



ACTAS Dermo-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

Virtual, 28 de enero de 2021

1. EPIDERMÓLISIS BULLOSA JUNTURAL: TRES CASOS PARA NO OLVIDAR

L. Quintana Castaneda^a, R. Maseda Pedrero^a, E.J. Tarín Vicente^a, M. Feito Rodríguez^a, M.^aJ. Escámez Toledano^b, N. Illera Esteban^b, M. García Díez^b, Á. Mencía Rodríguez^b y R. de Lucas Laguna^a

^aServicio de Dermatología. Hospital Universitario La Paz.

^bDepartamento de Bioingeniería. Universidad Carlos III de Madrid. Centro de Investigación Biomédica en Red de Enfermedades Raras (u714-CIBERER). Unidad de Medicina Regenerativa, CIEMAT. ISS-FJD. Madrid. España.

Introducción. La epidermolisis bullosa (EB) comprende un conjunto de enfermedades caracterizadas por un aumento de la fragilidad cutánea y aparición de ampollas ante mínimos traumatismos, fricción o de forma espontánea. Las formas junturales son aquellas en las que la ampolla tiene lugar en la lámina lúcida de la membrana basal. Entre las formas con peor pronóstico, se encuentran la epidermolisis bullosa juntural (EBJ) grave, previamente conocida como EBJ tipo Hertlitz, y la EBJ con atresia pilórica. El manejo del recién nacido con EBJ, hasta que se asegure el diagnóstico, es un período difícil que acarrea diversos dilemas éticos, tanto para la familia como para los profesionales de la salud.

Caso clínico. Presentamos una serie de tres pacientes neonatos con EBJ. Dos de los pacientes fueron formas de EBJ graves (mutación confirmada en el gen que codifica para la proteína laminina 332) y uno de ellos EBJ con atresia pilórica (mutación en el gen que codifica para la proteína integrina $\alpha 6\beta 4$). Los tres pacientes fueron atendidos desde los primeros días de vida en la Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales del Hospital La Paz.

Discusión y conclusiones. Las formas junturales graves y con atresia pilórica de EB suponen un reto de manejo diagnóstico y terapéutico para el dermatólogo. Se trata de variantes donde la mayoría de los pacientes tienen un pronóstico infausto, a pesar de su derivación precoz a unidades de cuidados intensivos neonatales de referencia. Existe un dilema ético a la hora de tomar decisiones terapéuticas invasivas en estos pacientes, puesto que la mayoría de

ellas no ha demostrado mejorar el pronóstico. El uso compasivo de gentamicina intravenosa podría ser una opción a tener en cuenta en estos pacientes, al haber demostrado restaurar las mutaciones sin sentido causantes de la mayoría de los casos de esta enfermedad, dando lugar a la expresión de una proteína funcional.

2. LESIONES PERIORIFICIALES, ÚLCERAS NEUROPÁTICAS Y PELO COBRIZO

A. López Valle, A. Calleja Algarra, J. Arroyo Andrés, P.L. Ortiz Romero, C. Zarco Olivo

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

Presentamos el caso de un varón de 26 años con antecedente de polineuropatía asociada a eritromelalgia y úlceras digitales en miembros inferiores. Es valorado por dermatología durante un ingreso hospitalario, por un cuadro eczematoso de meses de evolución, de distribución periorificial. Además, asociaba un cuadro de deterioro general con hipoacusia, disminución de la agudeza visual, ataxia y celulitis en miembro inferior derecho. En la anamnesis, destacaba la escasa preocupación por la sintomatología del paciente y sus familiares, siendo la celulitis el motivo principal por el que acudía al hospital. Había estado en seguimiento en una consulta específica de enfermedades raras durante años, por la polineuropatía y las úlceras, sin haber conseguido filiar la causa. Finalmente, durante el ingreso, un familiar confesó que el paciente llevaba una dieta deficiente desde la infancia, que consistía en la ingesta de: patatas, bollería industrial, manzana, churros y yogur. Unos meses antes del ingreso, los familiares habían notado un cambio en el pelo, que se había tornado rojizo y sin brillo. En conjunción con múltiples especialistas, se hizo el diagnóstico de síndrome de evitación de la alimentación con consecuencia de déficit multicarenal grave, con desarrollo de anemia ferropénica, síndrome de Kwashiorkor, déficit de vitamina A y déficit de riboflavina. El cuadro clínico completo del paciente venía explicado por estas carencias. Presentamos este caso para ilustrar una forma de presentación de las dermatosis carenciales, junto con una revisión del tema centrada en nuestro medio.

3. GAMMAPATÍA MONOCLONAL DE SIGNIFICADO DERMATOLÓGICO, ¿UN DEPÓSITO PECULIAR?

L. Martos Cabrera^a, R. Sampedro Ruiz^a, I. Lladó Fernández^a, M. Llamas Velasco^a, J. Fraga Fernández^b y E. Daudén Tello^a

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

Introducción. Una paraproteína es resultado de la proliferación clonal de linfocitos B o células plasmáticas, ya sea en un contexto nosológico conocido, ya en un entorno clínico no definido. El término gammapatía monoclonal de significado dermatológico se ha propuesto para designar aquellas situaciones en las que encontramos consecuencias clínicas significativas.

Caso clínico. Varón de 61 años, con una gammapatía monoclonal de significado incierto, acude por presentar lesiones asintomáticas persistentes de un año de evolución. Las lesiones comenzaron en región preesternal con aparición a los seis meses de nuevas lesiones en la espalda. No presenta historia de exposición a alérgenos de contacto o nuevos medicamentos. Niega fiebre u otra sintomatología. A la exploración, a nivel preesternal se observan pápulas agrupándose en placas de coloración eritematosa, algunas con tinte violáceo, otras más nacaradas; a nivel perialear, se encuentran más dispersas con distribución folicular; a nivel lumbar, más agrupadas formando una placa única. Se realizan tres biopsias cutáneas, hallando en la microscopia óptica un material amorfo eosinófilo, rojo Congo negativo con birrefringencia negativa, fuertemente PAS positivo, con hibridación in situ e inmunohistoquímica positiva para cadenas ligeras kappa y negativas para lambda. Por inmunofluorescencia, se demuestra positividad para IgG y para kappa. Se realiza una analítica completa, sin hallazgos significativos salvo por un componente monoclonal IgG kappa y un estudio de extensión anodino.

Discusión. Las paraproteínas pueden provocar afectación cutánea mediante tres mecanismos fisiopatológicos: infiltración cutánea directa, por depósitos de la misma o por su actividad biológica. Dentro de las enfermedades producidas por depósitos, debemos distinguir si la proteína se deposita modificada (como en el caso del amiloide, en el que se produce una configuración de hoja β -plegada que le otorga sus características tintoriales) o sin alteraciones bioquímicas, ultraestructurales o tridimensionales como ocurre en las enfermedades por depósito de inmunoglobulinas. Dentro de este grupo, la literatura médica recoge tres entidades diferentes: enfermedad por depósito de cadenas ligeras, pesadas o ambas; cuyo órgano más frecuentemente afecto es el riñón, siendo la afectación cutánea prácticamente anecdótica. Pese a que existen publicaciones previas sobre depósito cutáneo de cadenas ligeras o de cadenas pesadas, no encontramos ningún caso demostrando ambas cadenas depositadas.

4. METÁSTASIS EPIDERMOTROPA PIGMENTADA DE CARCINOMA DE MAMA

J. Torre, B. Ruffin, L. Haya, C. Moya, D. Mendoza, L. Astilleros, I. Eraña, J.L. Díaz, C. Santonja y L. Requena

Servicio de Dermatología. Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Fundación Jiménez Díaz. Madrid. España.

Introducción. Las metástasis epidermotropas pigmentadas de carcinoma de mama son una variante infrecuente de carcinoma metastásico de mama que clínica e histológicamente pueden simular una lesión melanocítica.

Caso clínico. Presentamos el caso de una mujer con AP de cáncer de mama que consultó por lesión pigmentada en mama derecha de crecimiento progresivo. La sospecha diagnóstica inicial fue de carcinoma basocelular pigmentado o lesión melanocítica. El estudio histopatológico mostró una proliferación de células en la epidermis

de hábito claro, con tendencia a formar nidos y estructuras glandulares, y a ocupar capas altas de la epidermis. Con técnicas de IHQ, estas células mostraron positividad para diversas citoqueratinas y erbB-2. Asimismo, se evidenció una proliferación de melanocitos confirmada por estudios IHQ.

Resultados. Las metástasis epidermotropas pigmentadas de carcinoma de mama son una rareza. La hiperpigmentación resulta de la proliferación de melanocitos dendríticos que acompañan a las células epidermotropas metastásicas y por una acumulación de melani-na en el citoplasma de dichas células. El correcto diagnóstico de estas lesiones y el diagnóstico diferencial histopatológico con el melanoma maligno se apoya en muchas ocasiones en los estudios inmunohistoquímicos complementarios. Realizamos una revisión de la literatura de casos similares.

5. SIRINGOMAS ERUPTIVOS: A PROPÓSITO DE UN CASO

J. Sanz Correa^a, P. Maldonado Cid^a, A. Sáez Vicente^a, M.^a Martín de Santa-Olalla y Llanas^a, C. Garrido Gutierrez^a, R.M.^a Ceballos Rodríguez^a, R. Valverde Garrido^a y T. González-Pessolani^b

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

Introducción. Los siringomas son una neoplasia anexial benigna con una diferenciación fundamentalmente ductal (siringea). Existe una clasificación clínica según la distribución de las lesiones siendo los siringomas eruptivos una forma de presentación atípica.

Caso clínico. Mujer de 25 años que consulta por lesiones pruriginosas de unos 15 años de evolución que comenzaron en raíz de miembros y cuello y que progresivamente se extendieron a tronco y zonas distales de extremidades. A la exploración física se observan múltiples pápulas eritematoparduzcas distribuidas de forma difusa en las localizaciones anteriormente nombradas. Se biopsia una de las lesiones, obteniendo por un lado el diagnóstico anatomopatológico de siringomas y por la distribución de las lesiones, variante eruptiva. Se pauta isotretinoína oral por uso compasivo. A los 5 meses presenta mejoría del prurito y ligero aplanamiento de las lesiones.

Discusión. Los siringomas eruptivos son una forma de presentación poco frecuente de esta patología. Clínicamente el diagnóstico diferencial con otras dermatosis papulosas generalizadas es amplio, fundamentalmente con el liquen plano, la mastocitosis, el seudoxantoma elástico y el granuloma anular diseminado. Por ello la realización de una biopsia es necesaria para su confirmación. Para el manejo del prurito y de las lesiones existen diversos tratamientos de eficacia variable. Entre ellos están: terapia física (crioterapia, dermabrasión, láser de CO₂...), tópicos (retinoides y atropina) y oral (isotretinoína).

Conclusiones. Se presenta un caso de siringoma eruptivo tratado con isotretinoína oral con buena respuesta al prurito y con ligero aplanamiento de las lesiones.

6. LESIONES CON DISTRIBUCIÓN METAMÉRICA

J. Martín Alcalde^a, C. Sarró Fuente^a, A. Muñiz de Lucas^a, M. Menéndez Sánchez^a, G. Greta Dradi^a, R. Gamó Villegas^a, E. Gómez de la Fuente^a, Ó. Cerezo Aranda^a y J.L. López Estebaranz^a

^aServicio de Dermatología. ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Fundación Alcorcón. Madrid. España.

Introducción. Las manifestaciones cutáneas en los pacientes con procesos hematológicos malignos se clasifican en específicas (causadas por células neoplásicas) e inespecíficas. La leucemia linfática

crónica es la más frecuente en nuestro medio y hasta el 25% de los pacientes presentan diferentes tipos de lesiones cutáneas.

Caso clínico. Mujer de 75 años con antecedentes de leucemia linfática crónica B (LLC-B) remitida desde el servicio de Hematología por presentar, desde hace aproximadamente 2 meses pápulas y placas eritematosas, infiltradas lado derecho del cuello y hombro y zona escapular derecha. Meses antes había presentado una erupción vesiculoerosiva en la misma localización compatible clínicamente con herpes zoster, que fue tratada con valaciclovir a dosis óptimas. La histología mostró un intenso infiltrado perivascular superficial y profundo y perianexial de hábito linfoide. La positividad para PAX-5 y CD-5 de gran parte del infiltrado confirmaba la especificidad de este, siendo un patrón observable en las células de la LLC-B.

Discusión. Existen numerosos patrones histológicos en las lesiones que aparecen tras un herpes zoster, incluyendo la infiltración específica por células de una LLC-B. A menudo se diagnostican como hiperplasia linfoide benigna ("seudolinfomas"), y solo un estudio inmunohistoquímico detallado apoya el diagnóstico. Hasta la fecha no existe ningún dato que indique que implica un peor pronóstico, al contrario que la infiltración específica de otras leucemias. En cuanto al tratamiento, existen casos publicados con terapias locales, aunque lo más efectivo es el tratamiento de la enfermedad de base.

7. LAS MIL CARAS DEL COLÁGENO VII

C. Lacasta Plasin^a, P. García Piqueras^a, I Balaguer-Franch^a, E Hernández de la Torre^a, L.M. Nieto Benito^a, A. Rosell Díaz^a, D. Virseda González^a, M. Córdoba García-Rayó^a, V. Parra Blanco^a, R. Manseda Pedrero^b, R. de Lucas Laguna^b, L. Quintana Castanedo^b, R. Suarez Fernández^a y M. Campos Domínguez^a

^aHospital General Universitario Gregorio Marañón. ^bHospital Universitario La Paz. Madrid. España.

La epidermólisis bullosa encuadra un grupo de enfermedades genéticas, clínicamente heterogéneas, caracterizadas por la aparición de ampollas, erosiones y úlceras en piel y/o mucosas, secundarias al mínimo traumatismo o de presentación espontánea. De acuerdo con el fenotipo, el modo de herencia y genotipo, actualmente han sido descritos más de 30 subtipos de epidermólisis, entre ellas algunas de presentación tardía y sintomatología que puede ser confundida con diagnósticos más habituales en la consulta de dermatología, precisando para su diagnóstico un alto nivel de sospecha tras numerosas visitas en distintos médicos y fracasos de tratamientos. Presentamos el caso de una paciente y el hijo de esta con historia de años de evolución de onicodistrofia y lesiones pretibiales liquenificadas, con empeoramiento progresivo, siendo diagnosticados por varios especialistas de liquen plano, eccema y prurigo nodular. Tras varios tratamientos infructuosos y una biopsia nada compatible con los diagnósticos previos, derivan a nuestra consulta hospitalaria. Pensando acerca del origen de las lesiones pretibiales nos surgió una lista de diagnósticos diferenciales que se redujo prácticamente a uno tras interrogar a la paciente, ya que esta describía la misma sintomatología en varios de sus familiares. Esto indicaba que se trataba de un patrón de herencia dominante. Con la sospecha de epidermólisis bullosa distrófica dominante pretibial se realizó estudio molecular y es diagnosticada de una variante en heterocigosis en el exón 73 del COL7A1, c.6100G>a, confirmándose la sospecha. Dicha mutación es detectada también en los dos hijos de la paciente. La epidermólisis bullosa distrófica se subdivide en dos grandes grupos, dominante y recesiva, en función del tipo de herencia. El gen que codifica para el colágeno de tipo VII (COL7A1) es el causante de la enfermedad en todos los pacientes y presenta una amplia heterogeneidad en el subtipo de epidermólisis que presentan los pacientes, desde casos de alta gravedad hasta casos más leves y de importante retraso diagnósti-

co, como en nuestra paciente, que tan solo presentaba lesiones a nivel pretibial. ¿Por qué presentan las mutaciones del colágeno VII tanta heterogeneidad clínica? ¿Qué es lo que no funciona? ¿Por qué no hay ampollas en el resto del cuerpo? Es lo que nos preguntamos tras conocer el caso clínico y a lo que intentamos dar respuesta con esta presentación.

