2 de la matriz nuclear (NXP-2) es una proteína de la matriz nuclear involucrada en la regulación de la senescencia celular inducida por p53 en respuesta a señales oncogénica. Los autoanticuerpos anti-NXP-2 se describieron por primera vez en 1999 en pacientes con DM juvenil asociados a debilidad muscular severa, contracturas articulares, poliartritis, disfagia y, lo que es más notable, mayor riesgo de calcinosis. También se han informado autoanticuerpos anti-NXP-2 en la DM de adultos, con un amplio espectro de frecuencias (1,6-30%). En adultos, el anti-NXP-2 también se asocia con calcinosis, miopatía, afectación cutánea y posiblemente con malignidad interna. El tratamiento convencional del brote moderado y grave de miositis se basa en dosis altas de glucocorticoides orales asociados a metotrexato o azatioprina, constituyendo micofenolato de mofetilo, ciclosporina y tacrolimus opciones de segunda línea. Rituximab es un anticuerpo monoclonal quimérico anti-CD20 que ha mostrado eficacia principalmente en las miopatías inflamatorias anti-Jo-1 y anti-Mi-2. El tratamiento con IGIV se ha demostrado eficaz para la DM en ensayos aleatorizados controlados con placebo, incluso en casos de DM refractaria a otros tratamientos. Además su uso disminuye el empleo de corticoides sistémicos así como de inmunosupresores. Presentamos pues un caso de DM NXP-2 grave tratado satisfactoriamente con rituximab y posterior mantenimiento con IGIV destacando el papel antiinflamatorio de esta terapia de alta intensidad.

## 20. INMUNOTERAPIA EN COMBINACIÓN CON RADIOTERAPIA EN EL TRATAMIENTO DEL MELANOMA AVANZADO. EFECTO ABS COPAL

A. Fernández Orland<sup>a</sup>, L. Ferrándiz Pulido<sup>a</sup>, N. Abu-Omar Ribio<sup>b</sup> y D. Moreno Ramírez<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Unidad de Gestión Clínica de Dermatología. <sup>b</sup>Servicio de Oncología Radioterápica. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla. España.

**Introducción.** La inmunoterapia ha protagonizado importantes avances en el tratamiento del melanoma avanzado (estadios III y IV) con un impacto significativo en la supervivencia, el control de la enfermedad y la calidad de vida la calidad de vida, apareciendo en las guías internacionales como tratamiento de primera línea. La radioterapia tiene un papel secundario en el abordaje del melanoma, utilizándose con mayor frecuencia con intención paliativa, o en menos ocasiones, adyuvante. El empleo de inmunoterapia combinada con radioterapia está demostrando su utilidad en algunos casos para conseguir un mejor control terapéutico en pacientes con melanoma locorregionalmente avanzado o metastásico, e incluso se ha descrito en algunos pacientes la reducción del tamaño tumoral fuera del campo de irradiación, lo que se denomina "efecto abscopal" (o efecto a distancia) de la inmunoterapia.

**Casos clínicos.** Presentamos dos casos de melanoma en estadios III y IV que han presentado buena respuesta a la combinación de tratamiento de radioterapia e inmunoterapia.

**Conclusión.** La posibilidad de combinar tratamientos sistémicos de demostrada eficacia como la inmunoterapia con otros locorregionales como la radioterapia, la terapia con virus intralesional o la electroquimioterapia podría aumentar las opciones terapéuticas en los pacientes con melanoma avanzado.

## 21. PANICULITIS ASOCIADA AL TRATAMIENTO CON ANTI-BRAF Y ANTI-MEK EN MELANOMA METASTÁSICO

A. Navarro Gilabert<sup>a</sup>, I. Coronel Pérez<sup>a</sup>, F. Mejía Izaguirre<sup>b</sup>, A.I. Lorente Lavirgen<sup>a</sup> y J. Escudero Ordóñez<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología. <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Virgen de Valme. Sevilla. España.

**Introducción.** Presentamos el caso de una paciente con melanoma metastásico con BRAF mutado tratado con dabrafenib y trametinib que presentó paniculitis granulomatosa como efecto secundario.

**Caso clínico.** Mujer de 56 años, con antecedente de melanoma nodular en estadio IB localizado en el tronco. Sufrió recaída metastásica por lesiones pulmonares, hepáticas, cerebrales y óseas. Al presentar BRAF mutado se inicia tratamiento combinado con dabrafenib y trametinib, y a las seis semanas presenta lesiones subcutáneas dolorosas en miembros superiores e inferiores, con artralgias y febrícula acompañante. La biopsia confirmó el diagnóstico de paniculitis granulomatosa de predominio lobulillar con infiltrado inflamatorio mixto. Dada la afectación del estado general se disminuyó la dosis de dabrafenib en dos ocasiones y se inició tratamiento analgésico con AINE y paracetamol. Tras diez meses de control progresó la enfermedad, con metástasis cerebrales que recibieron radioterapia holocraneal, pero no se obtuvo respuesta clínica.

**Discusión.** Los anti-BRAF y anti-MEK han revolucionado el tratamiento del melanoma metastásico con BRAF mutado, aumentando la supervivencia en comparación con la quimioterapia convencional. La combinación mejora la tasa de respuesta y la supervivencia libre de progresión en comparación con monoterapia. Dentro de los efectos secundarios cutáneos que estos fármacos producen, recientemente se han descrito algunos casos de paniculitis, más con vemurafenib que con dabrafenib. El manejo de esta paniculitis secundaria puede incluir la discontinuación o disminución de la dosis. Clínicamente suele controlarse con la administración de AINE, aunque en ocasiones se requiere corticoterapia.

**Conclusiones.** La paniculitis es un efecto adverso infrecuente del tratamiento del melanoma con fármacos anti-BRAF. Se requiere la

exclusión de otras etiologías que puedan causar paniculitis, e incluso metástasis subcutáneas. Las lesiones pueden regresar espontáneamente o tras el tratamiento con AINE y corticoides tópicos u orales. Debemos estar advertidos de estos efectos, ya que puede llevarnos a la reducción e incluso suspensión del tratamiento, comprometiendo finalmente la respuesta clínica frente al tumor.

## 22. EL ÁRBOL DE DOS RAÍCES

B. Baleato Gómez<sup>a</sup>, M.J. Espiñeira Carmona<sup>b</sup>, P. Gómez Arias<sup>a</sup>, J.L. Hernández Romero<sup>a</sup>, J.L. Sanz Cabanillas<sup>a</sup>, F. Leiva-Cepas<sup>c</sup> y A.J. Vélez García-Nieto<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología. <sup>b</sup>Servicio de Cirugía Plástica y Reparadora. <sup>c</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba. España.

**Antecedentes y objetivos.** Carcinosarcoma cutáneo primario, carcinoma metaplásico, carcinoma sarcomatoide bifásico o pseudosarcoma, son los nombres que recibe este raro tumor de la piel compuesto por poblaciones de células malignas epiteliales y mesenquimáticas.

**Caso clínico.** Presentamos el caso de una paciente de 84 años que consulta por presentar un tumor exofítico de unos 6 cm, de aspecto costroso, pediculado, dependiente de la pirámide nasal, con una evolución de años pero que en los últimos 3 meses había experimentado un rápido crecimiento.

**Discusión.** El término carcinosarcoma fue acuñado por primera vez en 1864 por Virchow. Esta neoplasia maligna bifásica está bien caracterizada en otras localizaciones anatómicas (útero, vejiga urinaria, pulmón, etc.), sin embargo, el carcinosarcoma cutáneo es un tumor infrecuente, descrito por primera vez en 1972 por Edith Dawson. Hasta la fecha, existen algo más de 100 casos descritos en la literatura. El componente epitelial más frecuente es el carcinomatoso de células basales, seguido del escamoso y tumores malignos anexiales (porocarcinoma, carcinoma cístico triquilemal, espirodenocarcinoma). Respecto al componente sarcomatoso, el osteosarcoma es el más encontrado, seguido de otros tipos como condrosarcoma, histiocitoma fibroso maligno, rhabdomyosarcoma o leiomyosarcoma. Suzuki et al. en su artículo publicado en agosto de 2018, tras la revisión de 94 casos publicados en la literatura concluyen que el factor más importante para determinar el riesgo de recurrencia y metástasis de esta neoplasia es el tipo histológico del componente epitelial. Sin embargo, el comportamiento a largo plazo de esta neoplasia sigue siendo aún desconocido. A nuestra paciente se le realizó un tac con contraste intravenoso de cabeza y cuello que fue normal. Tampoco se observó extensión en profundidad. Se realizó la exéresis de la lesión con márgenes de 1 cm y cobertura del defecto con injerto de piel total. En el momento actual lleva 5 meses libre de enfermedad.

## 23. RECONSTRUCCIÓN DE GRANDES DEFECTOS EN LA MEJILLA: UN VERDADERO RETO QUIRÚRGICO

J.L. Sanz Cabanillas, R. Salido Vallejo, J.L. Hernández Romero, P. Gómez Arias, B. Baleato Gómez y A.J. Vélez García-Nieto

UGC de Dermatología. Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba. España.

**Antecedentes y objetivos.** Los defectos quirúrgicos amplios de mejilla pueden representar un reto reconstructivo en determinadas situaciones por las propiedades intrínsecas que dicha localización anatómica presenta.

**Caso clínico.** Varón de 71 años derivado por recidiva de carcinoma basocelular esclerodermiforme confirmada histológicamente en mejilla izquierda. Se programó para resección amplia y reconstrucción mediante colgajo cervicofacial. Se realizó una incisión a través de la región cigomática, preauricular y retroauricular, siguiendo un plano de disección subcutáneo. Posteriormente se amplió la disección hasta la región supraclavicular para facilitar el avance y rotación del colgajo. Se procedió a la aposición y sutura del colgajo,



dejando un drenaje aspirativo. La histopatología confirmó la existencia de márgenes quirúrgicos libres de tumor.

**Discusión.** El colgajo cervicofacial es una opción reconstructiva empleada para defectos quirúrgicos de gran tamaño en mejilla o región temporal. Su disección puede ampliarse hasta la zona cervical o incluso torácica en función de la necesidad de rotación y avance que se precise. Diferentes autores sugieren que el plano de disección facial debe ser inferior al sistema músculo-aponeurótico superficial (SMAS) para asegurar el flujo sanguíneo y disminuir el riesgo de necrosis. Sin embargo, se han publicado datos en los que la tasa de complicaciones es igual en pacientes en los que se realiza la disección en un plano subcutáneo o por debajo del SMAS, siempre y cuando no sean fumadores, grupo en el que aumenta el riesgo de necrosis distal en los colgajos labrados en un plano subcutáneo.

**Conclusiones.** El colgajo cervicofacial es una opción reconstructiva muy versátil para el cierre de defectos amplios localizados en mejilla y región temporal. La utilización de un plano de disección por debajo del SMAS o subcutáneo dependerá tanto de las características del paciente como de la propia experiencia del cirujano.

## Estudios clínicos

### 1. MYCOPLASMA GENITALIUM, UN PATÓGENO DE TRANSMISIÓN SEXUAL EMERGENTE. PREVALENCIA DE INFECCIÓN POR MYCOPLASMA GENITALIUM EN UNA COHORTE DE PACIENTES ATENDIDOS EN EL CENTRO PROVINCIAL DE ITS DE SEVILLA

A. Bota Llorca, J.M. de la Torre García y L. Padilla España

*Unidad de Gestión Clínica de Dermatología Médico-Quirúrgica y Venereología. Hospital Universitario Virgen Macarena. Centro Provincial de Infecciones de Transmisión Sexual. Sevilla. España.*

**Introducción** Las infecciones de transmisión sexual (ITS) son uno de los problemas más frecuentes y universales de salud pública. A pesar de ello, siguen siendo un campo poco atendido desde el punto de vista de la práctica clínica y de la investigación. La infección por *Mycoplasma genitalium* (MG) es considerada por la OMS desde 2015 una ITS emergente de importancia creciente que se ha relacionado con uretritis no gonocócicas en varones y cervicitis, enfermedad inflamatoria pélvica e infertilidad en mujeres. La prevalencia estimada de esta infección es del 3,0-7,5%, con cifras superiores en población en seguimiento por otras ITS.

**Objetivos.** Determinar la prevalencia de la infección por MG y analizar su asociación con otras ITS y hábitos sexuales en una muestra de pacientes atendidos de forma secuencial en el Centro Provincial de ITS (CPITS) de Sevilla.

**Material y métodos.** Estudio observacional de corte transversal, en el que se incluyeron pacientes atendidos de forma secuencial en el CPITS de Sevilla desde diciembre 2017 a enero 2019. Se incluyeron tanto pacientes sintomáticos como asintomáticos que acudían para despistaje de ITS o como seguimiento de contactos. Como variables de estudio se recogieron la presencia de MG identificada mediante PCR, variables demográficas, hábitos sexuales y presencia de otras ITS.

**Resultados.** Durante el período de estudio se incluyeron un total de 382 pacientes, de los cuales un 10,5% presentó infección por MG (n = 40). La edad media fue de 33,3 años, el 31,7% fueron mujeres (n = 121) y el 68,3% hombres (n = 261). Los resultados positivos fueron obtenidos de muestras de orina (52,5%, n = 21), cervicales (25%, n = 10) y rectales (22,5%, n = 9). El 27,5% (n = 11) de los pacientes con resultado positivo a infección por MG presentaba síntomas. No se observaron diferencias estadísticamente significativas en función del estado sintomático o control, edad, sexo o localización de la toma de muestra. Como variables de estudio se recogieron la presencia de MG identificada mediante PCR, variables demográficas, hábitos sexuales y presencia de otras ITS.

**Conclusiones.** Los resultados observados en nuestro entorno sugieren la necesidad de incorporar la detección de MG en el cribado de rutina de ITS en población de riesgo.

### 2. MANIFESTACIONES CUTÁNEAS DE LA GRANULOMATOSIS CON POLIANGEÍTIS EN UNA SERIE DE 39 PACIENTES

T. Montero Vílchez, A. Bueno Rodríguez, L. Salvador Rodríguez, A. Rodríguez Tejero, J. Tercedor Sánchez, A. Molina Leyva y S. Arias Santiago

*Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Virgen de las Nieves. Granada. España.*

**Antecedentes y objetivos.** La granulomatosis con poliangeítis (GP) es una vasculitis sistémica de vasos de pequeño y mediano calibre que cursa con afectación del tracto respiratorio superior e inferior, renal y ocular. Las manifestaciones cutáneas aparecen en el 40-50% de los pacientes. Los objetivos de este estudio son: 1) determinar la prevalencia y el tipo de manifestaciones cutáneas que acontecen en los pacientes con GP, 2) explorar su asociación a otro tipo de manifestaciones clínicas típicas de la GP, y 3) identificar diferencias entre los pacientes con y sin síntomas cutáneos.

