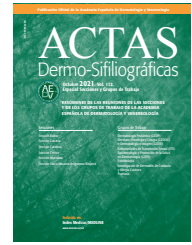




ACTAS Derma-Sifiliográficas

www.actasdermo.org



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

Sección Centro de la Academia Española de Dermatología y Venereología Madrid, 30 de enero-26 de noviembre de 2020

30 de enero de 2020

1. NO SOMOS TAN MODERNOS... LOS AVISOS SANITARIOS DE AZÚA

R.M Díaz Díaz, C. Garrido Gutiérrez, V.M. Leis Dosil, R. Valverde Garrido, M. Martín de Santa Olalla y Llanes y A. Saéz Vicente

Sección de Dermatología. Hospital Universitario Infanta Sofía. San Sebastián de los Reyes. Madrid. Universidad Europea de Madrid. España.

Introducción. Podemos decir que uno de los objetivos de la asistencia sanitaria que realizamos es la de informar al paciente, de forma oral y escrita, acerca de su enfermedad, tanto desde el punto de vista de su diagnóstico como de su pronóstico y su tratamiento. Aunque la información dada por escrito pueda parecer un procedimiento moderno, ya era utilizado por el Dr. Azúa bajo la forma de "Avisos sanitarios" con el objetivo de prevenir las infecciones de transmisión sexual (ITS).

Objetivo. Revisión de la forma y contenido de los Avisos sanitarios del Dr. Azúa, publicados a finales del siglo XIX.

Material y métodos. Revisión bibliográfica sobre dicho tema.

Resultados. Los Avisos sanitarios constan de dos anexos. El anexo I está dirigido a los pacientes vistos en consulta. Constan de dos partes, la primera dedicada a la prevención de la sífilis y la segunda a la de la blenorragia y otras enfermedades. El anexo II está diseñado para informar a los pacientes que acuden a las casas de tolerancia o que tienen contacto con prostitutas inscritas.

Conclusión. En una época en la que no se disponían de tratamientos efectivos para las ITS, el Dr. Azúa mostró una gran perspicacia al diseñar folletos informativos que sirvieran para la prevención de dichas enfermedades.

2. MELANOMA SIRINGOTROPO. UN RETO DIAGNÓSTICO CON IMPLICACIÓN PRONÓSTICA

J. Torre Castro^a, L. Haya Martínez^a, C. Moya Martínez^a, L. Núñez Hipólito^a, M.C. Fariña Sabaris^a, I. Eraña Tomás^b, D. Suárez Massa^c, L. Cerroni^d y L. Requena Caballero^a

Servicio de ^aDermatología y ^bAnatomía Patológica. H.U. Fundación Jiménez Díaz. Madrid. ^cServicio de Anatomía Patológica. H.U. Puerta de Hierro. Majadahonda. Madrid. España. ^dMedical University of Graz. Graz. Austria.

Introducción. El anejotropismo de melanocitos tumorales es un fenómeno relativamente frecuente en el melanoma maligno, afectando preferentemente a infundíbulo e istmo del folículo. La afectación del acrosiringio en las zonas más superficiales también es un hallazgo presente en un porcentaje considerable de melanomas acrales y de lentigo maligno melanomas. Sin embargo, la afectación profunda alrededor de ducto o glándula ecrina, con la presencia de melanocitos tumorales en dermis reticular profunda o subcutis es un hallazgo infrecuente y poco descrito en la literatura. Por el término de melanoma siringotropo entendemos aquellos melanomas con extensión alrededor de ducto o glándula ecrina hasta dermis profunda o tejido celular subcutáneo, en un nivel más profundo que, si lo hubiera, un melanoma invasor asociado.

Caso clínico. Presentamos cuatro casos de melanomas siringotropos en diversas localizaciones. El estudio histopatológico de las lesiones evidenció la presencia en todas ellas de melanocitos tumorales a lo largo del aparato ecrino, confirmada por estudios inmunohistoquímicos. Los melanocitos tumorales respetaban la membrana basal de ducto y glándula ecrinos, estando confinados al epitelio de los mismos.

Resultados. Los melanomas siringotropos son una rara variedad de melanomas, no reconocidos como una categoría diagnóstica independiente. Varios subtipos de melanoma (lentigo maligno, extensión superficial, lentiginoso acral) han sido asociados con melanocitos tumorales afectando el aparato ecrino en profundidad,

en contraste con la idea previa de que esta afectación era en melanomas acrales. La afectación acrosiringia sí que es más frecuente en melanomas acrales que en otros subtipos. La implicación clínica de este subtipo histopatológico está en relación con que podemos encontrarnos ante una lesión macular, aparentemente superficial, en la que una teórica invasión estuviera ocurriendo de forma sirin-gocéntrica en dermis profunda.

3. SÍNDROME CONSTITUCIONAL Y LESIONES CUTÁNEAS ¿OBVIEDAD O RETO?

A. Guerrero-Torija, M.S. Vallejo-Ruiz, J.C. Tardío,
A. Hernández-Núñez, C. Martínez-Morán, A. Olmo-Sánchez,
A. López de la Calle-Juega y J. Borbujo

Servicios de Dermatología, Anatomía Patológica, Medicina Interna y Hematología. Hospital Universitario de Fuenlabrada. Madrid. España.

Introducción. La infiltración cutánea secundaria a neoplasias hematológicas es un reto diagnóstico para los dermatólogos por sus múltiples formas de presentación clínica. La complejidad aumenta si se trata de neoplasias que asocien cuadros autoinmunes para-neoplásicos, que pueden enmascarar el diagnóstico de base.

Caso clínico. Varón de 66 años de edad ingresado a cargo de Medicina Interna por síndrome constitucional. Nos consultan por el desarrollo en el 7.º día de ingreso de lesiones cutáneas y mucosas. A la exploración física presentaba pápulas eritematosas infiltradas en la región glútea, y lesiones nodulares de consistencia firme cubiertas por pseudomembranas grisáceas en la mucosa lingual. Se realizó estudio para despistaje de patología tumoral, infecciosa y autoinmune, donde destacaba una bicitopenia a expensas de las series roja y blanca, elevación de LDH (250 U/L) y B2 microglobulina (3375 ng/L), y autoinmunidad con ANA 1/2560 patrón homogéneo, ds-AntiDNA + y antihistona +. Se realizaron biopsias de las lesiones linguales y glúteas, observándose una proliferación neoplásica maligna de células blásticas con marcadores celulares de estirpe monocítica positivos, compatible con sarcoma mielóide. El estudio de médula ósea no mostraba alteraciones.

Discusión. El sarcoma mielóide es una presentación infrecuente de leucemia mielóide aguda (LMA) en forma de proliferación extramedular de blastos de estirpe mielóide. La afectación cutáneo-mucosa exclusiva sin infiltración de la médula ósea es excepcional. Existe asociación entre algunas neoplasias hematológicas y trastornos autoinmunes. Se postula que ciertas anomalías genéticas compartidas por ambas, el tratamiento de estas entidades autoinmunes o la estimulación constante de la médula ósea podrían explicar esta relación.

Conclusiones. Presentamos un caso excepcional de sarcoma mielóide y destacamos el papel del dermatólogo en la sospecha y confirmación histológica finales. Los datos clínicos y analíticos de autoinmunidad podrían estar en contexto de dicha neoplasia, pero el papel de la base autoinmune no está claro.

4. MELANOMA NEVOIDE: HALLAZGOS POR MICROSCOPIA CONFOCAL DE REFLECTANCIA Y SU CORRELACIÓN HISTOLÓGICA EN 3 CASOS

J. Martín Alcalde^a, M. Vela Ganuza^a, C. Sarró Fuente^a,
A. Muñoz de Lucas^a, R. Gamó Villegas^a, F.J. Pinedo Moraleda^b
y J.L. López Estebaranz^a

Servicios de ^aDermatología y ^bAnatomía Patológica. Hospital Universitario Fundación Alcorcón. Madrid. España.

Introducción y objetivo. Las variantes raras de melanoma normalmente son más difíciles de diagnosticar y por ello suelen presentarse en estadios más avanzados, lo que puede tener repercusión en el pronóstico del paciente. El melanoma nevoide es una variante mor-

fológica de melanoma que recibe su nomenclatura por su similitud clínica e histológica a un nevus melanocítico. Nuestro objetivo es describir los hallazgos observados en la microscopía confocal de reflectancia (MCR) que puedan ayudar al diagnóstico de estos tumores.

Material y métodos. Se describen las características clínicas de 3 pacientes con melanoma nevoide y sus imágenes dermatoscópicas, de MCR e histológicas.

Resultados y discusión. Aunque con una clínica y dermatoscopia no muy llamativa, a todos los pacientes se les realizó MCR por sospecha de malignidad. En 2 de ellos se observó desestructuración epidérmica con células dendríticas atípicas en la epidermis y uno de los casos mostraba una epidermis normal. A nivel de la unión dermoepidérmica, en los 3 casos se objetivaron nidos ligeramente irregulares en su forma pero cohesivos en su mayor parte. Este último hallazgo puede tener relación con las características histológicas de los melanomas nevoides, que presentan nidos o agrupaciones de células pequeñas monomorfas en las que los datos de atipia son muy sutiles.

Conclusión. Aunque no existen patrones o datos específicos que nos puedan hacer sospechar el diagnóstico de melanoma nevoide mediante MCR, este puede ser una herramienta útil para el diagnóstico al encontrar hallazgos sutiles que sugieren malignidad de una lesión melanocítica.

5. NEUMONITIS POR SIROLIMUS EN PACIENTE CON MALFORMACIONES LINFÁTICAS MÚLTIPLES

E. Hernández de la Torre Ruiz, I. Balaguer Franch,
A.M. Rosell Díez, L.M. Nieto Benito, A. Mateos Mayo,
A. Sánchez Herrero, R. Suárez Fernández y M. Campos Domínguez

Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid. España.

Las anomalías linfáticas complejas son una patología poco frecuente. Las opciones de tratamiento son limitadas, con pocos estudios publicados al respecto. Presentamos el manejo terapéutico de una paciente con alteraciones linfáticas a varios niveles por mutación poscigótica de KRAS en tejido afecto.

Presentamos el caso de una niña de 12 años con anomalía vascular compleja que afecta piel, pulmón y vísceras abdominales. Además, se asocian melorreostosis poliostótica, coartación de aorta, estenosis de arterias viscerales y linfopenia T crónica, entre otra patología. Se llega al diagnóstico de rasopatía en mosaico por mutación poscigótica de KRAS (Q61H) en las biopsias de las malformaciones linfáticas cutáneas. Esta mutación está ausente en sangre periférica. Tras una reunión multidisciplinar, se decide iniciar tratamiento con sirolimus oral (inhibidor de mTOR), con progresión de la enfermedad a nivel pulmonar y desarrollo de neumonitis, requiriendo manejo en unidad de cuidados intensivos. Posteriormente, se consigue controlar su patología mediante la combinación de sildenafil (inhibidor selectivo de la fosfodiesterasa-5) y trametinib (inhibidor de MEK), sin desarrollo de efectos adversos por el momento. Las proteínas de la vía RAS/MAPK participan en la proliferación y diferenciación celular, además de en la angiogénesis y linfangiogénesis. Se han descrito malformaciones vasculares y melorreostosis por mutaciones poscigóticas en alguno de los elementos que componen esta vía. Sirolimus es el fármaco más usado en las anomalías linfáticas complejas. Existe buena experiencia clínica, presentando por lo general pocos efectos adversos, en su mayoría leves y bien tolerados. La neumonitis por sirolimus es una complicación potencialmente mortal que no se ha descrito previamente con relación al uso de este medicamento en anomalías linfáticas. Su conocimiento procede fundamentalmente de su utilización en trasplantados renales. La eficacia de sildenafil en esta patología es dudosa, con resultados contradictorios en los estudios publicados, si bien tiene un buen perfil de seguridad. Trametinib es un fármaco empleado fundamentalmente en el campo de la oncología, con escasa pero buena experiencia en anomalías vasculares. Presenta un peor perfil de seguridad que los anteriores medicamentos.

Conclusiones. Reportamos, desde nuestro conocimiento, el primer caso de neumonitis por sirolimus en paciente con malformaciones linfáticas. Además, demostramos buena experiencia a corto plazo en el tratamiento de las anomalías linfáticas complejas con la combinación de sildenafil y trametinib.

6. DERMATOSIS CON PATRÓN ESPOROTRICOIDE EN PACIENTE VIH NO CONOCIDO: UN RETO DIAGNÓSTICO

A. Sánchez Velázquez, C. Vico Alonso, B. Pinilla Martín, J.L. Rodríguez Peralto, C. Zarco Olivo y P.L. Ortiz Romero

Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. España.

Varón de 54 años natural de Perú, residente en España desde hace 9 años sin viajes recientes a su país. Acudió al servicio de urgencias para valoración de lesiones cutáneas dolorosas de cuatro meses de evolución y crecimiento progresivo. En la exploración física presentaba nódulos eritemato-violáceos con ulceración y costra superficial en brazo izquierdo y región pretibial izquierda, donde se encontraba la lesión de mayor tamaño, muy infiltrada e intensamente dolorosa. Llamaba la atención una distribución esporotricoides de dichas lesiones. No presentaba fiebre ni otra clínica sistémica. Se realizaron dos biopsias: una de ellas para estudio histológico que mostró una hiperplasia pseudoepiteliomatosa con tejido de granulación, proliferación vascular y presencia de infiltrado linfocitario y polimorfonuclear; la otra para estudio microbiológico, hallándose una PCR positiva para Bartonella quintana. Asimismo, en las serologías solicitadas se detectó una positividad para VIH no conocida previamente (carga viral: 687125 copias/ml y linfocitos CD4: 58 céls/ μ l). Se realizó una RMN de miembros inferiores donde se observaron hallazgos compatibles con proceso inflamatorio/infeccioso con afectación ósea corticomedular y fistulización cutánea a nivel de tibia izquierda. En la ecografía abdominal se objetivaron lesiones focales hepáticas hiperecogénicas, apreciándose posteriormente en la biopsia hepática una imagen no concluyente pero compatible con peliosis. Con estos hallazgos se realizó el diagnóstico de angiomasosis bacilar con afectación cutánea en patrón esporotricoides, ósea en forma de osteomielitis y dudosa peliosis hepática en un paciente VIH de reciente diagnóstico. Se inició doxiciclina 200 mg/día durante 4 meses con resolución de las lesiones cutáneas. La angiomasosis bacilar es una infección causada por Bartonella quintana y Bartonella henselae que cursa con afectación cutánea en más del 50% de los casos como lesiones únicas o múltiples, típicamente en forma de pápulas, placas o nódulos angiomasos pudiendo asociar clínica sistémica. La presencia de lesiones cutáneas de distribución esporotricoides es un hallazgo altamente inusual en la angiomasosis bacilar. Su aparición debe plantear el diagnóstico diferencial con otras causas infecciosas donde sí está bien descrito (Sporothrix schenckii, nocardiosis, micobacterias y leishmaniasis) o incluso procesos no infecciosos (por ejemplo neoplasias cutáneas). Este caso evidencia la necesidad de plantear la infección por Bartonella spp. dentro del diagnóstico diferencial de las dermatosis con patrón esporotricoides. Queda patente la dificultad de alcanzar dicho diagnóstico, el cual requiere alto índice de sospecha y un amplio estudio etiológico. Adicionalmente se objetivó la presencia de peliosis hepática en contexto de infección por B. quintana, siendo esta una asociación rara e infrecuente.

7. EPIGENÉTICA Y PSORIASIS

A. Reolid^a, M.C. Ovejero-Benito^b, E. Muñoz-Aceituno^a, M. Llamas-Velasco^a, F. Abad-Santos^b y E. Daudén^a

Servicios de ^aDermatología y ^bFarmacología Clínica. Hospital Universitario de La Princesa. Madrid. España.

Introducción. La epigenética consiste en el estudio de factores no genéticos que producen cambios estables y hereditarios en la ex-

presión génica, sin modificar la secuencia de ADN. Recientemente, se ha descubierto que las modificaciones epigenéticas, están involucradas en la fisiopatología de la psoriasis.

En el Hospital Universitario de la Princesa, estamos desarrollando una línea de investigación centrada en el estudio de la influencia de los mecanismos epigenéticos en la psoriasis, así como su posible implicación como marcadores predictivos de respuesta terapéutica. **Objetivos.** 1) Análisis de las diferencias epigenéticas y de expresión asociadas al sexo en pacientes con psoriasis. 2) Farmacoepigenética: a) identificar diferencias de metilación del ADN predictoras de respuesta a fármacos anti-TNF en pacientes con psoriasis moderada-grave. b) Identificar modificaciones de histonas predictoras de respuesta a fármacos biológicos (adalimumab, ustekinumab, secukinumab e ixekizumab) en pacientes con psoriasis moderada-grave. 3) Identificar diferencias epigenéticas y de expresión asociadas al sexo y a la respuesta a fármacos biológicos en pacientes con psoriasis (en curso).