8. MUJER CON LESIONES PIGMENTADAS EN MIEMBROS INFERIORES

J.L. Galán Sánchez, R. Carrascosa de Lome, S. Alonso García, C. García Martín, K. Díez Madueño, M.ªÁ. Martín Díaz, D. Velázquez Tarjuelo y P. de la Cueva Dobao

Hospital Universitario Infanta Leonor. Madrid. España.

Historia clínica. Mujer de 81 años con el antecedente destacable de un condrosarcoma intervenido en miembro izquierdo hace un año. Acudió a la consulta de Dermatología con lesiones en miembros inferiores de 7 meses de evolución de crecimiento progresivo, asintomáticas. A la exploración física, se apreciaron unas manchas de morfología y tamaño variables, de color marrón oscuro y negro azulado, de distribución en zona pretibial lateral-medial y cara lateral de muslo izquierdo. En el borde inferior de la mancha de mayor tamaño, se apreció una placa con mayor acumulación de pigmento y con coloración azul-blanquecina a la dermatoscopia. Con la sospecha clínica de melanoma metastásico, se realizaron 3 biopsias. En la primera de ellas, correspondiente a la pápula de la zona inferior, los hallazgos resultaron compatibles con un carcinoma basocelular pigmentado. En las otras 2 muestras, se describían dermis ocupada por histiocitos con gránulos negruzcos en el citoplasma. Se procedió entonces a reinterrogar de forma dirigida a la paciente, quien comentó que había estado tomando minociclina a diario desde hacía 7 meses, debido a que sufrió una infección de la prótesis de cadera que se le había implantado tras la cirugía del osteocondroma. Se comprobó que también presentaba pigmentación de la esclera y de la conjuntiva. Finalmente, la paciente fue diagnosticada de pigmentación secundaria a la toma de minociclina de tipo II, con hallazgo casual de carcinoma basocelular. Se procedió a la retirada del fármaco, con la resolución prácticamente completa de las lesiones en un periodo de 6 meses.

Discusión. La hiperpigmentación secundaria a la toma de minociclina es un efecto secundario más frecuente en pacientes de edad avanzada. La pigmentación puede afectar también a conjuntiva y la esclera, como es el caso de nuestra paciente, así como a otros órganos. Esta hiperpigmentación se ha clasificado en 4 tipos clínicos:

I: la pigmentación se produce en las lesiones inflamatorias de la piel.
II: la pigmentación de piel no inflamada, especialmente alrededor de las piernas y antebrazos.

III: la pigmentación se encuentra en las zonas fotoexpuestas.

IV: pigmentación en cicatrices de acné en la espalda.

El tratamiento es la interrupción del fármaco, con buen pronóstico en los tipos I y II, que suelen recuperar casi por completo, como es el caso de nuestra paciente.

9. EMPLEO DE LA TELECONSULTA COMO MÉTODO ÚNICO DE DERIVACIÓN A DERMATOLOGÍA EN UN HOSPITAL TERCIARIO DURANTE LA PANDEMIA POR COVID-19

L. Luna-Bastante, L. Alonso-Naranjo, L. Vergara de la Campa y C. Pérez-Hortet

Servicio de Dermatología. Complejo Hospitalario de Toledo. Toledo. España.

En el área sanitaria de Toledo, y antes de la situación de pandemia en relación con el coronavirus SARS-COV2; la teledermatología (TD) constituía una herramienta alternativa a la derivación convencio-

nal. Estaba disponible en 22 de los 30 centros de salud del área sanitaria y en el Hospital Nacional de Paraplégicos. Un médico adjunto se encargaba diariamente de dar respuesta a las teleconsultas y atender las interconsultas hospitalarias. Con la llegada de la pandemia por SARS-COV2, la TD se ha visto impulsada en muchos centros, tanto públicos como privados. En nuestro centro, la TD ha pasado a constituir la única vía de derivación a las consultas de dermatología. Se ha extendido al total de los centros de atención primaria, y ha implicado la creación de una agenda específica, en la que dos adjuntos se dedican a la resolución de teleconsultas de forma exclusiva cada día. En el año 2019 atendimos un total de 2.105 teleconsultas, lo que supuso el 5,42% de la actividad asistencial y un 35% del total de teleconsultas de Castilla La Mancha. Solo entre junio y septiembre de 2020 hemos respondido un total de 4.026 teleconsultas, lo que supone el 34,64% de la actividad de nuestro servicio y un 24,38% del total de teleconsultas de Castilla La Mancha. El 69,97 % de los casos se corresponde con patología benigna manejable desde atención primaria, y el 7,62% de los pacientes se citaron en quirófano para valoración y tratamiento quirúrgico de tumores cutáneos. No hemos encontrado diferencias en los últimos meses respecto años anteriores en cuanto a percepción de seguridad en el diagnóstico por los dermatólogos, los diagnósticos más frecuentes, ni en el grado de correlación entre dermatólogos y médicos de atención primaria. Respecto a la actividad asistencial durante la pandemia, experimentamos un descenso brusco de la actividad global durante los meses de marzo y abril, con una recuperación progresiva durante el mes de mayo, hasta que en junio alcanzamos cifras similares a nuestra actividad previa. Sin embargo, destaca el aumento que ha supuesto la TD desde el mes de junio, pasando del 5% de la actividad global al 35% que ocupa actualmente. En conclusión, la TD nos ha permitido valorar un número global de pacientes similar a los previos a la pandemia COVID-19, manteniendo el distanciamiento social sin sobrecargar la actividad diaria de nuestros médicos, y eliminando la lista de espera para aquella patología potencialmente grave. Por otro lado, nos ha permitido diagnosticar y tratar de forma precoz patología benigna, manejable desde atención primaria, que de otra forma tendría que esperar varios meses para poder acceder a nuestras consultas.

Virtual, 25 de febrero de 2021

1. ESTUDIO RETROSPECTIVO DE 257 CASOS DE PENFIGOIDE AMPOLLOSO: CARACTERÍSTICAS CLINICOPATOLÓGICAS E INMUNOLÓGICAS DEL PENFIGOIDE AMPOLLOSO ASOCIADO A INHIBIDORES DE DIPEPTIDIL PEPTIDASA 4 (GLIPTINAS)

L.M.^a Nieto Benito^a, Á. Manuel Rosell Díaz^a, I. Balaguer Franch^a, E. de la Torre Hernández^a, C. Lacasta Plasín^a, P. García Piqueras^a, A. Pulido Pérez^a, M. Bergón Sendín^a, V. Parra Blanco^b y R. Suárez Fernández^a

^aServicio de Dermatología. ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid. España.

Introducción. La asociación entre el penfigoide ampolloso (PA) y el uso de DPPiVi ha sido ampliamente descrita y demostrada en literatura; además, se ha relacionado con un fenotipo clínico e inmunológico diferente respecto al de la variante convencional.

Objetivo. Determinar la prevalencia de los casos de PA inducido por DPPiVi y evaluar si estos casos presentan rasgos clinicopatológicos e inmunológicos característicos.

Material y métodos. Realizamos un estudio observacional, retrospectivo de los casos diagnosticados de PA en nuestro centro entre

enero 2000 y junio 2020. Se recogieron los datos epidemiológicos, clínicos, histopatológicos y de laboratorio de los casos asociados a DPPiVi y se compararon frente al grupo de pacientes con PA no asociado a DPPiVi.

Resultados. Se recogieron un total de 257 casos; de ellos, 51 habían recibido tratamiento con DPPiVi (24,3%). Al analizar los casos asociados a DPPiVi, el patrón clínico predominante era el generalizado, y la afectación de mucosas y/o de cuero cabelludo se observó en 13 pacientes. Los casos asociados a gliptinas presentaban un menor infiltrado de eosinófilos en la biopsia cutánea ($p = 0,000$) y tanto la detección como la concentración de anticuerpos BP180 fue menor ($p = 0,004$; $p = 0,001$) que los casos de PA no asociado a DPPiVi.

Discusión. Vildagliptina es el DPPiVi más asociado a PA. El tiempo medio de latencia desde la introducción hasta la aparición de la clínica reportado en la literatura varía de 6 a 48 meses. Los casos de PA asociados a DPPiVi parecen asociarse a mayor morbilidad cardiovascular, fenotipo no inflamatorio, mayor afectación mucosa y a autoanticuerpos BP180 dirigidos frente a un epitopo diferente de NC16A.

Conclusiones. La afectación generalizada, la afectación de cuero cabelludo, niveles inferiores de títulos de BP180 y un descenso de eosinófilos a nivel tisular parecen ser datos clinicopatológicos e inmunológicos relacionados con PA asociado a DPPiVi.

2. REACCIÓN ADVERSA CUTÁNEA CON ATIPIA ENDOTELIAL REACTIVA POR FÁRMACOS INHIBIDORES DE PI3K

C. Moya Martínez, B. Ruffin Vicente, L. Haya Martínez, J. Torre Castro, M.C. Fariña Sabaris, D. Santiago, I. Eraña, M. Jo y L. Requena

Hospital Universitario Fundación Jiménez Díaz. Madrid. España.

Introducción. La terapia dirigida se usa cada vez con más frecuencia en el manejo de los pacientes con cáncer. Dentro de sus efectos adversos, las reacciones cutáneas son algo bastante usual. Sin embargo, las características anatomopatológicas de estos cuadros no están bien caracterizadas.

Caso clínico. Presentamos dos casos clínicos con reacciones adversas cutáneas clínicamente diferentes en contexto de tratamiento por una neoplasia hematológica. Ambos pacientes estaban siendo tratados con diferentes fármacos pero compartían la inhibición de PI3K como mecanismo de acción. La biopsia cutánea mostró atipia endotelial reactiva llamativa con núcleos grandes y pleomórficos y figuras mitóticas numerosas.

Discusión. La vía de señalización de PI3K/AKT/mTOR desempeña un papel fundamental en múltiples procesos celulares, incluida la proliferación, crecimiento y supervivencia. Es uno de las vías más frecuentemente alteradas en los cánceres humanos y puede ser diana de terapia anticáncer dirigida. Se han documentado múltiples efectos adversos por fármacos inhibidores de PI3K, como toxicidad pulmonar, hepática, hematológica o cutánea. Las erupciones cutáneas se ven en torno al 23-58% de los pacientes siendo las más frecuente erupciones maculopapulares, prurito o xerosis. Sin embargo, en la mayoría de los ensayos clínicos no se hace una descripción detallada de las características clínicas ni histopatológicas de estos cuadros. Los escasos trabajos publicados al respecto hacen referencia a hallazgos como hiperplasia psoriasisiforme, paraqueratosis, infiltrados perivascular linfocitarios o neutrofílicos, sin nombrar la presencia de atipia endotelial llamativa.

Conclusión. Presentamos dos casos con atipia endotelial en la biopsia cutánea realizada por reacción cutánea secundaria a fármacos inhibidores de PI3K. En nuestra revisión de la literatura no hemos encontrado referencia alguna a estos hallazgos tan llamativos, ni por fármacos inhibidores de PI3K, ni por otros tratamientos anti-neoplásicos dirigidos.

3. ECCEMA ALÉRGICO DE CONTACTO POR ISOTIAZOLINONAS: MÁS ALLÁ DE LOS COSMÉTICOS

A. Muniz de Lucas, J. Martín Alcalde, C. Sarro Fuente, M. Menéndez Sánchez, G. Greta Dradi, M. Vela Ganuza, E. Gómez de la Fuente y J.L. López Esteban

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Fundación Alcorcón. Alcorcón (Madrid). España.

Introducción. Las isotiazolinonas, en concreto la metilcloroisotiazolinona (MCI) y metilisotiazolinona (MI), son conservantes y biocidas de uso común en productos cosméticos, domésticos e industriales, usados desde la década de 1980 en proporción 3:1. Actualmente son una importante causa de dermatitis alérgica de contacto en nuestro medio, afectando principalmente a población joven. A pesar de que los productos cosméticos son los agentes causantes más comunes, cada vez se reportan más casos de sensibilizaciones secundarias a productos no cosméticos como pinturas, colas y productos de limpieza. Presentamos dos casos de dermatitis alérgica de contacto por isotiazolinonas contenidas en productos no cosméticos.

Casos clínicos. Describimos dos pacientes, una mujer de 35 años con antecedentes personales de rinoconjuntivitis y alergia al polen, y un varón de 54 años con antecedentes personales de eccema crónico de manos, diagnosticados en nuestro centro de dermatitis alérgica de contacto secundaria a isotiazolinonas contenidas en colas y pinturas, siendo uno de ellos aerotransportado.

Discusión y conclusión. La MCI y la MI son conservantes presentes en cosméticos, productos domésticos y otros productos industriales. Tras el aumento definitivo de las tasas de dermatitis alérgica por contacto asociadas a isotiazolinonas en Europa, el uso de MCI/MI y MI en productos cosméticos que no se aclaran está prohibido y se limita a 15 ppm en cosméticos que se aclaran. Gracias a estas restricciones legislativas establecidas, se ha observado una tendencia descendente en la incidencia de dermatitis alérgica de contacto secundaria a MCI/MI y MI. Sin embargo, las isotiazolinonas siguen siendo una importante causa de dermatitis alérgica de contacto en nuestro medio, habiendo aumentado la frecuencia de sensibilizaciones a isotiazolinonas en productos no cosméticos como pinturas, colas y productos de limpieza. Asimismo se está objetivando una tendencia creciente de etiquetado incorrecto en la ficha técnica de los productos, lo que incrementa la dificultad en el diagnóstico, siendo la alta sospecha clínica un factor muy importante para el mismo.

4. TRANSICIÓN DE UN MODELO REGIONAL DE TELEDERMATOLOGÍA S&F: DE OPCIONAL A OBLIGADO EN TIEMPOS DEL COVID-19 EN SESCAM. INDICADORES DE CALIDAD Y ANÁLISIS DE RESULTADOS DE SALUD

G. Romero^a, F. Moro^a, M. Rogel^a, M. Carmona^a, C. Peces^b, J. Quevedo^b, C. Pérez-Hortet^c, P. Cortina^a y M. García-Arpa^a

^aServicio de Dermatología. Hospital General Universitario de Ciudad Real. ^bProyecto YKONOS SESCAM. ^cServicio de Dermatología. Hospital General Universitario de Toledo. España.

Introducción. Desde 2007 usamos en SESCAM un software propietario específico (DERCAM) para gestión avanzada de imagen clínica presencial (FTF) y TD Store&Forward (TDSF). Desde 2016, todos los centros (18 hospitales y 204 centros de salud) hacen TD, y 16/18 hospitales utilizan DERCAM en consulta FTF. Hasta mayo, la TD era opcional en primaria. Con grandes beneficios, pero en pocos pacientes, apenas 7% de las derivaciones en 2019. Impulsado por el COVID-19, en junio se impone la derivación TD obligada, para disminuir movilidad poblacional y promover detección precoz del cáncer. Analizamos los resultados de este cambio.

Materiales y métodos. Revisamos teleconsultas remitidas por médicos generales (MG) de septiembre 2019 a septiembre 2020. Consideramos tres periodos: prepandémico (septiembre-febrero), primera ola (marzo-mayo) y nueva normalidad (junio-septiembre). Variables como

diagnóstico CIE-9, confianza diagnóstica, calidad de foto y recomendaciones de manejo se recopilan prospectivamente desde 2007.