**Material y métodos.** Se realizó un estudio transversal retrospectivo mediante la historia clínica digital de los pacientes diagnosticados de GP en los últimos 5 años en el Hospital Universitario Virgen de las Nieves. *Criterios de inclusión:* pacientes con diagnóstico de GP de acuerdo con la guía *European League Against Rheumatism*. *Criterios de exclusión:* pacientes con datos incompletos para alguna de las variables de interés o que no cumplieron criterios de GP.

**Resultados.** Se identificaron 39 casos, de los cuales el 53,85% presentaron manifestaciones cutáneas, siendo el signo de inicio en el 12,82%. Las lesiones cutáneas de nuestra serie de casos incluyeron púrpura palpable (n = 8; 38,10%), úlceras mucocutáneas (n = 6; 28,58%), nódulos cutáneos (n = 3; 14,21%), úlceras de tipo pioderma gangrenoso (n = 2; 9,52%), necrosis digital (n = 2; 9,52%), pápulas necróticas (n = 1; 4,76%), *livedo reticularis* (n = 1; 4,76%). Algunos de los pacientes presentaron varios tipos de manifestaciones cutáneas. La localización más frecuente de las lesiones fue en miembros inferiores (n = 12; 57,14%), seguida de la facial (n = 5; 23,81%). Los pacientes con púrpura palpable presentan una mayor frecuencia de afectación renal (p = 0,008).

**Conclusiones.** Conocer e identificar las manifestaciones cutáneas asociadas a GP es de gran importancia para favorecer el diagnóstico y tratamiento precoz y así poder disminuir la morbilidad asociada a la enfermedad, siendo la aparición de una púrpura palpable un predictor de daño renal.

### 3. PROGRAMA REGIONAL DE ACCESO A LA ATENCIÓN DERMATOLÓGICA INICIAL MEDIANTE TELEMEDICINA DIFERIDA. PROGRAMA REDERM

R. Barros-Tornay, F.J. Martín-Gutiérrez, T. Toledo-Pastrana, A. Fernández-Orland, A. Serrano-Gotarredona, J.M. de la Torre, A. Ruiz-de-Casas, L. Padilla-España, A. Esteban-Parrado, E. Navarro, I. Serrano, M.I. Medina, I. Ordóñez, C. Hernández, A. Fuentes, M. Cabello, J. Márquez-Enriquez, J.A. Moreno, L. Fernández-Serrano, J.A. Centeno, M.J. Ocaña-Cano, I. Jiménez-Lorite, L. Ferrándiz y D. Moreno-Ramírez

*UGC de Dermatología MQyV. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla. Distrito de Atención Primaria Huelva-Costa. Distrito de Atención Primaria Poniente de Almería. Área de Gestión Sanitaria Jerez, Costa Noroeste y Sierra de Cádiz-Hospital de Jerez de la Frontera. Área de Gestión Sanitaria Campo de Gibraltar. Área de Gestión Sanitaria Norte de Jaén-Hospital San Agustín. España.*

**Introducción.** La tele dermatología (TD) ha demostrado ser un procedimiento válido, efectivo y eficiente en la atención de los pacientes con

problemas dermatológicos, resultando especialmente útil en el *screening* del cáncer cutáneo. Actualmente, el acceso a la atención especializada en dermatología se encuentra dificultado en áreas geográficas concretas de la comunidad autónoma de Andalucía principalmente. En este contexto, la TD se plantea como una herramienta destinada a responder al número creciente de consultas dermatológicas en atención primaria, facilitando el acceso al dermatólogo, así como la priorización de pacientes con problemas dermatológicos potencialmente graves.

**Objetivos.** 1) Describir la actividad y rendimiento de un programa de acceso en red a la atención dermatológica inicial basado en TD diferida y en el concepto de sala digital. 2) Describir la casuística de los problemas dermatológicos más frecuentes como motivo de consulta desde atención primaria.

**Material y métodos.** Durante los meses de octubre de 2018 a febrero de 2019 se procedió a la evaluación de pacientes remitidos desde atención primaria para valoración en una unidad de dermatología mediante TD diferida. Para ello, se configuró una red asistencial constituida por una sala digital ubicada en la Unidad de Dermatología del Hospital Virgen Macarena conectada con un total de 29 centros de salud ubicados en 5 provincias de la comunidad autónoma y 5 unidades de dermatología de referencia en cada una de estas áreas. Las variables de estudio registradas fueron: procedencia, fecha de solicitud, fecha de respuesta, sospecha diagnóstica, juicio clínico del dermatólogo, decisiones (alta, planes de actuación en atención primaria, consulta presencial en unidad de dermatología, información adicional). Las variables de resultado calculadas fueron: tiempo de respuesta, frecuencia de grupos diagnósticos (natural y CIE10), capacidad de resolución (altas y planes de actuación en atención primaria).

**Resultados.** Durante el período de estudio referido se atendieron un total de 6.056 teleconsultas (TC) con un tiempo de respuesta medio de 14 días. En el 47% de las TC recibidas se emitió un informe de alta directa, y en el 29% se indicó un plan de tratamiento para el médico de familia. En el 22,6% de las TC se indicó la derivación a consulta presencial de dermatología. La capacidad de resolución (sumatoria de las altas directas y los planes de tratamiento para el médico de familia) fue del 76%. En el 1,3% de las TC se emitió un informe señalando la necesidad de información adicional. El contacto telefónico con el paciente fue requerido en el 2% de las consultas. Las lesiones pigmentadas conformaron, con un 32,7% de los juicios clínicos, la categoría diagnóstica agrupada más frecuente, seguida de otras neoplasias benignas, lesiones por exposición crónica y el cáncer de piel. **Conclusiones.** El acceso a una primera opinión y recomendación del dermatólogo mediante una red asistencial basada en telemedicina ha permitido responder a una amplia variedad de situaciones clínicas, con una elevada capacidad de resolución inicial en el entorno comunitario y con tiempos de respuesta no accesibles mediante atención presencial en las áreas geográficas participantes en el programa.

#### 4. CONSENSO MULTIDISCIPLINAR ANDALUZ PARA EL MANEJO DEL PACIENTE CON URTICARIA CRÓNICA

J.J. Pereyra-Rodríguez<sup>a</sup>, J.C. Armario-Hita<sup>b</sup>, M. Alcántara-Villar<sup>c</sup>, S. Cimbollek<sup>d</sup>, M.D. Fernández-Ballesteros<sup>e</sup>, M. Galán-Gutiérrez<sup>f</sup>, C. Hernández-Montoya<sup>g</sup>, M.A. Lara-Jiménez<sup>h</sup>, J.M. Vega-Chicote<sup>i</sup> y R. Ruiz-Villaverde<sup>j</sup>

<sup>a</sup>UGC Dermatología. Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla. <sup>b</sup>Unidad de Dermatología. Hospital Universitario de Puerto Real. Universidad de Cádiz. Cádiz. <sup>c</sup>Unidad de Alergología. Hospital Universitario Médico-Quirúrgico de Jaén. <sup>d</sup>UGC Alergología. Hospital Virgen del Rocío. Sevilla. <sup>e</sup>UGC Dermatología. Hospital Regional Universitario. Málaga. <sup>f</sup>Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba. <sup>g</sup>Servicio de Dermatología. Hospital de Poniente. Almería. <sup>h</sup>Unidad de Alergología. Hospital Universitario San Cecilio. Granada. <sup>i</sup>UGC Alergología. Hospital Regional Universitario. Málaga. <sup>j</sup>Servicio de Dermatología. Hospital Universitario San Cecilio. Granada. España.

**Antecedentes y objetivos.** La urticaria crónica es una patología de la piel difícil de tratar que presenta un alto impacto negativo en la calidad de vida de los pacientes. La última actualización de la guía europea para el manejo del paciente con urticaria se publicó en 2018. Con el actual contexto, presentamos un enfoque multidisciplinar para la aplicación del nuevo algoritmo de tratamiento propuesto por la guía en el territorio español, más concretamente, en la comunidad autónoma de Andalucía.

**Material y métodos.** Para elaborar el documento, se realizó una búsqueda bibliográfica dirigida sobre la práctica clínica para el manejo de la urticaria, las principales guías y la evidencia científica de los diferentes tratamientos. Posteriormente, se celebró una reunión participativa en la que se discutieron y se consensuaron por unanimidad todos los aspectos contenidos en el presente documento mediante la técnica del Metaplán. El Metaplán se basa en la interacción y participación de las personas implicadas para la búsqueda colaborativa de mejoras o soluciones a una situación común. Durante la sesión, un moderador acompaña al grupo en la discusión focalizando el proceso para lograr el objetivo establecido. Así, la discusión se genera utilizando tarjetas que se irán colocando en paneles a la vista de todas las personas participantes. De esta manera se permite llegar a consensos analizando la información de forma colaborativa e *in situ*.

**Resultados.** Las causas y los agravantes asociados a la urticaria crónica son diversos y pueden ser desde estímulos físicos, agentes infecciosos, uso de fármacos y estrés físico o emocional. La mayoría de los expertos consideran la anamnesis, la exploración física, el hemograma y la PCR o VSG como pruebas indispensables, mientras que no consideran la prueba del suero autólogo ni los test de provocación como pruebas rutinarias para pacientes con UCE. El comité de expertos consensuó que un resultado del UAS7 < 7 se considera un buen control de la enfermedad, mientras que con un UAS7 > 7 se considera mal control y, por consiguiente, se debe cambiar el tratamiento. Siguiendo las recomendaciones de las guías, la valoración completa del paciente con UCE requiere evaluar el impacto de la enfermedad en la calidad de vida. Para el tratamiento sintomático, recomiendan como primera línea de tratamiento el empleo de antihistamínicos-H1 de segunda generación, como segunda línea el aumento de la dosis de estos, pudiendo alcanzar dosis máximas de hasta 4 veces la dosis autorizada. Como tratamiento de tercera línea se recomienda añadir a los antihistamínicos omalizumab y como cuarta línea de tratamiento, ciclosporina A. Por otro lado, en caso de exacerbación, las guías recomiendan el empleo de corticosteroides orales, limitando su uso a ciclos cortos no superiores a 10 días. Según la mayoría de los expertos, un paciente es no respondedor a omalizumab si después de 6 meses a 300 mg/4 semanas no tiene control de la enfermedad. El 20% restante considera no respondedor si no hay respuesta a los 6 meses tras escalado de dosis 300-450-600 mg/4 semanas. En caso de interrupción del tratamiento con omalizumab, el 90% de los expertos considera que es mejor bajar la dosis 150 mg/4 semanas. El 90% de los expertos considera que sí se pueden retratar los pacientes con omalizumab. El 100% de los expertos reintroduce el tratamiento a la misma dosis de inicio. La mayor parte de los expertos utilizaría ciclosporina a dosis de 2,5-5 mg/kg como tratamiento de la UCE en caso de fracaso de tratamiento con omalizumab. Asimismo utilizarían los corticoides en brotes o en reagudizaciones, los mantendrían ciclos cortos de 10 días y realizarían alguna pauta de retirada antes del inicio de otra línea de tratamiento.

**Conclusiones.** En la actualidad los profesionales sanitarios que atienden a los pacientes con UC tienen a su disposición guías de práctica clínica que proporcionan definiciones, criterios diagnósticos y pautas de tratamiento y seguimiento. El presente documento muestra un alto grado de concordancia entre las recomendaciones formuladas en dichas guías y la práctica clínica del sistema de salud de Andalucía. El manejo multidisciplinar del paciente con urticaria siguiendo las recomendaciones permitirá optimizar, mejorar la ac-

tividad asistencial, aumentar la calidad de vida y reducir los costes socioeconómicos asociados al manejo subóptimo de esta patología.

## 5. RESULTADOS DEL TRATAMIENTO DE LA DERMATITIS ATÓPICA MODERADA-GRAVE EN PRÁCTICA CLÍNICA REAL EN 5 UNIDADES DE DERMATOLOGÍA INCLUIDAS EN EL ACCESO EXPENDIDO DE DUPILUMAB EN ANDALUCÍA

J.C. Armario-Hita<sup>a</sup>, S. Alcántara Luna<sup>b</sup>, J. Domínguez Cruz<sup>c</sup>, L. Martínez Pilar<sup>d</sup>, J. Pereyra Rodríguez<sup>e</sup> y R. Ruiz Villaverde<sup>e</sup>

*Servicio de Dermatología. <sup>a</sup>Hospital Universitario Puerto Real. Universidad de Cádiz. Cádiz. <sup>b</sup>Hospital Juan Ramón Jiménez. Huelva. <sup>c</sup>Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla. <sup>d</sup>Hospital Regional Universitario. Málaga. <sup>e</sup>Hospital Universitario San Cecilio. Granada. España.*

**Antecedentes y objetivos.** La dermatitis atópica (DA) es una enfermedad multifactorial consecuencia de la interacción entre predisposición genética, desencadenantes ambientales, alteraciones de la barrera cutánea y disregulación inmunológica. El tratamiento de las formas moderadas-graves es complejo y las alternativas actuales no siempre garantizan un control adecuado de la enfermedad. Dupilumab ha demostrado ser eficaz para controlar los signos y síntomas de la DA moderada-severa en ensayos clínicos, aunque existen pocos datos sobre su uso en práctica clínica real.

**Material y métodos.** Serie de 30 pacientes de 5 hospitales andaluces incluidos en el uso compasivo español de dupilumab para pacientes adultos con DA moderada-grave y tratados con las dosis aprobadas: dosis inicial de 600 mg y luego 300 mg/2 semanas. Los datos recogidos incluyeron edad, tiempo de evolución de la enfermedad, antecedentes personales (comorbilidades) y tratamientos sistémicos/biológicos previos. La gravedad de la enfermedad se midió con las escalas SCORAD y EVA de prurito en la visita inicial y en las semanas 4, 12, 24 y 52. La calidad de vida se evaluó con DLQI.

**Resultados.** La puntuación basal de SCORAD fue de 59,4 y la de EVA de prurito de 8,3. En semana 52, la puntuación SCORAD disminuyó a 10,5 (82,3%) y la EVA de prurito a 2,1 (74,7%). Con respecto a la calidad de vida, el valor basal de DLQI fue de 19, alcanzando una puntuación de 2 (89,5%) en la semana 52. Además de estos resultados, se presentará un análisis estadístico multivariante que establezca relaciones entre características basales y resultados clínicos en este grupo de pacientes.

**Conclusiones.** La efectividad clínica y la seguridad de dupilumab en nuestra serie fueron consistentes con las observadas en los ensayos clínicos. Dupilumab mejoró significativamente los signos y síntomas de la DA, medidos mediante SCORAD y EVA de prurito, así como la calidad de vida.