Material y métodos. Objetivo 1: metaanálisis de 137 bases de datos de metilación en piel de pacientes psoriásicos y controles sanos. Objetivo 2.1: sangre periférica de 70 pacientes con psoriasis moderada-grave tratados con anti-TNF. Se consideraron como excelentes respondedores aquellos que alcanzaron \geq PASI 90 a los 3 y 6 meses y no suficientemente respondedores aquellos que no alcanzaron PASI 75 a los 3 y 6 meses. Objetivo 2.2: sangre periférica de 39 pacientes con psoriasis moderada-grave tratados con fármacos biológicos (adalimumab, ustekinumab, secukinumab e ixekizumab) y 42 controles sanos. Se consideraron como respondedores aquellos que alcanzaron \geq PASI 75 a los 3 o 6 meses.

Resultados. Objetivo 1: existen diferencias de metilación específicas entre hombres y mujeres con psoriasis. Objetivo 2.1: existen diferencias de metilación específicas entre excelentes respondedores y no suficientemente respondedores a adalimumab. Existen diferencias de metilación significativas en el PASI a los 6 meses de tratamiento con anti-TNF. Objetivo 2.2: existen diferencias significativas en la metilación de la histona H3K27 entre respondedores y no respondedores a fármacos biológicos.

Conclusiones. La investigación y conocimiento sobre la influencia de los mecanismos epigenéticos en la psoriasis permiten comprender mejor su etiopatología y dado que los cambios epigenéticos son potencialmente reversibles, nos abre una potencial nueva línea terapéutica revirtiendo estos cambios epigenéticos o utilizándolos como predictores de respuesta terapéutica.

8. DETECCIÓN DE CHLAMYDIA TRACHOMATIS Y NEISSERIA GONORRHOEAE EN ORINA PREVIO INICIO DE PREP

D. Ramos Rodríguez, M.P. Gentil Girón, P. Burgos Blasco, A. Reolid Pérez, C. Lejarraga Cañas y J. Ballesteros Martín

Centro Sanitario Sandoval. Madrid. España.

Introducción. La profilaxis preexposición (PrEP) es otra herramienta de prevención del VIH en personas con alto riesgo de contraer la infección. Algunas guías recomiendan el cribado de Chlamydia trachomatis (CT) y Neisseria gonorrhoeae (GC) en hombres que tienen sexo con hombres (HSH) asintomáticos, previo a comenzar PrEP y de forma trimestral o bianual (dependiendo del riesgo) durante el seguimiento de la PrEP. El cribado incluiría la toma de muestras faríngeas, uretrales y rectales. Esta recomendación también se realiza en pacientes con infección VIH y de forma rutinaria en HSH. En la Comunidad de Madrid, con la reciente implantación de la PrEP, se ha propuesto como cribado previo el estudio molecular de muestras faríngeas, rectales y en orina para descartar CT y GC en HSH.

Objetivos. Calcular la incidencia estimada de CT y GC en orina en hombres asintomáticos que han acudido al Centro Sandoval durante el último mes. Describir las características demográficas así como las características de sus comportamientos sexuales.

Material y métodos. De forma retrospectiva se recogen los estudios moleculares en orina de pacientes hombres asintomáticos que acudieron al Centro Sandoval entre el 15 de diciembre 2019 al 15 de enero de 2020.

Resultados. Se obtuvo un total de 257 muestras de orina para estudio molecular de CT y GC.

Conclusión. El screening de CT y GC está recomendado por diferentes guías clínicas previo y durante el seguimiento de PrEP. Conocer la incidencia de CT y GC nos permite conocer la idoneidad del cribado global de CT y GC en todos los pacientes en PrEP o seleccionándolos según el riesgo.

9. NO ES SOLO EL FÁRMACO SINO EL PACIENTE. ÚLCERAS MUCOCUTÁNEAS Y APLASIA MEDULAR CON DESENLACE FATAL EN PACIENTE CON PSORIASIS

K. Krasnovska, M.L. Alonso Pacheco, E. Sendagorta Cudos, C. Chiloeches Fernández, K. Magaletskyy y E.L. Tarín Vicente

Hospital Universitario La Paz. Madrid. España.

El metotrexato es un fármaco ampliamente utilizado, tanto en Dermatología como en otras especialidades, en situaciones tan dispares como los trastornos proliferativos y las enfermedades inflamatorias, como la artritis reumatoide o la psoriasis. Los efectos adversos derivados de su administración son frecuentes y se ven sujetos a importante variabilidad en cuanto a la susceptibilidad entre los individuos, debido a factores como los polimorfismos genéticos y los factores de riesgo personales, así como a la dosis de fármaco empleada. Presentamos un caso de toxicidad por metotrexato con úlceras cutáneas, aplasia medular y desenlace fatal en una mujer de 57 años con artropatía psoriásica y psoriasis en placas por error de administración. Exponemos asimismo otros dos casos de toxicidad, tanto aguda como crónica, que han tenido lugar en nuestro servicio. Tras revisar la literatura disponible sobre la toxicidad por metotrexato nos planteamos si el caso que nos ocupa podría haber prevenido y evitado, focalizándonos en tres vertientes: las consideraciones farmacogenéticas, las características del paciente y la detección precoz de la toxicidad. Analizando la cadena de acontecimientos, concluimos que muchos de los casos de toxicidad podrían evitarse mediante una elección cuidadosa del paciente, teniendo en cuenta no solamente los factores de riesgo ligados a sus enfermedades de base, sino también su situación social y la autoconciencia de enfermedad, sin olvidarnos de la importancia de una comunicación fluida y un manejo multidisciplinar consensuado entre los profesionales de distintas especialidades que manejamos este fármaco.

27 de febrero de 2020

1. AFTAS ORALES Y GENITALES PERSISTENTES Y LESIONES PUSTULOSAS EN PACIENTE CON HLA B51+

B. Pinilla Martín, A. Sánchez Velázquez, A. Calleja Algarra, V. Velasco Tamariz, P.L. Ortiz Romero y M.C. Postigo Llorente

Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. España.

Introducción. La enfermedad de Behçet (EB) es una enfermedad multisistémica de expresión variable caracterizada por la aparición de aftas orales y genitales recurrentes y varias manifestaciones cutáneas y sistémicas, atribuidas en su mayor parte a vasculitis. Se define por criterios clínicos, estando debatida la inclusión entre ellos de las lesiones papulopustulosas cutáneas.

Presentamos el caso de un paciente diagnosticado de EB de difícil manejo.

Caso clínico. Varón de 56 años HLA B51+ que presenta, desde hace 1 año, aftas orales y genitales persistentes y desarrollo de lesiones en cuero cabelludo, área inguinal, periumbilical y en falange distal de primer dedo de ambos pies. Dichas lesiones inicialmente se presentan como pústulas que confluyen formando placas exudativas y erosivas. Tanto las aftas como las lesiones pustulosas remiten con tratamiento con prednisona a dosis altas. Sin otra clínica acompañante. La biopsia muestra un infiltrado neutrofílico denso alrededor del folículo piloso, compatible con foliculitis aguda pustulosa. El paciente comienza tratamiento con control de las lesiones aftosas con sulfona, colchicina y prednisona, al que hubo que añadir isotretinoína 5mg, 5 días a la semana, para el control de las lesiones pustulosas.

Discusión y conclusión. El diagnóstico de la EB es un diagnóstico que se establece por criterios clínicos. La presencia de lesiones papulopustulosas se considera un criterio menor para el diagnóstico y cuenta, además, con un amplio diagnóstico diferencial entre las patologías que cursan con esta clínica (acné, lesiones acneiformes, foliculitis...) por lo que es necesario demostrar en la biopsia la presencia de vasculitis o dermatosis neutrofílica (como es el caso de nuestro paciente) para su consideración como criterio. El manejo de la EB es complejo, dada su afectación multisistémica y al no disponer de un tratamiento específico. Las últimas guías europeas recomiendan (evidencia IV) el manejo de las lesiones crónicas, recurrentes, o clínicamente similares al acné conglobata o foliculitis decalvante como si de un acné vulgar se tratara. En el caso de nuestro paciente, la respuesta clínica estuvo claramente determinada por el uso de isotretinoína a dosis muy bajas, con la ventaja de ser un fármaco de uso en la práctica clínica diaria y de efectos adversos conocidos.

2. SÍNDROME DE HIPERSENSIBILIDAD A LA AZATIOPRINA

C. Moya Martínez, L. Haya Martínez, J. Torre Castro, L. Núñez Hipólito, C. Santoja, M.C. Fariña Sabarís y L. Requena

Hospital Universitario Fundación Jiménez Díaz. Madrid. España.

Introducción. Azatioprina es un fármaco ampliamente utilizado como ahorrador de corticoides en diversas enfermedades inflamatorias. Los efectos adversos de la misma no son infrecuentes, distinguiéndose por un lado aquellos dependientes de dosis como la hepatotoxicidad o la mielosupresión, y por otro lado efectos adversos no dependientes de dosis, entre los que se encuentran la hipersensibilidad a la azatioprina.

Caso clínico. Presentamos dos casos de síndrome por hipersensibilidad por azatioprina en 2 pacientes a los que recientemente se les había iniciado tratamiento con el fármaco. Uno de ellos presentó pápulas eritematoedematosas infiltradas en manos, sugestivas de síndrome de Sweet. El otro papulopústulas en ambas manos que se siguieron de pápulas purpúricas en miembros inferiores. Ambos asociaban malestar general y elevación de marcadores inflamatorios en la analítica, así como espectacular mejoría tras la suspensión del fármaco.

Discusión. El síndrome de hipersensibilidad por azatioprina es una reacción adversa rara, que aparece días a semanas después de la introducción del fármaco. La forma más frecuente de presentación es una dermatosis neutrofílica aguda, desarrollando el paciente un cuadro de malestar general, fiebre alta de hasta 39-40°, leucocitosis con neutrofilia y elevación de reactantes de fase aguda, acompañado en ocasiones de lesiones cutáneas variables, típicamente papulo-placas eritematosas, pústulas en ocasiones, preferentemente localizadas en tronco y extremidades. Suele aparecer en las dos primeras semanas de la introducción del fármaco y muestra muy buena respuesta a la suspensión de azatioprina y administración de prednisona, con resolución completa en pocas semanas. A nivel his-

tológico, las lesiones cutáneas muestran predominantemente características de dermatosis neutrofílica, aunque también están descritos otros patrones. Es importante la correcta identificación del cuadro, ya que la no suspensión del fármaco puede llevar a reacciones adversas severas que pongan en peligro la vida del paciente, siendo los principales diagnósticos diferenciales una infección sistémica, otras dermatosis neutrofílicas asociadas a la condición subyacente por la cual se pautó azatioprina, principalmente el síndrome de Sweet, o un brote de la enfermedad de base. En este sentido, la aparición de lesiones cutáneas puede ser muy útil para llegar al diagnóstico.

Conclusión. Presentamos dos casos de hipersensibilidad a la azatioprina con lesiones cutáneas, ambos con muy buena respuesta a la suspensión del fármaco. Destacamos la importancia de un correcto diagnóstico de la entidad de cara a la pronta interrupción del medicamento, siendo en ocasiones las lesiones cutáneas clave para el reconocimiento de la entidad.

3. PÉNFIGO FOLIÁCEO EN FUENLABRADA

A. Huerta-Vena, M. Blanco-Calvo, R. Khedaoui, S. Córdoba-Guijarro, C. Martínez-Morán y J. Borbujo

Servicios de Dermatología y Anatomía Patológica. Hospital Universitario de Fuenlabrada. Madrid. España.

Introducción. El pénfigo vulgar es la forma más frecuente de pénfigo, excepto en algunos territorios geográficos como el norte de África, Turquía y Sudamérica, donde es más frecuente el pénfigo foliáceo. La forma endémica de pénfigo foliáceo, típica de Brasil, es conocida como fogo selvagem.

Caso clínico. Varón de 66 años de edad, de origen magrebí y residente en Fuenlabrada. Acude a Urgencias por lesiones pruriginosas y dolorosas de 20 días de evolución, en tronco, extremidades superiores y polo cefálico. Negaba ingesta reciente de nuevos fármacos. A la exploración presentaba múltiples erosiones, cubiertas por costras hemáticas superficiales. Además presentaba algunas ampollas flicoides de contenido claro, y signo de Nikolsky positivo. No presentaba afectación de mucosas. El paciente requirió ingreso y se inició tratamiento con metilprednisolona y amoxicilina-ácido clavulánico, con mejoría clínica de forma rápida. En la biopsia se objetivaba una ampolla subcórnea y depósitos de IgG y C3 intercelular epidérmico, hallazgos que sugerían un pénfigo foliáceo. Mediante inmunofluorescencia indirecta se detectaron anticuerpos antiepitélicos, y con ELISA anticuerpos antidesmogleína-1 (anti-Dsg 1). En el análisis genético se demostró positividad para HLA-DRB1. Los anticuerpos antinucleares y el factor reumatoide fueron negativos, así como la serología de leishmaniasis.

Discusión. La fisiopatología del pénfigo foliáceo es desconocida. Se postula que múltiples desencadenantes pueden precipitar la formación de anticuerpos anti-Dsg 1. A través del estudio de fogo selvagem, se ha constatado que los factores medioambientales juegan un papel fundamental en la patogénesis de la enfermedad: la exposición a insectos hematófagos en áreas endémicas se considera el factor de riesgo más probable. Los autoanticuerpos IgG4 anti-Dsg1 reaccionan de forma cruzada con LJM11, una proteína salival de la mosca de la arena, lo que sugiere que LJM11 podría ser un desencadenante antigénico. Por otro lado, fogo selvagem y leishmaniasis comparten hábitat ecológico, ambiente que encontramos en Fuenlabrada, considerándose zona endémica para leishmaniasis: desde el brote en 2009, se estima que la prevalencia de esta infección de forma asintomática es de un 20,7%. Residir en Fuenlabrada podría ser factor de riesgo para el desarrollo de pénfigo foliáceo en pacientes predispuestos genéticamente (positividad de HLA-DRB1).

Conclusiones. Los casos de pénfigo foliáceo espontáneos son anecdóticos. Los factores de riesgo relacionados con el desarrollo de fogo selvagem son la exposición a picaduras de insectos hematófa-

gos y ser portador del alelo HLA-DRB1. Residir en Fuenlabrada podría ser factor de riesgo ambiental para el desarrollo de pénfigo foliáceo.

4. ÚLCERAS DE RECIENTE APARICIÓN EN DORSO DE MUÑECA

A. Sáez Vicente, P. Maldonado Cid, M. Martín de Santa Olalla y Llanes, R.J. Chico Chamorro, R.M. Ceballos Rodríguez, T González Brun y R.M. Díaz Díaz

Sección de Dermatología. Hospital Universitario Infanta Sofía. San Sebastián de los Reyes. Sección de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Infanta Sofía. San Sebastián de los Reyes. Madrid. España.

Introducción. El escrofuloderma es una forma clínica de tuberculosis cutánea infrecuente en nuestro medio. Se produce por fistulización a la superficie cutánea de un foco tuberculoso subyacente, habitualmente a nivel ganglionar, aunque de forma menos frecuente puede ser la expresión de una tuberculosis osteoarticular (TBOA).

Caso clínico. Varón de 84 años, proveniente de área rural, con antecedentes de enfermedad pulmonar obstructiva crónica, estable clínicamente. Remitido a consultas de dermatología por cuadro de lesiones ulcerosas y exudativas en cara flexora de muñeca derecha de 1 mes de evolución, sin presentar fiebre ni otra clínica y que no responden a antibioterapia sistémica. Asocia desde la adolescencia deformidad de muñeca derecha en contexto de un traumatismo que requirió intervención quirúrgica. Se realizó biopsia de una lesión representativa enviando material para estudio microbiológico e histológico con crecimiento en cultivo de *M. tuberculosis* y hallazgos inespecíficos en la biopsia. La resonancia magnética de muñeca mostró una colección de características quísticas localizada en el margen radial y dorsal de la muñeca. La radiografía de tórax así como las baciloscopias en esputo no arrojaron evidencia de tuberculosis pulmonar activa ni residual. Se realizó el diagnóstico de escrofuloderma sobre foco de TBOA iniciándose tratamiento con cuádruple terapia clásica durante 9 meses con cicatrización de las lesiones cutáneas.

Discusión. Presentamos un caso de escrofuloderma sobre TBOA de muñeca. El diagnóstico se basa en el aislamiento de *M. tuberculosis* en el tejido afecto, ya sea mediante cultivo o PCR. El estudio histopatológico puede apoyar el diagnóstico aunque en ocasiones es inespecífico. El tratamiento se basa en la terapia combinada con agentes antituberculosos clásicos, si bien en el caso de escrofuloderma sobre TBOA la cirugía puede estar indicada como tratamiento complementario.