Resultados. Tienen acceso a DERCAM 1.954 MG y 74 dermatólogos, pero prepandemia solo 265 MG y 28 dermatólogos lo usaban habitualmente. Tras el cambio, 74 dermatólogos y 1.664 médicos de atención primaria lo han usado. En el último periodo, de nueva normalidad, 1.115 médicos de familia y 58 dermatólogos en promedio lo utilizan cada mes. Desde junio se refieren 7 veces más pacientes/mes vía TD que prepandemia, compensando la disminución de consultas FTF. El tiempo medio de respuesta fue 2,3 días, similar en prepandemia. Más de 800 nuevos MG se unieron al uso de TD, y la calidad de la foto se mantuvo (muy alta cae del 19 al 12% y media/baja sube del 29 al 33%). La confianza diagnóstica del dermatólogo tuvo un descenso nimo. Las recomendaciones de manejo fueron similares con manejo exclusivo on-line del 55% después de la transición (vs. 59% previo). Alcanzó un elevado 73% en la primera ola, evitando al máximo las visitas hospitalarias, y gran incremento de la revisión por TD (del 14 al 27%). En la primera ola, la TDSF fue ineficaz, y se redujo a la mitad. La consulta se mantuvo vía TD directa por teléfono, para consultas iniciales y seguimiento. No tenemos medidas automatizadas de esta actividad, que ha persistido en la nueva normalidad, sustituyendo del 33-66% de la actividad de FTF en función del hospital y la incidencia COVID. Globalmente, de mayo a enero se han realizado más de 37mil teleconsultas S&F.

Conclusión. La transición a un modelo TDSF obligatorio es factible en pocos meses, manteniendo buenos indicadores (calidad de la foto, confianza del diagnóstico y tiempos de respuesta).

5. "NO ES PÉNFIGO TODO LO QUE RELUCE"

E.J. Tarín Vicente, E. Sendagorta Cudós, L. Quintana Castanedo, K. Magaletsky Kharachko, K. Krasnovska Zayets, G. Servera Negre, J.M. Busto Leis y P. Herranz Pinto.

Hospital Universitario La Paz. Madrid. España.

Introducción. La piodermitis-pioestomatitis vegetante (PPV) es un trastorno inflamatorio mucocutáneo raro del espectro de las dermatosis neutrofílicas crónicas, que se asocia frecuentemente a enfermedad inflamatoria intestinal (EII), en hasta un 70% de los casos, y también a malnutrición. La afectación nasal es un hallazgo poco frecuente.

Caso clínico. Paciente de 58 años, con antecedente de obesidad mórbida intervenida mediante cirugía bariátrica hace más de 10 años y sin antecedentes dermatológicos de interés, que consulta por lesiones mucocutáneas faciales infiltradas con afectación nasal que evoluciona a perforación septal, y posterior desarrollo de lesiones vesiculoampollosas generalizadas con importante afectación de pliegues, con pústulas y placas vegetantes. Presentaba una importante eosinofilia periférica. Tras descartarse etiologías infecciosas o neoplásicas, y realizándose diagnóstico diferencial con entidades del espectro de las enfermedades ampollosas autoinmunes ante la detección de depósitos de IgA, IgG y C3 en inmunofluorescencia directa, y de anticuerpos antisustancia intercelular a títulos bajos, finalmente fue diagnosticado de PPV. Asociaba, asimismo, una enfermedad fistulosa perianal compleja y colitis inespecífica, que plantearon duda diagnóstica entre una posible EII subyacente o un cuadro de hidradenitis supurativa, siendo esta la posibilidad diagnóstica más probable en la actualidad.

Discusión. No hemos encontrado en la literatura casos de PPV con una afectación nasal tan intensa como la de este paciente. La EII y la malnutrición son factores frecuentemente asociados a la PPV. A su vez, es frecuente el solapamiento entre EII y HS, y el antecedente de cirugía bariátrica de nuestro paciente podría ser, teóricamente, un factor predisponente al desarrollo tanto de EII como de HS. **Conclusiones.** La PPV es una enfermedad poco común, frecuentemente asociada a EII, por lo que siempre habrá que realizar despistaje de la misma. Es preciso llevar a cabo diagnóstico diferencial con enfermedades ampollosas autoinmunes como el pénfigo IgA o el pénfigo vege-

tante, ya que pueden presentar hallazgos inmunológicos solapados en inmunofluorescencia, y que en el caso de la PPV no tienen un papel patogénico claro, sino que representan un epifenómeno fruto de la expansión de epítomos ante daño epitelial crónico.

6. SÍNDROME DE SWEET HISTIOCITOIDE RECALCITRANTE

K. Díez Madueño, B. Sánchez Albusua, A. Burdaspal Moratilla, J.L. Galán Sánchez, C. García-Martín, S. Galiano Mejías, R. Carrascosa de Lome, C. Silvente San Nicasio, P de la Cueva Dobao

Hospital Universitario Infanta Leonor. Madrid. España.

Introducción. El síndrome de Sweet es el paradigma de dermatosis neutrofílica. La enfermedad se caracteriza por la triada de fiebre, leucocitosis y pápulo-placas eritematosas y edematosas dolorosas. El síndrome de Sweet histiocitoide es una rara variedad histológica, caracterizada por un infiltrado de células mieloides inmaduras que recuerdan a los histiocitos. Se reconoce que esta variante presenta una mayor asociación a neoplasias malignas como agente etiológico atribuible.

Historia clínica. Exponemos el caso clínico de un paciente de 53 años sin antecedentes de interés, que acudió al servicio de urgencias por un cuadro de 48 h de evolución consistente en fiebre y lesiones cutáneas edematosas y dolorosas localizadas en cabeza y cuello, tronco y áreas de extensión. El diagnóstico diferencial fue eritema elevatum diutinum, síndrome de Sweet y síndrome de Dress. Tras la interpretación de pruebas se llegó al diagnóstico de síndrome de Sweet histiocitoide. El paciente respondió espectacularmente a prednisona 1 mg/kg/día. No obstante, la evolución fue tórpida con múltiples recaídas siempre que se trató ahorrar corticoides con distintos fármacos. Tras varios meses, fue controlado finalmente con yoduro potásico.

Discusión. El síndrome de Sweet histiocitoide es una rara variante histológica del síndrome de Sweet. Su diagnóstico es de exclusión tras correlación clínico-patológica. La etiología principal son infecciones de vías altas. No obstante, se asocia con mayor frecuencia a neoplasias, especialmente de estirpe hematológica. El tratamiento de elección son los corticoides; aunque otras alternativas de primera línea son dapsona, yoduro potásico y colchicina. A través de este caso clínico realizamos una reflexión acerca de esta entidad y exponemos un manejo terapéutico aceptable en casos de enfermedad recidivante.

Conclusiones. El síndrome de Sweet histiocitoide es una variante histopatológica rara del síndrome de Sweet, en la cual el despistaje de una neoplasia debe ser obligado. El yoduro potásico debe ser un fármaco conocido por los dermatólogos como parte de nuestro arsenal terapéutico.

7. NÓDULOS DE APARICIÓN PROGRESIVA EN EDAD INFANTIL: CUANDO LA CORRELACIÓN CLÍNICOPATOLÓGICA ES CLAVE

M.^a Penalba Torres^a, H. Muñoz González^{a1}, L. Garzón Lorenzo^b, M.^aC. Garrido Ruiz^c y S.I. Palencia Pérez^a

^aDepartamento de Dermatología. ^bDepartamento de Endocrinología. ^cDepartamento de Anatomía Patológica. Hospital 12 de Octubre. Madrid. España.

Introducción. La sitosterolemia es un trastorno del metabolismo lipídico caracterizado por aumento de esteroides vegetales en sangre. Su incidencia es muy baja, menos de 100 casos publicados. Presentamos una paciente con lesiones cutáneas eruptivas con diagnóstico inicial de histiocitosis.

Historia clínica. Niña de 10 años remitida por nódulo doloroso en rodilla atribuido a traumatismo. En la exploración se objetivaron lesiones similares en tronco y extremidades que reconocían desde

el primer año de vida. Se realizó una extirpación de la lesión en rodilla, con diagnóstico histopatológico de xantogranuloma juvenil (XGJ), lo cual, tras una correlación clinicopatológica, condujo al diagnóstico inicial de histiocitosis nodular progresiva. En estudios complementarios destacaba hipercolesterolemia de 411 y LDL de 252. Nos replanteamos la posibilidad de estar ante xantomas eruptivos en el contexto de una hipotética hipercolesterolemia familiar. Dada la ausencia de antecedentes familiares, se realizó estudio genético, un panel de hiperlipidemias, detectando dos variantes en heterocigosis en gen ABCG8, compatibles con sitosterolemia.

Discusión. Los xantomas son pápulas, placas, nódulos o tumores que contienen lípidos, presentes en cualquier parte de piel y mucosas. Aunque el mecanismo de su formación no se conoce completamente, parece que los lípidos séricos infiltran los tejidos donde se encuentran y son fagocitados por macrófagos, formando células espumosas. El reconocimiento de este tipo de lesiones permite el diagnóstico de enfermedades metabólicas específicas. El XGJ no tiene asociación con hiperlipidemias sistémicas u otras anomalías metabólicas. Histológicamente, los xantomas tuberosos pueden simular lesiones fibrohistiocíticas, particularmente cuando están lipídizados, por lo que resulta fundamental la correlación clinicopatológica para llegar a un diagnóstico.

Conclusiones. El caso refleja la importancia de la correlación clinicopatológica y de los equipos multidisciplinares, así como la dificultad del diagnóstico diferencial histológico entre xantoma y xantogranuloma. Los xantomas pueden ser la primera manifestación de hipercolesterolemia en niños (en nuestro caso, sitosterolemia). La sitosterolemia es un raro trastorno del metabolismo lipídico, debido a un defecto en la excreción intestinal y hepática de esteroides vegetales absorbidos a nivel intestinal, se produce un acúmulo de los mismos en sangre y tejidos que determina un importante riesgo de enfermedad cardiovascular y muerte prematura. Es importante su diagnóstico precoz para instaurar tratamiento y mejorar el pronóstico.

8. ESTUDIO DE UNA SERIE DE CASOS DE LEISHMANIASIS CUTÁNEA EN PACIENTES EN TRATAMIENTO CON ANTI-TNF DEL HOSPITAL GENERAL UNIVERSITARIO DE CIUDAD REAL

F. Moro Bolado, M. Carmona Rodríguez, M.^a Rogel Vence, M.^aP. Sánchez Caminero, M. García Arpa, J.L. Santiago Sánchez-Mateos, L. González Ruiz, C. Mendoza Chaparro, J.A. Garrido Martín y G. Romero Aguilera.

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

Objetivo. Revisión de una serie de casos de leishmaniasis cutánea en pacientes tratados con anti-TNF, y comparación con series de la literatura.

Método. Estudio observacional descriptivo de pacientes del HGU CR en tratamiento con fármacos anti-TNF durante el periodo 2010-2020 y diagnóstico confirmado de leishmaniasis cutánea.

Resultados. Se recogen un total de seis casos correspondientes a cinco pacientes en tratamiento con fármacos anti-TNF, en los que se diagnosticó leishmaniasis cutánea. En todos los casos el diagnóstico de leishmaniasis cutánea se realizó mediante técnicas moleculares de PCR dirigidas a identificar el ADN del parásito en la lesión cutánea; en cuatro de las seis infecciones además del diagnóstico molecular se obtuvo un diagnóstico histopatológico positivo. En todos los casos la PCR para leishmaniasis en sangre periférica fue negativa. En el momento del diagnóstico, todos los pacientes se encontraban en tratamiento con anti-TNF (cinco con adalimumab y uno con infliximab) por diferentes indicaciones: dos enfermedad de Crohn, uno artritis reumatoide, uno espondilitis anquilosante y uno psoriasis. Tras el diagnóstico de leishmaniasis, los pacientes con artritis reumatoide y psoriasis suspendieron el tratamiento con adalimumab. Los otros tres pacientes mantuvieron la terapia durante la infección por

Leishmania. Todos los pacientes fueron tratados con antimonio de meglubina intralesional, siendo la evolución favorable.

Conclusiones. Durante los últimos años, de forma paralela a la generalización de tratamientos con fármacos anti-TNF para determinadas enfermedades inflamatorias inmunomediadas, se ha venido documentando un aumento de infecciones cutáneas por *Leishmania* en pacientes sometidos a estos tratamientos. La presentación clínica puede variar respecto a la presentación clásica, con un mayor número de casos con varias lesiones simultáneas, así como con un menor porcentaje de casos en los que se visualiza la *Leishmania* en el estudio histopatológico. Ante la sospecha clínica, debe ser necesario recurrir a técnicas más sensibles como el diagnóstico molecular mediante PCR. Parece necesario ampliar el estudio con series de un mayor número de pacientes, analizando la posible correlación entre el tratamiento anti-TNF e infecciones por *Leishmania* y el diseño de protocolos específicos de diagnóstico y tratamiento.

9. ANGIOENDOTELIOMATOSIS REACTIVA GLOMERULOIDE RECURRENTE

A. Fernández-Bernáldez^a, A. Reymundo^a, L. Martos-Cabrera^a, B. Butrón^a, E. Daudén^a, J. Fraga^b y M. Llamas-Velasco^a

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

Introducción. La angioendoteliomatosis reactiva (AER) es un término que engloba distintas entidades caracterizadas por proliferación de capilares en la piel. Clínicamente se puede manifestar en forma de máculas, pápulas, placas o nódulos violáceos, en ocasiones ulcerados. Histopatológicamente puede presentar distintos patrones. Presentamos un caso con histopatología de AER glomeruloide, forma muy infrecuente.

Historia clínica. Mujer de 19 años, que acude a consultas externas de Dermatología por aparición hace nueve días de pápulas violáceas en ambas orejas y placas violáceas con áreas de necrosis en maleolos externos, en relación con un cuadro catarral. La biopsia mostró una proliferación vascular lobulillar y endotelial, con presencia de trombos de fibrina en el interior de los vasos, en patrón glomeruloide con diagnóstico anatomopatológico de AER glomeruloide. En el estudio analítico y microbiológico únicamente pudo demostrarse la presencia de anticuerpos IGM e IGG para *Mycoplasma pneumoniae*, y unos ASLO positivos. La radiografía de tórax y el ecocardiograma fueron normales. Las lesiones se resolvieron a los pocos días con tratamiento con prednisona 30mg. Tres años después acude por un nuevo brote, afectando ambas orejas y acompañado de fiebre, cefalea y mialgias. Refería haber presentado brotes ligeros ocasionales que relacionaba, sobre todo, con el frío y que se resolvían en horas tras dosis única prednisona 30 mg. Una nueva biopsia confirmó la recurrencia de AER glomeruloide. En la analítica presentaba una leucocitosis de 15.300 /mm³, con un anticoagulante lúpico 26 y ANA 1:160. En una nueva determinación, no se hallaron títulos positivos de anticuerpos. Las lesiones se resolvieron en una semana con la toma de prednisona.

Discusión. La AER es un proceso angioproliferativo benigno, probablemente secundario a la hipoxia tisular. Existen más de 70 casos publicados en la literatura, asociados a etiologías variadas, enfermedades autoinmunes, infecciones, crioglobulinemia, síndrome antifosfolípido o enfermedades linfoproliferativas. En cuanto a la forma glomeruloide, mucho más rara, ha sido asociada a crioglobulininas, síndrome de POEMS y lupus. En nuestro caso, dado que los brotes se producen asociados a clínica sistémica y predominantemente en épocas de frío, podría haber un desencadenante en relación con diversas infecciones respiratorias, aunque no podemos descartar por completo otras causas.