## 6. BRENTUXIMAB VEDOTIN EN EL TRATAMIENTO DEL LINFOMA CUTÁNEO T: NUESTRA EXPERIENCIA

M. Dañino García, M. Morillo Andújar, J.A. Lebrón Martín, L. Rodríguez Fernández-Freire y J. Conejo- Mir

*UGC Dermatología Médico-Quirúrgica y Venereología. Hospital Virgen del Rocío. Sevilla. España.*

**Antecedentes y objetivos.** Los linfomas cutáneos de células T (LCCT) son un grupo heterogéneo de enfermedades con buen pronóstico en general, aunque existe un porcentaje de pacientes que van a evolucionar a estadios avanzados, con menor supervivencia y con opciones terapéuticas más limitadas. Es en estos pacientes en los que brentuximab, un anticuerpo monoclonal anti-CD30, aporta una nueva posibilidad terapéutica. Está aprobado por la FDA desde el 2018 para el tratamiento de los LCCT CD30+ basándose en los resultados del ensayo clínico fase III (ALCANZA), en el que partici-

paron pacientes con micosis fungoide (MF) y linfoma anaplásico de células grandes (LACG) primario cutáneo con sobreexpresión de CD30 que previamente habían recibido otro tratamiento. Por ello, el objetivo de nuestro estudio es reunir a los pacientes con LCCT en tratamiento con brentuximab de nuestro hospital.

**Material y métodos.** Se incluyeron todos los pacientes de la Unidad de linfomas cutáneos de nuestro hospital con LCCT en tratamiento con brentuximab vedotin y se recogieron sus características clínicas, tiempo de evolución de la enfermedad, tratamientos previos realizados, estadio, número de ciclos y dosis, respuesta, evolución y efectos adversos.

**Resultados.** Se recogieron un total de 4 pacientes, 1 hombre y 3 mujeres, con una edad media de 46 años. Dos presentaban una MF con transformación a célula grande CD30+, 1 un LACG cutáneo con afectación sistémica y otro un proceso híbrido entre papulosis linfomatoide y pitiriasis liquenoide y varioliforme aguda. El tiempo medio de evolución de la enfermedad fue de 8,3 años y la media de tratamientos previos realizados fue de 6. Antes de iniciar el tratamiento con brentuximab, todos los pacientes presentaban un estadio IIB. En todos los casos se pautaron 1,8 mg/kg/21 días, siendo la media de ciclos realizados de 8, con respuesta parcial en 2 y completa en los otros 2 en el momento actual y encontrándose todos en tratamiento. Solo 1 ha presentado neuropatía periférica controlada con una bajada de dosis a 1,2 mg/kg.

**Conclusiones.** Presentamos una serie de 4 casos de LCCT CD30+ tratados con brentuximab. Parece un tratamiento de elevada eficacia, bien tolerado y con un buen perfil de seguridad. No obstante, quedan muchos aspectos por resolver, como la optimización de dosis, pauta, número de ciclos, combinación con otros fármacos y posicionamiento en la escala terapéutica.

## 7. GAMIFICACIÓN EN LA ADQUISICIÓN DE COMPETENCIAS PARA RESIDENTES DE DERMATOLOGÍA: LA LIGA DE LOS COLGAJOS

J. Raya Maldonado, A. Bota Llorca, R. Barros Tornay y T. Toledo Pastrana

*UGC Dermatología Médico-Quirúrgica y Venereología. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla. España.*

**Introducción.** La adquisición progresiva de cirugías de mayor complejidad por parte de nuestra especialidad obliga a que los residentes de Dermatología cuenten con un currículum quirúrgico amplio al finalizar la residencia. Generalmente los residentes no son conscientes de esta necesidad de complejidad hasta pocos meses antes de acabar su periodo de formación pero sin completar una cartera de procedimientos concreta en la mayoría de los casos. En ocasiones esta adquisición de habilidades se plantea de forma poco atractiva o amparada en la buena fe del adjunto responsable.

**Material y métodos.** Presentamos una serie de casos quirúrgicos consecutivos incluidos por los residentes de nuestra Unidad, a los que se les ha invitado a aportar un determinado número de colgajos de cada tipo (rotación, trasposición, traslación), con complejidad adaptada a su etapa formativa, durante un periodo de cuatro meses (15 de octubre de 2018 al 31 de enero de 2019). Posteriormente, se ha puntuado cada colgajo y sus resultados quirúrgicos (bordes libres, mínima o nula repercusión funcional, resultado estético) por los miembros de nuestra unidad, a modo de liga a dos vueltas. Presentamos los resultados de la primera vuelta.

**Resultados.** La gamificación en el aprendizaje de procesos y habilidades es una práctica extendida y constatada en otros entornos formativos. Lejos de favorecer la competitividad, estos sistemas ayudan a los participantes a conocer sus propias limitaciones, intentar superarse y hacerlos partícipes del proceso formativo. Además, se consigue así completar un conjunto de procedimientos y habilidades de manera amena y progresiva a fin de incorporarlo a su currículum.



## 8. UVILISCO: LA SOMBRA NOS HABLA DE PREVENCIÓN DEL CÁNCER DE PIEL

J. Aguilera Arjona, M.V. de Gálvez Aranda, C. Sánchez Roldán y E. Herrera Ceballos

*Laboratorio de Fotobiología Dermatológica. Centro Investigaciones Médico-Sanitarias. Departamento de Dermatología. Facultad de Medicina. Universidad de Málaga. Málaga. España.*

**Introducción.** Cada día se ofrecen mejores soluciones informativas a la población en general para educar sobre la prevención frente a la sobreexposición a la radiación ultravioleta solar y los efectos tanto negativos como positivos de la misma. La información sobre la incidencia del índice UV está basada en la detección de la radiación UV solar a base de fotodetectores específicos y que no son de fácil alcance para la sociedad y para todo tipo de usuarios que estén interesados en el seguimiento de dicha exposición solar. No obstante, una simple mirada hacia el comportamiento del arco solar a lo largo del período del día nos puede dar una información muy importante ya que la incidencia del índice UV en un punto determinado varía a lo largo del ciclo diario, y esta puede ser seguida indirectamente basándonos en el efecto que produce el cambio de longitud de la sombra de un objeto que esté situado al sol.

**Objetivo.** El objetivo del presente trabajo es el de crear una diana de índice UV basada en la longitud de sombra que ofrece un objeto expuesto al sol.

**Material y métodos.** Se ha construido un dispositivo de seguimiento de la longitud de la sombra consistente en una varilla de 25 cm de largo  $\times$  1 cm de diámetro situado en el centro y de forma perpendicular a una superficie que contiene una plantilla a base de círculos concéntricos dibujados con intervalos de 5 cm de distancia entre ellos. El dispositivo se colocó en el tejado de edificio y la variación diaria de la longitud de la sombra de la varilla se siguió con una cámara web conectada al ordenador y junto a ella se colocó un sensor de índice UV para hacer el seguimiento de dicho índice a intervalos de 15 min. A continuación las medidas de longitud de sombra se correlacionaron con el índice UV.

**Resultados.** Se ha realizado el seguimiento de la correlación índice UV con distancias de sombras durante un período de 3 meses. El arco solar en una localización determinada indica que, dependiendo de la fecha del año y la hora del día, la inclinación solar va a dar lugar a valores de índice UV constantes, los cuales se correlacionan con la sombra del objeto. Se han obtenido valores de franjas de índice UV con los niveles de índice UV bajo cuando la distancia de la sombra es mayor a 1,25 de la longitud del objeto que realiza la sombra, de índice UV medio (por debajo de 6) cuando la relación distancia sombra/longitud objeto está entre 0,75 y 1,25 y de índice UV alto cuando la relación está comprendida entre 0,65/0,75. De esta forma se puede configurar una plantilla con los colores similares a la recomendación de la OMS para los distintos niveles de índice UV y la proyección de la sombra de un objeto sobre dicha plantilla coloreada nos indicará en cada momento el riesgo de exposición solar a partir de la distancia de la sombra del objeto proyectada.

**Conclusiones.** Nos encontramos ante una herramienta informativa y educativa en prevención primaria frente a los efectos nocivos del sol versátil para cualquier localización y época del año, de mínimo coste y un potencial de difusión universal para toda la población.

## 9. ESTUDIO DE LA EXPOSICIÓN SOLAR DE LOS SOCORRISTAS DE PLAYA

M. de Troya Martín<sup>a</sup>, M.C. Alarcón Leiva<sup>b</sup>, J. Aguilera Arjona<sup>c</sup>, F. Rivas Ruiz<sup>d</sup>, N. Blázquez Sánchez<sup>a</sup> y M.V. de Gálvez Aranda<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Área de Dermatología-Agencia Sanitaria Costa del Sol.

<sup>b</sup>Socorrismo Málaga. <sup>c</sup>Laboratorio de Fotobiología. Universidad de Málaga. <sup>d</sup>Unidad de Investigación-Agencia Sanitaria Costa del Sol. <sup>e</sup>Departamento de Dermatología. Universidad de Málaga. Málaga. España.

**Introducción.** La exposición solar excesiva es la principal causa evitable de cáncer de piel. Desde la campaña de fotoprotección <https://disfrutadelsol.hcs.es/disfruta-del-sol>, nos hemos propuesto estudiar la exposición solar laboral de los socorristas de playa.

**Material y métodos.** Estudio de corte transversal observacional que se desarrolla en la Costa del Sol Occidental. Los participantes fueron reclutados durante el verano de 2018 a través de un curso de fotoprotección organizado en el marco de la estrategia de playas de la campaña de fotoprotección “disfruta de sol sin dejarte la piel”. Su participación fue voluntaria requiriendo consentimiento informado. Todos los socorristas fueron invitados a cumplimentar un “cuestionario a pie de playa” sobre hábitos, actitudes y conocimientos relacionados con la exposición solar al inicio y al final de la temporada. Diez de los mismos completaron un diario de hábitos de fotoprotección durante 3 jornadas laborales, y llevaron en sus muñecas un sensor UV VioSpor® Biosense <http://www.biosense.de/home-e.htm>. Se realiza un análisis descriptivo de las variables subjetivas (hábitos de exposición solar, prácticas de fotoprotección, quemaduras solares referidas en el último verano) y de las variables objetivas (dosis de irradiación eritemática ambiental, dosis de irradiación eritemática personal).

**Resultados.** Noventa y cuatro socorristas completaron el “cuestionario a pie de playa”, edad media: 23,4 años (DE: 6,4); 76,6% varones; 29,8% fototipo I y II. El 73,4% refirió al menos una quemadura solar dolorosa en el último verano. El uso de gafas de sol fue la práctica de protección solar más común (77,4%), y la ropa de manga larga/pantalón largo la menos frecuente (5,4%). El uso de cremas FPS15+ fue referido por el 63% de los participantes, sin embargo su aplicación a lo largo de la jornada fue muy irregular. Los valores máximos de UVI se detectaron en el mes de junio en torno a las 2 del mediodía. Por término medio los socorristas recibieron una dosis diaria de UV de 634,7 J/m<sup>2</sup>, 2,5 MED o 6,4 SED para fototipos II, diferenciándose dos grupos de riesgo.

**Conclusiones.** Los socorristas de playa constituyen un colectivo de alto riesgo de cáncer de piel. Es necesario desarrollar intervenciones preventivas eficaces para reducir la exposición solar laboral y mejorar las prácticas de fotoprotección de este grupo diana.

## 10. EFICACIA DE LA MICROSCOPIA CONFOCAL DE FLUORESCENCIA A COLOR EN LA DETECCIÓN DEL CARCINOMA BASOCELULAR

M. Sendín Martín<sup>a</sup>, J. Domínguez Cruz<sup>a</sup>, K. L. Levitsky<sup>b</sup>, T. de Zulueta Dorado<sup>c</sup> y J. Conejo-Mir Sánchez<sup>a</sup>

<sup>a</sup>UGC Dermatología. Hospital Universitario Virgen del Rocío.

<sup>b</sup>Instituto de Biomedicina de Sevilla (IBiS). <sup>c</sup>UGC Anatomía Patológica. Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla. España.

**Introducción.** La microscopia confocal de fluorescencia (MCF) es una técnica de imagen que permite la visualización de patología tumoral como el carcinoma basocelular (CBC), con una resolución comparable a la histología convencional gracias al contraste que ejercen los fluoróforos. El fluoróforo más usado ha sido el naranja de acridina, que permite obtener imágenes de gran calidad. No obstante, las imágenes obtenidas hasta el momento eran todas en escala de grises, siendo complejas de interpretar para dermatólogos no expertos en microscopia confocal. Recientemente se ha descrito una nueva técnica en MCF para la obtención de imágenes a escala de 3 colores, mediante el uso conjunto del naranja de acridina y bromuro de etidio. No obstante, no se habían realizado estudios que evaluaran la sensibilidad y especificidad de la técnica con respecto a las imágenes *gold standard* con hematoxilina-eosina.

**Objetivos.** El objetivo de este estudio es validar en términos de eficacia una nueva técnica de MCF para la obtención de imágenes a color, y estudiar la concordancia interobservador de la prueba.



**Material y métodos.** Se evaluaron mediante MCF a color 25 casos de CBC extirpados en nuestro centro entre febrero de 2017 y noviembre de 2018. Las imágenes fueron teñidas con bromuro de etidio 0,25 mM y naranja de acridina 0,1 mM. De las imágenes del microscopio confocal se obtuvieron un total de 101 imágenes de submosaicos. Dos observadores, un patólogo y un dermatólogo, analizaron las imágenes tras ser aleatorizadas, clasificándolas según presencia o ausencia de CBC.

**Resultados.** La MCF a color permitió la detección de CBC con una sensibilidad y especificidad globales del 95,2% y del 96% respectivamente. El valor predictivo positivo global de la prueba fue del 96,1% y el negativo del 95%. Se analizaron también estos parámetros por subgrupos, comparando las observaciones del dermatólogo con respecto a las del patólogo, sin observarse diferencias significativas entre los dos. El nivel de correlación entre las observaciones del patólogo y del dermatólogo se obtuvo mediante un índice de kappa = 0,9 ( $p < 0,001$ ).

**Conclusiones.** La MCF a color es una técnica de imagen innovadora que permite la detección de CBC con una muy alta sensibilidad y especificidad. Las imágenes son sencillas de interpretar tanto para patólogos como para dermatólogos no expertos en confocal, sin encontrarse diferencias significativas entre ambos.

## 11. EPIDEMIOLOGÍA CLÍNICA-PATOLÓGICA DEL CARCINOMA DE ANO EN EL HOSPITAL COSTA DEL SOL

C. Salas Márquez<sup>a</sup>, J.B. Repiso Jiménez<sup>a</sup>, T. Pereda Salguero<sup>b</sup>, C. García Harana<sup>a</sup>, D. Rodríguez Barón<sup>a</sup>, J. Vera Martín<sup>a</sup> y M. de Troya Martín<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología. <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Costa del Sol. Marbella. Málaga. España.