Conclusiones. El escrofuloderma como manifestación de una TBOA es una forma infrecuente de tuberculosis cutánea. El conocimiento por parte del dermatólogo de las diferentes formas clínicas de tuberculosis cutánea contribuye a un diagnóstico y tratamiento precoz, esenciales en un programa de control de la tuberculosis y en nuestro caso en concreto de cara al pronóstico articular del paciente.

5. HIDRADENITIS SUPURATIVA Y SÍNDROME DE DOWN ¿UNA RELACIÓN CASUAL? PRESENTACIÓN DE UNA SERIE DE CASOS

C. Chiloeches Fernández^a, L. Quintana Castaneda^a, E. Tarín^a, A. Rodríguez Bandera^a, M. Feito Rodríguez^a, R. M. Díaz Díaz^p y R. de Lucas Laguna^a

^aServicio de Dermatología. Hospital Universitario La Paz. ^bServicio de Dermatología. Hospital Infanta Sofía. Madrid. España.

Introducción. Los pacientes con síndrome de Down (SD) tienen una mayor prevalencia de patologías dermatológicas que la registrada en la población general. En los últimos años se ha descrito un mayor

número de patologías que involucran a la unidad pilosebácea en estos pacientes como la foliculitis, la queratosis pilar, el acné vulgar, el sinus pilonidal y la hidradenitis supurativa.

Materiales y métodos. Se han recogido los diagnósticos de hidradenitis supurativa (HS) del total de pacientes con SD vistos en una consulta de dermatología pediátrica y de dermatología general entre los años 2012 y 2018.

Resultados. Se registraron nueve casos de pacientes SD con hidradenitis supurativa, con predominio del sexo femenino (6:3) y edades al diagnóstico entre los 12 y los 28 años de edad. La edad media de inicio de la HS en nuestra serie fue de 16,4 años con una mediana de 12 años. La gravedad en todos los casos varió en un Hurley II-III. Todos los pacientes se beneficiaron de un seguimiento con ecografía cutánea de alta resolución. La media de tiempo hasta el diagnóstico fue de 5 años.

Discusión. La dermatitis atópica y la alopecia areata son las dermatosis que se han relacionado con mayor frecuencia al SD, sin embargo, es conocida su asociación con otras enfermedades como la dermatitis seborreica, el vitiligo, la elastosis perforante serpiginosa, la onicomiosis o la melanocitosis dérmica entre otras. En los últimos años está creciendo el interés por la asociación entre el SD y la HS gracias a la publicación de estudios descriptivos en los que se observa una mayor prevalencia de enfermedades relacionadas con la inflamación y oclusión secundaria del folículo piloso respecto a la población global. Se ha postulado que la disfunción en la vía de señalización NOTCH puede ser la base biológica que justifique el aumento de enfermedades inflamatorias en estos pacientes, aunque se requieren más estudios.

Conclusión. Presentamos una serie de nueve pacientes con HS en el contexto de SD. En todos ellos se utilizó la ecografía cutánea como herramienta para el seguimiento y monitorización del tratamiento. Destacamos la escasez de estudios y publicaciones sobre esta relación. Es importante que los pediatras y los dermatólogos conozcamos esta asociación, ya que, se trata de una población más vulnerable y con peculiaridades que requieren un ajuste de tratamiento multidisciplinar.

6. ¿ES LA HIDRADENITIS SUPURATIVA UNA ENFERMEDAD SISTÉMICA?

A. Mateos-Mayo, A. Sánchez-Herrero, L.M. Nieto-Benito, Á.M. Rosell-Díaz, E. Hernández de la Torre-Ruiz, I. Balaguer-Franch, P. García-Piqueras, C. Lacasta-Plasin, R. Suárez-Fernández y C. Ciudad-Blanco

Servicio de Dermatología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid. España.

Introducción. La hidradenitis supurativa es una enfermedad inflamatoria crónica que afecta a áreas apocrinas intertriginosas de la piel. Existen múltiples factores que intervienen en el desarrollo de la enfermedad, entre los que destacan los factores genéticos, el tabaco, la obesidad y la alteración de la inmunidad innata. La asociación a múltiples comorbilidades entre las que se incluyen diversas enfermedades inmunomediadas y síndromes autoinflamatorios, nos hace plantearnos si estamos ante una enfermedad sistémica.

Caso clínico. Mujer de 50 años con hidradenitis supurativa grave desde los 19 años que había requerido cirugía en diversas ocasiones y tratamiento con infliximab en 2009. Presentaba además artritis reactiva, úlceras corneales periféricas de origen autoinmune, dos episodios de pioderma gangrenoso, anemia de trastorno crónico que requería transfusiones ocasionales, hipocomplementemia, hipergammaglobulinemia y frecuentes episodios de foliculitis. En tratamiento con metotrexato, y prednisona a dosis bajas. Ingresa en nuestro centro por nuevo episodio de pioderma gangrenoso y empeoramiento de hidradenitis con desestructuración mamaria izquierda completa. Se aumenta dosis de prednisona con mejoría progresiva de las lesiones. Dada la asociación de artritis, pioderma

gangrenoso, hidradenitis y foliculitis, se ha propuesto el diagnóstico de síndrome PAPASH, pendiente de estudio genético y de inicio de tratamiento sistémico.

Discusión. Existe literatura creciente sobre la asociación de hidradenitis supurativa a múltiples enfermedades, entre las que se incluyen el síndrome metabólico o enfermedades inmunomediadas como la enfermedad inflamatoria intestinal, la psoriasis o la artritis. Asimismo, la hidradenitis supurativa se ha incluido dentro de algunos síndromes autoinflamatorios, en asociación a pioderma gangrenoso: los síndromes PASH (pioderma gangrenoso, acné e hidradenitis supurativa) y PAPASH (artritis aséptica, pioderma gangrenoso, acné e hidradenitis supurativa). Además, el 0,18% de los pacientes con hidradenitis presentan pioderma gangrenoso, independientemente de su asociación a otros síndromes.

Conclusión. La hidradenitis supurativa tiene implicaciones sistémicas, aunque son necesarios más estudios para determinar la prevalencia y la relevancia de esta asociación.

7. ESTUDIO PROSPECTIVO SOBRE LA UTILIDAD DEL USO COMBINADO DE INJERTOS EN SELLO, APÓSITO INHIBIDOR DE LAS METALOPROTEINASAS Y VENDAJE COMPRESIVO EN ÚLCERAS VENOSAS

J.L. Galán Sánchez, C. García Martín, K. Díez Madueño, E. Conde Montero, M.Á. Martín Díaz, D. Velázquez Tarjuelo y P. de la Cueva Dobao

Hospital Universitario Infanta Leonor. Madrid. España.

Objetivo. El injerto en sello es una técnica tradicional que utilizamos ampliamente en nuestra práctica diaria, ya que puede acelerar la epitelización de las úlceras venosas. Considerando los resultados clínicos positivos que observamos en nuestro centro al tratar estas úlceras con apósito inhibidor de las metaloproteinasas y sistema de compresión multicomponente, diseñamos un estudio prospectivo para evaluar el efecto de estos procedimientos combinados en el tratamiento de las úlceras venosas.

Métodos. Se incluyeron 42 pacientes en seguimiento en consulta ambulatoria de heridas, en los que se realizó injertos en sello en cualquier úlcera venosa, no infectada, incluso aunque el lecho presentase tejido esfacelado. Se recomendó la inmovilización completa al menos durante 5 días después del procedimiento. El registro de la evolución se realizó cada 2 semanas durante un periodo de tratamiento de 12 semanas como máximo o hasta la epitelización completa. El cambio de apósitos y vendaje se realizó 1-2 veces a la semana, en función del control del exudado.

Resultados. Se incluyeron 42 pacientes con 51 heridas. La mediana de tamaño y tiempo de evolución de las lesiones previas al tratamiento fueron de 10 cm² y 20 semanas respectivamente. A las 12 semanas de tratamiento, se consiguió epitelización completa en 47 heridas (92%). El tiempo medio de curación fue de 25,3 +/- 12,6 días.

Discusión. El uso combinado de injertos en sello, apósito inhibidor de las metaloproteinasas y el sistema de vendaje multicomponente es un tratamiento sencillo y bien tolerado por el paciente, que acelera la cicatrización de la úlcera venosa.

8. SÍNDROME DE REED: DESCRIPCIÓN DE SERIE DE CASOS EN 7 FAMILIAS

A. Rodríguez-Villa Lario, S. Medina Montalvo, J.M. Mesa de la Torre, I. Polo Rodríguez y L. Trasobares Marugán

Hospital Universitario Príncipe de Asturias. Alcalá de Henares. Madrid. España.

La leiomiomatosis hereditaria y cáncer de células renales, también conocida como síndrome de Reed es una gondermatosis infrecuen-

te, producida por una mutación en línea germinal del gen de la fumarato hidratasa. Se caracteriza clínicamente por la aparición de múltiples leiomiomas cutáneos, cáncer de células renales (de forma característica papilar tipo 2) y, en mujeres, el desarrollo de leiomiomas uterinos.

Material y métodos. Presentamos un estudio observacional descriptivo llevado a cabo en el Hospital Universitario Príncipe de Asturias, cuyo objetivo es caracterizar la clínica, la histopatología y mutaciones de 18 pacientes, pertenecientes a 7 familias, con diagnóstico clínico y estudio molecular confirmatorio.

Resultados. Los resultados de nuestro estudio, conformado por un 56% de varones y un 44% de mujeres están en consonancia con los datos publicados en la literatura existente. El 72% de los pacientes presentaron lesiones cutáneas, siendo el 39% de los casos de la muestra diagnosticados por el Servicio de Dermatología. El 61% de los pacientes con piloleiomiomas aquejaron síntomas como el dolor o el prurito. El 46% de los pacientes presentaron agrupación segmentaria de las lesiones, mientras que en un 54% se encontraban dispersas. En cuanto a los resultados del estudio genético, un 43% presentaron mutaciones missense, seguido de un 29% de grandes reordenamientos y un 14% de deleciones y mutaciones nonsense, respectivamente. En uno de los pacientes se encontró una variante missense no descrita previamente, definida como probablemente patogénica por los modelos predictores genéticos. En este estudio se recogen, además, datos sobre afectación uterina y renal.

Conclusiones. Los pacientes con la mutación de FH presentan leiomiomas cutáneos con una prevalencia alta, sin diferencias en cuanto a sexos. La expresión clínica en individuos de la misma familia que presentan la misma mutación, puede ser variable. La mayoría de las mujeres presentaban historia de leiomiomas uterinos, pero en ninguna se estableció la sospecha de LHCCR por esta razón. No hemos encontrado cáncer renal en ningún paciente, aunque sí en familiares ya fallecidos. El seguimiento de estos pacientes con estudio de imagen mediante RMN anual, parece mandatorio por su elevada agresividad e importancia del diagnóstico precoz. El manejo multidisciplinar en el seguimiento de estos pacientes es fundamental para establecer un diagnóstico precoz y reducir la morbilidad y mortalidad que se asocian a este síndrome. La principal limitación del estudio ha sido el escaso número de pacientes y su carácter retrospectivo

9. NO TODO ES LO QUE PARECE. IMPORTANCIA DE LA CORRELACIÓN CLÍNICO-PATOLÓGICA

A. Reymundo^a, A. Fernández-Bernáldez^a, L. Martos-Cabrera^a, P. Muñoz-Hernández^b, J. Fraga-Fernández^b, M. Llamas Velasco^a y M. Aragüés^a

Servicio de ^aDermatología y ^bAnatomía Patológica. Hospital Universitario de la Princesa. Madrid. España.

Introducción. La papulosis linfomatoide (PL) es un trastorno cutáneo linfoproliferativo CD30 + de curso benigno y recidivante. Hay 6 subtipos descritos que son similares a nivel histológico con diferentes linfomas cutáneos. Por ello es importante una adecuada correlación clínico-patológica a la hora de hacer un adecuado diagnóstico.

Caso clínico. Varón de 28 años valorado por nuestro servicio en enero de 2014 por lesión ulceronecrotica dolorosa en planta del pie derecho de dos meses de evolución. Había presentado lesiones similares en la infancia que se resolvieron de forma espontánea en dos semanas. El estudio histológico inicial mostraba necrosis epidérmica con afectación vascular y ecrina e infiltrados inflamatorios inespecíficos. En diciembre de 2017 es valorado de nuevo por una placa ulcerada de rápida evolución en glúteo derecho, que se biopsió con diagnóstico de micosis fungoide transformada. A la exploración física se observaron, ade-

más, placas eritematodescamativas en ambos muslos. La biopsia mostró hallazgos de micosis fungoide. Se realizó analítica con marcadores linfocitarios y TAC body, sin datos de afectación sistémica. Se realizó tratamiento con radioterapia para la lesión del glúteo y fototerapia con UVB para las lesiones de los muslos, con resolución completa.

En agosto de 2019 presentó una nueva lesión en tobillo izquierdo, con hallazgos histológicos compatibles con papulosis linfomatoide tipo E, para la que se realizó un nuevo ciclo de radioterapia. Se decidió revisar la biopsia del año 2014, observándose positividad en los infiltrados perivascuales para CD30 y llegándose al diagnóstico de papulosis linfomatoide.

Discusión. Aproximadamente el 20% de los casos de PL están asociados con el diagnóstico de un linfoma cutáneo, habitualmente la micosis fungoide. Se han distinguido diferentes subtipos histológicos entre los que se incluye el E. Está caracterizado por un infiltrado angioinvasivo de linfocitos atípicos que expresan CD30 y mayoritariamente CD8. Hasta la fecha solo hemos encontrado un caso publicado de papulosis linfomatoide E asociado a micosis fungoide.

10. DOS CASOS DE VASCULITIS Y UN "PRESUNTO" CULPABLE

M. Vela Ganuza^a, J. Martín Alcalde^a, C. Sarró Fuente^a, A. Muñiz de Lucas^a, J.G. Álvarez-Fernández^a, E. Gómez de la Fuente^a, M. Ruiz Muñoz^b y J.L. López-Esteban^a

Servicios de ^aDermatología y ^bMedicina Interna. Hospital Universitario Fundación Alcorcón. Madrid. España.

Introducción. El síndrome de Churg-Strauss (SCS) es una rara entidad clínico-patológica caracterizada por una vasculitis sistémica. Para su diagnóstico se deben cumplir al menos 4 de los 6 criterios propuestos por el Colegio Americano de Reumatología en 1990: asma, eosinofilia superior al 10%, historia de sinusitis (o alteración radiológica de senos), infiltrados pulmonares, neuropatía y una histología compatible.

Casos. El primero, se trata de una mujer de 54 años, con antecedentes de asma intrínseco corticodependiente, hipoacusia neurosensorial, otitis serosa y sinusitis crónica en estudio, que es ingresada en nuestro hospital por un cuadro abigarrado de febrícula, dolor en pie izquierdo y lesiones papulonodulares en dorso de manos y codos. La clínica había comenzado 4 meses después de la introducción en el tratamiento de su asma de fármacos antileucotrienos (montelukast), y de la retirada de corticoides orales. El segundo de ellos es una mujer de 38 años, con antecedentes de asma grave mal controlada, rinoconjuntivitis alérgica y carcinoma de mama. La paciente ingresa por cuadro de artromialgias, mal estado general, febrícula, y lesiones cutáneas eritematoedematosas en frente y pápulas purpúricas y nódulos dolorosos en MMII. Pocas semanas antes la paciente refería brote severo de asma que precisó corticoterapia oral, tras el cual se había introducido montelukast con el descenso de la pauta corticoidea.

Discusión. En 1996 se introdujeron los fármacos antileucotrienos (zafirlukast, montelukast) en el tratamiento del asma. Estos fármacos mejoran enormemente la clínica asmática, permitiendo la disminución de corticoides e, incluso, su retirada. Desde entonces, ya son varios los casos descritos de SCS asociados a pacientes asmáticos a los que recientemente se les ha iniciado este tipo de terapia. Quizás la etiopatogenia más probable sea que ante la introducción de estos fármacos, al permitir la retirada de corticoides, aflora un SCS larvado preexistente, que hasta ese momento solo se manifestaba clínicamente como un asma corticodependiente. La aparición de lesiones cutáneas tipo púrpura, nódulos o máculo-pápulas en pacientes asmáticos corticodependientes nos puede poner en la pista de un diagnóstico de vasculitis sistémica tipo Churg-Strauss.