Conclusión. La AER glomeruloide puede aparecer de forma recurrente en algunos pacientes, como en nuestro caso y su aparición requiere de un correcto despistaje de sus posibles causas.

Virtual, 22 de abril de 2021

1. PRURIGO PIGMENTOSO

C. Moya Martínez, B. Ruffin Vicente, L. Haya Martínez, J. Torre Castro, E. Sotomayor, I. Eraña y L. Requena

Hospital Universitario Fundación Jiménez Díaz. Madrid. España.

Introducción. El prurigo pigmentoso es una entidad muy pruriginosa, poco frecuente y con tendencia a dejar hiperpigmentación residual reticulada. La fase inicial puede confundirse con eccemas, erupción polimorfa u otras entidades, con poca respuesta a los tratamientos habituales para estos cuadros. La etiopatogenia no está clara, aunque se han descrito múltiples asociaciones.

Caso clínico. Presentamos el caso de una mujer de 21 años que comienza en verano con una erupción eritematovesiculosa muy pruriginosa en escote y espalda, con mala respuesta a corticoides tópicos y orales y antihistamínicos. Se biopsia con sospecha de lupus eritematoso, erupción polimorfa lumínica o pitiriasis rosada atípica y la biopsia muestra hallazgos compatibles con prurigo pigmentoso. La paciente mostró muy buena respuesta tanto de la clínica cutánea como del prurito a doxiciclina oral aunque algunas de las áreas afectadas quedan con el reticulado marrónce típico de esta entidad.

Discusión. El prurigo pigmentoso fue descrito por primera vez en 1971 como una dermatosis muy pruriginosa que evoluciona hacia una intensa pigmentación reticulada, tal y como presentaba nuestro caso. Es una entidad más frecuente en mujeres y sobre todo se presenta en segunda década de la vida. No está clara la etiopatogenia de la misma, ni por qué se reporta con más frecuencia en pacientes de origen japonés, valorándose una posible predisposición genética, factor ambiental o un desconocimiento de la enfermedad en otros países. Se han descrito múltiples asociaciones con el prurigo pigmentoso como la enfermedad de Still, diabetes, cirugía bariátrica, infección por *H. pylori*, anorexia nerviosa, dietas y ayuno. Tras reinterrogar a la paciente, refiere estar realizando dieta y ayunos intermitentes desde unos meses previos a la aparición del cuadro. La revisión de la literatura nos mostró numerosos reportes de prurigo pigmentoso con situaciones de cetosis en contexto de diabetes, hiperemesis gravídica, cirugía bariátrica, dietas restrictivas, etc., siendo denominado como “keto-rash” en algunos reportes. La respuesta es muy buena a minociclina, doxiciclina o dapsona, pero de forma característica, los corticoides tópicos u orales o los antihistamínicos no tienen ningún efecto sobre la evolución del cuadro.

Conclusión. Presentamos un caso con clínica muy sugestiva de prurigo pigmentoso y biopsia cutánea compatible, y resaltamos la importante asociación de esta entidad a situaciones de cetosis.

2. “INGLES DE MIEDO”

A. Guerrero-Torija^a, G. Baeza-Hernández^a, M.S. Vallejo Ruiz^a, A. Moreno^b, J. Tardío^b, C. Martínez-Morán^a y B. Echeverría^a

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

Introducción. El carcinoma epidermoide (CE) genital es una entidad poco frecuente cuyo diagnóstico suele establecerse en estadios localmente avanzados y/o metastásicos. Entre los factores de riesgo para su desarrollo se encuentran, además del tabaco y el virus del papiloma humano (VPH), dermatosis inflamatorias de curso crónico como el liquen escleroso (LE) o la hidradenitis supurativa (HS) que conllevan un peor pronóstico. **Caso 1.** Mujer de 30 años, fumadora, que consultaba por lesiones inguinales derechas de 4 meses de evolución. Diagnosticada de abscesos inguinales e HS, refería mala respuesta a varios ciclos de amoxicilina/ac. clavulánico y doxiciclina con aparición de dolor y fiebre de 38,3 °C hace una semana. Presentaba múltiples tumoraciones, la mayoría ulceradas, con

morfología crateriforme y con exudación purulenta. La zona genital presentaba aspecto atrófico, fusión de labios menores y lesión hipertrófica friable en clítoris. Las pruebas complementarias y la biopsia confirmaron que se trataba de un CE moderadamente diferenciado e infiltrativo, con genotipado negativo para VPH, en estadio IVb. Se inició quimioterapia con cisplatino y radioterapia paliativa. La progresión tumoral y la invasión de la vasculatura femoral desembocaron en una hemorragia masiva y en el fallecimiento de la paciente. **Caso 2.** Varón de 60 años fumador, alcohólico, diabético, con antecedentes de HS y artritis seronegativa en tratamiento con 15 mg semanales de metotrexato, que consultaba por lesiones inguinales de 6 meses de evolución. En la exploración se objetivaba una gran tumoración escroto-perineal ulcerada, de bordes eritematosos, mamelonados y friables, con exudación purulenta, acompañada de adenopatías inguinales y edema de pene. La biopsia demostró un CE moderadamente diferenciado e infiltrativo con genotipado negativo para VPH. El estudio de extensión evidenció adenopatías en raíz de pene, periescrotales derechas e iliacas bilaterales y una formación nodular espiculada en lóbulo superior de pulmón izquierdo. El diagnóstico fue de CE de escroto estadio IV. Se realizó neoadyuvancia con pembrolizumab, con progresión pulmonar a los 3 meses. Al final, se optó por tratamiento con cetuximab y cirugía paliativa.

Discusión. El CE genital es un tumor poco frecuente en términos absolutos, pero con diferencia es el tumor cutaneomucoso más frecuente en esta localización. Es una entidad muy agresiva, que se presenta en forma de enfermedad localmente avanzada y/o metastásica en la mayoría de los casos, lo que explica su mal pronóstico. Se han descrito diferencias en cuanto a su etiología según sexos. En las mujeres se divide en CE asociado a VPH, que es más frecuente en jóvenes y se suele diagnosticar en forma de neoplasia intraepitelial de alto grado, y el CE no-VPH, que afecta a edades más avanzadas, se asocia en su mayoría a LE y tiene un comportamiento más agresivo. En el caso 1, a pesar de la edad y apoyándonos en la exploración y en el genotipado negativo para VPH, asumimos la etiología del CE como no-VPH, probablemente asociado a LE, siendo el segundo caso descrito en la literatura de CE vulvar, VPH independiente, en una mujer joven. En los hombres la etiología es más variada, desde la exposición a hidrocarburos aromáticos del "carcinoma de los deshollinadores", pasando por el VPH, hasta situaciones de inflamación crónica. En el caso 2 aventuramos una etiología multifactorial, participando los hábitos tóxicos, cierto grado de inmunosupresión por el tratamiento con metotrexato y la inflamación de la HS.

Conclusión. Presentamos dos casos de CE de localización poco frecuente, uno de ellos a edad temprana, con muy mal pronóstico. Procesos que asocian inflamación crónica junto con otros cofactores (tabaquismo) deben considerarse potenciales agentes etiológicos, incluso en edades más tempranas que las descritas hasta ahora en la literatura.

3. TRADUCCIÓN, ADAPTACIÓN CULTURAL Y VALIDACIÓN DEL CUESTIONARIO DE CALIDAD DE VIDA PARA ADOLESCENTES CON ENFERMEDADES CUTÁNEAS (T-QOL)

L. Alonso Naranjo^a, A.I. Sánchez Moya^a, B.A. Gómez Dorado^a, E.R. Martínez Lorenzo^a, E. Molina Figuera^a, L. Vergara de la Campa^a, L. Luna Bastante^a, C. Pérez Hortet^a y Á. González Cantero^b

^aComplejo Hospitalario de Toledo. Toledo. ^bHospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid. España.

Introducción. Los estudios de calidad de vida en dermatología tienen cada vez más importancia por la influencia que las enfermedades cutáneas tienen sobre el estado físico y mental de las personas. Podemos intuir que este impacto es aún mayor durante la adolescencia, pero es un aspecto que ha sido poco y mal evaluado hasta

el punto de que, en la actualidad, no disponemos en España de ninguna herramienta que sirva para evaluar tal efecto. En este sentido, el grupo de referencia en investigación en calidad de vida en dermatología de la Universidad de Cardiff ha desarrollado y validado un cuestionario específico para adolescentes con enfermedades cutáneas, el *Teenagers' Quality of Life* (T-QoL). Nuestro objetivo es traducir al español, adaptar y validar el T-QoL para poder disponer de una herramienta útil en nuestro medio.

Material y métodos. Para este proceso hemos seguido la metodología recomendada por las guías ISPOR (*International Society for Pharmacoeconomics and Outcomes Research*) con una doble traducción y retrotraducción, adaptación cultural del cuestionario en una muestra representativa de la población diana y validación del cuestionario basado en un diseño de estudio prospectivo y de corte transversal.

Resultados. Hemos obtenido una muestra de 133 sujetos con una media de 16 años de edad. Respecto a las variables psicométricas, se demostró la validez con una alta-moderada correlación del T-QoL con el DLQI y el CDLQI ($r = 0,765$) y una baja-moderada correlación con una pregunta de gravedad global ($r = 0,634$). Para la fiabilidad, el alfa de Cronbach fue de 0,92 y el coeficiente de correlación intraclass fue de 0,846. Respecto a la sensibilidad al cambio, se obtuvieron diferencias en los subgrupos de pacientes que mostraron un cambio respecto a la gravedad autoevaluada aunque estas diferencias no fueron estadísticamente significativas. Estos resultados son equiparables a los de los autores de la versión original del T-Qo.

Conclusiones. Presentamos el primer cuestionario en español de calidad de vida para adolescentes con enfermedades cutáneas. Se trata de una herramienta validada y sencilla de utilizar que va a permitir entender y atender necesidades específicas de este grupo de edad y abordar la patología dermatológica desde una perspectiva más global.

4. INFECCIONES EN PACIENTES CON PÉNFIGO

A.M. Rosell Díaz, L.M. Nieto Benito, I. Balaguer Franch, E. Hernández de la Torre Ruiz, P. García Piqueras, C. Lacasta Plasín, M. Córdoba García-Rayó, D. Virseda González, R. Suárez Fernández y A. Pulido Pérez

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

Introducción. Los pacientes con enfermedades autoinmunes asocian un riesgo infeccioso elevado. En el pénfigo, prototipo de enfermedad autoinmune cutánea, se objetiva una elevada morbimortalidad debido principalmente a infecciones. Sin embargo, a pesar de su importancia no se ha cuantificado ni caracterizado la presencia de infecciones en estos pacientes.

Objetivos. Conocer la prevalencia de infecciones en pacientes con diagnóstico de pénfigo. Caracterizar el tipo de infecciones.

Material y métodos. Estudio retrospectivo de pacientes con diagnóstico de pénfigo que acuden a consulta monográfica de enfermedades ampollasas durante los años 2006-2021.

Resultados. Se recogen datos de 49 pacientes, siendo 28 mujeres y 21 varones con edad media al diagnóstico de 55,1 años. El tipo de pénfigo predominante es el vulgar, en 40 de los pacientes (82%), seguido del pénfigo foliáceo (9 pacientes, 18%). Todos los pacientes han sido tratados con inmunosupresores, utilizando hasta 3,1 tipos de media. Hasta un total de 38 pacientes (77,6%) han desarrollado algún evento infeccioso, siendo más frecuente en pénfigo vulgar que en pénfigo foliáceo. El promedio de infecciones es de 2,4. El origen más frecuente de infección es el mucocutáneo (31%), seguido del genitourinario y respiratorio. La mayoría son infecciones comunitarias, que no requieren hospitalización. El intervalo medio de aparición entre el diagnóstico del pénfigo y la infección es de 88,6 meses. Solo existe un caso de mortalidad documentada debido a infección. Hasta un total de 20 eventos infecciosos son de carác-

ter oportunista (21,5%). En la muestra recogida, hasta 6 pacientes han desarrollado infección por SARS-CoV2, uno de ellos con necesidad de ingreso hospitalario.

Discusión. Los pacientes con pénfigo presentan una prevalencia de infección elevada probablemente debida a disregulación del sistema inmune, alteración de la barrera mucocutánea, presencia de comorbilidades asociadas o uso de fármacos inmunosupresores. No obstante, el papel de estos últimos queda por dilucidar. Las infecciones oportunistas representan un porcentaje no despreciable de casos, asocian mayor gravedad y pueden aparecer en cualquier momento tras el diagnóstico. En nuestros pacientes la infección por SARS-CoV no ha asociado mal pronóstico, sin embargo, se requieren estudios prospectivos para evaluar el riesgo real de enfermedad COVID19 en pacientes con pénfigo.

5. IMPACTO DEL COVID19 EN LA CIRUGÍA DERMATOLÓGICA: NUESTRA EXPERIENCIA EN 695 PACIENTES

M. González Cañete, A. Rodríguez-Villa Lario, D. Vega Díez, E.L. Pinto Pulido, S. Medina Montalvo, E. Sánchez Gómez-Aparici, I. Polo Rodríguez y L. Trasobares Marugán

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Príncipe de Asturias. Alcalá de Henares (Madrid). España.

En el último año, debido a la pandemia SARS-Cov-2, la actividad quirúrgica en la inmensa mayoría de los servicios de dermatología de España se ha visto modificada, como consecuencia ha sido necesaria la implementación de protocolos de manejo perioperatorio para garantizar la seguridad de los pacientes y profesionales sanitarios.

Material y métodos. Presentamos un estudio longitudinal de carácter retrospectivo sobre el impacto del COVID19 en la actividad quirúrgica que incluye a 695 pacientes programados para cirugía dermatológica entre mayo y noviembre de 2020. Los criterios de inclusión fueron: cirugía programada en nuestro centro, un consentimiento verbal y la mayoría de edad. Entre los datos recogidos destacan: las características demográficas y patología quirúrgica de los pacientes, la realización y resultados de pruebas para la detección de COVID19 y la necesidad de reprogramación de los quirófanos. Además, se ha realizado un cuestionario telefónico para evaluar si la pandemia ha supuesto una preocupación añadida a la intervención.

Resultados. La muestra está conformada por un 50,2% de hombres y un 49,8% de mujeres con edades comprendidas entre 18 y 96 años, con una edad media de 61,34 años. El 89,6% de los pacientes fueron intervenidos en nuestro centro de especialidades y el 10,2% en el hospital. El 37,7% tenía un diagnóstico clínico prequirúrgico de carcinoma basocelular, el 22,8% de nevus displásico, el 12,6% de carcinoma epidermoide, el 12,3% de otros tumores epidérmicos, el 9,5% de "otros", el 3% de tumores mesenquimales y el 2,2% melanoma. Se realizó PCR-RT a todos los pacientes, de los cuales solo 6 fueron positivos, y serología a 172 (debido a cambio de protocolo prequirúrgico en julio) de los cuales 19 obtuvieron un resultado positivo para IgM y 29 para IgG. Se tuvieron que reprogramar 16 inclusiones a quirófano (2,7% del total de las intervenciones), 13 por pruebas positivas y 3 por sintomatología compatible con COVID19. El tiempo medio de retraso fue de 26,9 días. Por otro lado, en cuanto al impacto psicológico, hasta un 38% de los pacientes sintieron una preocupación sobreañadida por la pandemia en el contexto de su cirugía.