**Antecedentes y objetivos.** El carcinoma escamoso anal (CA) está aumentando su incidencia, estimándose una incidencia anual, en algunas series, de hasta el 0,8-1,8 casos/100.000 habitantes con una mortalidad de hasta el 40% a los 10 años. Actualmente es una neoplasia más prevalente en mujeres, pero están aumentando los casos asociados a VIH en hombres que tienen sexo con hombres. Se ha demostrado una clara relación con el virus del papiloma humano. Esto abre un importante camino en la prevención de la infección y el tratamiento de las neoplasias intraepiteliales que las preceden. Describimos las características clínicas y epidemiológicas de los pacientes diagnosticados en nuestro centro.

**Material y métodos.** Estudio descriptivo retrospectivo a partir de todos los resultados histológicos compatibles con "carcinoma escamoso anal" de la base de datos del servicio de Anatomía Patológica de nuestro centro entre enero de 1998 y febrero de 2019.

**Resultados.** Recogimos 21 mujeres y 15 hombres, con una edad media de 60 años. Veintitrés de los tumores se localizaron en canal anal, 6 en canal anal/recto, 2 en canal anal/perianal y 5 a nivel perianal. Nueve se diagnosticaron en estadios avanzados, con metástasis ganglionares locorregionales y/o metástasis a distancia. Diez carcinomas se informaron como moderadamente diferenciados, 2 pobremente diferenciados y 14 bien diferenciados. Se evidenciaron 7 recidivas y/o progresiones y 15 fallecimientos durante el seguimiento. 3 de las mujeres presentaron cáncer de cérvix, 2 de ellas antes del diagnóstico de CA. Seis de los pacientes eran VIH positivos, 2 mujeres y 4 hombres.

**Conclusiones.** La aparición de nuevos casos en pacientes VIH positivos, algunos de ellos receptores anales, hace necesario en estos pacientes el despistaje de neoplasias intraepiteliales mediante citología y la inspección periódica anal. El CA es una de las neoplasias no definitorias de sida más comunes en la era de la terapia antirretroviral combinada y su precursor, la neoplasia intraepitelial anal de alto grado, tiene una alta prevalencia en pacientes con VIH. La presencia de neoplasias intraepiteliales o cáncer escamoso en otras localizaciones genitales o en cérvix de la mujer es considerado por

muchos autores motivo de inclusión en los programas de prevención de cáncer de ano.

## 12. PREDICCIÓN DEL ESTADO DE LA BIOPSIA SELECTIVA DEL GANGLIO CENTINELA EN EL CARCINOMA EPIDERMÓIDE CUTÁNEO BASADO EN LOS CRITERIOS DE LA CLASIFICACIÓN 8ª DE LA AMERICAN JOINT COMMITTEE ON CANCER Y LA BRIGHAM AND WOMEN'S HOSPITAL: UNA REVISIÓN SISTEMÁTICA

A. Tejera-Vaquero<sup>a</sup>, J. Cañueto<sup>b</sup>, B. Llombart<sup>c</sup>, A. Martorell-Calatayud<sup>d</sup> y O. Sanmartín<sup>e</sup>

Servicio de Dermatología. <sup>a</sup>Instituto Dermatológico GlobalDerm. Palma del Río. Córdoba. <sup>b</sup>Hospital Clínico de Salamanca. Salamanca. <sup>c</sup>Instituto Valenciano de Oncología. Valencia. <sup>d</sup>Hospital de Manises. Valencia. España.

**Introducción.** No existen recomendaciones a la hora de indicar la realización de la biopsia selectiva del ganglio centinela en el carcinoma epidermoide cutáneo (CEC) aunque paradójicamente es un tumor con una clara predisposición para la diseminación por vía linfática.

**Objetivos.** Analizar la frecuencia de afectación metastásica del ganglio centinela en las series publicadas de CEC teniendo en cuenta la 8ª clasificación de la American Joint Committee on Cancer (AJCC) para este tumor y la clasificación alternativa de la Brigham and Women's Hospital (BWH).

**Material y métodos.** Revisión sistemática de la literatura. Identificación de las series de casos de pacientes con CEC a los que se les hayan realizado la biopsia selectiva del ganglio centinela. Elección de las series en las que se describan variables que permitan la estadificación de los tumores así como el resultado de la biopsia selectiva del ganglio centinela.

**Resultados.** Se identificaron 153 casos con 24 casos positivos (15,7%). Para los CEC en cabeza y cuello la 8-AJCC identificó 0 casos en T1; 1 de 12 (8,3%) en T2; 8 de 32 (25%) en T3; no hubo casos descritos en T4. Mientras para la estadificación de la BWH no se identificaron casos en 15 casos en T1; 2 de 33 (6,5%) en T2a; 5 de 17 (29,8%) en T2b y no se describieron casos en T3. Aplicando los mismos criterios para los CEC localizados en extremidades y tronco, para la 8-AJCC ninguno de los 10 casos en T1 fue positivo; 1 de 20 casos (4%) en T2; 5 de 17 (29,4%) en T3; 3 de 4 (75%) para los T4. En el caso de la clasificación alternativa de la BWH, ninguno de los 8 clasificados como T1; 2 de 45 (4,4%) en T2; 9 de 20 (45%) en T2b y 3 de 4 (75%) en T3.

**Conclusiones.** No existe un consenso sobre a qué pacientes con CEC debe ofrecerse la biopsia selectiva del ganglio centinela, parece razonable pensar que a partir del estadio T3 para la 8ª clasificación de la AJCC de CEC de cabeza y cuello podría estar justificado o bien el estadio T2b de la clasificación de la BWH.

## Perlas

### 1. ANESTESIA TRONCULAR EN MESOTERAPIA CAPILAR

P. Martín Carrasco<sup>a,b</sup>, J.J. Domínguez-Cruz<sup>a</sup>, A. García Lainez<sup>a</sup>, A. Cabello Santos<sup>a,b</sup> y J. Bernabeu Wittel<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Hospital Viamed Santa Ángela de la Cruz. Sevilla. <sup>b</sup>Agencia Sanitaria Bajo Guadalquivir. Hospital de Alta Resolución de Utrera. Utrera. Sevilla. España.

**Antecedentes.** La mesoterapia con plasma rico en plaquetas (PRP), minoxidil o inhibidores de la 5-alfa-reductasa es una técnica que ha

demostrado en varios estudios su utilidad para el manejo de algunas patologías tricológicas como la alopecia androgenética masculina (MAGA) y femenina (FAGA). Sin embargo, no suele hacerse referencia al dolor como un posible factor limitante para su empleo. A este respecto, se han empleado algunos métodos analgésicos como la aplicación de frío previa a la técnica o los dispositivos de vibración local, aportando todos ellos un control del dolor insatisfactorio. La anestesia troncular (AT) del nervio supratroclear (NSt) y del nervio supraorbitario (NSo) mediante la infiltración de 1-2,5 cc de mepivacaína es una técnica que ha demostrado en varias publicaciones controlar el dolor en otra técnica como es la terapia fotodinámica convencional para el tratamiento de las queratosis actínicas del cuero cabelludo.

**Material y métodos.** Mostramos nuestra experiencia de tratamiento con mesoterapia (PRP y dutasteride) en pacientes con MAGA y FAGA mediante AT con mepivacaína del NSt y del NSo. A cada paciente se le inyectaron 1,5-2,5 cc de mepivacaína a nivel de orificio supraorbitario 10 min antes de la mesoterapia. Para proceder a dicha infiltración se intenta localizar manualmente el orificio supraorbitario que se encuentra en el reborde orbitario superior. En aquellos casos en los que no se identificó dicho orificio, a la palpación, se procedió a la infiltración en el reborde orbitario superior al nivel del corte con la pupila con el paciente mirando al frente.

**Resultados.** Todos los pacientes refirieron un dolor nulo o como máximo leve durante el tratamiento. Los pacientes que previamente habían realizado el mismo tratamiento sin dicha AT refirieron que preferían hacerlo con AT que sin ella. No se ha observado en ninguno de los pacientes ningún efecto adverso importante salvo el dolor durante la infiltración de la anestesia, siendo este tolerable, y un caso de edema periocular a las 48-72 h del procedimiento.

**Conclusiones.** La utilización de la AT del NSt y del NSo se presenta como una herramienta muy eficaz a la hora disminuir el dolor de la mesoterapia capilar. La reducción del dolor implica una mayor adherencia al tratamiento del paciente así como una mayor facilidad y rapidez a la hora de realizarlo.

## 2. UTILIDAD DE LA BLEOMICINA ESCARIFICADA EN EL TRATAMIENTO DE LAS VERRUGAS VÍRICAS RECALCITRANTES

D. Rodríguez Barón<sup>a</sup>, J. del Boz González<sup>a</sup>, C. García Harana<sup>a</sup>, S. Martínez García<sup>b</sup> y M. de Troya Martín<sup>a</sup>

*Servicio de Dermatología. <sup>a</sup>Hospital Costa del Sol. Marbella. <sup>b</sup>Hospital Regional de Málaga. España.*

**Introducción.** Las verrugas víricas (VV) son una de las infecciones cutáneas más frecuentes en la consulta de dermatología, en especial en los niños. Existen múltiples terapias, aunque ninguna que garantice la resolución inmediata y muchas de ellas, además, con posibles efectos secundarios de diversa índole (dolor, irritación). Uno de los tratamientos más efectivos es la bleomicina, que suele usarse mediante infiltración intralesional, con la desventaja de ser un procedimiento doloroso.

**Perla.** La bleomicina escarificada es una opción útil e indolora para el tratamiento de las VV recalcitrantes. Hemos recopilado una serie de 14 casos tratados con este fármaco (1,5-2 U). En todos los casos los pacientes presentaban VV recalcitrantes de largo tiempo de evolución que no habían respondido a otras terapias (crioterapia, queratolíticos, imiquimod, electrocuretaje). Con el uso de esta alternativa terapéutica observamos respuesta en 12 de los 15 casos.

**Discusión.** La bleomicina es un antimitótico con actividad antibacteriana, antiviral y citotóxica. La utilidad de la bleomicina, en particular de la intralesional, en el tratamiento de las VV ha sido estudiada en diferentes publicaciones. Sin embargo, su empleo de forma escarificada no se encuentra tan bien documentado. Esta serie de casos posiciona a la bleomicina escarificada como una

terapia antiverrugas a tener en cuenta, a tenor de los resultados sumado a un buen perfil de seguridad y tolerabilidad del tratamiento.

## 3. EFECTIVIDAD Y SEGURIDAD DEL EMPLEO DE CORTICOIDES INTRALESIONALES EN EL TRATAMIENTO DE LESIONES INFLAMATORIAS EN PACIENTES CON HIDROSADENITIS SUPURATIVA

L. Salvador Rodríguez<sup>a</sup>, C. Cuenca Barrales<sup>b</sup>, T. Montero Vilchez<sup>a</sup>, S. Arias Santiago<sup>a</sup> y A. Molina Leyva<sup>a</sup>

*Servicio de Dermatología. <sup>a</sup>Hospital Universitario Virgen de las Nieves. <sup>b</sup>Hospital Universitario San Cecilio. Granada. España.*

**Introducción.** El empleo de corticoides intralesiones para el tratamiento de lesiones inflamatorias agudas en pacientes con hidrosadenitis supurativa es una técnica bastante extendida en la práctica rutinaria. Sin embargo, su empleo se basa en consensos de expertos, habiendo muy pocos estudios que evalúen la efectividad de este procedimiento.

**Objetivos y métodos.** Serie de casos para evaluar la efectividad y seguridad del empleo intralesional de acetónido de triamcinolona (40 mg/ml) en diferentes lesiones inflamatorias (nódulos, abscesos y fístulas) en pacientes con hidrosadenitis supurativa.

**Resultados.** Se obtuvo un descenso en la puntuación IHS4 de 4,1 puntos respecto al basal (IC 95%-5,5, -2,6)  $p < 0,001$ . Más del 90% de las lesiones tratadas presentaron remisión completa o parcial. Adicionalmente, se ha analizado la respuesta individual de cada una de las lesiones (nódulos, abscesos y fístulas) a la técnica. Los principales efectos adversos asociados con el procedimiento fueron hiperglucemia de difícil control durante 4 semanas en una paciente con antecedentes personales de diabetes mellitus tipo 1, y cambios en la personalidad durante una semana en otra paciente.

**Conclusiones.** La administración intralesional de triamcinolona es un procedimiento efectivo y seguro para el tratamiento de lesiones inflamatorias agudas en pacientes con hidrosadenitis supurativa, tanto en monoterapia como asociado a otros tratamientos. En pacientes con baja carga inflamatoria puede conseguir incluso el control completo de la enfermedad.

## 4. REMISIÓN COMPLETA Y PROLONGADA CON METOTREXATO DE LA ENFERMEDAD DE HAILEY-HAILEY

C. Collantes Rodríguez, D. Jiménez Gallo, I. Villegas Romero, S. Valenzuela Ubiña, I. Navarro Navarro, L. Ossorio García y M. Linares Barrios

*Unidad de Gestión Clínica de Dermatología Médico-Quirúrgica y Venereología. Hospital Universitario Puerta del Mar. Cádiz. España.*

**Caso clínico.** Una paciente de 79 años diagnosticada de enfermedad de Hailey-Hailey (EHH) de más de 50 años de evolución acude al Servicio de Dermatología para reevaluación terapéutica. A la exploración mostró placas eritematosas erosionadas y fisuradas en su superficie, de bordes bien delimitados, distribuidos simétricamente a nivel de pliegues axilares, inguinales y glúteos. La paciente fue refractaria a diferentes tratamientos previos con láser CO<sub>2</sub>, corticoides tópicos, intralesionales y orales, toxina botulínica, oxibutinina, doxiciclina y naltrexona. Se inició tratamiento con metotrexato subcutáneo a dosis de 15 mg/semana asociado a ácido fólico. Tras seis semanas de tratamiento se obtuvo una remisión total de las lesiones y síntomas asociados. Actualmente, tras 6 meses de seguimiento la paciente continúa con buen control de la enfermedad, sin evidencia de nuevas lesiones.