12 de junio de 2020

1. ERITRODERMIA POR MUTACIÓN *CARD14* CON BUENA RESPUESTA A USTEKINUMAB

L.M. Nieto Benito^a, Á.M. Rosell Díaz^a, A. Mateos Mayo^a, A. Sánchez Herrero^a, I. Balaguer Franch^a, E. de la Torre Hernández^a, C. Lacasta Plasín^a, P. García Piqueras^a, O. Baniandrés Rodríguez^a, R. Suárez Fernández^a, A. Moreno Torres^b, Á. Hernández Martín^c, A. Torrelo Fernández^c y M. Campos Domínguez^a

^aServicio de Dermatología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Fuenlabrada. ^cServicio de Dermatología. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid. España.

Introducción. El término CAPE (*CARD14*-associated papulosquamous eruption) fue introducido por Craiglow et al. para describir una entidad con rasgos clínicos de psoriasis y pitiriasis rubra pilaris (PRP) causada por mutaciones en *CARD14* y con mala respuesta a tratamientos convencionales. Mutaciones en heterocigosis en este locus han sido asociadas con ambas enfermedades.

Caso clínico. Presentamos el caso de un varón de 36 años con eritrodermia asociada a queratodermia palmoplantar con cambios esclerodermiformes y ectropion, de inicio en la infancia, con nula respuesta a tratamiento tópico y tratamiento sistémico con retinoides orales. Su madre y abuelo paterno habían sido diagnosticados de psoriasis leve-moderada. La secuenciación del gen *CARD14* reveló la presencia de una translocación de único nucleótido en el exón 3 (c.277A>C) (p.Lys93Glu). Se inició tratamiento con ustekinumab a dosis de 90 mg cada 12 semanas con excelente respuesta clínica.

Discusión. El gen *CARD14* codifica para una proteína homónima presente en queratinocitos, células de Langerhans y endotelio dérmico, donde forma un complejo denominado CBM, al unirse a las proteínas Bcl-10 y MALT-1. Mutaciones en este gen se han asociado a psoriasis vulgar, artritis psoriásica, psoriasis pustulosa generalizada y PRP. CAPE hace referencia a un cuadro clínico que se caracteriza por: inicio en edad temprana, fenotipo clínico con rasgos de psoriasis y PRP, afectación facial prominente, historia familiar de psoriasis o PRP, ausencia de respuesta a terapia convencional y mejoría con ustekinumab.

Conclusiones. La presencia de mutaciones en *CARD14* define un nuevo grupo de enfermedades papuloescamosas. Presentamos un caso de CAPE, con una mutación *missense* en heterocigosis no descrita hasta el momento, con excelente respuesta a ustekinumab.

2. PERFIL MIXTO DE CITOQUINAS EN REACCIONES PARADÓJICAS ECCEMATOSAS ASOCIADAS A FÁRMACOS ANTI-IL-17

E. Muñoz-Aceituno^a, P. Chicharro^a, A. Reolid^a, H. de la Fuente^b, D. Cibrian^b, J. Fraga^c y E. Dauden^a

^aServicio de Dermatología. ^bServicio de Inmunología. ^cServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario de la Princesa. Madrid. España.

Introducción. Se han descrito ocasionalmente reacciones ecematosas paradójicas en pacientes con psoriasis tratados con diferentes terapias biológicas.

Casos clínicos. Caso 1: varón de 63 años, con antecedentes de psoriasis en placas y artritis psoriásica, que presenta lesiones ecematosas, pruriginosas de dos semanas de evolución un mes tras el inicio de tratamiento con secukinumab. Se realizan biopsias de una lesión ecematosas y de una placa psoriásica. Se realiza estudio de citoquinas en ambas lesiones mostrando niveles más altos de IL-4, IL-5 e IL-13 en la lesión de ecema, así como niveles más altos de

IL-17 e IL-22 en la lesión de psoriasis. Tras la suspensión de secukinumab y el inicio de tratamiento con guselkumab presenta mejoría de todas las lesiones. Caso 2: varón de 58 años con psoriasis en placas grave que refiere aparición un mes antes de lesiones pruriginosas eritematoescamosas. Seis meses antes había iniciado tratamiento con secukinumab. El estudio de citoquinas en tejido muestra niveles disminuidos de IL-13, IL-17 e IL-22 y levemente aumentados de IL-12b. Se suspende el tratamiento con mejoría de las lesiones ecematosas. Tras un año se pauta ixekizumab por mal control. Dos meses más tarde presenta nuevas lesiones ecematosas. Se realiza estudio de citoquinas en ambas mostrando en la lesión de ecema niveles más bajos de IL-13, IL-17 e IL-22, mientras que en la placa de psoriasis destacan niveles más bajos de IL-12b. **Discusión.** Las reacciones paradójicas ecematosas se han descrito en pacientes tratados con terapias anti-TNF, anti-IL12/23 y anti-IL-17, siendo los antecedentes de atopia el único factor de riesgo conocido. Es la hipótesis más generalizada que un bloqueo en el eje TH1/TH17, fundamental en la patogénesis de la psoriasis, provocaría una activación del eje TH2, como eje inmunológico opuesto, base del ecema atópico. El estudio de citoquinas locales mostró en uno de nuestros pacientes una clara activación del eje TH2 (IL-4, IL-13) en las lesiones de ecema, mientras que el otro paciente presentaba patrones mixtos de citoquinas tanto en las lesiones de psoriasis, como en las de ecema.

Conclusión. Este es el primer trabajo que estudia el perfil de citoquinas de estas reacciones paradójicas y, si bien apoya la hipótesis de desbalance interaxial, es probable que en algunos pacientes persista una actividad mixta.

3. ERITEMA FIGURADO PUSTULOSO GENERALIZADO POR HIDROXICLOROQUINA: PRESENTACIÓN DE DOS CASOS

J. Fulgencio-Barbarin, M. Puerta-Peña, D. Falkenhain, J. Arroyo-Andrés, M. Penalba-Torres, P.L. Ortiz-Romero, C. Zarco Olivo y A. Calleja-Algarra

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. España.

Introducción. El eritema figurado pustuloso generalizado (EFGP) es un nuevo término propuesto por algunos autores para hacer referencia a toxicodermias con superposición de características mixtas entre la pustulosis exantemática generalizada aguda (PEGA), el eritema exudativo multiforme (EEM) y el síndrome de DRESS. Esta variante poco frecuente se ha asociado típicamente con la toma de hidroxicloroquina (HCQ) y suele aparecer con un periodo de latencia más prolongado (2-3 semanas) siendo más severa y recalcitrante al tratamiento.

Caso clínico. El primer caso era una mujer de 31 años con antecedente de dermatitis atópica que desarrolló lesiones cutáneas a los 10 días de iniciar tratamiento con HCQ por COVID-19. El segundo caso era una mujer de 43 años que había iniciado tratamiento con HCQ por una sinovitis de muñeca y comenzó con las lesiones cutáneas a los 21 días. Ambas acudieron por un cuadro generalizado de placas eritematodescamativas, algunas de morfología anular, con micropústulas periféricas salpicadas por toda la superficie corporal de predominio en extremidades superior y escote, así como edema y eritema facial. Además, presentaron fiebre, malestar general y neutrofilia con elevación de marcadores inflamatorios. Se inició en ambos casos corticoterapia oral a dosis de 1mg/kg/día con progresión de las lesiones. En las biopsias cutáneas de ambas pacientes se objetivaron pústulas subcórneas, acantólisis sin paraqueratosis e infiltrados perivasculares de neutrófilos y eosinófilos. Los cultivos microbiológicos de las pústulas fueron estériles y se realizaron serologías y estudio de autoinmunidad donde no se evidenciaron hallazgos relevantes. Dada la falta de respuesta, se añadió ciclosporina a dosis 4mg/kg/d con mejoría progresiva de las lesiones hasta su resolución completa. **Discusión.** La PEGA es una forma rara de toxicodermia que se ha asociado fundamentalmente a la toma de antibióticos, existiendo

escasos reportes vinculados al uso de HCQ. Recientemente se ha descrito una forma mixta de toxicodermia, denominada eritema figurado pustuloso generalizado, que se ha asociado característicamente al uso de este antipalúdico. Como características diferenciales destaca el tiempo de latencia más largo, la progresión cefalocaudal del exantema y edema facial añadido, así como lesiones dianiformes con collarite de micropústulas y la mayor refractariedad al tratamiento habitual, al igual que en el caso de nuestras pacientes.

Conclusión. Presentamos dos casos de toxicodermia mixta tipo EFPG por HCQ, resaltando la importancia de conocer esta entidad dado el frecuente uso de dicho fármaco en enfermedades dermatológicas clásicas y otras nuevas entidades como la COVID-19.

4. NÓDULOS SUBCUTÁNEOS, EOSINÓFILOS Y COVID

A. Sáez Vicente^a, V.M. Leis-Dosil^a, M.M. Lorido-Cortés^b, C. Garrido Gutiérrez^a, R.M. Ceballos Rodríguez^a, P. Maldonado Cid^a y R.M. Díaz Díaz^a

Sección de ^aDermatología y ^bAnatomía Patológica. Hospital Universitario Infanta Sofía. San Sebastián de los Reyes. Madrid. España.

Introducción. La paniculitis eosinofílica es una forma infrecuente de paniculitis, considerada como un patrón reactivo frente a diversos estímulos.

Caso clínico. Mujer de 29 años, natural de Colombia, que acudió al servicio de urgencias por lesiones cutáneas en forma de nódulos subcutáneos en extremidades inferiores de una semana de evolución. Previo al inicio de las lesiones, comenta clínica de tos y fiebre de 20 días de evolución, sin otros datos. No había realizado ningún tratamiento específico. Se solicitó analítica de sangre donde no se objetivó alteraciones en las series sanguíneas pero sí destacaba dímero D de 1790,0 ng/ml. La radiografía de tórax fue normal. Dado el contexto epidemiológico actual, se solicitó PCR para SARS-CoV-2 en exudado faríngeo con resultado positivo. Se tomó una biopsia cutánea de una de las lesiones de la pierna derecha con resultado de paniculitis eosinofílica. Se inició en planta tratamiento para la infección respiratoria con ceftriaxona, e hidroxicloroquina. Además, se pautó betametasona en crema en las lesiones cutáneas. La paciente mejoró significativamente de su sintomatología respiratoria en pocos días, siguiendo las lesiones cutáneas un curso paralelo. Dada la correlación temporal entre la clínica respiratoria y las lesiones cutáneas, así como la ausencia de otros posibles desencadenantes, se realizó el diagnóstico de paniculitis eosinofílica secundaria a infección por coronavirus COVID-19.

Discusión. La paniculitis eosinofílica es un tipo infrecuente de paniculitis que afecta con mayor frecuencia a mujeres. Más que una entidad propia, se considera que se trata de un patrón reactivo frente a diversos estímulos entre los que se encuentran los fármacos, las infecciones (VIH, gnatosomiasis, toxocariasis) y las enfermedades sistémicas (linfomas, dermatitis atópica etc.). Su fisiopatología es desconocida y probablemente variable en función del estímulo desencadenante. El diagnóstico es histológico. Un pilar fundamental en el tratamiento de esta entidad es identificar el estímulo desencadenante para poder tratarlo.

5. FIEBRE Y LESIONES GRANULOMATOSAS: MIRANDO MÁS ALLÁ DE LO QUE SE VE

K. Díez Madueño^a, J. Company Rodríguez-Quiroga^a, J.L. Galán-Sánchez^a, C. García Martín^a, M.Á. Martín-Díaz^a, D. Roldán Cortes^b y P. de la Cueva Dobao^a

^aDepartamento de Dermatología M-Q. ^bDepartamento de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Infanta Leonor. Madrid. España.

Historia clínica. Varón de 43 años, natural del Caribe, sin antecedentes personales de interés, que es remitido a nuestro Servicio de Dermatología por aparición y empeoramiento de lesiones eritemato-violáceas infiltrativas en miembros superiores en el contexto de fiebre, síndrome constitucional y uveítis bilateral. El estudio histológico mostró la aparición de granulomas no necróticos a nivel de dermis. Buscando el diagnóstico de exclusión de sarcoidosis sistémica, fue realizada una serología que reveló marcadores compatibles con infección de tiempo indeterminado de sífilis. Finalmente, tratando de descartar compromiso del sistema nervioso central, se practicó una punción lumbar que confirmó el diagnóstico de neurolúes. El diagnóstico definitivo fue el de sífilis secundaria con afectación ocular y neurosífilis sin síntomas del sistema nervioso central.

Discusión. En la actualidad, la neurosífilis se encuentra con principal prevalencia en hombres que mantienen sexo con hombres y en especial en el paciente con VIH. No obstante, no se puede olvidar la prevalencia que presentó en el pasado ni sus graves complicaciones, debiendo descartarla a la hora realizar el diagnóstico diferencial de una dermatosis granulomatosa.

Conclusiones. 1) La sífilis secundaria puede manifestarse bajo una reacción granulomatosa no necrotizante, que debería estudiarse en el diagnóstico diferencial. 2) Se ha realizado un repaso sintético del manejo integral según las guías vigentes de una enfermedad grave e infrecuente pero no excepcional.

6. DERMATITIS ALÉRGICA DE CONTACTO PROFESIONAL EN UN JOYERO

E. Esteban-Garrido, S. Córdoba Guijarro, F.E. Rojas-Farías, M. Blanco-Calvo, A. Huerta-Vena, A.A. Garrido Ríos, C. Martínez-Morán y J. Borbujo

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario de Fuenlabrada. Madrid. España.

Introducción e historia clínica. Hombre de 53 años, sin antecedentes personales de interés, que consultaba por presentar desde hace más de 10 años brotes de lesiones papulosas, eritematosas, muy pruriginosas en cara anterior de muñecas y antebrazos, que aparecían con periodicidad variable y que habían ido aumentando en intensidad y frecuencia en los últimos años. Durante este tiempo había realizado diversos tratamientos con corticoides tópicos y antihistamínicos orales, con mejoría. El paciente relacionaba la aparición de los síntomas con su trabajo como fabricante de joyería, ya que cuando delegaba el manejo de determinadas piedras preciosas no presentaba lesiones. Varias biopsias de las lesiones mostraron la presencia de un infiltrado linfocitario perivascular superficial con eosinófilos, con grados variables de espongirosis suprabasal. Se realizaron pruebas epicutáneas con la batería estándar del GEIDAC y la batería de metales de Marti-Tor con positividad solo para el cloruro de berilio. Las pruebas epicutáneas con las piedras preciosas aportadas por el paciente mostraron una dudosa positividad con el aguamarina y la esmeralda. La biopsia del parche del aguamarina mostró hallazgos histológicos en todo idénticos a los de las biopsias de las lesiones.

Discusión. Aunque las reacciones alérgicas debidas a ornamentos de joyería o bisutería son muy frecuentes, suelen estar producidas por los metales que los componen (níquel, cromo, cobalto) siendo excepcionales las reacciones a los minerales. El aguamarina y la esmeralda son variedades minerales de ciclosilicato de berilio y aluminio, muy apreciadas en joyería. En este caso, la relación temporal claramente descrita por el paciente entre el manejo de las piedras preciosas y la aparición de las lesiones, y las semejanzas entre las biopsias del parche del aguamarina y de las lesiones cutáneas, nos lleva a considerar relevante la positividad al cloruro de berilio y llegar al diagnóstico de dermatitis de contacto alérgica profesional.

Conclusión. Presentamos un caso de dermatitis alérgica de contacto profesional a aguamarina y esmeralda en un joyero.

7. CONECTIVOPATÍA EN LA INFANCIA: A PROPÓSITO DE UN CASO

N. Silvestre-Torner, M. Martínez-García, S. Tabbara-Carrascosa, J. Román-Sainz, E. Fernández-Cogolludo, R. Díaz Delgado-Peñas, P. Collado-Ramos, A. Imberón-Moya, M. Dorado-Fernández, M. Martínez-Pérez, E. Vargas-Laguna, A. Aguilar-Martínez y M.Á. Gallego-Valdés.

Servicios de Dermatología, Pediatría y Reumatología. Hospital Severo Ochoa. Leganés. Madrid. España.