Conclusiones. Hoy en día la pandemia COVID19 sigue alterando la actividad quirúrgica programada, retrasando considerablemente, en algunos casos, el tratamiento quirúrgico de patología oncológica. Además, sigue teniendo un impacto psicológico negativo en un número no desdeñable de nuestros pacientes, aumentando su preocupación con respecto a la cirugía dermatológica.

6. TELEGERIATRÍA: EXPERIENCIA PRELIMINAR Y UN CASO INESPERADO

K. Krasnovska Zayets, E. Sendagorta Cudos, K. Magaletskyy Kharachko, E.J. Tarín Vicente, J.M. Busto Leis, G. Servera Negra, L. Quintana Castañedo, M. Feito Rodríguez, A. Mayor Ibarguren y P. Herranz Pinto

Dermatología. Hospital Universitario La Paz. Madrid. España.

La pandemia por COVID-19 ha dado un giro de 360° en nuestras vidas. El ejercicio de las distintas especialidades médicas se ha tenido que adaptar a las nuevas exigencias y distintas modalidades de trabajo para satisfacer el aumento de la demanda asistencial ante unas condiciones extraordinarias a las que el sistema sanitario no estaba preparado para enfrentarse. La teledermatología ha cobrado una tremenda importancia con un avance en su aceptación e implementación mayor en el último año que en los 20 años anteriores. Por otro lado, sin duda alguna las residencias de ancianos han sido especialmente golpeadas durante la crisis por pandemia COVID, siendo víctimas de abandono ante un sistema que no podía abastecer sus necesidades. En este contexto, compartimos nuestra experiencia preliminar del proyecto de teledermatología con las residencias de ancianos del área de salud del Hospital Universitario La Paz de Madrid (área 5) que se ha puesto en marcha recientemente, analizando las características demográficas y clínicas de nuestros pacientes, así como los motivos más frecuentes de consulta, de derivación y los procedimientos realizados. El proyecto se ha puesto en marcha hace dos meses durante los cuales hemos podido atender a 42 ancianos. Además presentamos un caso clínico inusual que fue valorado inicialmente por teledermatología, pero ante el cuadro clínico y cutáneo descritos precisó de una derivación urgente a nuestro hospital para la valoración presencial inmediata y tratamiento. Se trata de una mujer de 96 años, polimeditada, con múltiples antecedentes personales, que desarrolla progresivamente lesiones cutáneas erosivas con signo de Nikolsky positivo, deterioro del estado general y anorexia de un mes de evolución. Se realiza la autoinmunidad con anticuerpos ANA+ a títulos altos con patrón homogéneo con anticuerpos antiHistonas +. Ante la sospecha de lupus eritematoso sistémico inducido por fármacos se revisa la medicación de la paciente, objetivando la hidralacina. La biopsia de piel resulta histológicamente compatible con lupus eritematoso sistémico inducido por hidralacina con una presentación clínica ampollosa inusual y con la particularidad de ser capturado mediante la telegeriatria. Este caso demuestra una vez más, la importancia de esta herramienta en la atención y priorización de los pacientes más vulnerables, que no solo nos permite optimizar el tiempo de espera, sino que además nos permite priorizar patologías cutáneas que necesitan una atención urgente y que son capaces de cambiar completamente el pronóstico y la evolución de nuestros pacientes

7. EFECTIVIDAD Y SEGURIDAD DE SECUKINUMAB COMO TRATAMIENTO EN PACIENTES CON FORMAS GRAVES DE PSORIASIS (ERITRODÉRMICO Y PUSTULOSO GENERALIZADO) EN PRÁCTICA CLÍNICA REAL: ESTUDIO RETROSPECTIVO DE 21 PACIENTES

A. Reymundo^a, A. Fernández-Bernáldez^a, S. Armesto^b, O. Beniandrés^c, L. Rodríguez^d, A. Sahuquillo-Torralba^e, P. de la Cueva^f, R. Feltes^g, E. Villarrasa^h, T. Torresⁱ, M. Llamas-Velasco^a y E. Daudén^a

Servicio de Dermatología. ^aHospital Universitario de La Princesa. Madrid. ^bHospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander. ^cHospital Universitario Gregorio Marañón. Madrid. ^dHospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla. ^eHospital Universitario y politécnico La Fe. Instituto de Investigación Sanitaria La Fe. Valencia. ^fHospital Universitario Infanta Leonor. Madrid. ^gHospital Universitario de la Paz. Madrid. ^hHospital de la Santa Creu i Sant Pau. Barcelona. España. ⁱCentro Hospitalar e Universitario do Porto. Porto. Portugal.

La psoriasis eritrodérmica y pustulosa generalizada (PPG) son formas clínicas graves y poco frecuentes de psoriasis. Debido a su baja incidencia, el tratamiento no está estandarizado. Secukinumab (SEK) es un anticuerpo monoclonal antiinterleucina 17 aprobado para el tratamiento de la psoriasis en placas, que ha demostrado ser eficaz en el tratamiento de estas formas clínicas en series de casos cortas. Nuestro objetivo ha sido valorar la eficacia y seguridad de SEK como tratamiento de estas entidades en práctica clínica real. Se realizó un estudio observacional multicéntrico retrospectivo de una cohorte de pacientes con psoriasis eritrodérmica ($n = 16$) y PPG ($n = 5$) tratados con SEK en práctica clínica real con un tiempo de seguimiento mínimo de 12 meses. Se analizó la eficacia, seguridad y supervivencia del fármaco. Los resultados se muestran mediante dos tipos de análisis: "AO" y "LOCF". El PASI medio de los pacientes con psoriasis eritrodérmica fue de 37,4 y el DLQI de 17,4, consiguiendo una respuesta mantenida en la mayoría de los pacientes a los 12 meses. En cuanto al GPP IGA basal medio fue de 3,6 consiguiendo aclaramiento casi completo mantenido a los 12 meses en el 100% de los casos y a los 36 meses en el 60% de ellos. El perfil de seguridad del fármaco fue bueno. Solo se suspendió el tratamiento por un efecto adverso grave (reactivación de infección tuberculosa). Hemos encontrado 3 series de casos de pacientes con psoriasis eritrodérmica tratados con SEK en práctica clínica real con resultados variables. Weng et al. con 10 casos tienen la serie más grande. Nuestra serie muestra una mayor efectividad con un 43,45% a 12 semanas y un 56,25% a 24 semanas. Esta respuesta se mantuvo en el tiempo, mostrando una tasa de recaída menor con un tiempo de seguimiento mayor. En cuanto a PPG, un ensayo clínico analizó la eficacia y seguridad de SEK en 12 pacientes durante 52 semanas. Diez pacientes (83,33%) consiguieron una mejoría importante de las lesiones a la semana 16 mantenida hasta el fin del período de seguimiento. En práctica clínica real, solo hemos encontrado 20 casos clínicos aislados con períodos de seguimiento cortos. En ellos SEK se muestra como un tratamiento eficaz, con una respuesta mantenida similar a la presentada en nuestra serie de casos y con buen perfil de seguridad. Presentamos la serie de casos tratados con SEK con el tiempo de seguimiento más largo en PPG y la más extensa en casos y tiempo de seguimiento de pacientes con psoriasis eritrodérmica. SEK puede ser un tratamiento eficaz en estas formas clínicas.

8. LIVEDO RETICULAR Y ENFERMEDAD CEREBROVASCULAR: UN HALLAZGO INCIDENTAL, UNA HISTORIA FAMILIAR Y UN DIAGNÓSTICO GENÉTICO

H. Muñoz-González^a, F. Lozano-Morillo^b, A. López-Valle^a, M. Penalba-Torres^a, C. Vico-Alonso^a, M. Puerta-Peña^a, J. Fulgencio-Barbarin^a, D. Falkenhain-López^a, C. Rubio-Muñiz^a, J. Arroyo-Andrés^a, M. Agud de Dios^a, P.L. Ortiz-Romero^a y C. Postigo-Llorente^a

^aServicio de Dermatología. ^bServicio de Reumatología. Hospital Universitario Doce de Octubre. Madrid. España.

El déficit de la enzima adenosindeaminasa 2 da lugar a un estado proinflamatorio con el desarrollo de procesos vasculíticos a edades tempranas, afectando característicamente a la piel y el sistema nervioso central aunque también a otros órganos. La identificación de estos pacientes a través de las manifestaciones clínicas y la historia familiar podría permitir orientar el manejo terapéutico previniendo las complicaciones de la enfermedad. Presentamos el caso de un paciente de varón de 36 años de edad, natural de Ecuador y derivado para valoración de alteraciones ungueales en las uñas de los pies de largo tiempo de evolución. A la exploración física se observaba descamación plantar bilateral extendiéndose de forma neta por los bordes de los pies y con alteraciones ungueales asociadas en forma de onicólisis e hiperqueratosis subungueal. Sin embargo, llamaba la atención la presencia de máculas eritematovioláceas con patrón retiforme en ambos miembros inferiores compatibles

con una livedo reticular. Como antecedentes relevantes destacaban una vasculitis necrosante tipo panarteritis nodosa diagnosticada en otro centro en forma de lesiones subcutáneas nodulares con confirmación histológica asociadas a artropatía, anemia y fiebre y un ic-tus isquémico a la edad de 34 años. Además, la madre, tía materna y hermano del paciente habían presentado episodios de enfermedad cerebrovascular a edades tempranas, presentando la madre también lesiones tipo livedo reticular. Se solicitó estudio genético y funcional, confirmándose el déficit de adenosindeaminasa 2. Tras cultivo obtenido de la planta del pie, se confirmó onicomycosis y tiña en mocasín por *Trichophyton rubrum*. Los avances diagnósticos han permitido la caracterización etiológica de distintas patologías. El déficit de adenosindeaminasa 2 podría encuadrarse sintómicamente en función de las manifestaciones clínicas dentro del síndrome de Sneddon o de una panarteritis nodosa. Si bien todavía no se han desarrollado tratamientos específicos orientados a la base fisiopatológica, el mayor conocimiento de estos procesos podría permitir el desarrollo futuro de terapias dirigidas.

9. PLACAS ANULARES EN PACIENTE TIROIDECTOMIZADA. A PROPÓSITO DE UN CASO

C. García-Martín^a, D. Velázquez-Tarjuelo^a, J.L. Galán-Sánchez^a, K. Díez-Madueño^a, A. Simón-Gozalbo^a, M.A. Martín-Díaz^a, S. Alonso-García^b, S. Tirado-Zambrana^b y P. de la Cueva Dobao^a

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

Introducción. Paciente de 67 años con AP de tiroidectomía que presenta en el último año aparición progresiva de placas anulares diseminadas en tronco.

Historia clínica. La paciente presentó de forma progresiva placas anulares en tronco y abdomen, con crecimiento progresivo, algunas de ellas confluentes, sin afectación facial ni PP. Durante el pico de incidencia de la pandemia por SARS-CoV2 la paciente es ingresada por sospecha de neumonía COVID, prescribiéndose tratamiento con azitromicina, hidroxicloroquina y prednisona, con mejoría de las lesiones cutáneas pero persistencia de síntomas respiratorios. Se observan en las pruebas de imagen nódulos pulmonares bilaterales que indican metástasis pulmonares múltiples, procediéndose a realizar fibrobroncoscopia para muestra histológica. Además, la paciente presenta un bloqueo auriculoventricular, precisando el implante de marcapasos. Tras el alta se observa empeoramiento de las lesiones cutáneas y, dado que se había observado buena respuesta con azitromicina en el ingreso y las lesiones clínicamente parecían compatibles con una tuberculosis cutánea, se decide iniciar tratamiento con azitromicina. Durante el seguimiento en consultas externas la analítica evidencia ANA positivos a título 1:80 con anticardiolipina positivo y anticoagulante lúpico débilmente positivo, con resto de perfil inmune normal. Dados los hallazgos histológicos y la ausencia de respuesta tras un mes, se decide suspender el tratamiento con azitromicina e iniciar hidroxicloroquina a la espera de los resultados histológicos y cultivo. Tras un mes sin respuesta al tratamiento, desde anatomía patológica refieren que la biopsia cutánea muestra una dermatitis granulomatosa no necrosante con células gigantes multinucleadas sin evidencia de BAAR, y el cultivo es negativo para micobacterias, todo ello compatible con sarcoidosis cutánea. Asimismo se confirma histología pulmonar compatible con metástasis de carcinoma de tiroides. Como antecedente relevante la paciente había sido tiroidectomizada en 2012 por bocio multinodular, sin evidenciar afectación tumoral en la pieza. Actualmente la paciente se encuentra en tratamiento con prednisona oral con buena respuesta y mejoría de las lesiones cutáneas y con yodo radiactivo, con buena respuesta de la afectación pulmonar, y con prednisona en dosis de descenso, con práctica resolución de las lesiones cutáneas.

Conclusiones. Presentamos un caso de sarcoidosis cutánea para-neoplásica secundaria a enfermedad metastásica por carcinoma de

tiroides en una paciente tiroidectomizada. Los casos de sarcoidosis cutánea paraneoplásica descritos son infrecuentes en la literatura, especialmente secundarios a órganos extirpados sin evidencia de malignidad histológica.

10. DOS CASOS DE MASA AXILAR DE ORIGEN DESCONOCIDO

C. Sarró-Fuente^a, J. Martín-Alcalde^a, A. Muñiz-de Lucas^a, G. Greta Dradi^b, M. Vela-Ganuza^a, A. Cardeña-Gutiérrez^b, E. García-García^c y J.L. López-Estebanz^a

^aServicio de Dermatología. ^bServicio de Oncología. ^cServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Fundación Alcorcón. Madrid. España.

Planteamiento del tema. El cáncer de mama masculino representa aproximadamente un 1% de los cánceres en varones, y en torno al 1% del total de cánceres de mama. El 50% se detecta en estadios avanzados, con afectación ganglionar o metástasis al diagnóstico. La primera manifestación suele ser la retracción del pezón o la presencia de una masa retroareolar, si bien también pueden comenzar con adenopatías axilares metastásicas. Se encuentran mutaciones en BRCA2 hasta en el 14% de los hombres con cáncer de mama. Otros factores de riesgo son: edad avanzada, raza negra, antecedentes familiares de cáncer de mama, exposición a radiación, y el desbalance estrógenos/andrógenos (síndrome de Klinefelter, obesidad, toma de antiandrógenos o estrógenos, obesidad, etc.).

Historia clínica. Presentamos dos casos de cáncer de mama en varón que comenzaron con masas exofíticas axilares sin otra sintomatología asociada. El primer paciente era un varón de 60 años que acudió a urgencias por una lesión exudativa de crecimiento rápido en la axila. El segundo paciente era un varón de 84 años que había sido remitido a consultas de dermatología por una masa axilar dolorosa de 2 años de evolución. Ninguno de ellos tenía antecedentes personales de interés.