**Discusión.** La EHH, también conocida como pénfigo crónico benigno familiar, es una enfermedad autosómica dominante que se caracteriza por lesiones intertriginosas vegetativas y malolientes, y ampollas recurrentes y erosiones. Las mutaciones en el gen ATP2C1, que codifica una proteína  $Ca^{2+}$ -ATPasa del aparato de Golgi, conducen al procesamiento inadecuado de las proteínas desmosomales. Esto resulta en una adhesión celular deficiente con acantólisis en sitios intertriginosos que son propensos al calor y la fricción. Las opciones terapéuticas para esta enfermedad son muchas, pero en la actualidad no existe una cura conocida. Los antimicrobianos tópicos y orales, los glucocorticoides tópicos e intralesionales se emplean habitualmente para controlar los síntomas. Se han utilizado terapias farmacológicas para controlar la respuesta inmune inflamatoria subyacente asociada. Estas terapias incluyen tacrolimus tópico, tacalción tópico, ciclosporina tópica y oral, toxina botulínica tipo A, dapsona, isotretinoína, etretinato, alefacept, talidomida y naltrexona. En la literatura, solo otros tres casos de EHH refractaria han sido tratados con éxito con metotrexato. En todos estos casos se logró, como en el nuestro, una buena respuesta clínica prolongada y remisión desde el curso inicial del tratamiento con metotrexato. En conclusión, sugerimos que el metotrexato podría considerarse una opción terapéutica para el tratamiento de EHH y, en particular, como una terapia de mantenimiento para controlar los brotes de la enfermedad. Son precisos más estudios así como un tratamiento más prolongado para determinar su papel en este trastorno.

## 5. BETABLOQUEANTES COMO TRATAMIENTO ADYUVANTE DE LOS QUELOIDES Y CICATRICES HIPERTRÓFICAS

J.A. Lebrón Martín, J. Domínguez Cruz, M. Dañino García, M. Sendín Martín y J. Conejo-Mir

*Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla. España.*

**Antecedentes y objetivos.** Las cicatrices hipertróficas y los queloides son dos formas de cicatrización patológica, que se caracterizan por un exceso de proliferación de fibroblastos y acumulación anormal de matriz extracelular. Desde un punto de vista clínico, podemos diferenciarlas en que las primeras respetan los límites de la lesión original, mientras que las segundas suelen desbordarlo. El tratamiento y manejo de ambas lesiones supone un reto en la práctica clínica del dermatólogo, ya que se han propuesto múltiples tratamientos (corticoides intralesionales, inmunomoduladores tópicos, laserterapia, crioterapia), siendo habituales los resultados insatisfactorios y un alto grado de recurrencias. Varios estudios sugieren que una posibilidad terapéutica podría ser el uso de bloqueadores del receptor betaadrenérgico.

**Material y métodos.** Desarrollamos un estudio prospectivo, en el que reclutamos a seis pacientes (tres hombres y tres mujeres) con cicatrices hipertróficas o queloides, atendidos en el servicio de Dermatología del Hospital Universitario Virgen del Rocío. Se realizó en primer lugar la extirpación quirúrgica de las lesiones y se inició tratamiento adyuvante con propranolol oral en tres de los pacientes y timolol tópico en crema al 2%, en los tres restantes. Posteriormente, se mantuvo un seguimiento de todos los pacientes y cumplieron un cuestionario validado para comprobar la satisfacción con el tratamiento.

**Resultados.** Los seis pacientes incluidos mostraron una satisfacción media-alta con el tratamiento realizado, y desde un punto de vista clínico la mejoría fue evidente y no se observó recurrencia significativa en ninguno de los casos. Todos los pacientes toleraron el tratamiento adecuadamente y no se observaron efectos secundarios con el tratamiento tópico u oral.

**Conclusiones.** Los betabloqueantes adrenérgicos pueden ser una alternativa terapéutica efectiva para prevenir y tratar los queloides y cicatrices hipertróficas. Son necesario estudios prospectivos a ma-

yor escala, para confirmar la eficacia de estos fármacos en el tratamiento de estas lesiones.

## 6. DERMATOMIOSITIS ANTI-MDA5 CON ÚLCERAS CUTÁNEAS TRATADAS EXITOSAMENTE CON SILDENAFILO

S. Valenzuela Ubiña, C. Collantes Rodríguez, I. Villegas Romero, D. Jiménez Gallo y M. Linares Barrios

*UGC Dermatología Médico-Quirúrgica y Venereología. Hospital Universitario Puerta del Mar. Cádiz. España.*

**Introducción.** La dermatomiositis (DM) anti-MDA5 se caracteriza por enfermedad pulmonar intersticial (EPI) progresiva que suele ir acompañada de ulceraciones cutáneas debido a la severa vasculopatía subyacente.

**Caso clínico.** Varón de 30 años en seguimiento por DM anti-MDA5 con EPI rápidamente progresiva acudió a Dermatología por úlceras cutáneas dolorosas en manos. A la exploración mostró pápulas y úlceras de base eritematosa y morfología ovalada, con escara necrótica adherida en articulaciones metacarpofalángicas e interfalángicas, codos y hélix. También asociaba lesiones hiperqueratósicas en pulpejos, ulceraciones puntiformes en pliegues laterales de uñas y telangiectasias periungueales. La biopsia cutánea de una pápula de la mano reveló ectasia vascular con células endoteliales engrosadas con depósitos de mucina en dermis, sin dermatitis de interfase. Para la EPI asociada realizó tratamiento con corticoides sistémicos, ciclos de inmunoglobulinas iv, ciclofosfamida iv en pulsos y rituximab, sin estabilización de la enfermedad pulmonar ni mejoría de las úlceras cutáneas. Por ello, iniciamos sildenafil oral a dosis de 20 mg/8 h, logrando la curación completa de las úlceras tras 2 meses de tratamiento. A pesar de todo el tratamiento inmunosupresor, la EPI siguió progresando y el paciente falleció por su causa.

**Discusión.** Las úlceras cutáneas de la DM anti-MDA5 suelen aparecer sobre las pápulas de Gottron o afectando a pulpejos y pliegues ungueales. La vasculopatía oclusiva de la DM anti-MDA5 puede complicarse con grandes úlceras muy dolorosas que pueden evolucionar a gangrena u osteomielitis. Presentan riesgo aumentado de EPI con mayor gravedad y peor pronóstico de la DM. Actualmente no existe ningún tratamiento aprobado para las úlceras cutáneas de la DM. En la literatura se describe un caso tratado con bosentán. El sildenafil es un inhibidor de la fosfodiesterasa 5 con efecto vasodilatador, angiogénico y antiagregante plaquetario aprobado para la hipertensión pulmonar. Ha sido utilizado con éxito en el tratamiento compasivo de úlceras cutáneas por esclerosis sistémica. Presentamos el primer caso de úlceras cutáneas en DM anti-MDA5 tratadas exitosamente con sildenafil a pesar de la progresión pulmonar de la enfermedad. Aunque se necesitan ensayos clínicos, el uso de sildenafil oral es un tratamiento eficaz y seguro para esta afectación cutánea.

## 7. RESPUESTA COMPLETA EN CARCINOMA ESCAMOSO CUTÁNEO LOCALMENTE AVANZADO TRATADO CON PEMBROLIZUMAB

I. Villegas Romero, C. Collantes Rodríguez, S. Valenzuela Ubiña, I. Navarro Navarro y D. Jiménez Gallo

*UGC Dermatología. Hospital Universitario Puerta del Mar. Cádiz. España.*

**Introducción.** El carcinoma escamoso cutáneo localmente avanzado es una entidad de baja frecuencia que constituye un desafío terapéutico. Actualmente el tratamiento sistémico se basa en esquemas de quimioterápicos e inhibidores de factor de crecimiento epidérmico, combinados o no con radioterapia. Sin embargo, recientes hallazgos sitúan a los inhibidores del punto de control inmu-

nitario como una alternativa eficaz para la enfermedad localmente avanzada o metastásica.

**Caso clínico.** Un paciente de 60 años con carcinoma escamoso cutáneo infiltrante de origen desconocido comenzó con afectación ganglionar metastásica en axila izquierda. Se realizó exéresis quirúrgica y tratamiento con cisplatino y 5-fluorouracilo con progresión de la enfermedad. Posteriormente, inició cetuximab y paclitaxel y radioterapia con recidiva cutánea y ganglionar. Se realizó estudio con inmunotinción PD-L1 del material tumoral que mostró positividad para la práctica totalidad de las células neoplásicas. Se inició tratamiento con pembrolizumab, obteniéndose una remisión clínica completa y mantenida de la enfermedad tras cuatro ciclos.

**Discusión.** El papel de la inmunoterapia en el cáncer cutáneo está cada vez más en auge, no solo en melanoma sino también en el cáncer de piel no melanoma. Los inhibidores de PD1 están aportando resultados muy prometedores para el tratamiento del carcinoma escamoso cutáneo localmente avanzado. Estos resultados son en su mayoría respuestas parciales, aunque también se han descrito respuestas completas. Presentamos un caso de respuesta completa de carcinoma escamoso cutáneo localmente avanzado tras tratamiento con cuatro ciclos de pembrolizumab que se mantiene en remisión completa desde hace 8 meses.

## Pósteres

### 1. FOTOENVEJECIMIENTO EN EDADES TEMPRANAS. ESTUDIO MEDIANTE FOTOGRAFÍA ULTRAVIOLETA Y ANÁLISIS BIOMÉTRICO CUTÁNEO

M.V. de Gálvez Aranda, I. González Téllez, J. Aguilera Arjona, C. Sánchez-Roldán y E. Herrera-Ceballos

*Laboratorio de Fotobiología Dermatológica. Centro Investigaciones Médico-Sanitarias. Departamento de Dermatología. Facultad de Medicina. Universidad de Málaga. Málaga. España.*

**Antecedentes.** La exposición a la radiación solar durante la infancia y adolescencia predispone al desarrollo en la edad adulta de patologías cutáneas relacionadas con la exposición solar acumulada como el fotoenvejecimiento o el cáncer de piel.

**Objetivos.** Comparar las características fisiológicas y el daño solar acumulado de la piel de niños y jóvenes y su posible relación con los hábitos de exposición solar.

**Material y métodos.** Estudio observacional comparativo realizado en dos grupos de voluntarios de 4-5 (n = 38) y 20-25 (n = 25) años. Se incluyó un cuestionario sobre hábitos solares, factores de riesgo para cáncer de piel y medidas de fotoprotección; exploración física de la piel junto con un estudio pormenorizado del área facial (mediante fotografías estándar y flash UV) y un análisis biométrico cutáneo con multisonda (pigmentación, hidratación, elasticidad, pérdida transepidermica de agua [TEWL]).

**Resultados.** Los jóvenes presentaron más quemaduras solares que los niños (76 vs. 20,5%). La fotografía UV mostró lesiones subclínicas en niños (52%) en menor proporción que en jóvenes (67%). En los niños la hidratación fue significativamente menor y la TEWL mayor que en jóvenes. La pigmentación varía únicamente en el eritema: frente (13,14 ± 2,23 vs. 9,58 ± 2,13) y bíceps (8,22 ± 2,09 vs. 15,38 ± 2,11). Los niños presentaron mayor capacidad de elongación en sien con mayor tiempo de retracción que los jóvenes (524,8 vs. 406,7 ms).

**Conclusiones.** Los resultados de nuestro estudio demostraron que a los cinco años de edad existe daño solar acumulado en zonas fotoexpuestas y que los jóvenes tienen la piel más envejecida que los niños y usan menos medidas de fotoprotección por lo que resulta esencial priorizar las campañas de fotoprotección desde la infancia.

### 2. INTERCONSULTA DE ALERGOLÓGIA: NO PUEDO CONTROLAR ESTE ANGIOEDEMA...

J.J. Vega-Castillo, C. Cuenca-Barrales, L. Linares-González, T. Ródenas-Herranz, P. Aguayo-Carreras y R. Ruiz-Villaverde

*Servicio de Dermatología. Hospital Universitario San Cecilio. Granada. España.*

**Antecedentes.** El angioedema facial aislado es una entidad de frecuente control en las Unidades de Alergología, con protocolos de diagnóstico y tratamiento bien establecidos. Sin embargo, la ausencia de control terapéutico puede requerir el concurso de un dermatólogo, acostumbrado normalmente a diagnósticos diferenciales más amplios. Presentamos 2 casos clínicos relativos a este diagnóstico diferencial.

**Pacientes y métodos.** *Caso 1:* Varón de 22 años de edad sin antecedentes personales ni familiares de interés remitido por Alergología por angioedema refractario a dosis cuádruple de anti-H1 no sedantes, pautas de corticoterapia sistémica y omalizumab 300 mg/mes × 6 meses. La evaluación del paciente y las pruebas complementarias solicitadas llevaron al diagnóstico de Morbus Morbihan. En la actualidad se encuentra en tratamiento con isotretinoína a dosis de 0,5 mg/kg/día × 6 meses con moderada respuesta. *Caso 2:* Niño de 10 años remitido desde la Unidad de Alergología debido a blefarocalasia bilateral y engrosamiento labial superior dando aspecto de doble labio, que había sido tratada como un angioedema hereditario durante 5 años. Esta condición se había desarrollado progresivamente desde que el paciente tenía 2 años de edad. No había antecedentes familiares de interés y las pruebas complementarias solicitadas fueron normales incluyendo función tiroidea. El estudio histológico mostró un leve infiltrado inflamatorio inespecífico, concluyendo el diagnóstico de síndrome de Laffer-Ascher.

**Conclusiones.** La enfermedad de Morbihan es una entidad infrecuente, descrita por primera vez en 1957 por Robert Degos. Esta denominación se refiere a un distrito de Bretaña, Francia, lugar donde se documentaron los primeros pacientes. Se caracteriza por la aparición de eritema y edema en el tercio medio y superior del rostro (frente, glabella, párpados y, rara vez, en la nariz y las mejillas), con un curso crónico y recurrente, que determina un edema indurado y persistente. Su diagnóstico, valoración y tratamiento pueden resultar francamente complicados. El síndrome de Laffer-Ascher es una entidad benigna con menos de 100 casos descritos en la literatura. Aunque la mayoría de los casos comunicados son idiopáticos, puede heredarse como un trastorno autosómico dominante. Básicamente se caracteriza por la tríada de doble labio superior, blefarocalasia y bocio tiroideo no tóxico. Sin embargo, solo entre el 10 y el 50% de los pacientes diagnosticados tiene afectación tiroidea, y puede que no sea esencial para su diagnóstico.

### 3. DISTRÉS SEXUAL Y FACTORES ASOCIADOS EN PACIENTES CON HIDRADENITIS SUPURATIVA: UN ESTUDIO TRANSVERSAL MEDIANTE UN CUESTIONARIO ONLINE CROWDSOURCED

C. Cuenca-Barrales<sup>a</sup>, J.J. Vega-Castillo<sup>a</sup>, T. Ródenas-Herranz<sup>a</sup>, L. Linares-González<sup>a</sup>; R. Ruiz-Villaverde<sup>a</sup> y A. Molina-Leyva<sup>b</sup>

<sup>a</sup>*Servicio de Dermatología. Hospital Universitario San Cecilio.*

<sup>b</sup>*Unidad de Hidradenitis Supurativa. Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Virgen de las Nieves. Granada. España.*

**Introducción.** La hidradenitis supurativa (HS) es una enfermedad autoinflamatoria crónica con gran repercusión en la calidad de vida. Sin embargo, son escasos los estudios sobre la afectación de la esfera sexual. El objetivo de esta investigación es explorar el impacto de la HS sobre la vida sexual y los factores asociados a mayor distrés sexual.