La dermatomiositis amiopática juvenil es una forma infrecuente de miopatía inflamatoria idiopática juvenil. Su pronóstico difiere de la dermatomiositis juvenil clásica y de las formas del adulto. Presentamos un niño de 14 años remitido a consultas de Dermatología para valoración de rash eritemato-violáceo periorbitario y malar bilateral, pápulas liquenoideas sobre articulaciones metacarpofalángicas e hipertrofia cuticular de 6 meses de evolución. Negaba sintomatología sistémica y debilidad muscular. El estudio analítico no mostró alteraciones significativas. El estudio de autoinmunidad fue positivo para el anticuerpo anti-155/140. No se evidenció inflamación muscular ni edema en la RMN. La biopsia cutánea demostró dermatitis liquenoide, degeneración vacuolar de la capa basal y depósitos dérmicos de mucina. Con diagnóstico de dermatomiositis amiopática juvenil, se inició tratamiento con hidroxicloquina, metotrexato y prednisona oral. Tras 2 años de seguimiento, las lesiones cutáneas han resuelto parcialmente. El paciente se mantiene asintomático, sin evidencia de afectación muscular o cardiopulmonar. La dermatomiositis amiopática juvenil se define por la presencia de lesiones cutáneas características de dermatomiositis en ausencia de evidencia de enfermedad muscular. El diagnóstico diferencial se realiza con otras conectivopatías como el lupus cutáneo crónico, así como con dermatosis inflamatorias como la psoriasis y el liquen plano. Los estudios de laboratorio muestran ANA a títulos positivos en más del 50% de los pacientes. El anticuerpo anti-155/140 es el anticuerpo específico de miositis más frecuentemente asociado al cuadro. Su tratamiento se basa en esquemas terapéuticos similares a los de la dermatomiositis juvenil clásica, incluyendo el uso de prednisona, metotrexato e hidroxicloquina. La dermatomiositis amiopática juvenil no se relaciona con procesos neoplásicos subyacentes o enfermedad pulmonar intersticial. Además, complicaciones propias de la dermatomiositis amiopática juvenil, como la calcinosis y la vasculopatía son poco frecuentes en los pacientes sin clínica muscular. Se recomienda seguimiento de estos pacientes por la posibilidad de evolución a formas de dermatomiositis juvenil clásica.

Presentamos un caso de dermatomiositis amiopática juvenil, una entidad clínica poco frecuente, relacionada con el anticuerpo anti-155/140. Presenta un pronóstico clínico favorable en comparación con la dermatomiositis juvenil clásica y los casos en adultos.

8. MANIFESTACIONES MUCOCUTÁNEAS EN 666 PACIENTES CON COVID-19. ESTUDIO DE PREVALENCIA EN UN HOSPITAL DE CAMPAÑA

A. Nuño González^a, K. Magatlesky^a, P. Martín-Carrillo^b, B. Lozano Masdemont^c, A. Mayor Ibarguren^a, M. Feito Rodríguez^a, G. Servera Negre^a, J.M. Bustos Leis^a, M.J. Beato^d, P. Oliver^e y P. Herranz Pinto^a

^aServicio de Dermatología. Hospital Universitario La Paz. ^bCentro de Salud de Colmenarejo. SERMAS. ^cServicio de Dermatología. Hospital Universitario de Móstoles. ^dServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario La Paz. ^eServicio de Análisis Clínicos. Hospital Universitario La Paz. Madrid. España.

Antecedentes. La enfermedad por coronavirus 2019 (COVID-19) es una enfermedad multisistémica causada por el virus SARS-CoV-2. Se han descrito cinco patrones de afectación cutánea, pero se desco-

noce la prevalencia de los mismos. El objetivo de este estudio es evaluar las manifestaciones mucocutáneas entre los pacientes con COVID-19 que fueron atendidos en el hospital de campaña de IFEMA en Madrid, y proporcionar una estimación de la prevalencia en este grupo de pacientes.

Métodos. Un equipo de dermatólogos que trabajaron como médicos voluntarios evaluaron la piel de 715 pacientes con diagnóstico de COVID-19 que fueron ingresados en el hospital de campaña de IFEMA en Madrid, España, entre el 10 y el 25 de abril de 2020.

Resultados. Se incluyeron los datos de 666 pacientes con COVID-19 con diagnóstico confirmado de COVID-19. La edad media fue de 55,67 años; el 58% eran mujeres y el 47,1% eran de origen latinoamericano. En total, 304 (45,65%) pacientes presentaron una o más dermatosis mucocutánea. Globalmente, 304 (45,65%) de los pacientes presentaron una o más manifestaciones mucocutáneas directa o indirectamente relacionadas con la infección por COVID-19. Se observaron hallazgos en la cavidad oral en 78 pacientes (25,65%), 121 casos (39,85%) presentaban lesiones palmoplantares, y solo el 11% del total presentaron algún rash cutáneo.

Conclusión. Casi la mitad de los pacientes de COVID-19 muestran hallazgos mucocutáneos. El examen físico general nos permitió detectar hallazgos en mucosas en la cavidad oral y lesiones palmoplantares no mencionados en la literatura. Su elevada prevalencia sugiere que la exploración sistemática de estas regiones corporales puede proporcionar información clínica muy útil en los pacientes con sospecha de infección por COVID-19.

9. LESIONES LIVEDOIDES EN MIEMBROS INFERIORES

C. Sarró Fuente^a, J. Martín Alcalde^a, A. Muñoz de Lucas^a, M. Vela Ganuza^a, E. Gómez de la Fuente^a, P. Martínez de la Cruz^b, F. Pinedo Moraleda^c y J.L. López Estebarez^a

Servicios de ^aDermatología, ^bMedicina Interna y ^cAnatomía Patológica. Hospital Universitario Fundación Alcorcón. Madrid. España.

Introducción. Los linfomas intravasculares de células B son neoplasias raras caracterizadas por la acumulación de las células neoplásicas en las luces de vasos de pequeño-mediano calibre. Suelen tener afectación sistémica, comprometiendo el sistema nervioso central, los pulmones o la piel. Por lo general presentan un curso clínico agresivo, exceptuando los casos con afectación exclusivamente cutánea (en torno al 25% del total), que son más frecuente en mujeres, y que tienen mejor pronóstico.

Caso clínico. Mujer de 69 años con antecedente de adenocarcinoma de endometrio tratado quirúrgicamente hacía 4 meses. Consultaba por fiebre vespertina y lesiones cutáneas asintomáticas en piernas de inicio al mes de la intervención ginecológica. A la exploración presentaba lesiones eritemato-violáceas de aspecto reticular, con induración subyacente, en cara anterior de muslos; así como nódulos subcutáneos eritematosos en ambos muslos. En la biopsia cutánea varias de las luces vasculares se encontraban ocupadas por células de hábito linfocítico de tamaño mediano-grande, con presencia de nucléolo prominente. Expresaban CD20, Bcl-2, Bcl-6, MUM-1, C-MYC (>30%) y eran negativas para CD3, CD30, CD10 y CKAE1/AE3. El índice de proliferación celular (Ki-67) era del 90%. En la analítica destacaba una elevación de LDH y B2-microglobulina. Se realizó frotis de sangre periférica, estudio de médula ósea, así como estudio de extensión con PET-TC, sin encontrarse hallazgos patológicos. Con el diagnóstico de linfoma B intravascular con afectación exclusivamente cutánea, se realizó tratamiento con 6 ciclos de R-CHOP (rituximab, ciclofosfamida, doxorubicina, vincristina y prednisona), con resolución clínica e histológica de las lesiones. La paciente, actualmente en seguimiento estrecho, persiste asintomática.

Conclusión. Presentamos el caso de una paciente con un linfoma B de célula grande intravascular con afectación exclusivamente cutánea al diagnóstico, que debutó con lesiones livedoides en piernas.

La afectación cutánea de los linfomas intravasculares de células B grandes puede ser muy variable (incluyendo nódulos subcutáneos, ulceración, placas eritemato-descamativas y lesiones livedoides) y, dado que se trata de una entidad muy poco frecuente, presenta un reto diagnóstico.

10. PÚRPURA FATAL

L. Alonso Naranjo^a, L. Luna Bastante^a, E. Molina Figuera^a, E. Remedios Martínez Lorenzo^a, L. Vergara de la Campa^a, L. Carbonero Jiménez^a, D. Mateos Moreno^a, Á. Romo Navarro^b, M. Recuero Pradillo^b, C. Sánchez Muñoz^b y C. Pérez Hortet^a

^aServicio de Dermatología. ^bServicio de Anatomía Patológica. Complejo Hospitalario de Toledo. Toledo. España.

Introducción. La púrpura es la expresión clínica de la extravasación de eritrocitos a la piel o mucosas. Es un signo causado por múltiples etiologías, muchas de las cuales pueden tener un pronóstico infausto sin el tratamiento adecuado. Presentamos 2 casos clínicos en los que el dermatólogo fue clave al alertar de la presencia de lesiones purpúricas con datos de gravedad.

Casos clínicos. Caso 1: varón de 56 años hipertenso intervenido 4 años antes de una disección de aorta tipo A de Stanford que acude a urgencias por dolor abdominal intenso asociado a la aparición de una mácula equimótica reticulada en el costado izquierdo. El TAC mostró la disección de aorta parcialmente trombosada en la que las arterias mesentérica inferior y renal izquierda se originaban en la luz falsa. Los hallazgos fueron interpretados como cambios crónicos, no obstante 9 días después el paciente fallece por hemotórax izquierdo tras rotura aórtica. Caso 2: mujer de 78 años con antecedentes de fibrilación auricular y cardiopatía hipertensiva que ingresa por una bursitis prepatelar izquierda para drenaje quirúrgico y antibioterapia intravenosa. 72 horas después del ingreso la paciente presenta datos de sepsis acompañados de lesiones purpúricas palpables en manos y pies así como datos analíticos de coagulación intravascular diseminada (CID). A pesar del tratamiento intensivo del foco de infección y de soporte la paciente fallece 16 días después por fracaso multiorgánico.

Discusión. La disección de aorta es una emergencia quirúrgica con una tasa de mortalidad entre el 20-30% sin un tratamiento precoz. La manifestación clínica típica es el dolor torácico o abdominal agudo “desgarrador” que puede acompañarse de otros signos de isquemia de órgano diana. En la piel las manifestaciones son poco frecuentes pero cuando aparecen lo hacen en forma de equimosis reflejo de una hemorragia interna o del compromiso de las arterias que irrigan esa región anatómica.

La CID es un síndrome sistémico con una tasa de mortalidad entre el 40-80% en el que los sistemas de coagulación y fibrinólisis se encuentran activados de forma anormal. Las causas más comunes de CID son la sepsis, las neoplasias y los politraumatismos. En la piel la CID se manifiesta en forma de púrpura palpable, púrpura retiforme o púrpura fulminante como manifestación más grave.

Conclusiones. La púrpura cutánea es una manifestación clínica clave en el diagnóstico de sospecha de enfermedades que pueden poner en peligro la vida. En este sentido el dermatólogo juega un papel fundamental a la hora de alertar y proponer un manejo terapéutico precoz que puede suponer la supervivencia del paciente

11. LOS HÉROES DEL PEZÓN

J. Torre Castro^a, L. Haya Martínez^a, C. Moya Martínez^a, L. Núñez Hipólito^a, D. Cullen^a, M.J.^b y L. Requena Caballero^a

Servicio de ^aDermatología y ^bAnatomía Patológica. H.U. Fundación Jiménez Díaz. Madrid. España.

Introducción. La enfermedad de Zuska es un trastorno inflamatorio crónico del complejo areola-pezón, que puede conducir a una mas-

titis recurrente con formación de fístulas y supuración. Los hallazgos histopatológicos incluyen metaplasia escamosa de los conductos galactóforos con inflamación crónica. En la epidermis del pezón suelen estar presentes las células de Toker, células poligonales u ovoides, con citoplasma pálido y núcleos redondeados de mayor tamaño que los queratinocitos adyacentes. Debido a su parecido morfológico e inmunohistoquímico con las células de Paget mamarias, su presencia puede llevar a un diagnóstico erróneo de la enfermedad de Paget mamaria.

Caso clínico. Presentamos dos casos de mujeres con cuadros de inflamación recurrente y supuración en la areola mamaria. Se realizaron biopsias con la sospecha de enfermedad de Paget. El estudio histopatológico mostró proliferación de células de citoplasma claro, de mayor tamaño que las adyacentes, positivas para CK7. Debido a la sospecha clínica, en un inicio se realizó el diagnóstico de enfermedad de Paget. Solamente tras un estudio exhaustivo del caso se concluyó que se trataba de una enfermedad de Zuska con hiperplasia de células de Toker en la areola.

Resultados. La enfermedad de Zuska se presenta clínicamente como abscesos recurrentes y dolorosos, con supuración y formación de fístulas y cicatrices crónicas. Histopatológicamente, es una metaplasia escamosa de los conductos galactóforos con inflamación granulomatosa del estroma y formación de fístulas. Las células de Toker están presentes en la epidermis de alrededor del 10% de los pezones, generalmente ubicadas dentro de la capa epidérmica basal alrededor de los conductos galactóforos. En la mayoría de los casos, pueden distinguirse fácilmente de las células de Paget, siendo estas últimas de mayor tamaño y con un mayor grado de atipia y pleomorfismo nuclear. Sin embargo, en algunos casos, especialmente en la hiperplasia de CT, en la que puede haber una atipia de leve a moderada, discernir entre CT y PC puede ser difícil. Los estudios inmunohistoquímicos pueden ser de utilidad para el diagnóstico diferencial.

12. TELEDERMATOLOGÍA Y COVID-19: ACTUALIDAD Y PERSPECTIVAS DE FUTURO EN EL HGUCR.

¿HA CAMBIADO PARA SIEMPRE NUESTRA FORMA DE TRABAJAR?

M. Rogel Vence, M. Carmona Rodríguez, L. González Ruiz, F. Moro Bolado, M.P. Sánchez Caminero, J.A. Garrido Martín, J.L. Santiago Sánchez-Mateos, M.P. Cortina de la Calle, M. García Arpa, P. Zamberk Majis, C. Mendoza Chaparro y G. Romero Aguilera

Hospital General Universitario de Ciudad Real. Ciudad Real. España.

Introducción. La actual pandemia por COVID-19 sin duda ha significado un antes y un después en la atención sanitaria. En los últimos meses hemos visto menguada o suprimida nuestra actividad asistencial presencial en Dermatología. Muchos de nosotros hemos sido reasignados a Urgencias o plantas COVID, dejando apartada nuestra actividad asistencial dermatológica. En este punto, el contacto estrecho con los pacientes se ha visto dificultado y hemos tenido que recurrir a estrategias tecnológicas para mantener nuestra actividad asistencial. La Tele dermatología (TD), ya conocida y utilizada por muchos, ha cobrado especial interés en esta pandemia, facilitando a los dermatólogos la continuidad asistencial. Sin embargo, los sistemas de Teleconsulta no están homogéneamente implementados en todos los centros de nuestro país. Nuestro objetivo fue analizar en el HGUCR datos asistenciales de abril de 2019 comparando con el mismo mes de 2020, el de mayor impacto del COVID en nuestro territorio.

Resultados. El volumen de pacientes atendidos fue similar, si bien la casi totalidad lo fue mediante TD en tiempo real (TDTR) o directa (TDD) telefónica paciente-dermatólogo. En abril de 2019 se realizaron 2387 consultas (nuevos/revisiones) con 4062 imágenes,

frente a abril de 2020 que hubo 2172 consultas (96% TDD) con apenas 350 imágenes. El uso y almacenamiento de imágenes disminuyó de forma importante no así el número de consultas con cifras similares a 2019. Estas cifras no incluyen la TD almacenamiento (TDA), que veníamos realizando desde hace 15 años, y que bajó un 50% (145 teleconsultas abril 2019 a 69 abril 2020), reflejando la dificultad de acceso al sistema. Durante este periodo, las intervenciones e inclusiones en quirófano pasaron unas 140 mensuales a cifras mínimas, realizando contadas extirpaciones de lesiones malignas de carácter preferente. El 8 de marzo había 1206 pacientes nuevos en espera, citados en el sistema, el 20 de mayo solo 36 pacientes nuevos (se ha mantenido citación de revisiones 3130). La espera para nuevas consultas es ahora casi nula.

Conclusiones. Nuestro hospital, con una larga trayectoria en TD y una historia digital basada en la imagen de calidad, ha podido dar una respuesta efectiva a la demanda asistencial en Dermatología en estos meses de pandemia. Durante este periodo, ha sido preciso un cambio drástico del modelo TDA (MAP a dermatólogo) al TDTR (TD directa paciente a dermatólogo). El esfuerzo para mantener atención, recepción de imágenes, petición y valoración de pruebas complementarias, citación de consultas y receta electrónica es considerable. Se hacen necesarias nuevas estrategias y herramientas informáticas adecuadas para mejorar y continuar con esta modalidad que tendrá un importante peso en nuestra práctica futura. La espera nula es ficticia, hemos resuelto pacientes ya citados pero los nuevos reales seguro están por llegar. La incertidumbre del desarrollo de la pandemia y por tanto del panorama asistencial a corto plazo, nos obliga a conocer y poner en práctica la teleconsulta. Este trabajo ilustra estrategias de TD actuales y de futuro desarrolladas en nuestro hospital, pretendiendo así inspirar a otros dermatólogos.