Resultados y/o discusión. En ambos casos se realizaron biopsias de las lesiones axilares. En el primer caso se identificó una proliferación de células de hábito epitelial con disposición en cordones. El estudio de inmunohistoquímica mostró positividad para CK7, E-cadherina, receptores de andrógenos, mamoglobina y hercepTestTM, así como negatividad para CK20. El estudio de extensión demostró afectación adenopática axilar, cutánea en la piel de la axila y un foco mamario en la región retroareolar ipsilateral. Con el diagnóstico de carcinoma mamario estadio IV se inició tratamiento quimioterápico neoadyuvante y posteriormente se realizó mastectomía y linfadenectomía axilar. Actualmente está en tratamiento hormonal con tamoxifeno, con muy buena respuesta. En el segundo caso, la biopsia cutánea mostraba una infiltración dermohipodérmica por carcinoma, con inmunoexpresión para EMA, CK9, receptores de estrógenos (97%) y de progesterona (85%), y con hercepTestTM negativo, concordante con carcinoma de mama. El estudio de extensión fue negativo. Ante un adenocarcinoma de mama estadio IIIA se inició hormonoterapia con tamoxifeno, con respuesta parcial, y posteriormente se realizó mastectomía y linfadenectomía axilar, sin identificarse tumor primario en la mama. Se realizó tratamiento con tamoxifeno durante 5 años sin recidiva de la enfermedad.

Conclusión/es. Los cánceres de mama masculinos son poco frecuentes, pero a tener en cuenta en varones que presentes retracción del pezón, masas retroareolares unilaterales o masas tumorales axilares. El estudio inicial con mamografía suele ser suficiente para el diagnóstico, que ha de confirmarse con una biopsia. La ecografía axilar es útil en la estadificación, ya que es frecuente la afectación axilar al diagnóstico. Dado que la mayoría de estos tumores son receptores hormonales positivos, el uso de tamoxifeno es fundamental para el tratamiento incluso en estadio IV, habiendo demostrado aumentar la supervivencia.

25 de junio de 2021

1. LESIONES GENERALIZADAS DE PROGRESIÓN RÁPIDA

J. Martín Alcalde^a, C. Sarró Fuente^a, A. Muñiz de Lucas^a, G. Greta Dradi^b, M. Menéndez Sánchez^a, M. Vela Ganuza^a, R. Gamu Villegas^a, F. Pinedo Moraleda^a y J.L. López Estebanz^a

^aServicio de Dermatología. ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Fundación Alcorcón. Madrid. España.

Introducción. El linfoma T periférico, no especificado (LTP-NE) alude a un grupo heterogéneo de linfomas de células T maduras, cuyas características no corresponden a ninguna de las otras categorías bien definidas. La piel es el sitio de afectación extraganglionar más frecuente y suele ser la primera manifestación clínica.

Caso clínico. Varón de 63 años sin antecedentes de interés que acudió al servicio de urgencias por una erupción eritematosa de 10 días de evolución, consistente en pápulas de predominio folicular que afectaba principalmente al tronco y la cara. El estudio histológico mostró un infiltrado granulomatoso entremezclado con linfocitos de tamaño intermedio-grande con nucléolo prominente y frecuentes mitosis. El estudio inmunohistoquímico mostró positividad para CD3 y CD30 (en aproximadamente el 30% de la celularidad) y era negativo para CD7, CD4, CD8, CD15 y ALK. Unos 20 días después el paciente presentaba un empeoramiento marcado de las lesiones cutáneas que se encontraban mucho más infiltradas. Además presentaba adenopatías axilares y supraclaviculares palpables. En el estudio posterior se demostró infiltración de la misma población linfocitaria en un ganglio supraclavicular, ángulo hepático del colon y médula ósea. Se realizó el diagnóstico de LTP-NE y se inició tratamiento con brentuximab-ciclofosfamida-doxorrubicina-prednisona y pese a presentar una respuesta prometedora inicial, falleció por una complicación infecciosa pulmonar.

Discusión. Los LTP-NE representan aproximadamente uno de cada 4 casos de LTP. Es el subtipo más común de LTP en América del Norte y Europa. Es más común en varones, con una edad media de presentación de 60 años, y la mayoría presenta un estadio avanzado al diagnóstico. La afectación cutánea es más común por ser secundaria a enfermedad ganglionar o por ocurrir simultáneamente con enfermedad extracutánea aunque también están descritos los primariamente cutáneos. Hoy en día, los regímenes basados en brentuximab son mejores para el LTP CD30+, y no solo para el linfoma anaplásico de células grandes. No obstante, los LTP-NE tienen un mal pronóstico, con una supervivencia a 5 años de aproximadamente el 32%. Presentamos un caso raro de PTCL-NOS con características cutáneas y sistémicas combinadas en el momento del diagnóstico y una progresión de la enfermedad extremadamente rápida.

2. UNA CUESTIÓN DE PLIEGUES

G. Baeza Hernández^a, A. Guerrero Torija^a, R.F. Rubio Aguilera^a, R. Khedaoui^b, B. Echeverría García^a, C. Martínez Morán^a y J. Borbujo^a

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

La dermatosis pustulosa subcórnea o enfermedad de Sneddon-Wilkinson es una patología infrecuente clasificada dentro del espectro de las dermatosis neutrofílicas. De forma ocasional se han publicado casos de asociación a infecciones, entre las que se encuentra el *Mycoplasma pneumoniae*. Presentamos el caso de una mujer de mediana edad que consultaba por lesiones de varias semanas de evolución en grandes pliegues, poco sintomáticas, que habían sido tratadas con clotrimazol tópico y fluconazol oral sin mejoría en su centro de salud. La paciente experimentó un franco empeoramiento tras iniciar prednisona oral por sospecha de eccema irritativo. A la exploración se objetivaron placas eritematosas sobre las que

asentaban pústulas submilimétricas frágiles. Se realizaron cultivos para bacterias y hongos (estériles), una biopsia de piel que fue compatible con dermatosis pustulosa subcórnea y una analítica con resultado de serología positiva de infección reciente por *Mycoplasma pneumoniae*. Tras suspender la prednisona oral, fue tratada con corticoide tópico durante 2 semanas con resolución completa de las lesiones. Durante el seguimiento no ha experimentado nuevas lesiones. De forma clásica, la dermatosis pustulosa subcórnea se define como una enfermedad benigna de curso crónico recidivante que afecta sobre todo a mujeres de mediana edad; puede estar asociada a otras entidades como gammapatía monoclonal, pioderma gangrenoso, enfermedad inflamatoria intestinal, enfermedades autoinmunes, tumores, fármacos, y de forma más infrecuente, infecciones. Los principales diagnósticos diferenciales que debemos tener en cuenta son la psoriasis pustulosa, las toxicodermias tipo pustulosis exantemática generalizada aguda, el pénfigo IgA subtipo dermatosis pustulosa subcórnea, el impétigo y la candidiasis; para diferenciarlo nos ayudará tanto la situación clínica del paciente como la histología. A veces resulta compleja su distinción de la psoriasis pustulosa, y para algunos autores la dermatosis pustulosa subcórnea sería clasificada como una variante de esta. Los casos de asociación a infección por *Mycoplasma* tienen un curso de la enfermedad más agudo, con buena evolución, sin recidivas en ningún paciente durante el seguimiento realizado y con resolución de las lesiones con dapsona oral o corticoides tópicos. Se postula que la incidencia real de la dermatosis pustulosa subcórnea asociada a *Mycoplasma pneumoniae* está infraestimada dada la escasa expresividad clínica que a veces presenta esta infección, y se recomienda buscar dicha asociación especialmente en pacientes jóvenes, aunque no presenten clínica respiratoria.

3. CALCINOSIS GENERALIZADA EN EDAD INFANTIL

M. Agud de Dios^a, J. Arroyo Andrés^a, C. Rubio Muñoz^a, M. Puerta Peña^a, J. Fulgencio Barbarin^a, D. Falkenhain López^a, J. Inocencio Arocena^b, P.L. Ortiz Romero^a, S.I. Palencia Pérez^a, A. Calleja Algarra^a y C. Zarco Olivo^a

^aServicio de Dermatología. ^bServicio de Pediatría. Hospital Universitario Doce de Octubre. Madrid. España.

La calcinosis afecta al 40% de pacientes con dermatomiositis juvenil (DMJ), es un signo de actividad inflamatoria y ensombrece el pronóstico de la enfermedad. Se trata de una calcificación distrófica que suele iniciarse sobre puntos de presión y, en casos avanzados, puede generalizarse. En la actualidad se está investigando el uso de nuevos fármacos, sobre todo anticuerpos monoclonales y terapias dirigidas, para tratar la dermatomiositis (DM) y la calcificación asociada, con resultados desiguales. Presentamos el caso de un niño de 7 años, diagnosticado de DMJ 3 años antes, que ingresa en nuestro hospital por mala evolución de la enfermedad y calcificación generalizada. A la exploración física, presentaba hallazgos cutáneos floridos de la conectivopatía (telangiectasias palpebrales, pápulas de Gottron, eritema periungueal...) así como una calcinosis generalizada a modo de exoesqueleto con focos de ulceración espontánea y que condicionaban flexos en codos, cadera y rodillas limitando la movilidad. Como complicaciones médicas, desarrolló hipertensión arterial multifactorial, malnutrición severa, enteropatía apoptótica y ulceración por decúbito. Recibió tratamiento con bolos de metilprednisolona, prednisona oral, metotrexato, gammaglobulinas intravenosas, hidroxiclo-roquina, tacrólimus y baricitinib, además de bifosfonatos y metabisulfito tópico, con una respuesta parcial a los 3 meses de seguimiento. La calcinosis asociada a la DMJ es más frecuente a mayor duración de la enfermedad y actividad mantenida de la misma. Una supresión temprana de la actividad reduce el riesgo de esta complicación. No hay tratamientos estandarizados para su manejo. Los nuevos antiJAK, abatacept y antiTNF se postulan como alternativas eficaces para reducir la actividad inflamatoria en DM. Los bifosfona-

tos pueden ser una alternativa eficaz en el tratamiento específico de la calcinosis. El pronóstico de la calcinosis sigue siendo sombrío, si bien los resultados de los tratamientos pueden ser tardíos.

4. LESIONES ERITEMATO-EDEMATOSAS Y PURPÚRICAS RECURRENTES

R. Sampedro Ruiz^a, M.^aL. Martos Cabrera^a, I. Lladó Fernández^a, J. Fraga Fernández^b, M. Llamas Velasco^a y E. Daudén Tello^a

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

Varón de 52 años, valorado en diciembre de 2020 por brotes de lesiones pruriginosas recurrentes desde 2008, con buena respuesta a corticoides orales, pero con recidiva al suspenderlos. El paciente negaba otros signos o síntomas en la anamnesis. Como antecedentes personales destacaban una tiroiditis y gastritis crónica, ambas autoinmunes, así como asma alérgica en la infancia, sin brotes desde entonces. No tomaba medicación crónica, salvo una dosis única de deflazacort 30 mg, a demanda, cuando tenía un brote de las lesiones por las que consultaba. A la exploración destacaba la presencia de placas purpúricas anulares, sin afectación epidérmica, en cara posterior de piernas; así como otras placas más edematosas e infiltradas en región interglútea, con erosiones en superficie. En las biopsias de ambas lesiones se evidenciaron infiltrados inflamatorios en toda la dermis, predominantemente perivascular, consistentes en abundantes eosinófilos acompañados de linfocitos. También se identificaron frecuentes imágenes de eosinófilos permeando las paredes vasculares, junto con focos de necrosis fibrinoide y trombos intravasculares. No se visualizaron infiltrados neutrofílicos o leucocitoclastia. En la analítica sanguínea destacaba una discreta eosinofilia (750 células/mcl) y un C3 descendido (21,7 mg/dl), sin otros hallazgos significativos. El panel de autoinmunidad, incluyendo ANCA fue negativo. No se detectaron parásitos en heces y la radiografía de tórax fue normal. Con todo ello se diagnosticó al paciente de una vasculitis eosinofílica necrosante cutánea recurrente (VENCN). El paciente se ha mantenido estable y sin desarrollar otras manifestaciones hasta la fecha. Ha rechazado iniciar un tratamiento ahorrador de corticoides y ha preferido continuar con deflazacort a demanda. La VENCN es una entidad clinicopatológica poco frecuente descrita por Cheng et al. en el año 1995. Consiste en brotes recurrentes de lesiones eritematopurpúricas pruriginosas, en las que histológicamente se observan imágenes de vasculitis necrosante con infiltrados casi exclusivamente eosinofílicos, y en los que no participan neutrófilos y no hay leucocitoclastia. Característicamente los brotes responden muy bien a corticoides orales, pero casi de forma universal recidivan al suspenderlos. Se postula que la dapsona podría servir en el mantenimiento de estos pacientes, dado su efecto inhibitor sobre la degranulación del eosinófilo. Es necesario hacer un diagnóstico diferencial, fundamentalmente, con formas de inicio de un síndrome de Churg-Strauss con ANCA negativos. Es mandatorio un seguimiento longitudinal de estos pacientes para excluir esta posibilidad.

5. CON EL OJO PUESTO EN LA PIEL: EL PACIENTE PEDIÁTRICO CON NEUROFIBROMATOSIS TIPO II

J.M. Busto Leis, M. Feito Rodríguez, G. Servera Negre, K. Krasnovska Zayets, K. Magaletsky Kharachko, R. de Lucas Laguna y P. Herranz Pinto

Hospital Universitario La Paz. Madrid. España.

La neurofibromatosis tipo II (NF2) es una enfermedad invalidante que se hereda de forma autosómica dominante, cuya manifestación más distintiva es el desarrollo de schwannomas vestibulares (SV) bilaterales y de otros tumores benignos del sistema nervioso central. La afectación cutánea es menos aparente que en la neurofibromatosis tipo

I, pero junto con la ocular constituye una manifestación precoz en pacientes pediátricos. Presentamos el caso clínico de un varón de 7 años, sin antecedentes de interés, que comienza con disminución de la agudeza visual atribuida a la presencia de membranas epirretinianas. Es valorado por Dermatología por presencia de manchas café con leche, máculas acrómicas y placas hiperpigmentadas que se corresponden con schwannomas plexiformes en la biopsia. Bajo la sospecha de neurofibromatosis se realiza el estudio genético que revela una mutación sin sentido no descrita en el gen NF2 (cromosoma 22q), ausente en los padres y que se asocia con mal pronóstico. En el estudio radiológico basal se evidencian dos lesiones compatibles con SV bilaterales de pequeño tamaño. Con el objetivo de disminuir su tasa de crecimiento se inicia tratamiento con bevacizumab, cumpliendo un total tres ciclos de entre uno y dos años de duración. El seguimiento por neuroimagen revela estabilidad de las lesiones a lo largo de la infancia y la adolescencia, pero tras finalizar el último ciclo se produce un leve crecimiento del SV derecho con hipoacusia asociada, por lo que se plantea la colocación de un implante coclear. El presente caso es un ejemplo de cómo las lesiones cutáneas, en contraste con la forma del adulto, constituyen una manifestación frecuente en la NF2 pediátrica. Para llegar a un diagnóstico precoz, es necesario tener un alto índice de sospecha, ya que la forma de presentación puede ser sutil y mimetizar las manifestaciones cutáneas presentes en otras genodermatosis. Si bien las secuelas como la pérdida de audición son invariables, el abordaje multidisciplinar y el desarrollo de terapias dirigidas pueden suponer un mayor tiempo libre de complicaciones y una mejoría en la calidad de vida. A raíz del presente caso analizamos las nuevas perspectivas en cuanto al tratamiento de la NF2, así como las implicaciones del estudio genético (tanto desde el punto de vista diagnóstico como pronóstico) y los factores predictores de la evolución de la enfermedad. Aportamos, por último, nuestra experiencia particular en un caso en el que la forma de presentación atípica dificultaba el diagnóstico y en el que la presencia de factores de mal pronóstico complicaba el manejo a largo plazo.