**Material y métodos.** Estudio transversal mediante cuestionario *online crowdsourced*, generado con Google Forms, sobre HS y sexualidad del 1 al 31 de marzo de 2018. El canal de difusión fue la



Asociación de Enfermos de Hidrosadenitis (ASENDHI). Se recogieron diversos datos sociodemográficos, antropométricos y sobre la enfermedad de cada paciente. Se empleó una *Numeric Rating Scale* (NRS) para valorar el distrés sexual y se exploró su concordancia con los cuestionarios validados *Female Sexual Function Index-6* (FSFI-6) e *International Index of Erectile Function-5* (IIEF-5).

**Resultados.** Se incluyeron 386 participantes. El 79,27% fueron mujeres. La edad media fue 37,81 (9,26) años. La NRS media de distrés sexual fue 7,24 (2,77) en las mujeres y 6,39 (3,44) en los varones ( $p < 0,05$  para la diferencia). Tras el análisis multivariante, los factores asociados a mayor distrés sexual fueron sexo, con mayor riesgo en las mujeres ( $\beta = 0,57$  [0,19]);  $p < 0,01$ ), la presencia de lesiones activas en ingles ( $\beta = 0,44$  [0,18];  $p < 0,05$ ) y genitales ( $\beta = 0,4$  [0,19];  $p < 0,05$ ) y las NRS de dolor ( $\beta = 0,15$  [0,08];  $p < 0,05$ ) y mal olor ( $\beta = 0,13$  [0,06];  $p < 0,05$ ); la presencia de pareja estable fue un importante factor protector ( $\beta = -0,56$  [0,16];  $p < 0,001$ ). Las puntuaciones de la NRS de distrés sexual mostraron una correlación negativa con las del FSFI-6 ( $\beta = -0,15 \pm 0,02$ ;  $r^2 = 0,16$ ;  $p < 0,0001$ ) y con las del IIEF-5 ( $\beta = -0,21 \pm 0,05$ ;  $r^2 = 0,15$ ;  $p < 0,001$ ), indicando una buena concordancia con ambos cuestionarios.

**Conclusiones.** Presentamos los resultados del estudio sobre HS y sexualidad con mayor tamaño muestral hasta la fecha. El distrés sexual parece deberse, al menos en parte, a los síntomas y la presencia de lesiones activas en localizaciones concretas, resaltando la importancia del control de la enfermedad para mejorar la vida sexual de los pacientes. Las mujeres y los solteros parecen tener más riesgo de distrés sexual, por lo que se les debe ofrecer especial atención.

#### 4. SÍNDROME AUTOINFLAMATORIO ADQUIRIDO ASOCIADO A SÍNDROME MIELODISPLÁSICO CON RESPUESTA A CANAKINUMAB

L. Ossorio García<sup>a</sup>, D. Jiménez Gallo<sup>b</sup>, I. Villegas Romero<sup>b</sup>, A. Martínez Rodríguez<sup>b</sup> y M. Linares Barrios<sup>b</sup>

*Unidad de Gestión Clínica de Dermatología. <sup>a</sup>Hospital Universitario Puerto Real. <sup>b</sup>Hospital Universitario Puerta del Mar. Cádiz. España.*

**Introducción.** Los síndromes autoinflamatorios (SA) se deben a alteraciones de la respuesta inmune innata. La mayoría son hereditarios con inicio en la edad pediátrica pero también pueden ser adquiridos.

**Caso clínico.** Un varón de 62 años acudió a consulta de Dermatología por brotes de lesiones cutáneas acompañado de fiebre de más de 20 años de evolución. A la exploración mostró placas eritematoedematosas con pseudovesiculación central en mitad superior de tronco con pustulosis en cara. En ocasiones se acompañó de episodios de púrpura palpable en extremidades inferiores. Durante todos estos años de evolución el paciente ha presentado episodios de poliartritis, neuropatía desmielinizante, policondritis recidivante, traqueítis y condritis costal. Todos ellos acompañados de un síndrome inflamatorio sistémico con elevación de reactantes de fase aguda y anemia de trastornos crónicos. Fue refractario a colchicina, ciclosporina, azatioprina, metotrexato, dapsona y tocilizumab. Durante los últimos 5 años se acentuaron los episodios de anemia, requiriendo múltiples transfusiones y apareciendo trombopenia. El estudio de autoinmunidad fue negativo. Se realizó un estudio genético en el Hospital Clínico de SA monogénicos que fue negativo. Las biopsias cutáneas siempre fueron compatibles con dermatosis neutrofílica Sweet, pustulosis neutrofílica o vasculitis leucocitoclástica. La biopsia de médula ósea fue concluyente con síndrome mielodisplásico (SM) con expresión aberrante de CD56 en monocitos. Correlacionando la clínica inflamatoria neutrofílica y la mielodisplasia de médula hicimos el diagnóstico de SA adquirido asociado a SM. Iniciamos tratamiento con anakinra 100 mg/día con respuesta inicial, pero desarrolló intolerancia por fenómeno de patergia. Fi-

nalmente toda la clínica inflamatoria fue manejada con canakinumab a dosis de 150 mg/8 semanas con remisión clínica tras 3 años de seguimiento. Los episodios graves de anemia han sido recientemente controlados con 6 ciclos de azacitidina.

**Discusión.** Presentamos un caso de SA adquirido asociado a SM con respuesta a fármaco anti-IL-1 $\beta$ . Este síndrome se asemeja al síndrome de Schnitzler, que también constituye un SA adquirido con respuesta al bloqueo de IL-1, pero asociado a gammapatía monoclonal por discrasia de células plasmáticas normalmente productoras de IgM-kappa. Revisando la bibliografía no encontramos casos similares descritos.

#### 5. PORFIRIA VARIEGATA CON DOS NUEVAS MUTACIONES EN EL GEN DE LA PROTOPORFIRINÓGENO OXIDASA

S. Valenzuela Ubiña, C. Collantes Rodríguez, I. Villegas Romero, I. Navarro Navarro y M. Linares Barrios

*UGC Dermatología Médico-Quirúrgica y Venereología. Hospital Universitario Puerta del Mar. Cádiz. España.*

**Introducción.** La porfiria variegata (PV) se caracteriza por la presencia de síntomas cutáneos y crisis agudas de porfiria asociando manifestaciones neurovisceralas severas. Los niveles de copro- y protoporfirinas en heces suelen estar elevados, así como la excreción urinaria de copro- y uroporfirinas.

**Caso clínico.** Un varón de 25 años acudió a consulta de Dermatología por lesiones ampollosas en dorso de manos de 5 años de evolución asociado con hiperpigmentación cutánea e hipertrichosis malar. No refirió sintomatología general asociada. La historia familiar materna fue positiva para la misma clínica cutánea y tampoco asoció sintomatología sistémica. La biopsia cutánea del paciente mostró una ampolla subepidérmica con depósitos PAS positivos y engrosamiento de las paredes vasculares PAS positivo. El estudio de porfirinas constató uroporfirinas en orina 54  $\mu\text{g}/24$  h (3-24  $\mu\text{g}/24$  h), junto con copro- y protoporfirinas en heces positivas de 62,3  $\mu\text{g}/\text{g}$  (3-24  $\mu\text{g}/\text{g}$ ) y 135,3  $\mu\text{g}/\text{g}$  (12-85  $\mu\text{g}/\text{g}$ ). Ante la sospecha de PV, se realizó estudio genético del paciente y sus progenitores. La secuenciación del gen PPOX confirmó la existencia de 2 variantes patogénicas en heterocigosis (G41C y W42R) en el caso índice y la madre. El estudio del padre, sin clínica asociada, no evidenció ninguna de dichas variantes. El resto de los miembros afectados de la familia declinó el estudio genético.

**Discusión.** La protoporfirinógeno oxidasa, codificada por el gen PPOX, es una de las enzimas que intervienen en la biosíntesis del grupo hemo. Las mutaciones en dicho gen originan un déficit de actividad enzimática, causando PV. La confirmación diagnóstica se alcanzará detectando una variante patogénica heterocigótica del gen PPOX. La PV es una entidad autosómica dominante con penetrancia incompleta en la que se han descrito casos homocigotos y heterocigotos. La evaluación clínica es fundamental para realizar una adecuada correlación genotipo-fenotipo. Presentamos un caso de PV confirmado genéticamente y con manifestaciones cutáneas exclusivamente. La doble mutación heterocigótica (G41C y W42R) en el gen PPOX no ha sido descrita hasta el momento en la literatura científica.

#### 6. CASO PARA DIAGNÓSTICO: ERUPCIÓN VESICULOSA EN PACIENTE ANCIANO

G.G. Garriga Martina, R. Castillo Muñoz, P. Luque Varela, J.A. González Saavedra y E. Herrera Ceballos

*Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Virgen de la Victoria. Málaga. España.*

**Caso clínico.** Mujer de 90 años de edad sin antecedentes ni medicación de interés acude a servicio de urgencias por presentar desde

hace tres días sensación de malestar general afebril, con epigastalgia y un brote de lesiones vesículo-pustulosas diseminadas por todo el cuerpo, predominantemente en tronco y con afectación mucosa oral. Destacaba la coexistencia con lesiones eritematopapulosas y costrosas. No se asociaba a inicio de nueva medicación. Se tomó biopsia punch, apreciándose una vesícula intraepidérmica con cambios citopáticos virales. En el estudio analítico se apreciaba leucocitosis con neutrofilia, PCR elevada y resto de bioquímica normal. La radiografía de tórax descartó afectación pulmonar. ¿Cuál es su diagnóstico?

## 7. VARIABILIDAD CLÍNICA DEL ESCLEROMIXEDEMA

A.J. Durán Romero<sup>a</sup>, A. Pulpillo Ruiz<sup>a</sup>, J. Mohigeferr Barrera<sup>a</sup>, I. de Alba Rioja<sup>a</sup> y J. Conejo-Mir Sánchez<sup>a</sup>

<sup>a</sup>UGC Dermatología. <sup>b</sup>UGC Anatomía Patológica. Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla. España.

**Introducción.** El escleromixedema (EM) es una mucinosis cutánea primaria caracterizada por una erupción de pápulas induradas, de distribución lineal, junto a cambios esclerodermiformes en la piel circundante. El depósito dérmico de mucina, la proliferación de fibroblastos y la fibrosis conforman la tríada necesaria para su diagnóstico histológico. La asociación a gammopatía monoclonal se identifica en la mayoría de los pacientes, aunque su papel etiopatogénico no ha podido ser bien establecido. A continuación, se exponen dos casos de EM que ejemplifican la gran variabilidad clínica de esta infrecuente patología.

**Casos clínicos.** *Caso 1:* Varón de 43 años con lesiones nodulares en región frontal, tronco y cuero cabelludo, acompañando a pápulas induradas agrupadas en los pliegues, engrosamiento cutáneo difuso y tumefacción en párpados y manos. Se descartó la presencia de gammopatía monoclonal o paraproteinemia asociadas y se llegó al diagnóstico de EM nodular atípico. El tratamiento combinado con esteroides orales e inmunoglobulinas intravenosas (IgIV) consiguió la resolución prácticamente completa de las lesiones cutáneas, permaneciendo el paciente en remisión tras la suspensión del mismo. *Caso 2:* Mujer de 54 años con lesiones papulosas agrupadas en región glabellar, junto a eritrodermia llamativa y empastamiento cutáneo generalizado, con limitación funcional. El estudio de la paciente puso de manifiesto una gammopatía monoclonal y un síndrome linfoproliferativo asociados. Tras haber iniciado terapia combinada de esteroides e IgIV se ha logrado mejoría funcional franca tras dos meses de tratamiento.

**Discusión y conclusiones.** El diagnóstico diferencial del EM incluye sus variantes localizadas, el escleredema y la esclerosis sistémica. La clínica extracutánea es causa importante de morbilidad en estos pacientes. El tratamiento continúa basándose en la experiencia acumulada en casos aislados y series de casos, siendo las IgIV la terapia de primera línea más aceptada.

## 8. VASCULOPATÍA OCLUSIVA CUTÁNEA COMO PRIMER SIGNO DIAGNÓSTICO DE MACROGLOBULINEMIA DE WALDESTRÖM

I. Navarro Navarro<sup>a</sup>, C. Collantes Rodríguez<sup>a</sup>, F.J. Capote García<sup>b</sup>, F.J. Capote Huelva<sup>b</sup> y M. Linares Barrios<sup>a</sup>

<sup>a</sup>UGC de Dermatología Médico-Quirúrgica y Venerología. <sup>b</sup>UGC Hematología. Hospital Universitario Puerta del Mar. Cádiz. España.

**Caso clínico.** Un varón de 47 años ingresó en Dermatología para estudio de lesiones purpúricas dolorosas en miembros inferiores de un mes de evolución. En la anamnesis destacó la presencia de astenia, parestesias en ambas piernas y episodios de epistaxis recurrente. La exploración cutánea mostró máculas violáceas livedoides extensas con ampollas hemorrágicas flácidas distribuidas en cara interna de ambas piernas. En la exploración general objetivamos

adenopatías axilares. En el estudio analítico destacó la presencia de trombocitosis, doble banda monoclonal (IgG kappa e IgM kappa) y crioglobulinas positivas. El resto del estudio analítico de hipercoagulabilidad, autoinmunidad y tóxicos fue negativo. El estudio dermatopatológico mostró necrosis isquémica focal epidérmica. En la dermis los vasos estaban ocluidos por material amorfo eosinofílico con grietas y hendiduras, intensamente PAS positivo. La inmunohistoquímica fue positiva para cadenas kappa. La biopsia de médula ósea confirmó el diagnóstico de linfoma linfoplasmocítico. Las lesiones cutáneas mejoraron rápidamente tras tratamiento con alprostadil intravenoso y plasmaféresis. Actualmente el paciente realiza tratamiento con bendamustina-rituximab por Hematología. **Discusión.** Las manifestaciones cutáneas secundarias a depósitos de paraproteína en la piel pueden constituir la primera manifestación de un proceso hematológico maligno. La paraproteína puede depositarse intacta o bien en forma de sustancia amiloide, crioglobulinas o cristalglobulinas. Las enfermedades linfoproliferativas B son la mayor causa de crioglobulinemia asociada a malignidad. La crioglobulinemia de tipo 1 ha sido descrita predominantemente en pacientes con macroglobulinemia de Waldenström o linfoma linfoplasmocítico, mieloma múltiple o leucemia linfática crónica. La crioglobulinemia de tipo 1 consiste en inmunoglobulinas monoclonales asociadas a procesos inmunoproliferativos que pueden dar lugar a síntomas de hiperviscosidad y trombosis. El signo guía en piel es un síndrome de livedo racemosa -púrpura retiforme- necrosis cutánea. Presentamos un caso de linfoma linfoplasmocítico con crioglobulinemia de tipo 1 diagnosticado a través de un síndrome de vasculopatía oclusiva cutánea. Destacamos la importancia de realizar un estudio amplio ante pacientes que acuden a Dermatología con estos signos cutáneos.