13. SARCOMAS CUTÁNEOS DE ESTIRPE FIBROHISTIOCITARIA. NUESTRA EXPERIENCIA EN EL HOSPITAL GENERAL UNIVERSITARIO DE CIUDAD REAL

M. Carmona Rodríguez, M. Rogel Vence, N. Merino Sanz, F. Moro Bolado, L. González Ruiz, M. García Arpa, P. Sánchez Caminero y G. Romero Aguilera

Servicio de Dermatología. Hospital General Universitario de Ciudad Real. Ciudad Real. España.

Introducción. Los sarcomas fibrohistiocitarios cutáneos (SFHC) son tumores malignos inusuales de origen mesenquimatoso que se forman en la piel o la comprometen en su crecimiento. Entre ellos destacan el dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP), el fibroxantoma atípico (FXA) y el sarcoma pleomórfico dérmico (SPD). Principalmente afectan a población anciana, excepto el DFSP, típico de adultos jóvenes. Su sospecha clínica requiere un estudio histológico e inmunohistoquímico para su confirmación, su tratamiento es esencialmente quirúrgico y su pronóstico, en general, es favorable.

Material y métodos. Una muestra de 70 casos fue recuperada a través de los programas Mambrino y Dercam y analizada a través de 60 variables, realizando un estudio observacional descriptivo transversal retrospectivo de los SFHC diagnosticados y/o en seguimiento en nuestro centro entre 2007 y 2017.

Resultados. Del total de casos, 31 fueron DFSP (54,8% varones y 45,2% mujeres), con una media de edad de 44,6 años. La incidencia media (IM) por cada 100.000 hab/año en la GAI de C.R. 0,75. La localización principal fue el hombro (25,8%) y el signo más frecuente la induración (66,7%). En el 51,6% se realizó cirugía de Mohs. La media de años de seguimiento es 6 (0-22) y se observó recidiva en un 9,7%, ninguno tras Mohs, 31 casos fueron FXA (71% varones y 29% mujeres), con una media de edad de 76,6 años. La IM en la GAI de C.R. fue 1,07 por 100.000 hab/año. La localización principal es la zona facial (61,3%) y el signo más frecuente el sangrado procedente

de la tumoración (67,7%). La media de años de seguimiento es 2,76 (0-9), con un porcentaje de recidivas del 12,9%. Por último, 4 casos fueron SPD (50% varones y 50% mujeres), con media de edad de 68,3 años. La IM fue 0,14. El 50% de los casos desarrollaron metástasis (50% mortalidad específica).

Discusión. La IM fue mayor en nuestra zona que la descrita en la literatura mundial y española para DFSP (0,53 en Girona) y FXA (0,59 en Coruña); el SPD fue mucho más infrecuente. Nuestra serie (al igual que la literatura) muestra dos subtipos predominantes: DFSP y FXA/SPD, ambos con morfología papulonodular y más frecuentes en varón, pero con presentación diferente. El DFSP tiene crecimiento insidioso y predominio en tronco y adultos; el FXA/SPD rápido crecimiento y predominio facial, ulcerado, en ancianos con antecedentes de CPNM (CCB y CEC). De manera congruente con las recomendaciones actuales, el estudio de extensión más frecuente fue la resonancia magnética en el DFSP y la tomografía computarizada en el FXA. Los DFSP fueron intervenidos mediante cirugía de Mohs desde 2012, con el objetivo de garantizar márgenes libres de tumor y el ahorro de tejido sano. Los FXA fueron tratados con cirugía convencional, al igual que los SPD en los que además se realizó radioterapia adyuvante en la mitad. La recurrencia en DFSP y FXA fue similar a la literatura. Los SPD fueron más agresivos (mortalidad específica del 50%).

Conclusiones. Los sarcomas fibrohistiocitarios cutáneos son tumores infrecuentes, pero no excepcionales. Los resultados obtenidos del análisis de los datos de nuestro hospital no difieren en general de lo descrito previamente en la literatura en cuanto epidemiológico, evolución y tratamiento.

22 de octubre de 2020

1. PANDEMIA COVID: ¿SE VIVE IGUAL CON QUE SIN PSORIASIS? ANÁLISIS DEL IMPACTO EN 147 PACIENTES BAJO TRATAMIENTO BIOLÓGICO Y PEQUEÑAS MOLÉCULAS

A. Rodríguez-Villa Lario^a, D. Vega Díez^a, M. González Cañete^a, S. Medina Montalvo^a, I. Polo Rodríguez^a, A.B. Piteiro Bermejo^a, M. Serrano García^b, J. Arévalo Serrano^c y L. Trasobares Marugán^a

^aServicio de Dermatología. ^bServicio de Farmacia. ^cServicio de Medicina Interna. Hospital Universitario Príncipe de Asturias. Alcalá de Henares. España.

El impacto de la pandemia COVID-19 en los pacientes con psoriasis en tratamiento sistémico ha suscitado especial interés en los últimos meses. Presentamos un estudio en el que se evalúan los efectos psicológicos derivado de la misma así como las modificaciones en relación con la administración del tratamiento en este grupo de pacientes.

Material y métodos. Realizamos un estudio retrospectivo, incluyendo a 174 pacientes en seguimiento en la Consulta de Psoriasis del hospital. Los criterios de inclusión fueron: estar en tratamiento activo con fármacos biológicos o pequeñas moléculas durante el inicio y desarrollo inicial de la crisis sanitaria, consentimiento verbal y la mayoría de edad. Ciento cuarenta y siete pacientes fueron finalmente incluidos. Tras contactar telefónicamente se realizó una encuesta de 5 preguntas y se recogió el desarrollo o no de cuadros compatibles con infección por COVID, así como datos clínico-analíticos en relación con la gravedad del mismo.

Resultados. La muestra estaba conformada por un 56,2% de varones y un 43,8% de mujeres entre 20 y 80 años de edad, con edad media de 51,8 años. El 91% de los pacientes presentaban psoriasis en placas, el 6,3% psoriasis palmoplantar y el 2,1% formas pustulosas. El 28,1% tenían, además, artritis psoriásica. El 29,3% de la muestra estaba en tratamiento con fármacos anti-IL-12/23, el 24%

con anti-IL17, el 19,9% con apremilast, el 17,1% con anti-TNF y el 9,6% con anti-IL23. Del total, 19 pacientes fueron diagnosticados con cuadros compatibles con COVID-19, siendo solo el 31,6% positivos por PCR a serología. Cinco pacientes presentaron neumonía y 3 requirieron hospitalización, ninguno en unidad de cuidados intensivos. El 26,7% realizó modificaciones en su régimen de administración, de los cuales el 46% suspendió la medicación: 18 suspendieron la medicación y 24 ampliaron el intervalo interdosis. La causa principal de la modificación fue la indicación del dermatólogo. El 34,2% de los pacientes expresaron mayor preocupación por estar recibiendo tratamiento inmunosupresor; el 21,2% aumentaron sus precauciones. Un 15% buscaron información en internet a este respecto; el 23,3% expresaron sus dudas a su dermatólogo.

Conclusiones. No encontramos una incidencia aumentada de infecciones por COVID-19 en nuestros pacientes, quienes, por el contrario, sí mostraron preocupación sobreañadida, un incremento en la toma de precauciones y una búsqueda activa de información, tanto en profesionales sanitarios como en internet.

2. QUERATODERMIA PALMOPLANTAR, PELO LANOSO Y MIOCARDIOPATÍA

P. García Piqueras^a, R.M. Manzano Pablos^b, C. Lacasta Plasín^a, E. Hernández de la Torre Ruiz^a, I. Balaguer Franch^a, A.M. Rosell Díaz^a, L.M. Nieto Benito^a, R. Suarez Fernández^a y M. Campos Domínguez^a

^aHospital General Universitario Gregorio Marañón. ^bHospital General La Mancha Centro. España.

Introducción. Las desmosomopatías son enfermedades causadas por alteración en los desmosomas. Los desmosomas pueden afectarse en enfermedades infecciosas, autoinmunes o genéticas. El síndrome de Carvajal es una desmosomopatía ocasionada por una mutación autosómica recesiva en el gen de la desmoplaquina que ocasiona la tríada de queratodermia palmoplantar, pelo lanoso y miocardiopatía. Desde su descripción se han comunicado otras muchas mutaciones en el gen de la desmoplaquina y en otras proteínas desmosómicas.

Caso clínico. Se trata de una niña de 8 años de edad procedente de Castilla-La Mancha que acude a nuestro centro para realización de un trasplante cardíaco por un cuadro de insuficiencia cardíaca de reciente desarrollo en contexto de síndrome de Carvajal. La paciente presentaba pelo lanoso, queratodermia palmoplantar, fragilidad cutánea y alteraciones del esmalte. El estudio genético había demostrado que era portadora en homocigosis de una variante patogénica en el gen de la desmoplaquina, una proteína desmosómica.

Discusión. Los desmosomas son uniones intercelulares presentes en varios tejidos, especialmente importantes en aquellos sometidos a mucho estrés mecánico, como la piel o el corazón. La alteración de proteínas desmosómicas comunes a ambos órganos puede dar lugar a síndromes cardiocutáneos. La desmoplaquina es la proteína desmosómica más abundante. Se han descrito aproximadamente 40 mutaciones en el gen de la desmoplaquina. Los fenotipos resultantes son muy variables pudiéndose afectar la piel; piel y pelo; piel, pelo y corazón; o solo corazón. Carvajal describe en 3 familias de Ecuador en 1998 la tríada de queratodermia palmoplantar, pelo lanoso y miocardiopatía; 2 años más tarde se describe la mutación en el gen de la desmoplaquina que ocasionaba dicho síndrome. Por lo general, los pacientes afectados nacen con pelo lanoso, desarrollan la queratodermia palmoplantar a lo largo del primer año de vida y la cardiopatía a lo largo de la infancia o en etapas posteriores. Desde entonces se han descrito más mutaciones en el gen de la desmoplaquina que ocasionan diferentes fenotipos. Existen cuadros clínicos similares producidos por la mutación de otras proteínas desmosómicas como la enfermedad de Naxos ocasionado por la mutación en la plectoglobina.

Conclusión. Algunas proteínas de los desmosomas se expresan tanto en piel como en corazón. Su afectación puede dar lugar a síndromes cardiocutáneos. Es evidente el reto que supone para los dermatólogos diferenciar los síndromes cardiocutáneos de aquellos puramente cutáneos. Por ello, se recomienda un seguimiento estrecho de todos los pacientes con alteraciones en piel y/o pelo que tengan una mutación en el gen de la desmoplaquina en búsqueda de una posible cardiopatía.

3. QUERATODERMIA PUNCTATA: A PROPÓSITO DE DOS CASOS

J. Sanz Correa^a, R. Valverde Garrido^a, T. González-Pessolani^b, S. Salinas Moreno^b, M. Martín de Santa-Olalla y Llanes^a y A. Sáez Vicente^a

^aSección de Dermatología. ^bSección de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Infanta Sofía. San Sebastián de los Reyes (Madrid). España.

Introducción. La queratodermia punctata engloba a entidades infrecuentes como la acroqueratoelastoidosis y el "Buschke-Fischer-Brauer". Es importante descartar otras enfermedades con manifestaciones parecidas.

Casos clínicos. *Caso 1:* Varón de 38 años que consulta por lesiones hiperqueratósicas en región palmoplantar consistentes en concreciones queratósicas en zonas de mayor presión, y abundantes y puntiformes en área palmar de dedos, con antecedentes familiares de lesiones semejantes, llegando al diagnóstico de Buschke-Fischer-Brauer. *Caso 2:* Mujer de 71 años con nefropatía diabética que acude para valoración de lesiones queratósicas localizadas en ambas palmas, puntiformes y dispersas en superficies de mayor fricción y lesiones papulosas brillantes en margen de ambas manos y dedos, estableciéndose diagnóstico de acroqueratoelastoidosis adquirida.

Discusión. El "Buschke-Fischer-Brauer" y la acroqueratoelastoidosis son dos patologías que forman parte del espectro de las queratodermias punctata. Se establece el diagnóstico diferencial, por un lado, en base a criterios clínicos con entidades de aspecto parecido como la hiperqueratosis palmar espinulosa, (espículas tipo caja de música en superficie cutánea), la queratoelastoidosis marginal (con lesiones en márgenes y dorso de las manos), y las verrugas (trombosis capilar y distorsión de los dermatoglifos), y por otro, desde el punto de vista histológico con patologías con rasgos histológicos diferenciales a pesar de apariencia parecida como las queratosis arsenicales (histología cercana a las queratosis actínicas), y la proqueratosis punctata (lamela cornioide) entre otros.

Conclusiones. Se presentan dos casos encuadrables en el espectro de las queratodermias punctatas correspondiendo a dos entidades con rasgos clínicos, histológicos, genéticos y evolutivos diferenciales.

4. ERITEMA FIJO MEDICAMENTOSO MÚLTIPLE E INFECCIÓN CRÓNICA ACTIVA POR EBV

L. Haya Martínez, B. Ruffin Vicente, C. Moya Martínez, J. Torre Castro, F. Heras Mendaza, J.L. Díaz Recuero, M.S. Rodríguez Pinilla, M. Jo Velasco y L. Requena Caballero

Hospital Universitario Fundación Jiménez Díaz. Madrid. España.

Introducción. La infección activa crónica por el virus Epstein-Barr (EBV) es una entidad poco frecuente que forma parte de los trastornos linfoproliferativos T y NK asociados a la infección por este virus. Se caracteriza por la tríada de clínica persistente durante al menos tres meses, niveles elevados de ADN de EBV en sangre periférica y la presencia de células T o NK infectadas en los tejidos afectados.

Caso clínico. Presentamos el caso de un varón de 66 años que consultó por lesiones cutáneas de tres semanas de evolución, que tras

biopsia cutánea y correlación clinicopatológica fue diagnosticado de exantema fijo medicamentoso múltiple por celecoxib, con mejoría clínica tras la retirada del fármaco. Un mes después el paciente comenzó con una linfocitosis hemofagocítica en el contexto de una infección activa crónica por el EBV demostrada en médula ósea. Ante estos hallazgos se realizó hibridación in situ para EBV en la biopsia cutánea previa, resultando positivo.

Discusión. La infección crónica activa por el EBV es una neoplasia linfoide que cursa de manera característica con fiebre, hepatopatía y citopenias, pero que es susceptible de afectar cualquier órgano. La piel puede verse involucrada en forma de dos entidades bien definidas, la reacción persistente a picadura y la hidroa vacciniforme, ambas con una clínica e histología características. En nuestro caso en particular, sin embargo, las lesiones cutáneas diagnosticadas de toxicodermia previas al diagnóstico hematológico no mostraban rasgos de ninguna de estas dos entidades. Además, mejoraron de manera evidente tras la retirada del fármaco sospechoso. Sin embargo, dos circunstancias llaman la atención: la secuencia temporal entre los dos eventos y la presencia de linfocitos infectados por EBV en la reacción inflamatoria cutánea.

Conclusión. Presentamos un paciente con lesiones cutáneas compatibles con toxicodermia que pocas semanas después comienza con clínica sistémica y es diagnosticado de infección activa crónica por el virus Epstein-Barr. La relación entre ambos sucesos puede ser objeto de debate. Por nuestra parte, proponemos varias teorías que la justifiquen.

5. PLACAS ANULARES EN PACIENTE ORIGINARIA DE BANGLADESH. A PROPÓSITO DE UN CASO

C. García-Martín^a, E. Chavarría-Mur^a, J.L. Galán-Sánchez^a, K. Díez-Madueño^a, M.A. Martín-Díaz^a, D. Velázquez-Tarjuelo^a, S. Alonso-García^b, I. Alonso-Sánchez^c y P. de-la-Cueva-Dobao^a

^aServicio de Dermatología y Venereología. ^bServicio de Anatomía Patológica. ^cServicio de Medicina Interna. Hospital Universitario Infanta Leonor. Madrid. España.

Introducción. Paciente de 31 años, originaria de Bangladesh, con antecedentes de LES en tratamiento con micofenolato de mofetilo (MMF) e hidroxiquina (HCQ), así como un aborto espontáneo 3 meses atrás, que presenta de manera brusca placas anulares diseminadas con afectación palmoplantar, deterioro clínico y fiebre.