6. SÍNDROME ICTIOSIS-HIPOTRICOSIS. DESCRIPCIÓN FENOTÍPICA Y GENOTÍPICA DE UN NUEVO CASO

L. Haya, B. Ruffín, C. Moya, J. Torre, L. Carrasco, B. Pinilla, D. Mendoza, I. Eraña, M.^aI. Lorda, Á. Hernández y L. Requena

Departamentos de Dermatología, Anatomía Patológica y Genética. Hospital Universitario Fundación Jiménez Díaz. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid. España.

Introducción. El síndrome autosómico recesivo ictiosis-hipotricosis fue descrito por primera vez en 1998. Desde el año 2007 se asocia con mutaciones en el gen ST14. Este gen codifica para la serinproteasa transmembrana matrisina, implicada en el metabolismo de los corneocitos. En los últimos años se han descrito cerca de diez mutaciones nuevas en distintas localizaciones de este gen que se relacionan con un espectro fenotípico que incluye ictiosis leve-moderada, anomalías en el pelo, atrofodermia, hipohidrosis y manifestaciones extracutáneas (anomalías dentales y oculares).

Caso clínico. Presentamos un nuevo caso de este síndrome. Se trata de un varón nacido a término tras un embarazo no controlado de una madre menor de edad y padre no conocido. Al nacimiento el neonato presentó engrosamiento cutáneo generalizado de aspecto en empedrado, sin afectación de anejos, ectropión ni eclabium, ni de otros órganos en ese momento. Se tomó una biopsia cutánea, en la que destacan acúmulos de hiperqueratosis ortoqueratósica con focos de paraqueratosis y papilomatosis, todo ello compatible con el diagnóstico de ictiosis. Asimismo, se realizó estudio genético con secuenciación completa del gen ST14, objetivándose en homocigosis la mutación c2479g>c (p. Gly827 Arg) en el exón 19, solo descrita previamente en una familia consanguínea israelí. Tras un mes de tratamiento con emolientes se consiguió una mejoría clínica muy significativa del componente ictiosiforme, pero se hizo evidente la

pérdida de las cejas y pestañas del párpado inferior y el aspecto ralo, quebradizo y rizado del cabello.

Conclusión. Presentamos un nuevo caso de síndrome autosómico recesivo ictiosis-hipotricosis asociado a la mutación c2479g>c (p. Gly827 Arg) en el exón 19 y con un fenotipo acorde a los descritos en casos previos.

7. USO DE ETANERCEPT EN SÍNDROME STEVENS-JOHNSON/NECRÓLISIS EPIDÉRMICA TÓXICA: 3 CASOS CLÍNICOS

E. Hernández de la Torre Ruiz, I. Balaguer Franch, A.M. Rosell Díez, L.M. Nieto Benito, P. García Piqueras, C. Lacasta Plasín, R. Suárez Fernández y A. Pulido Pérez

Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid. España.

El síndrome de Stevens-Johnson (SSJ) y la necrólisis epidérmica tóxica (NET) suponen dos polos de un mismo espectro de reacción adversa farmacológica grave. Son patologías con una baja incidencia y potencialmente mortales. Se producen por necrosis masiva de los queratinocitos, diferenciándose en el área de superficie corporal con despegamiento epidérmico. No existe un tratamiento estandarizado en el manejo de estas patologías, más allá de la detención del agente causal y las medidas de soporte. Presentamos tres casos, dos SSJ y un overlap SSJ/NET tratados con etanercept 50 mg sc, en combinación con otras terapias (en todos los casos, corticoides sistémicos y, en uno de ellos, también inmunoglobulinas intravenosas). Todos ellos tuvieron buena evolución posterior, con rápida mejoría de sensación subjetiva de dolor cutáneo, así como detención de la progresión de la enfermedad. A pesar de la rápida reepitelización, uno de los pacientes, dos días tras la administración de etanercept, tuvo una sepsis de origen cutáneo causada por *S. aureus* meticilinsensible, con buena respuesta a tratamiento antibiótico. Etanercept, un anticuerpo monoclonal inhibidor de TNF -usado por primera vez en SSJ/NET en 2007- está surgiendo como una herramienta terapéutica prometedora. Se ha objetivado la presencia de niveles aumentados de TNF en el plasma y en las ampollas de los pacientes con SSJ/NET. Aparentemente, esta molécula actúa favoreciendo la apoptosis de los queratinocitos. En los estudios publicados sobre el uso de etanercept en SSJ/NET, la principal observación realizada es que consigue acortar el tiempo de reepitelización completa. Además, parece un fármaco seguro, con escasos efectos adversos reportados, sobre todo cuando se utiliza en monoterapia.

Conclusiones. Aunque no podemos determinar exactamente el grado de mejoría atribuible al etanercept en nuestra serie de pacientes, observamos después de su administración en todos ellos una rápida mejoría de la sensación subjetiva de dolor, así como una detención de la progresión de la enfermedad.

8. SARCOMAS CUTÁNEOS DE ESTIRPE VASCULAR EN EL HOSPITAL GENERAL UNIVERSITARIO DE CIUDAD REAL

M. Carmona Rodríguez, A.M.^a Vera Carmona, F. Moro Bolado, L. Martínez Montalvo, M.^aP. Sánchez Caminero y G. Romero Aguilera

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

Introducción. Los sarcomas de estirpe vascular son una entidad poco frecuente en dermatología, de la que forman parte tumores que poseen unas características, manejo y pronóstico muy diferentes. El más frecuente es el sarcoma de Kaposi (SK), que se divide a su vez en diferentes variantes. El angiosarcoma (AS) es otro sarcoma vascular muy poco común, que asocia un comportamiento agresivo y una elevada mortalidad. Aún no han sido descritas las características de estos tumores en nuestra población.

Objetivo principal. Analizar las características clínicas y epidemiológicas de los sarcomas cutáneos de estirpe vascular diagnosticados en el área del Hospital General Universitario de Ciudad Real (HGU-CR), en el periodo comprendido entre los años 2009 y 2019.

Material y métodos. Se llevó a cabo un estudio observacional retrospectivo que incluyó a los pacientes diagnosticados de sarcoma vascular cutáneo en el HGU-CR entre los años 2009 y 2019. Se realizó la revisión de historias clínicas y se analizaron los datos obtenidos mediante el programa SPSS.

Resultados. Se recogió un total de 54 pacientes con diagnóstico de sarcoma vascular cutáneo, de los cuales 50 fueron casos de SK y 4 de AS. La incidencia anual en la Gerencia de Atención Integrada de Ciudad Real fue de 2,41 y 0,1 casos por cada 100.000 habitantes, respectivamente. En el grupo de SK encontramos 40 casos de la variante clásica, 7 asociados a IS y 3 a VIH. La edad media fue de 76 años, 35 en el SK-VIH, y la relación hombre-mujer fue de 2:1. La localización cutánea más frecuente fue MMII, y la mayoría eran asintomáticos. Los principales tratamientos empleados fueron cirugía (54%), RT (8%) y QT (12%), obteniéndose con todos buenos resultados, y en el 34% no fue necesario ningún tratamiento activo. Un caso de SK (2%), asociado a VIH, presentó metástasis y falleció a causa del tumor. En el AS, encontramos 3 pacientes varones con AS esporádico localizado en cara o cuero cabelludo, y una paciente mujer con AS asociado a RT y linfedema, en brazo. Todos eran asintomáticos. La edad media fue de 85 y 55 años. El tratamiento inicial fue resección amplia en 3 pacientes (75%), y RT única en uno (25%). En 2 (50%) pacientes existió recidiva tras la cirugía. Un caso de AS (25%) presentó metástasis y falleció a causa del tumor.

Conclusiones. Los SVC son tumores poco frecuentes, pero no excepcionales. El SK muestra por lo general un comportamiento indolente. Existen varias opciones válidas de tratamiento, que deberá ser individualizado. El AS es un tumor que puede llegar a ser muy agresivo, con alta tendencia a recidivar y causar metástasis, de modo que es importante su diagnóstico y tratamiento precoces.

9. CUANDO EL CHEMSEX SE VUELVE “VIRAL”

A. Simón Gozalbo^a, C. Silvente San Nicasio^a, J.L. Galán Sánchez^a, C. García Martín^a, K. Díez Madueño^a, G. Cuevas Tascón^b, D. Roldán Cortés^c, P.S. Tirado Zambrana^c, C. Mauleón Fernández^a, E. Balbín Carrero^a y P. de la Cueva Dobao^a

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

El sarcoma de Kaposi (SK) se halla, en nuestro medio, fuertemente asociado al virus de la inmunodeficiencia humana (VIH). Se presenta a un varón de 24 años, HSH, practicante de chemsex, que es diagnosticado de infección VIH en diciembre de 2020 en situación de inmunodeficiencia severa. Iniciada la terapia antirretroviral (TARV), acude a Urgencias 10 días más tarde por proctitis con rectorragias. Tras un mes, acude de nuevo por persistencia de síntomas junto a angioedema palpebral, que es interpretado como posible reacción anafiláctica a TARV, recibiendo varios ciclos de corticoides. Ingres a una semana después con mal estado general, síndrome febril, adenopatías dolorosas, edemas generalizados junto a lesiones cutáneas en paladar, cuero cabelludo y tronco que son valoradas y biopsiadas por dermatología. La biopsia de piel es compatible con SK. El tac objetiva adenopatías a múltiples niveles, derrame pleural masivo, ascitis y lesiones óseas líticas. Se realiza colonoscopia que confirma la presencia de lesiones de SK en colon y PCR en plasma que resulta positiva para virus herpes humano 8 (VHH8) con muy alta carga viral. Analíticamente, presenta anemia, trombopenia, hipoalbuminemia marcada con fallo renal incipiente y elevación de marcadores inflamatorios (PCR, fibrinógeno, IL-6, IL-10). El cuadro poliadenopático, con marcada inflamación sistémica en contexto de importante viremia por VHH8 en paciente VIH con SK dise-

minado orienta inicialmente hacia una posible enfermedad de Castleman multicéntrica (ECM). Sin embargo, se realiza biopsia de varias adenopatías inguinales sin hallarse plasmablastos, cuya presencia es necesaria para el diagnóstico de ECM. El paciente se diagnostica finalmente de un síndrome inflamatorio de liberación de citoquinas provocado por el VHH8. Esta entidad, de reciente diagnóstico y muy baja incidencia, consiste en la aparición una respuesta proinflamatoria sistémica exagerada secundaria a la disregulación de citoquinas con síntomas similares a una sepsis severa. A esto se añade un SK diseminado (cutáneo-mucoso, ganglionar, colónico, óseo y pulmonar) con elevada carga tumoral y un síndrome de reconstitución inmune asociado a SK, iatrogénicamente agravado por el tratamiento corticoideo. La infección por VHH8 es causante, además del SK, de la ECM, del síndrome inflamatorio de liberación de citoquinas y del linfoma de cavidades. Se repasan, de la mano de este complejo paciente, las principales características del VHH8 así como de las patologías a las que da lugar, junto a su diagnóstico, tratamiento y pronóstico, en ocasiones, nefasto.

10. DERMATOSIS PROVOCADAS POR PRÁCTICAS CULTURALES

R.M. Díaz Díaz, M. Martín de Santa-Olalla y Llanes, A. Sáez Vicente. J. Sanz Correa, C. Rubio Flores y R. Valverde Garrido

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

Introducción. En los últimos años asistimos a una globalización mundial debida a un aumento exponencial en las comunicaciones físicas y digitales. Al mismo tiempo que nos parece que nuestro mundo es más pequeño y semejante, los dermatólogos nos encontramos con pacientes que nos consultan por dermatosis desconocidas en nuestro medio y que están relacionadas con fenómenos culturales (pobreza, cosmética, religión o tratamientos) propios de la sociedad de la que proceden.

Objetivo. Exposición de las características de algunas de las dermatosis relacionadas con prácticas de tipo cultural.

Material y métodos. Revisión bibliográfica sobre dicho tema.

Resultados. Entre las dermatosis descritas, destacamos:

- El Kangri o cáncer cutáneo producido por el contacto prolongado con calor.
- Las dermatosis secundarias a uso de productos cosméticos/objetos de adorno.
- Los nódulos de oración.
- Los efectos secundarios de tratamientos dermatológicos que se pueden englobar dentro de la medicina tradicional.

Conclusión. Es necesario un conocimiento de las dermatosis que pueden producir las prácticas culturales en nuestros pacientes con el fin de realizar un diagnóstico correcto.

28 de octubre de 2021

1. DERMATOSIS ECCEMATOSA RECALCITRANTE E INGRESOS DE REPETICIÓN EN UN LACTANTE

C. Moya Martínez; C. Sarró-Fuente, E. Ríos Viñuela, E. Santiesteban y A. Torrelo

Hospital Universitario Fundación Jiménez Díaz. Hospital Niño Jesús. Madrid. España.

Introducción. Las inmunodeficiencias primarias constituyen un grupo muy heterogéneo de enfermedades que comparten una suscepti-

bilidad incrementada a la infección. Con frecuencia se acompañan de clínica cutaneomucosa que puede ser muy útil para el diagnóstico precoz de estas entidades.

Caso clínico. Presentamos el caso de un varón sin antecedentes familiares de interés que desde los 15 días de vida presenta placas eccematosas que afectan a casi toda la superficie corporal con escasa respuesta a corticoides tópicos de potencia variada, curas húmedas ni baños con lejía. Durante el seguimiento presenta un ingreso hospitalario por trombopenia con sospecha de PTI, refiriendo la madre petequias desde el nacimiento. En la analítica destacaba además de la trombopenia un volumen plaquetario bajo y niveles de IgM por debajo del límite de la normalidad. Con todos estos datos y con sospecha de síndrome de Wiskott-Aldrich se solicita estudio genético en el Hospital 12 de Octubre, confirmándose la sospecha diagnóstica con el hallazgo de la mutación correspondiente en el cromosoma X. En la actualidad el paciente tiene 16 meses y se encuentra en seguimiento y en estudio pretrasplante de progenitores hematopoyéticos, precisando varios ingresos por fiebre y empeoramiento de la plaquetopenia en contexto de procesos infecciosos intercurrentes.

Discusión. El síndrome de Wiskott-Aldrich es una inmunodeficiencia primaria recesiva ligada al X, caracterizada por trombocitopenia, microtrombocitosis, eccemas, infecciones de repetición y mayor riesgo de trastornos autoinmunes y neoplasias. Analíticamente suele asociar niveles bajos de IgM e IgG2. Este síndrome se produce por mutaciones con pérdida de función del gen WASP. Desde el punto de vista dermatológico, el cuadro cursa con una dermatitis eccematosa recalcitrante desde los primeros meses de vida que comparte muchas características clínicas con la dermatitis atópica, afectando predominantemente a cara, cuero cabelludo y flexuras, pero generalmente con una afectación muy extensa y pobre respuesta a los tratamientos habituales. Característicamente, las zonas de mayor excoriación pueden presentar costras serosanguinolientas, equimosis y púrpura. El tratamiento de elección es el trasplante de progenitores hematopoyéticos, sin el cual el pronóstico es malo, con fallecimiento generalmente en la adolescencia por causas infecciosas, sangrado o neoplasias malignas.

Conclusión. Presentamos el caso de un lactante con diagnóstico genético de Wiskott-Aldrich. El antecedente de dermatitis eccematosa extensa y refractaria a corticoides tópicos fue clave para orientar el diagnóstico genético tras tener el paciente un ingreso por trombocitopenia.