## 9. SÍNDROME DE SWEET COMO MANIFESTACIÓN DE SÍNDROME MIELODISPLÁSICO

C. Martínez Peinado<sup>a</sup>, V. Melero Cruz<sup>b</sup>, J.M. Díaz Iglesias<sup>c</sup> y C. Garrido Colmenero<sup>d</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología. <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Alto Guadalquivir de Segura y Andújar. <sup>c</sup>Servicio de Hematología. Hospital de Úbeda, Jaén. <sup>d</sup>Complejo Hospitalario de Jaén. España.

**Introducción.** El síndrome de Sweet clásico o dermatosis neutrofílica aguda febril es una enfermedad sistémica caracterizada por la aparición brusca de placas eritematodolorosas en cara, cuello y extremidades, fiebre, leucocitosis, denso infiltrado dérmico de predominio neutrofílico y rápida respuesta al tratamiento esteroideo. Puede ser idiopático o estar asociado a enfermedades hematológicas, procesos inflamatorios, infecciones, fármacos o embarazo. La mayoría de los pacientes pertenecen al primer grupo, solo el 20% de los casos se asocia con enfermedades malignas, las hematológicas representan el 85% y los tumores sólidos el 15%. Las mielodisplasias son trastornos hematológicos caracterizados por una o más citopenias secundarias a disfunción de la médula ósea. Presentamos el caso de un paciente que comienza con una gran lesión cutánea facial y fiebre como síntomas de presentación de un síndrome mielodisplásico oculto, con buena respuesta al tratamiento corticoideo y resolución de las lesiones cutáneas.

**Caso clínico.** Paciente masculino de 85 años, cuyos antecedentes personales incluyen cardiopatía isquémica, insuficiencia mitral, estenosis de la carótida interna, hernia de hiato y alergia a amoxicilina-clavulánico; consulta por la aparición brusca de un cuadro consistente en fiebre, artromialgias y lesiones cutáneas de rápido crecimiento. A la exploración física presenta gran tumor en mejilla derecha de superficie mamelonada, con áreas seudovesiculosas y zonas necróticas parcheadas, bien delimitado y muy doloroso con posterior aparición de otras lesiones eritematosas, sensibles al tacto, de aspecto nodular y ampollas en manos. El laboratorio evidenció

elevación de reactantes de fase aguda y tricitemia (hemoglobina: 8,1 g/dl; hematocrito: 25,7%; leucocitos totales: 4.170 cel/mm<sup>3</sup>; neutrófilos: 91,8%; linfocitos: 6,5%; monocitos: 0,5%; recuento de plaquetas: 95.000/mm<sup>3</sup>). La biopsia de la lesión mostró edema en dermis superficial y un denso infiltrado difuso dérmico de polimorfonucleares neutrófilos, sin vasculitis leucocitoclástica. El frotis de sangre periférica describe alteraciones morfológicas evidentes en las diferentes series y el aspirado de médula ósea demuestra síndrome mielodisplásico con sideroblastos en anillo y displasia multilineal. El paciente recibe tratamiento con prednisona oral 0,5 mg/kg/día y comienza terapia hematológica, presentando completa resolución del cuadro cutáneo a las 6 semanas.

**Discusión.** La patogenia del síndrome de Sweet no está definida de manera clara. Se ha postulado como una reacción de hipersensibilidad hacia infecciones, procesos malignos, fármacos y condiciones autoinmunitarias. La hipersensibilidad hacia antígenos infecciosos o tumorales y la respuesta al tratamiento con corticosteroides apoyan esta hipótesis. Queremos destacar la presencia de signos atípicos, como la existencia de anemia, recuento anormal de plaquetas, ausencia de leucocitosis o formas de presentación atípicas, que nos deben hacer sospechar de la existencia de una neoplasia subyacente ya que no son habituales en las formas idiopáticas. Destacamos la importancia del diagnóstico de este síndrome, no solo para la búsqueda de neoplasias ocultas, sino para detectar la recaída del tumor o la progresión de la enfermedad de base. La resolución espontánea del cuadro clínico puede ocurrir en semanas o meses, el tratamiento de elección son los esteroides, los cuales producen la remisión del mismo a pesar de la neoplasia subyacente.

## 10. OSTEOMIELITIS INFECCIOSA CRÓNICA: LA PIEL COMO SIGNO GUÍA

C. García Harana, J. del Boz González, L. Padilla España, M.T. Fernández Morano y M. de Troya Martín

*Servicio de Dermatología. Hospital Costa del Sol. Marbella. Málaga. España.*

**Introducción.** La osteomielitis infecciosa crónica (OIC) suele cursar con episodios inflamatorios recurrentes que desencadenan una destrucción ósea progresiva, siendo el microorganismo aislado con mayor frecuencia el *Staphylococcus aureus*. Los signos y síntomas pueden ser inespecíficos, siendo los más frecuentes el dolor crónico y la presencia de trayectos fistulosos persistentes que se traducen en forma de lesión cutánea exudativa, acompañándose en ocasiones de fiebre y mal estado general. Presentamos cuatro casos de OIC que fueron derivados a nuestro servicio, con los que pretendemos incidir en la importancia del dermatólogo en el diagnóstico y tratamiento de estas lesiones.

**Casos clínicos.** *Caso 1:* Varón de 71 años, con antecedentes de diabetes mellitus e hipertensión arterial. Presentó un panadizo traumático en el segundo dedo de la mano derecha de 6 meses de evolución. *Caso 2:* Varón de 55 años, diabético no insulino dependiente e intervenido de prótesis de cadera derecha hacia 23 años. Presentó una placa eritematoviolácea indurada con área de ulceración central en el muslo derecho (zona de prótesis) de 5 años de evolución. *Caso 3:* Mujer de 84 años, con insuficiencia mitral moderada y fibrilación auricular. Consultó por heloma ulcerado en el primer dedo del pie izquierdo de un año de evolución; a la exploración se evidenciaba hiperqueratosis con ulceración central, mínimamente exudativa. *Caso 4:* Mujer de 71 años, sin antecedentes de interés. Consultó por dactilitis con heloma ulcerado en cuarto dedo del pie derecho de más de un año de evolución, presentando una lesión hiperqueratósica macerada y con exudado purulento. Se realizó resonancia magnética en los casos 1, 3 y 4, y gammagrafía ósea en el segundo caso (debido a la prótesis metálica que portaba el paciente), con hallazgos compatibles con OIC. Tras ser evaluados conjuntamente con los servicios de traumatología y radiología, los

pacientes realizaron tratamiento antibiótico, los dos primeros casos vía intravenosa, siendo necesaria en el primer paciente la amputación de la falange distal y en el segundo paciente la sustitución de la prótesis. Los pacientes 3 y 4 evolucionaron favorablemente tras 4 y 6 semanas respectivamente con antibiótico oral.

**Discusión.** Se debe considerar la posibilidad de OIC ante úlceras o helomas de evolución tórpida, especialmente en las proximidades de prominencias óseas. Por su expresión fundamentalmente cutánea estas lesiones pueden ser derivadas al dermatólogo, por lo que este debe saber reconocer y manejar esta patología, si bien recomendamos una toma de decisiones consensuada por un equipo multidisciplinar que podría englobar a dermatólogos, radiólogos, traumatólogos e infectólogos. Es fundamental una sospecha clínica temprana que permita un inicio precoz de la terapia antimicrobiana, que de forma tradicional se ha recomendado mediante administración intravenosa, pero los buenos resultados obtenidos tras administración oral en nuestras pacientes 3 y 4 coinciden con los resultados de recientes estudios, por lo que la antibioterapia vía oral puede plantearse en casos seleccionados.

## 11. DEPILACIÓN GENITAL INTEGRAL, UNA MODA NO EXENTA DE RIESGOS

F. García Souto<sup>a</sup>, Y. Sánchez Santos<sup>b</sup>, A. Pérez Gil<sup>a</sup>, I. García Morales<sup>a</sup> y J. Escudero Ordoñez<sup>a</sup>

*<sup>a</sup>Servicio de Dermatología. <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario de Valme. Sevilla. España.*

**Introducción.** La neoplasia vulvar intraepitelial (VIN) se considera la lesión precursora del carcinoma escamoso de vulva. Se subdivide en dos patrones claramente diferenciados: VIN tipo usual (VINu) relacionado con el virus del papiloma humano y VIN tipo diferenciado relacionado con procesos inflamatorios crónicos de la piel. Presentamos un caso de VINu en relación con depilación integral de la zona con láser.

**Caso clínico.** Se trata de una mujer de 23 años, sin antecedentes médicos de interés, que consultaba por molestias genitales y aparición de lesiones en vulva que han ido creciendo progresivamente en el último año. Refería la aparición de las lesiones al poco de iniciar unas sesiones mensuales de depilación genital con láser Alejandrita. El resultado histológico resultó ser compatible con VINu. Las lesiones cutáneas remitieron en gran parte tras suspender la depilación láser, sin ningún otro tratamiento. Las lesiones residuales han sido tratadas con imiquimod tópico al 5% tres días en semana con muy buena evolución y tolerancia, con práctica resolución del cuadro.

**Discusión.** Aunque no es posible descartar por completo que la mejoría de nuestra paciente haya ocurrido por una resolución espontánea, dada la fuerte relación con la depilación láser junto con la persistencia invariable en el tiempo de alguna de las lesiones, pensamos que lo más probable es que haya habido alguna relación entre el uso del láser y las lesiones. No hemos encontrado ningún otro caso similar en la literatura.

## 12. FEOHIFOMICOSIS: UNA MICOSIS EMERGENTE EN PACIENTES INMUNOCOMPETENTES

E. Gómez-Moyano<sup>a</sup>, V. Crespo Erchiga<sup>a</sup>, J. del Boz González<sup>b</sup>, S. Martínez García<sup>a</sup> y L. Martínez Pilar<sup>a</sup>

*<sup>a</sup>Unidad de Micología. Servicio de Dermatología. Hospital Regional Universitario de Málaga. <sup>b</sup>Servicio de Dermatología. Hospital Costa del Sol. Marbella. Málaga. España.*

**Antecedentes.** Las feohifomicosis son infecciones causadas por dematiáceas o feohifomicetos. Estos hongos tienen melanina en sus paredes, lo que les confiere en cultivo un llamativo color negro. En 1988 Fader et al. clasifican las infecciones causadas por hongos dematiáceos en tres categorías: cromoblastomicosis, feohifomicosis y micetoma.

Bonifaz propone clasificarla en cuatro categorías: superficial (cutánea, ótica y ocular), subcutánea, cerebral y diseminada o sistémica.

**Material y métodos.** Presentamos cuatro casos de feohifomicosis aisladas en el laboratorio de Micología del Hospital Regional Universitario de Málaga entre los años 2013-2015, en pacientes inmunocompetentes.

**Resultados.** Se presentan dos casos de feohifomicosis subcutánea por *Exophiala jeanselmei* (*E. jeanselmei*), un caso de cromoblastomicosis por *Fonsecaea pedrosoi* (*F. pedrosoi*), y una queratitis por *Exophiala dermatitidis* (*E. dermatitidis*). **Caso 1:** Feohifomicosis subcutánea por *E. jeanselmei*. Varón 38 años procedente de Senegal. Obsérvese el edema local y la fistula en maléolo interno, junto a nódulos supurativos. Hifas y estructuras redondeadas de doble pared (H-e 400x). Aislamiento de *E. jeanselmei*. **Caso 2:** Feohifomicosis subcutánea por *E. jeanselmei*. Varón de 75 años de nacionalidad española. Se observaban estructuras globulares de pared gruesa y pigmentadas dispuestas en forma de rosario (PAS 400x). Aislamiento de *E. jeanselmei*. **Caso 3:** Cromoblastomicosis por *F. pedrosoi*. Varón de 50 años procedente de Marruecos. Cuerpos de Medlar (H-e 200x). Aislamiento *F. Pedrosoi*. Conidogénesis tipo rhi-nocla-diella. **Caso 4:** Queratitis fúngica en paciente con síndrome KID (queratitis, ictiosis y sordera). Varón de 41 años de nacionalidad española. Aislamiento de *E. dermatitidis*. Hifas gruesas e irregulares con conidias hialinas, unicelulares dispuestas en grupos.

**Conclusiones.** Aunque no se conoce con exactitud el mecanismo por el que pueden provocar infección en inmunocompetentes, se ha propuesto que la melanina, factor de virulencia más importante, elimina los radicales libres que producen las células fagocíticas con su estrés oxidativo, haciéndolas resistentes a fagocitosis y se une a enzimas hidrolíticas previniendo su acción en las membranas. La inoculación traumática es el mecanismo más común entre inmunocompetentes.

### 13. SARCOMA DE KAPOSI CON LEISHMANIASIS CUTÁNEA ASOCIADA EN PACIENTE CON INFECCIÓN POR VIH

I. Navarro Navarro<sup>a</sup>, I. Villegas Romero<sup>a</sup>, M. Domínguez Gómez<sup>b</sup>, I. Catalina Fernández<sup>b</sup> y M. Linares Barrios<sup>a</sup>

<sup>a</sup>UGC de Dermatología Médico-Quirúrgica y Venerología. <sup>b</sup>UGC de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Puerta del Mar. Cádiz. España.

**Caso clínico.** Varón de 52 años con diagnóstico reciente de infección por virus de inmunodeficiencia humana (VIH) acudió a nuestra unidad por lesiones a nivel de paladar de tiempo de evolución indeterminado, así como lesiones en plantas de pies y glánde asintomáticas. A la exploración se apreció una mancha irregular eritematosa de 3 centímetros (cm) en paladar blando, así como máculas violáceas de bordes sobreelevados en planta y borde lateral del pie izquierdo de 5 cm. En pie derecho y glánde mostró lesiones similares de menor tamaño. El estudio dermatopatológico mostró espacios vasculares irregulares en dermis superficial y profunda, revestidos por una capa de células cuyos núcleos hacían prominencia hacia las luces vasculares. Estas células presentaron inmunorreactividad frente a CD34 y herpesvirus humano 8 (HHV8), lo que orientó el diagnóstico de sarcoma de Kaposi (SK). Entre estos espacios vasculares se identificó un leve infiltrado inflamatorio de células histiocitárias con citoplasmas ocupados por pequeñas estructuras basofílicas redondas con positividad para Giemsa y negatividad frente a PAS, compatible con leishmaniasis cutánea que posteriormente fue confirmada mediante PCR. El estudio de extensión no mostró evidencia de afectación respiratoria ni digestiva. Por otro lado, la infección por leishmania no produjo ninguna sintomatología visceral y no se detectó este microorganismo en médula ósea en el estudio anatomopatológico ni microbiológico. Las lesiones cutáneas respondieron adecuadamente a terapia antirretroviral.