Historia clínica. Comenzó con lesiones monomorfas papulosas diseminadas que en 5 días evolucionaron a placas anulares pruriginosas con afectación palmoplantar, empeoramiento clínico, fiebre, alteraciones iónicas, anemia y elevación de ferritina y otros reactantes de fase aguda. En la evaluación inicial la paciente refirió haber abandonado el tratamiento con HCQ y MMF desde su llegada a España en marzo de 2020 debido a la dificultad para acceder a su centro de salud en la situación de pandemia causada por el SARS-CoV2. Inicialmente se comenzó tratamiento con antibioterapia de amplio espectro, aciclovir y prednisona oral, sin mejoría. La TC cerebral mostró calcificaciones severas en ambos globos pálidos y las serologías, hemocultivos y cultivo de LCR fueron negativos. La biopsia cutánea mostró hallazgos compatibles con lupus cutáneo agudo/subagudo y rasgos histológicos de eritema exudativo multiforme (síndrome de Rowell). Tras 3 días con tratamiento corticoideo intravenoso la paciente comenzó a presentar mejoría clínica y analítica, refiriendo deseo genésico. Se realizó test de embarazo y se confirmó doble gestación, intrauterina y tubárica. Dado el contexto clínico de brote de LES, la paciente decidió realizar una IVE. Tras la estabilización clínicoanalítica se procedió al alta con micofenolato y prednisona. Cuatro días después del alta la paciente ingresó de nuevo por disnea, dolor torácico y edemas, diagnosticada de síndrome de Tako-Tsubo en contexto de brote lúpico. Actualmente la paciente se encuentra estable dermatológicamente, presentando únicamente hiperpigmentación postinflamatoria, precisando

estrecho control por parte de nefrología, reumatología, cardiología y dermatología, entre otros.

Conclusiones. El concepto de síndrome de Rowell es hoy día objeto de discusión dada la ausencia de consenso en criterios diagnósticos y la heterogeneidad clínica del lupus eritematoso cutáneo. Dada la ausencia de criterios clásicos para llegar al diagnóstico de síndrome de Rowell, consideramos este caso como una expresión de lupus eritematoso cutáneo subagudo en paciente con brote de LES. Hay que destacar la importancia del manejo multidisciplinar en el LES dada la elevada morbimortalidad que puede alcanzar. En la situación epidemiológica actual que vivimos es fundamental la coordinación con los centros de salud para facilitar el manejo global de los pacientes, el acceso a medicación y la atención urgente en dermatología.

6. MOSAICISMO EN KRAS: DESDE LA PIEL HASTA LOS HUESOS

G. Servera Negre^a, M. Feito Rodríguez^a, J.M. Busto Leis^a, C. González Moure^b, K. Magaletskyy Kharachko^a, K. Krasnovska^a, R. Cruz Conde de Boom^a, J.J. Pozo Kreilinger^c, G. González Morán^d, B. Pérez García^e, A. Torrelo Fernández^f y R. de Lucas Laguna^a

^aDermatología. Hospital Universitario La Paz. Madrid. ^bCHU de Ferrol. ^cAnatomía Patológica. ^dTraumatología Infantil. Hospital Universitario La Paz. ^eH.U. Ramón y Cajal. ^fH.I.U. Niño Jesús. Madrid. España.

La desregulación de la vía de señalización RAS/MAPK debida a mutaciones somáticas constituye un elemento clave en la patogenia de numerosas neoplasias. En la línea germinal las mutaciones dan lugar a las RASopatías: síndromes con un elevado grado de solapamiento que comprenden anomalías del desarrollo, rasgos fenotípicos y con menor frecuencia tumores. Los nevus epidérmicos se deben habitualmente a mosaicismos en el oncogén HRAS y en menor medida en KRAS o NRAS. Presentamos el caso de un niño de 8 años en seguimiento desde el nacimiento en consultas de Dermatología Infantil por un nevus epidérmico congénito en hemitórax izquierdo. Recientemente acudió a urgencias por un cuadro de gonalgia izquierda que condicionaba impotencia funcional. Las pruebas de imagen revelaron imágenes líticas en la extremidad afectada, por lo que ante la sospecha de una neoplasia maligna se realizó una biopsia ósea cuyo resultado fue compatible con un fibroma no osificante. El estudio del metabolismo fosfocálcico fue normal. Ante la posibilidad de relación con la genodermatosis, se solicitó un estudio genético del material obtenido, así como de una biopsia cutánea, confirmándose la existencia de una mutación KRAS de significado patogénico en ambos tejidos. El diagnóstico de nevus epidérmico implica frecuentemente la existencia de un mosaicismo en los genes implicados en la vía RAS/MAPK. De entre las mutaciones descritas, la mayoría se localizan en el gen HRAS, siendo las mutaciones en KRAS atípicas. Por otra parte, se ha descrito la participación de KRAS en la patogenia de los fibromas no osificantes, y es conocido también el riesgo aumentado de cáncer en las RASopatías. No obstante, la coexistencia de nevus epidérmicos y defectos esqueléticos es infrecuente y se limita a entidades como el síndrome hipofosfatemico cutáneo esquelético, que asocia alteraciones en el metabolismo fosfocálcico y se ha relacionado con mutaciones en HRAS o NRAS, pero no en KRAS. El caso de nuestro paciente plantea la posibilidad de una nueva asociación entre nevus epidérmicos y fibromas no osificantes en pacientes con un mosaicismo en KRAS. El diagnóstico de nevus epidérmico puede conllevar un riesgo aumentado de alteraciones sistémicas incluyendo ciertas neoplasias. Los fibromas óseos no osificantes, no clasificados previamente en este grupo, deben considerarse como una posibilidad diagnóstica ante la aparición de dolor, y reafirman la necesidad de un enfoque proactivo y multidisciplinar en el seguimiento de estos pacientes.

7. HISTIOCITOS Y LINFOCITOS: “CUANDO LOS ÁRBOLES NO DEJAN VER EL BOSQUE”

M. Puerta Peña, J. Fulgencio Barbarin, D. Falkenhain López, C. Vico Alonso, P. Ortiz Romero, J.L. Rodríguez Peralto y C. Postigo Llorente

Hospital 12 de Octubre. Madrid. España.

Presentamos el caso de una mujer de 54 años con antecedente de brotes de lesiones cutáneas desde 2011 con diagnóstico de histiocitosis de células indeterminadas (HCI) (CD1a+, S100-, Langerina-). En julio de 2018 presenta recidiva de las lesiones con histología compatible con micosis fungoide por lo que es remitida a nuestro centro. En la primera consulta, la paciente presentaba numerosas pápulas eritematosas brillantes e infiltradas que confluían en placas distribuidas por tronco y miembros. Se realizó una nueva biopsia que mostraba ocupación de la dermis por abundantes histiocitos con expresión de CD68 y negatividad para la proteína S-100, CD1a y langerina, siendo compatible con histiocitosis de células no Langerhans. Se realizó un estudio de extensión incluyendo analítica, estudio de médula ósea y PET-TC, que no mostró alteraciones relevantes y en noviembre de 2018 se inició tratamiento con metotrexato, presentando a los 4 días importante impetiginización y empeoramiento de las lesiones cutáneas a nivel generalizado que en la histología se correlacionaba con un infiltrado liquenoide con dermatitis de interfase y queratinocitos necróticos asociados al infiltrado histiocitario subyacente similar a la biopsia previa. El cuadro resolvió con la suspensión del tratamiento y antibioterapia sistémica, pero la paciente comenzó a presentar placas eritemato-descamativas anulares planas diferentes a las lesiones objetivadas hasta el momento por lo que se realizó un nuevo estudio histológico que mostraba un denso infiltrado linfocitario con epidermotropismo y disposición en fila india en la capa basal siendo el 80% de los mismos CD8+, compatible por tanto con una micosis fungoide CD8+. Durante el seguimiento, las lesiones mostraron un curso fluctuante con pequeños brotes que se resolvían con corticoterapia tópica hasta noviembre de 2019, cuando comenzó a presentar lesiones más intensas con importante afectación facial en forma de lesiones tumorales y placas infiltradas con aspecto de facies leonina. Estas lesiones de nuevo se biopsiaron, presentando esta vez hallazgos compatibles con micosis fungoide CD8+ asociados a HCI. En enero de 2020 se inició tratamiento con bexaroteno, con resolución completa y ausencia de brotes, manteniéndose en remisión completa tras 10 meses de seguimiento.

La HCI es una entidad muy rara producida por una proliferación de células dendríticas que a nivel morfológico comparten hallazgos de células de Langerhans (S100+ y CD1a+) y macrófagos (CD68+) pero carecen de gránulos de Birbeck (Langerina/CD207-). Afecta sobre todo a adultos, con clínica predominante a nivel cutáneo en forma de pápulas y nódulos y en algunos casos afectación facial extensa dando lugar a facies leonina. Su pronóstico es generalmente bueno, aunque es frecuente su asociación con neoplasias hematológicas, la mayoría de la serie mieloide, aunque se han descrito ocho casos asociados a linfomas. La relación entre la histiocitosis y dichas neoplasias es incierta. Se ha postulado un probable origen reactivo de la proliferación histiocitaria, aunque en algunos casos se ha demostrado relación clonal entre los dos componentes, ya sea causada por un origen en un progenitor hematopoyético común o por transdiferenciación de las células. En conclusión, presentamos el caso de una paciente con una proliferación histiocitaria de células indeterminadas muy prominente enmascarando una micosis fungoide CD8+ subyacente, con respuesta completa de ambas proliferaciones tras inicio de tratamiento específico para micosis fungoide con bexaroteno. La HCI es una entidad rara producida por una proliferación de células dendríticas que comparten hallazgos de células de Langerhans y macrófagos. Su asociación con neoplasias hematológicas es frecuente, siendo la relación entre ambos procesos incierto. Presentamos el primer caso descrito de HCI asociado a micosis fungoide,

de, con remisión completa y mantenida de las lesiones tras inicio de bexaroteno.

8. UN GRANULOMA PECULIAR

I. Lladó^a, B. Butrón-Bris^a, R. Navarro-Tejedor^a, M. Llamas-Velasco^a, J. Fraga^b y E. Daudén^a

^aServicio de Dermatología. ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario de La Princesa. Madrid. España.

Introducción. Dentro de las reacciones granulomatosas en empalizada de causa no infecciosa existen 3 entidades principales: granuloma anular, necrobiosis lipoídica y nódulo reumatoide. Sin embargo, también existen casos de granuloma frente a cuerpo extraño con este patrón. Presentamos un caso de granuloma en empalizada similar a un granuloma anular subcutáneo, localizado en región facial y relacionado con la colocación de un electrodo.

Caso clínico. Mujer de 65 años que acude a consulta por una placa ligeramente eritematosa y muy infiltrada, en región mentoniana derecha, de unos 3 meses de evolución. Como antecedentes, presenta síndrome de apneas-hipopneas del sueño, arteritis de células gigantes y lipodermatoesclerosis, y se encuentra en tratamiento con prednisona oral a dosis bajas y suplementos de calcio. Ecográficamente se observa una lesión seudonodular, heterogénea y de bordes mal definidos. La histopatología muestra una inflamación granulomatosa en empalizada en el tejido celular subcutáneo, con presencia en su centro de material positivo para azul alcian. La paciente relacionaba la aparición de la lesión con haber sido sometida a una polisomnografía y se comprueba que en esa localización exacta sufrió un traumatismo durante la colocación de uno de los electrodos, quedando la piel traumatizada y expuesta a los distintos materiales empleados en el procedimiento.

Discusión. Se han descrito casos de calcinosis cutis en relación con el compuesto cálcico presente en la pasta conductora, en combinación con la pérdida de la integridad de la barrera cutánea, en relación con la colocación de electrodos. En cambio, no existe ningún caso descrito de reacción frente a cuerpo extraño ocasionada por otros materiales implicados en la colocación del electrodo y que incluyen, entre otros, el colodión. El granuloma de nuestra paciente es similar al granuloma anular subcutáneo, que está raramente asociado a traumatismo, es infrecuente en región facial y del que se han descrito lesiones histopatológicamente similares atribuidas a inyección de colágeno.

Conclusión. Presentamos un caso de reacción granulomatosa probablemente secundaria a un material exógeno no descrito previamente, sin poder descartar una lesión granuloma anular subcutáneo-like secundaria a traumatismo.

9. LÁSER CO₂ EN LA ENFERMEDAD DE HAILEY-HAILEY

A. Muñiz de Lucas, J. Martín Alcalde, C. Sarró Fuente, M. Menéndez Sánchez, J.G. Álvarez Fernández, E. García Zamora y J.L. López Estebanz

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Fundación Alcorcón. España.

Introducción. La enfermedad de Hailey-Hailey, también llamada “pénfigo familiar benigno”, es una genodermatosis autosómica dominante caracterizada por formación de ampollas, erosiones, maceración y frecuente sobreinfección secundaria, localizada principalmente en las áreas de flexión, debido a la pérdida de adhesión de los queratinocitos (acantólisis). Los enfoques terapéuticos convencionales incluyen corticoides tópicos y sistémicos, agentes antibióticos y retinoides orales entre otros. Los tratamientos alternativos incluyen intervenciones quirúrgicas como escisión, dermoabrasión y ablación con láser. Describimos dos casos de en-

fermedad de Hailey-Hailey tratada con láser de dióxido de carbono (CO₂) en nuestro hospital.

Casos clínicos. Describimos dos hermanos (de 34 y 38 años) con enfermedad de Hailey-Hailey, refractarios a múltiples tratamientos, uno con lesiones únicamente en área inguinal y otro con lesiones también en axilas. Fueron tratados con dos y tres sesiones de láser de CO₂ respectivamente, con mejoría importante en ambos pacientes, y sin efectos adversos. Tras meses de seguimiento, las áreas tratadas con láser CO₂ siguen en remisión.

Discusión y conclusión. Ante la falta de eficacia de la mayoría de los tratamientos, el láser de CO₂ es una opción viable para el tratamiento de numerosas lesiones dermatológicas. Estos incluyen tumores benignos y malignos, queloides, malformaciones vasculares, verrugas recalcitrantes y psoriasis, entre otros. El tratamiento con láser CO₂ es una opción terapéutica eficaz en pacientes con enfermedad de Hailey-Hailey refractarios a tratamientos convencionales. La cirugía láser ofrece numerosas ventajas, ya que es capaz de tratar grandes áreas de forma rápida, ambulatoria y con anestesia local, disminuyendo el sangrado posoperatorio, el edema y el dolor debido a la capacidad del láser de CO para sellar los vasos sanguíneos y las terminaciones nerviosas. Las complicaciones postoperatorias, incluidas las cicatrices, suelen ser mínimas.

26 de noviembre de 2020

1. HIPERTRICOSIS Y LESIONES FOTODISTRIBUIDAS EN PACIENTE PEDIÁTRICO

C. Sarró-Fuente^a, J. Martín-Alcalde^a, A. Muñiz-de Lucas^a, M. Menéndez-Sánchez^a, A. Pampín-Franco^a, S.I. Palencia-Pérez^b, F. Pinedo Moraleda^c y J.L. López Estebaranz^a

Servicios de ^aDermatología y ^cAnatomía Patológica. Hospital Universitario Fundación Alcorcón. ^bServicio de Dermatología. Hospital 12 de Octubre. Madrid. España.

Planteamiento del tema. Las porfirias son enfermedades metabólicas derivadas de la alteración en las enzimas de la biosíntesis del grupo hemo. La mayoría son trastornos genéticos que causan una acumulación patológica y una excreción excesiva de las porfirinas y/o sus precursores. Suelen manifestarse con síntomas cutáneos en zonas fotoexpuestas. Hay nueve tipos de porfiria según la enzima deficitaria. Sin embargo, dado que los síntomas clínicos suelen ser inespecíficos y los datos bioquímicos pueden solaparse, para el diagnóstico es preciso el estudio genético del paciente.

Historia clínica. Niña de 21 meses que consultaba por hipertricosis y lesiones cicatriciales en la cara y las manos desde el verano anterior. A la exploración destacaban lesiones ampollas, erosiones y costras, quistes de milium y alguna cicatriz en cara y dorso de manos; así como hipertricosis malar y en brazos. No presentaba eritroncia ni afectación de la mucosa oral.

Resultados y/o discusión. La analítica sanguínea no mostraba alteraciones. En la biopsia se objetivaba una ampolla subepidérmica con fibrina y escasa celularidad inflamatoria, así como depósito de IgM y C3 en los vasos del plexo vascular superficial. En orina y heces había un aumento de uroporfirinas y heptacarboxilporfirinas. El estudio genético reveló una mutación en homocigosis del gen UROD, con una actividad enzimática del 2%. Ambos padres eran portadores en heterocigosis de la misma mutación.

Conclusión/es. La porfiria hepatoeritropoyética está causada por la mutación en homocigosis de la enzima uroporfirinógeno descarboxilasa. La clínica comienza en la infancia, con orinas oscuras y un síndrome ampolloso-erosivo en zonas fotoexpuestas. Hay un aumento de uroporfirina y porfirinas heptacarboxiladas en orina, y de isocoproporfirina en heces. Se trata de una entidad muy poco

frecuente para la que no existe tratamiento curativo, siendo imprescindible la fotoprotección extrema para controlar la progresión de la enfermedad.