**Discusión.** El SK es un tumor vascular de bajo grado asociado a la infección por HHV8 que tiene predominancia por la localización

mucocutánea aunque puede afectar a cualquier región anatómica. En relación con el VIH es uno de los diagnósticos definitorios de síndrome de la inmunodeficiencia humana, pudiendo regresar las lesiones tras el inicio de la terapia antirretroviral. La leishmaniasis cutánea puede simular otros diagnósticos infecciosos o neoplásicos, su diagnóstico es de especial relevancia en pacientes infectados por VIH por su mayor tendencia hacia formas difusas. La asociación entre SK y leishmaniasis cutánea ha sido descrita, aunque el hallazgo simultáneo de ambos en la misma muestra anatomopatológica es excepcional. Existen solo dos casos similares al nuestro descritos en la literatura, uno de ellos con leishmaniasis visceral asociada.

### 14. MIASIS CUTÁNEA POR DERMATOBIA HOMINIS

P. Navarro Guillamón, A. Barranquero Fernández, J. Suárez Pérez, I. Castaño Huagón y E. Herrea Ceballos

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Virgen de la Victoria. Málaga. España.

**Introducción.** Las miasis cutáneas se producen tras la parasitación cutánea por larvas de moscas del género Díptera. Afecta principalmente a zonas expuestas como cara, costado y extremidades. Posee una distribución mundial, si bien la mayor incidencia se encuentra en países tropicales.

**Caso clínico.** Mujer española de 24 años que regresa tras haber estado dos meses de cooperante en Guatemala. Refiere lesión cutánea ulcerada de evolución tórpida durante las últimas semanas así como exudado serosanguinolento. Asegura haber visto asomar por úlcera central un "gusano". A la exploración se aprecia lesión tipo forunculoide de 20 × 30 mm en costado izquierdo, dolorosa a la palpación con ulceración central. No se palpan adenopatías loco-regionales y la analítica sanguínea es normal. Bajo anestesia local se procede a la extracción quirúrgica de la larva, siendo efectiva.

**Discusión.** Las miasis cutáneas están causadas por las formas no adultas de la mosca, ya que estas poseen sus órganos bucales atrofiados. Clínicamente se observan lesiones tipo pápula forunculoide con posible ulceración central y exudado serosanguinolento. En formas más profundas es posible encontrar nódulos subcutáneos. La mosca hembra adulta es capaz de adherir sus huevos al cuerpo de mosquitos hematófagos, que al picar al huésped consiguen realizar el inóculo de los huevos (proceso denominado "foresia"). Una vez en contacto con la piel, la larva eclosiona y parasita para después evolucionar a crisálida, estado previo a adulto. El huésped es abandonado de forma espontánea en el estado larvario tardío finalizando así la miasis. El ciclo completo dura entre tres y cinco meses. El tratamiento de la miasis depende de la evolución de la enfermedad. En estadios iniciales se recomienda tratamiento tópico para imposibilitar el intercambio gaseoso y en segundo tiempo extraer la larva; si bien en estadios avanzados la extirpación quirúrgica suele ser necesaria como primera opción.

**Conclusiones.** Las lesiones cutáneas son la tercera causa de consulta en viajeros, solo por detrás de la fiebre y la diarrea. Por tanto, es necesario conocer enfermedades no autóctonas ya que debido al turismo y fenómenos migratorios podemos tener que enfrentarnos a patología importada como en este caso.

### 15. ARTERIA LABIAL DE CALIBRE PERSISTENTE, A PROPÓSITO DE TRES CASOS

J.A. Llamas Carmona<sup>a</sup>, E. Gómez Moyano<sup>a</sup>, M. Lova Navarro<sup>b</sup>, A. Perea Polak<sup>a</sup> y D.J. Godoy Diaz<sup>a</sup>

Servicio de Dermatología. <sup>a</sup>Hospital Regional Universitario. Málaga. <sup>b</sup>Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca. Murcia. España.

**Casos clínicos.** **Caso 1:** Varón de 58 años sin antecedentes de interés que consulta por una tumoración asintomática, eritematoviolá-



cea, de consistencia blanda a nivel de hemilabio inferior izquierdo, de 8 meses de evolución, en la que se palpa pulso. A la dermatoscopia se observaban vasos lineales y tortuosos con microulceraciones en superficie. Con la sospecha clínica de arteria labial de calibre persistente (ALCP) vs. malformación arteriovenosa se realizó una ecografía con sonda alta resolución de 8-12 MHz, en la que se visualizó una imagen submucosa de 15 × 4,7 mm en axial con canal transversal subyacente. El estudio doppler color y la curva espectral mostraban características de lesión vascular arterial de alto flujo. **Caso 2:** Varón 25 años con hábito de mordisqueo que presenta en hemilabio inferior derecho nódulo traslúcido pulsátil de 7 mm de diámetro, que refiere episodios de microulceraciones en labio inferior. El doppler color y la curva espectral confirmaron la sospecha de ALCP. **Caso 3:** Varón de 24 años que presenta en hemilabio superior izquierdo dos nódulos traslúcidos pulsátiles de 1 cm de diámetro cada uno, asintomáticos. El estudio ecográfico confirmó una ALCP.

**Discusión.** La ALCP es una anomalía vascular en la que una rama arterial primaria penetra en la submucosa sin ramificarse, persistiendo su calibre inicial. Su incidencia se estima en un 3%, siendo una patología infradiagnosticada. Clínicamente se manifiesta como una lesión única, blanda, sobre elevada a nivel de la mucosa labial, sin cambios de coloración o azulada, papulosa o lineal y en ocasiones pulsátil. La isquemia del tejido subcutáneo puede dar lugar a una ulceración, simulando un carcinoma escamocelular. La cercanía de la arteria a la superficie mucosa aumenta el riesgo de ulceración crónica. Sin embargo, puede presentarse como una pápula asintomática sin pulso, confundiendo con mucocelos o fibromas mucosos cuya extirpación daría lugar a un sangrado profuso. La ecografía doppler de alta resolución permite confirmar el diagnóstico sin necesidad de técnicas invasivas. El manejo debe ser conservador, y el tratamiento quirúrgico se debe reservar ante complicaciones (ulceración, sangrado) o deseo cosmético.

**Conclusiones.** La ecografía doppler es una herramienta útil para el diagnóstico y seguimiento de la ALCP, evitando complicaciones asociadas a la biopsia parcial o escisional.

## 16. NÓDULOS DOLOROSOS DISEMINADOS DE APARICIÓN SÚBITA COMO PRIMERA MANIFESTACIÓN DE LEUCEMIA AGUDA MIELOBLÁSTICA

P.J. Gómez Arias<sup>a</sup>, B. Baleato Gómez<sup>a</sup>, M.S. Vázquez Díaz<sup>b</sup>, F. Leiva Cepas<sup>c</sup>, J.L. Hernández Romero<sup>a</sup>, J.L. Sanz Cabanillas<sup>a</sup>, M.A. Gallardo Pérez<sup>a</sup> y A.J. Vélez García-Nieto<sup>a</sup>

<sup>a</sup>UGC de Dermatología Médico-Quirúrgica y Venereología. <sup>b</sup>UGC de Hematología. <sup>c</sup>UGC de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba. España.

**Caso clínico.** Mujer de 67 años con antecedentes de déficit cognitivo, talasemia menor e hipertensión arterial que acude derivada urgente a Dermatología por su médico de cabecera para valoración de nódulos duros, brillantes, eritematosos y dolorosos localizados en muñeca y dedo de la mano derecha, región pectoral, barbilla, nariz, frente y cuero cabelludo de dos días de evolución. La paciente no presentaba otros síntomas. La exploración no reflejó otros hallazgos. La inspección de la cavidad oral no mostraba hipertrofia gingival. Se solicita analítica general y biopsia punch por alta sospecha de hemopatía aguda. Los resultados del análisis de sangre mostraron 12.700 leucocitos/μl, fórmula leucocitaria con neutropenia relativa y monocitosis, hemoglobina 9,4 g/dl, con coagulación y bioquímica normales. El frotis de sangre periférica reveló la presencia de un 80% de blastos de aspecto monocitoide. Tanto el aspirado de médula ósea como la biopsia punch de una de las lesiones confirmaron la presencia de infiltración por leucemia aguda mielooblástica. La paciente ingresó urgente en Hematología y se encuentra recibiendo poliquimioterapia de inducción. Como efecto adverso ha presentado anemia y trombocitopenia en rango transfu-

sional. Se ha solicitado estudio HLA de los familiares de cara a alo-trasplante de médula ósea tras quimioterapia de consolidación si se consiguiese remisión completa. Las lesiones cutáneas persisten aunque están reduciendo su tamaño de forma progresiva.

**Discusión.** La aparición de lesiones cutáneas por infiltración por leucemia aguda puede ser en muchas ocasiones la primera manifestación de esta patología. La infiltración de la piel por leucemia puede encontrarse hasta en el 50% de las hemopatías agudas, siendo más frecuente en casos de leucemias mielomonocítica aguda (LAM4) y monocítica aguda (LAM5). Puede presentarse como nódulos, pápulas o placas de aspecto indurado que suelen distribuirse por el tronco, polo cefálico y extremidades. La evolución de la clínica cutánea está ligada a los factores pronósticos propios de la leucemia (respuesta al tratamiento sistémico, edad del paciente, comorbilidades, alteraciones citogenéticas). El dermatólogo debe reconocer estos síntomas y considerar la derivación al servicio de Urgencias para estudio que incluya hemograma y frotis de sangre periférica para despistaje de hemopatía aguda de cara a iniciar tratamiento de forma precoz.

## 17. NEOPLASIA BLÁSTICA DE CÉLULAS DENDRÍTICAS PLASMOCITOIDES: UN LINFOMA DE CURSO AGRESIVO

R. Ruiz-Villaverde<sup>a</sup>, B. Rueda-Villafranca<sup>b</sup>, C. Cuenca-Barrales<sup>a</sup>, J.J. Vega-Castillo<sup>a</sup>, L. Linares-González<sup>a</sup>, T. Ródenas-Herranz<sup>a</sup> y J.C. Ruiz-Carrascosa<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología. <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario San Cecilio. Granada. España.

**Caso clínico.** Presentamos el caso de un varón de 76 años con antecedentes personales de insuficiencia renal crónica y neuritis óptica en seguimiento por leucotrombopenia no filiada de 2 años de evolución por el servicio de Hematología que consulta por la aparición progresiva de máculas y manchas de aspecto contusiforme en cara y espalda, asintomáticas y sin sintomatología B acompañante. El estudio histológico de una de las lesiones reveló un infiltrado linfocitario en todo el espesor de la dermis a modo de parches confluentes con una banda de Grenz de respeto epidérmico. Mediante técnicas inmunohistoquímicas se demostró positividad para CD45, CD4, CD43, CD56 y CD123. El índice Ki67 fue de un 40%. Se estableció diagnóstico de neoplasia blástica de células dendríticas plasmocitoides (OMS 2017). El estudio de extensión no evidenció afectación medular y se inició tratamiento mediante protocolo PETHEMA LAL OFRA en pacientes mayores de 45 años frágiles con buena evolución a los 3 meses de inicio de la misma y sin aparición de nuevas lesiones cutáneas.

**Discusión.** La neoplasia blástica de células dendríticas plasmocitoides es una entidad rara que ha sido escasamente comunicada y conocida hasta hace unos años como "linfoma de células NK blástico" o "neoplasia blástica hematodérmica agranular CD4+ CD56+". Existe poca experiencia sobre el tratamiento al no existir un protocolo bien definido. Esta neoplasia se caracteriza por infiltrar la médula ósea en algún momento de la evolución de la enfermedad, progresando hacia una franca leucemia en pocos meses con desenlace fatal.

## 18. CÁNCER CUTÁNEO NO MELANOMA: LA CIRUGÍA NO ES DEMORABLE

R. Peña Sánchez, M.L. Martínez Barranca, A. Crespo Cruz, S. Cases Mérida y J. Escudero Ordóñez

UGC de Dermatología del Área Sanitaria Sur de Sevilla. España.

**Antecedentes y objetivos.** El Decreto 209/2001 establece la garantía de plazo de respuesta quirúrgica en el Sistema Sanitario Público

de Andalucía en un tiempo máximo de 180 días, incluyendo el cáncer cutáneo no melanoma (CCNM). El objetivo principal de este trabajo es cuantificar el impacto de nuestra lista de espera quirúrgica sobre el tamaño de las lesiones, los cambios de indicación quirúrgica y las suspensiones de intervención por el crecimiento tumoral.

**Métodos.** Hemos realizado un estudio observacional prospectivo en el que se han incluido todas las lesiones diagnosticadas de CCNM incluidas por nuestro servicio en lista de espera quirúrgica en un periodo de nueve meses. Se ha registrado el diámetro de la lesión en consulta y en quirófano, el tiempo de espera hasta la intervención y si hubo cambio en la técnica quirúrgica empleada con respecto a la indicada en el registro de demanda quirúrgica. Se han excluido los casos de diagnóstico impreciso y aquellos en los que faltaron datos o en los que hubo regresión espontánea.

**Resultados.** Se incluyeron un total de 202 lesiones, el 89,1% correspondientes a carcinomas basocelulares (CBC) y el resto a espinocelulares (CEC). El tiempo de espera medio fue de 161 días para CBC y 120 días para CEC. Fue necesario suspender la intervención por

crecimiento en 5 casos, 2 de ellos de CEC. La media de tamaño de los CBC en consulta fue de 8,74 mm y el crecimiento medio fue de 1,85 mm (21,2%) hasta la intervención. En el 11,8% de las intervenciones de CBC se cambió la técnica reconstructiva de sutura directa a colgajo o injerto cutáneo, con un tiempo de espera mayor. La media del tamaño inicial de los CEC fue de 13,27 mm y el crecimiento medio fue de 5,14 mm (38,7%). En 4 casos de CEC (18,2%) hubo que cambiar la técnica reconstructiva debido al crecimiento.

**Conclusiones.** Hemos detectado un crecimiento importante de las lesiones de CCNM durante la espera hasta la intervención, de 161 días de media para los CBC y 120 días para CEC. El aumento del tamaño ha provocado el cambio en la técnica quirúrgica, haciéndola más compleja, agresiva y desfigurante, tanto en CBC como CEC. En varios casos fue preciso suspender la cirugía de lesiones que en principio eran abordables quirúrgicamente. El tamaño y la demora en la intervención son factores conocidos de mal pronóstico en el CCNM. Es preciso reducir los tiempos de espera quirúrgicos para evitar la morbilidad asociada al crecimiento de las lesiones y mejorar el pronóstico del cáncer de piel no melanoma.