2. BUSCANDO A NEMO... EN LAS LÍNEAS DE "BLASCHKO"

I. Balaguer^a, E. Hernández de la Torre^a, L. Nieto^a, Á. Rosell^a, P. García^a, C. Lacasta^a, V. Seidel^b, R. Suárez^a y M. Campos^a

^aServicio de Dermatología. ^bServicio de Pediatría. Hospital Gregorio Marañón. Madrid. España.

Introducción. Presentamos dos casos de incontinencia pigmentaria (IP), una rara genodermatosis con herencia ligada al X dominante con amplia variabilidad clínica en las niñas, siendo letal intraútero para los varones.

Caso clínico. El primer caso es una niña de cuatro días con lesiones vesiculosas al nacimiento en el dorso de la mano y en una pierna, siguiendo las líneas de Blaschko. Las lesiones evolucionaron a pápulas verrucosas en las cuatro extremidades y tronco, con posterior hiperpigmentación. La biopsia mostró espongiosis eosinofílica con vesículas intraepidérmicas, compatible con el diagnóstico de IP. El estudio genético en sangre periférica mostró la mutación del gen IKBKG, confirmando el cuadro. El segundo caso es un niño recién nacido, que presenta lesiones vesiculocostrosas, confluyentes con disposición lineal en los cuatro miembros. Ante la negatividad de una PCR para virus inicial, se decide realizar biopsia, que muestra histología similar al caso previo y compatible con IP. Se realiza en sangre periférica un estudio FISH de aneuploidías y del gen IKBKG, ambos sin alteraciones. Ante la posibilidad de mutación somática causal, se realiza nuevo estudio sobre muestra de la biopsia de piel. En ambos casos, las madres no habían presentado clínica cutánea previa ni abortos previos. Fueron valorados por Neuropediatría y Oftalmología, sin presentar otras alteraciones.

Discusión. La incontinencia pigmentaria está causada por mutaciones en el gen IKBKG del Cr. Xq28 (hasta el 90% por delección de los exones 4-10). Clásicamente, la clínica cutánea se ha clasificado en cuatro fases (vesiculosa, verrucosa, hiperpigmentada y la atrófica o hipopigmentada), no siempre secuenciales, superponibles, que suelen aparecer en los 6 primeros meses, aunque es posible su persistencia en el adulto. Condiciona también con frecuencia anomalías dentales y de los anejos cutáneos, así como alteraciones oculares y del SNC con potenciales morbilidades. La variabilidad fenotípica de las niñas se explica por la lionización o inactivación del cromosoma X mutado en los diferentes tejidos. En los varones, los casos pueden explicarse por tres mecanismos: 1) cariotipos anormales (47XXY), 2) mosaicismo somático por mutaciones poscigóticas, y 3) mutaciones hipomórficas.

Conclusiones. El diagnóstico de la IP se realiza mediante la combinación de hallazgos clínicos, histopatológicos y genéticos. Ante un caso en un varón, deben realizarse estudios en el cariotipo, así como de las principales mutaciones descritas en sangre periférica y en el mismo tejido cutáneo afecto. El tratamiento de las lesiones es sintomático y se recomienda un estrecho seguimiento conjunto con Neurología y Oftalmología.

3. EPIDERMÓLISIS EXTENSA EN PACIENTE TRASPLANTADO HEPÁTICO

D. Falkenhain López, A. López Valle, M. Puerta Peña, J. Fulgencio Barbarin, A. Sánchez Velázquez, C. Vico Alonso, J.L. Rodríguez Peralto, P.L. Ortiz Romero, A. Calleja Algarra y C. Zarco Olivo

Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. España.

Planteamos el caso de una mujer de 51 años que tras recibir un trasplante hepático sufre un cuadro altamente infrecuente de en-

fermedad injerto contra receptor (EICR) epidermolítica con gran repercusión sistémica pero buena evolución hacia la resolución completa del mismo. Mujer de 51 años con antecedentes de lupus eritematoso sistémico, enfermedad de Crohn y síndrome overlap de hepatitis autoinmune y colangitis esclerosante primaria, condicionando una cirrosis avanzada con descompensaciones edematoascíticas e hipertensión portal. Tratamiento habitual: azatioprina, mesalazina, hidroxycloquina y espironolactona. Se realizó en abril 2019 un trasplante hepático, tras el que se añadió tacrolimus al tratamiento. Debutó a los 25 días con un cuadro de exantema y epidermolísis generalizada, con importante afectación mucosa. Se filió inicialmente como una toxicodermia tipo Stevens-Johnson, retirándose tacrolimus e iniciándose ciclosporina, pero ante el deterioro progresivo sistémico, cutáneo y renal, con adición de diarrea profusa, se estableció la sospecha de EICR aguda tipo necrólisis epidérmica tóxica (NET), realizándose una biopsia cutánea que sugirió dicho diagnóstico. Además, se constató quimerismo del 11% en piel y 2% en sangre periférica. Por todo ello, se suspendió el tratamiento inicial, rotándose a etanercept, gammaglobulinas y prednisona 1mg/kg/24h. La paciente experimentó mejoría progresiva, lográndose la resolución del cuadro. La EICR cutánea aguda se manifiesta habitualmente en forma de exantema maculopapuloso de debut acral con afectación palmoplantar y progresión centripeta. Se trata de la manifestación más frecuente de la EICR aguda, seguida del síndrome diarreico y la hepatitis. En algunos casos, puede progresar hacia áreas de epidermolísis llegando a simular una NET, extremadamente raro en el trasplante de órgano sólido, con muy mal pronóstico (mortalidad >70%). En nuestro caso, se realizó el diagnóstico en base a los hallazgos anatomopatológicos, la afectación diarreica y el quimerismo presente tanto en sangre como en piel. Además llama la atención la gran extensión de las áreas epidermolíticas y la buena evolución de la paciente, alcanzándose la resolución completa de su EICR aguda. Presentamos un cuadro altamente infrecuente de EICR tipo NET asociado a trasplante hepático, incidiendo en el solapamiento clínico con la toxicodermia y la importancia de diferenciar ambos cuadros, así como en su alta morbimortalidad y lo infrecuente de la evolución hacia la curación, como es el caso de nuestra paciente.

4. "ELECTROQUIMIOTERAPIA Y CÁNCER CUTÁNEO: NUESTRA EXPERIENCIA EN 8 TIPOS HISTOLÓGICOS DIFERENTES"

D. Vega Díez^a, A. Rodríguez-Villa Lario^a, M. González Cañete^a, I. Polo Rodríguez^a, A. B. Piteiro Bermejo^a, M.D. Vélez^b, A. Quesada^a, S. Medina^a y L. Trasobares^a

Servicio de ^aDermatología y ^bAnatomía Patológica. Hospital Universitario Príncipe de Asturias. Alcalá de Henares. Madrid. España.

El tratamiento de tumores cutáneos, tanto primarios como secundarios con electroquimioterapia (ECT) ha experimentado un gran desarrollo durante la última década. En la ECT se emplean campos eléctricos de alta intensidad de forma pulsada que aumentan la permeabilidad de la membrana celular de forma transitoria, permitiendo la entrada de altas dosis de agentes citotóxicos, sin toxicidad sistémica relevante.

Material y métodos. Realizamos un estudio retrospectivo incluyendo a aquellos pacientes tratados con ECT en nuestro centro de 2011 a 2020, recogiendo características demográficas del paciente, factores pronósticos, características histológicas, evolución, respuesta, tratamientos previos y tolerancia a la técnica empleada.

Resultados. Se incluyeron 19 pacientes, con 8 tipos histológicos diferentes (19 cutáneos primarios y una metástasis cutánea de cáncer de mama). Fueron tratadas 202 lesiones, correspondiendo el 64% de las mismas a lesiones de melanoma (3 melanomas primarios y 127 metástasis cutáneas), 31% a sarcoma de Kaposi (SK), 4 carci-

nomas epidermoides cutáneos y una lesión del resto de tipos histológicos. A las 4 semanas el 77,7% de las lesiones se resolvieron, con respuesta completa (RC) en el 52,6% de los pacientes. Por subtipos histológicos destacan los resultados obtenidos en las lesiones de sarcoma de Kaposi (SK) consiguiendo la desaparición de las lesiones tratadas y RC en todos los pacientes con una media de seguimiento de 27,4 meses (con confirmación histológica en el 60% de los pacientes) si bien fue efectiva en la resolución de la sintomatología asociada a los tumores en todas las estirpes. La técnica fue bien tolerada destacando efectos adversos de grado 3 o superior únicamente en 3/19 pacientes.

Conclusiones. La ECT se trata de una técnica segura y eficaz en el tratamiento de tumores cutáneos primarios y secundarios, tanto con finalidad curativa como paliativa, teniendo una excelente tolerancia en pacientes frágiles y ancianos, así como en aquellos en los que otras técnicas han sido rechazadas (como radioterapia o cirugía). Dado el ahorro de tejido obtenido, la hace especialmente útil en localizaciones donde el tratamiento quirúrgico conlleva una gran morbilidad para el paciente o en caso de múltiples lesiones. Las recientes líneas de investigación de la asociación de ECT e inmunoterapia para el tratamiento de tumores cutáneos (en especial melanoma) son prometedores siendo necesario, sin embargo, nuevos estudios al respecto.

5. CIRUGÍA EN LA HIDRADENITIS SUPURATIVA, ¿AFECTA AL CURSO DE LA ENFERMEDAD?

B. Butrón, Y. Delgado, I. Lladó, P. Rodríguez-Jiménez, E. Gallo y E. Daudén.

Hospital Universitario de La Princesa. Madrid. España.

Introducción. La cirugía en hidradenitis supurativa de los trayectos fistulosos complejos se considera fundamental para el control de la actividad inflamatoria. En la actualidad, no existen criterios claros de estandarización de las indicaciones y procedimientos quirúrgicos. **Objetivo.** La finalidad de nuestro estudio fue conocer la evolución de los pacientes con hidradenitis supurativa intervenidos quirúrgicamente por medio de una resección local amplia.

Material y métodos. Se llevó a cabo un estudio retrospectivo de los casos de hidradenitis supurativa del Hospital Universitario de La Princesa (2018-2020) intervenidos por medio de una resección local en bloque de los trayectos fistulosos. Se recogieron variables demográficas y de la enfermedad, el tipo de reconstrucción y las complicaciones inmediatas a la cirugía, así como los brotes antes y después. El índice de actividad utilizado fue el Hidradenitis Suppurativa Severity Score System, calculado a los 6, 3 y un mes antes y después de la cirugía.

Resultados. Se obtuvieron 11 pacientes y 13 intervenciones. La edad media de los pacientes fue de 44 años (30-58 años), siendo 7 mujeres y 4 hombres. La mayoría fumadores (81,8%) y obesos (63,7%). El tiempo medio de evolución de la enfermedad fue de 11,64 años (2-31 años). Presentando la mayoría un estadio moderado o grave (Hurley II: 45,5% y III: 54,5%). Las áreas intervenidas fueron axilas (7), región inguinal (3), genital (2) y glúteo (1). Todos los pacientes habían realizado tratamiento con antibióticos antes y tres con adalimumab. Se intervinieron 6 fístulas tipo B, 6 de tipo C y 1 de tipo D. Los tipos de reconstrucción fueron: colgajos (6), cierres directos (6) y un injerto. Solo hubo dos complicaciones quirúrgicas: infección de la herida (1) y formación de seroma (1). Durante el seguimiento, un solo caso presentó recidiva local y la mayoría se mantuvo sin brotes (45,4%) o con un único brote (27,3%). El Hidradenitis Suppurativa Severity Score System mostró una tendencia decreciente tras la intervención, presentándose el 36% de los pacientes sin actividad a los 6 meses y el 54% con actividad leve. El uso de antibióticos orales se redujo un 79,2% tras la cirugía.

Discusión. Martorell et al. (2019) proponen la clasificación de las fístulas según criterios clínicos y ecográficos, siendo los tipos B, C y

D (mayor complejidad) subsidiarias de cirugía. No existen trabajos que demuestren que la resección de los trayectos fistulosos complejos mejore la evolución de la enfermedad. Con nuestra serie hemos observado que la resección en bloque mejora la actividad inflamatoria y reduce los brotes.

Conclusiones. La cirugía de resección en bloque de las fístulas parece producir un efecto global en la actividad inflamatoria, siendo determinante en la evolución de la enfermedad.

6. NÓDULO PARECE. ÚLCERA APARECE. SI PIODERMA NO ES. ¿QUÉ ES LO QUE ES?

K. Magaletskyy Kharachko, E. Sendagorta Cudos, G. Servera Negre, K. Krasnovska, J.M. Busto Leis, E.J. Tarin Vicente y P. Herranz Pinto

Dermatología. Hospital Universitario La Paz. Madrid. España.

Una úlcera en una pierna de un mes de evolución mostrando una morfología con fondo excrecente. ¿Qué hacemos? Presentamos el caso de una mujer de 70 años con una úlcera en la pierna derecha de un mes de evolución con dolor asociado. Nos suscita múltiples diagnósticos de sospecha. Tras las pruebas pertinentes averiguaremos que en realidad tal úlcera no es un pioderma gangrenoso sino una panarteritis nodosa cutánea. Existen múltiples simuladores de pioderma gangrenoso entre los que destacan además estos otros:

1) Infecciones: gangrena estreptocócica sinérgica, ectima gangrenoso, infecciones por micobacterias atípicas y típicas, lesiones cutáneas de las micosis profundas (p. ej., blastomicosis, coccidioidomicosis, paracoccidioidomicosis, cromomicosis), botriomicosis, úlceras treponémicas gomosas. 2) Infecciones parasitarias: leishmaniosis, amebiasis, esquistosomiasis. 3) Enfermedades vasculares: úlceras debidas a hipertensión venosa, insuficiencia arterial, émbolos no sépticos, hemoglobinopatías o trombosis (secundarias a hipercoagulabilidad). 4) Vasculitis: panarteritis nudosa, polivasculitis microscópica, vasculitis granulomatosas (granulomatosis con polivasculitis [granulomatosis de Wegener], síndrome de Churg-Strauss, arteritis de la temporal), enfermedades autoinmunitarias del tejido conjuntivo (lupus eritematoso sistémico, artritis reumatoide), enfermedad de Behçet. 5) Neoplasias malignas: carcinoma epidermoide, carcinoma basocelular, linfoma cutáneo T y B. 6) Varios: picadura de araña reclusa parda, necrobiosis lipoídica ulcerada, pénfigo vegetante de Hallopeau o tipo

Neumann, piodermia de tipo blastomicosis, herida quirúrgica que no cicatriza, úlceras artefactas, úlceras en los pacientes con inmunodeficiencias primarias.

Establecer este diagnóstico diferencial es nuestra función.

7. LESIONES URTICARIFORMES DESENCADENADAS CON EL ORTOSTATISMO

J. Torre Castro^a, E. Bernia Petit^b, J. Anderson^c, N. Martínez Campayo^d, A. Mateos Mayo^e, I. Colmenero^f, Á. Hernández^e y A. Torrelo^e

Servicio de Dermatología. ^aHospital Universitario Fundación Jiménez Díaz. Madrid. ^bInstituto Valenciano de Oncología. Valencia. ^cHospital Universitario Donostia. Donostia. ^dHospital Universitario de A Coruña. A Coruña. ^eH.I.U. Niño Jesús. ^fServicio de Anatomía Patológica. H.I.U. Niño Jesús. Madrid. España.

Introducción. El síndrome BASCULE, acrónimo inglés de Bier anemic spots and cyanosis with urticaria-like eruption, es una dermatosis vasomotora benigna propia de la edad pediátrica que suele afectar las extremidades inferiores en forma de lesiones habonosas que aparecen sobre manchas de Bier, asociadas a cianosis local. Las lesiones se desencadenan típicamente con el ortostatismo, y remiten con el decúbito, la sedestación o la marcha.

Caso clínico. Presentamos el caso de un varón de edad pediátrica que acude al Servicio de Urgencias por lesiones en extremidades inferiores y superiores, pruriginosas, que se desencadenaban al incorporarse de una posición de decúbito o sedestación y se acompañaban de una sensación de mareo. A la exploración física el paciente presentaba placas habonosas sobre manchas anémicas en un fondo cianótico. Ante estos hallazgos, se estableció el diagnóstico clínico de síndrome de Bascule.

Resultados. El síndrome de Bascule es una dermatosis vasomotora de reciente descripción. Se diferencia de las manchas de Bier idiopáticas o secundarias en que asocia cianosis de extremidades y lesiones urticariformes sobre las manchas anémicas, además de prurito y edema parcial o difuso de extremidades. El estudio histopatológico no es indispensable para el diagnóstico, y se caracteriza por capilares dilatados asociados a un infiltrado intersticial de eosinófilos. El desarrollo de placas urticariformes localizadas puede tratarse de una reacción paradójica en relación con la vasoconstricción o hipoxia local, aunque su mecanismo no es bien conocido.