2. EL CURIOSO CASO DE BENJAMIN BUBBLE

D. Vírveda González^a, M. Córdoba García-Rayó^a, N. Medrano Martínez^a, L. Jiménez Briones^a, C. Lacasta Plasín^a, P. García Piqueras^a, I. Balaguer Franch^a, E. Hernández de la Torre Ruiz^a, M. Campos Domínguez^a, V. Parra Blanco^b, R. Maseda Pedrero^c, L. Quintana Castaneda^c, R. de Lucas Laguna^c y R. Suárez Fernández^a

^aServicio de Dermatología. ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. ^cServicio de Dermatología. Hospital Universitario La Paz. Madrid. España.

Introducción. Las dermatosis vesiculoampollosas son infrecuentes en edad pediátrica, aunque pueden representar procesos potencialmente letales. Destacan infecciones, dermatosis inmunoalérgicas, patologías autoinmunes, genodermatosis y dermatosis fotosensibles.

Caso clínico. Lactante de seis meses, sin antecedentes personales o familiares de interés, derivado por lesiones agravadas durante el verano en cara, tronco, miembros superiores e inferiores desde los dos meses de edad. Su madre refiere inicio como vesículas, que pasan a costras y luego a máculas hipopigmentadas. Sospechando una dermatosis vesiculoampollosa fotoagradada, se solicita análisis de sangre con anticuerpos típicos de lupus eritematoso y enferme-

dades ampollosas autoinmunes, medición de porfirinas en orina y biopsia cutánea con inmunofluorescencia directa. Ante los resultados anodinos y el empeoramiento pese a la fotoprotección, se contacta con el Hospital La Paz para realizar panel genético de epidermolísis bullosa en sangre. Así, se encuentran mutaciones en ambos alelos del gen COL17A1 (colágeno XVII), diagnosticándose de epidermolísis bullosa juntural intermedia.

Discusión. La epidermolísis bullosa engloba un conjunto de genodermatosis que afectan a las uniones intraepidérmicas o a la unión dermoepidérmica, produciendo despegamiento epidérmico a diferentes niveles con el estrés mecánico. Dada su heterogeneidad genética, presenta una amplia variabilidad fenotípica. Al comenzar la mayoría en edad pediátrica, deben considerarse en dermatosis vesiculoampollosas durante la infancia. El colágeno XVII se localiza en la lámina lúcida anclando los filamentos intermedios de los queratinocitos basales a la dermis. Su alteración produce la variante juntural intermedia de la enfermedad, menos grave que la alteración en otras proteínas de la lámina lúcida. Además, existen casos de mosaicismo revertido espontáneo, produciéndose parches de piel respetada, útiles para el tratamiento.

Conclusiones. Presentamos un caso de epidermolísis bullosa de inicio a los dos meses de vida en forma de vesículas generalizadas. Por tanto, tras descartar causas más comunes de dermatosis vesiculoampollosas en la infancia, es preciso pensar en entidades menos frecuentes para un óptimo diagnóstico y tratamiento de los pacientes.

3. OJO CON EL ROJO

C. Sarró Fuente, A. Muñiz de Lucas, M. Menéndez Sánchez, G. Greta Dradi, D. de la Vega Ruiz, J. Griffiths Acha, E. Naz Villalba y J.L. López Esteban

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Fundación Alcorcón. Madrid. España.

Planteamiento del tema. El síndrome MC-MAV engloba rasopatía con herencia autosómica dominante causada por mutaciones del gen RASA1 (MC-MAV tipo 1) y, con menos frecuencia, de EPHB4 (MC-MAV tipo 2). Se caracteriza por la presencia de malformaciones capilares cutáneas multifocales que se asocian a MAV y fístulas AV en otras localizaciones (tejido blando, osteomuscular y sistema nervioso central, entre otros). Las malformaciones capilares se presentan como manchas ovaladas de coloración rosada a marrónácea, en ocasiones rodeadas por un halo pálido. El reconocimiento de las mismas permite sospechar MC-MAV y así detectar precozmente las fístulas y/o MAV internas presentes en un 20-30% de los pacientes. Para ello se recomienda el estudio radiológico mediante ecografía-doppler de las lesiones (para detectar aquellas con alto flujo) y la RMN cerebral (sobre todo en niños asintomáticos y en adultos con clínica neurológica). En pacientes con lesiones de alto flujo se debe considerar la ablación precoz de las mismas para prevenir el desarrollo de complicaciones, como insuficiencia cardíaca y/o hemorragias cerebrales y espinales. Presentamos seis nuevos pacientes con síndrome de MC-MAV, dos de ellos con mutación en RASA1 y los otros cuatro con fenotipo sugestivo de MC-MAV tipo 2, dos de ellos con mutación confirmada en EPHB4. Ninguno de ellos presentaba MAV o FAV a nivel intracraneal o espinal. Durante el desarrollo explicaremos las diferencias fenotípicas y en cuanto a riesgo de lesiones de alto flujo de ambos tipos de MC-MAV. Además, explicaremos las sutiles pero importantes diferencias a la exploración de los pacientes con MC-MAV tipo 2 y aquellos afectados del síndrome de telangiectasia hemorrágica hereditaria.

Conclusión/es. El síndrome MC-MAV es una entidad descrita recientemente y de mucho interés, ya que para el diagnóstico es importante un alto nivel de sospecha. Muchos de los pacientes no han reparado en las lesiones y, además, cuentan con familiares afectados sin diagnóstico. La detección precoz de lesiones de alto flujo a nivel intracraneal y la ablación precoz de las mismas puede prevenir del

desarrollo de complicaciones, como insuficiencia cardíaca y/o hemorragias cerebrales y espinales.

4. PSORIASIS Y GRANULOMATOSIS NECROTIZANTE SARCOIDEA. EXPERIENCIA DE TRATAMIENTO CON TERAPIA BIOLÓGICA

E. Fiz Benito, P. Herranz Pinto, E. Sendagorta Cudos, A. Robles Marhuenda, R. de Moraes Souza, G. Servera Negre, J.M. Busto Leis, K. Krasnovska y K. Magaletsky Kharachko

Hospital Universitario La Paz. Madrid. España.

En los últimos años se han establecido las conexiones patogénicas entre la psoriasis y enfermedades asociadas a inflamación crónica sistémica como el síndrome metabólico o la enfermedad inflamatoria intestinal. La relación con otras enfermedades sistémicas es menos conocida. La sarcoidosis es una enfermedad inflamatoria crónica multiorgánica caracterizada por la formación de granulomas epitelioides no caseificantes. Existen pocos casos de asociación psoriasis-sarcoidosis, aunque se sugiere un mayor riesgo de sarcoidosis en pacientes con psoriasis respecto a la población general. Se presenta un caso de un varón con una variante de sarcoidosis de difícil diagnóstico conocida como granulomatosis necrotizante sarcoidea, que presenta de forma coincidente un agravamiento de la psoriasis hasta entonces controlada con terapia tópica y que precisa un abordaje sistémico. Tras explorar distintas opciones terapéuticas, se decide inicio de guselkumab con aclaramiento completo de la psoriasis y mejoría clínica y radiológica de la sarcoidosis de forma sostenida. Se han propuesto mecanismos patogénicos compartidos entre psoriasis y sarcoidosis. Ambas presentan una actividad inmune crónica asociada a un desbalance Th1. Por otra parte, el papel patogénico de los linfocitos Th17 es conocido en psoriasis y también es importante en la formación de granulomas sarcoideos. Estos datos refuerzan la hipótesis de una vía patogénica compartida entre ambas enfermedades, y la posible utilidad del bloqueo con guselkumab de IL-23, citocina clave en la supervivencia de linfocitos Th1 y Th17, como tratamiento del complejo psoriasis-sarcoidosis.

5. LESIÓN AMPOLLOSA RECURRENTE SOBRE UNA PLACA DE ALOPECIA FRONTAL FIBROSANTE: ¿ASOCIACIÓN O COINCIDENCIA?

A. Fernández Galvan^a, M. Seguí Olmedilla^a, M. Llamas Velasco^a, P. Rodríguez, J. Fraga^b y A. Miguélez^a

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

Introducción. El penfigoide ampolloso es una entidad caracterizada por la aparición de linfocitos autorreactivos y autoanticuerpos que actúan contra proteínas endógenas de la unión dermoepidérmica (BP180 y BP230), que debilitan su cohesión y provocan la formación de ampollas. Existen numerosos factores desencadenantes asociados, así como multitud de variantes descritas.

Caso clínico. Paciente mujer de 65 años acude para valoración de una ampolla tensa a nivel frontal de una semana de evolución, asintomática. Había presentado lesiones similares previas en la misma localización, de aparición estival y desaparición espontánea a los pocos días, desde hacia 5 años, sin dejar cicatriz. Nunca había tenido lesiones cutáneas a otros niveles ni afectación de mucosas. Como antecedentes presentaba una alopecia frontal fibrosante de años de evolución, diabetes mellitus tipo 2, dislipidemia e hipotiroidismo que trataba con levotiroxina, metformina, dapaglifozina, atorvastatina e hidroferol. En la biopsia de piel se observaba una ampolla subepidérmica, densos infiltrados linfocitarios perivasculares sin presencia de eosinófilos en dermis papilar

y reticular superficial con un patrón liquenoide. El estudio de inmunofluorescencia directa mostraba positividad lineal para IgG en la zona de la basal epidérmica y con menor intensidad para C3. En la analítica completa realizada únicamente destacaba la elevación de anti-BP180.

Discusión. El liquen plano penfigoide, variante controvertida y poco descrita del penfigoide ampolloso, se presenta como ampollas asociadas a lesiones de liquen plano, resultado del fenómeno conocido como “fenómeno de diseminación de epitopos”. El daño tisular crónico que se produce en dicha dermatosis genera la exposición continuada de proteínas endógenas, que actúan como autoantígenos, activando inmunidad y produciendo una respuesta inflamatoria secundaria por diseminación de estos. Únicamente dos casos descritos en la literatura han relacionado la alopecia frontal fibrosante con este fenómeno, planteando dicha asociación como una posible variante del LPP. La alopecia frontal fibrosante a través del fenómeno de diseminación podría explicar una mayor susceptibilidad localizada a dicho nivel y la formación de ampollas ante estímulos inflamatorios como el producido por la irradiación solar.

Conclusión. Presentamos un caso único de penfigoide localizado exclusivamente a nivel de una placa de alopecia frontal fibrosante, de aparición recurrente con la exposición solar.

6. CALCIFILAXIA. UN GRAVE EFECTO SECUNDARIO DE LOS FÁRMACOS ANTI-FGFR

C.A. Rubio Muñoz, M. Agud de Dios, E. Gil de la Cruz, J. Arroyo Andrés, P.L. Ortiz Romero, C. Postigo Llorente y A. Calleja Algarra

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

Presentamos el caso de una mujer de 41 años, sin otros antecedentes de interés, que tras ser diagnosticada de un tumor de origen desconocido de estirpe pancreatobiliar avanzado y tras fallo a primera línea de quimioterapia, inicia tratamiento dentro de ensayo clínico con erdafitinib, fármaco inhibidor de los receptores de factores de crecimiento de fibroblastos (FGFR). A las 6 semanas de inicio de tratamiento, la paciente consulta en urgencias por mal control del dolor en lesiones de reciente aparición en ambos glúteos y cara anterior de muslos, así como pápulas pétreas dolorosas a la palpación en axilas y región esternal de semanas de evolución. Análiticamente, la paciente había presentado hiperfosfatemia, por lo que se encontraba en tratamiento con un hipofosfemante, así como anticoagulada por haber comenzado con una trombosis portal tumoral. Tras realización de 2 biopsias, se observaron abundantes calcificaciones en la dermis papilar y reticular en la muestra obtenida de la axila derecha, así como microcalcificaciones pulverulentas con la tinción de Von Kossa en la capa basal de las glándulas sudoríparas y algunos vasos. Realizando correlación clínico-patológica se llegó al diagnóstico de calcinosis cutis y calcifilaxia no urémica secundarias a erdafitinib. El erdafitinib es un paninhibidor de los receptores FGFR, una familia de receptores transmembrana con actividad tirosinasa, cuya activación produce una cascada intracelular de importantes vías de supervivencia, proliferación celular y angiogénesis, habiéndose encontrado múltiples alteraciones genéticas activadoras en una amplia variedad de neoplasias, por lo que actualmente hay multitud de ensayos clínicos en marcha para pacientes con estas alteraciones, como en el caso de nuestra paciente. Esta familia de receptores y sus ligandos, los factores de crecimiento de fibroblastos (FGF), tienen importantes funciones en el metabolismo fosfocálcico, especialmente a través del efecto fosfatúrico de FGF23, siendo la hiperfosfatemia el principal efecto adverso reportado en las distintas series publicadas. En la literatura constan 4 pacientes en tratamiento estos fármacos con lesiones de calcifilaxia y calcinosis cutis, 2 de ellos con erdafitinib. Siendo muy poco frecuente, esta forma de toxicidad cutánea tiene graves

repercusiones para los pacientes, con una mortalidad del 25-45% al año, además de suponer un importante deterioro en la calidad de vida, ya habitualmente comprometida en pacientes oncológicos. Por lo tanto, es importante tenerla en cuenta, haciendo despistaje de factores de riesgo previos al inicio del tratamiento, así como exploraciones exhaustivas a fin de conseguir una detección e inicio de tratamiento precoces.

25 de noviembre de 2021

1. LESIONES ACRALES Y UN BROTE PSICÓTICO. LA PIEL COMO CLAVE DIAGNÓSTICA

J. Arroyo Andrés^a, M. Agud de Dios^a, C.A. Rubio Muñiz^a, E. Gil de la Cruz^a, M. Puerta Peña^a, D. Falkenhain López^a, J. Fulgencio Barbarín^a, M. Caballero González^b, I. González Granado^c, P.L. Ortiz Romero^a y C. Postigo Llorente^a

^aServicio de Dermatología. ^bServicio de Psiquiatría. ^cUnidad de Inmunodeficiencias Pediátricas. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. España.

Introducción. Las interferonopatías son un conjunto de síndromes raros que se caracterizan por una sobreexpresión del interferón tipo I responsable de sus manifestaciones clínicas.

Caso clínico. Presentamos el caso de un varón de 19 años natural de República Dominicana, con antecedentes de paraparesia espástica y retraso en desarrollo cognitivo-motor, en seguimiento en dermatología en 2019 por lesiones diagnosticadas como perniois. Visto en 2020 por lesiones de nuevo durante la pandemia COVID con biopsia realizada compatible con vasculopatía trombótica y con todos los estudios complementarios normales, considerado como lesiones chilblain-like en contexto de infección por SARS-CoV-2. En abril de 2021 acude a urgencias con alucinaciones y brote psicótico, siendo diagnosticado de cuadro seudocatatónico e ingresado en planta de psiquiatría. Durante su ingreso es tratado de forma farmacológica e incluso con TEC, aunque sin conocer la etiología del cuadro (todos los estudios complementarios fueron completamente normales). Nos interconsultan por presencia de lesiones acrales. Las lesiones eran placas atróficas de aspecto marfileño y halo eritematovioláceo periférico. El conjunto de manifestaciones cutáneas, con sus antecedentes de paraparesia espástica y retraso en el desarrollo cognitivo-motor, y el cuadro psiquiátrico era compatible con un síndrome de Aircadi-Goutières, diagnóstico que se confirmó con el estudio genético.

Discusión. El síndrome de Aircadi-Goutières es una enfermedad rara de herencia en su mayoría autosómica recesiva, en la que se han visto involucrados hasta 7 genes. En el caso del gen SAMHD1 (el gen mutado en nuestro paciente) codifica una proteína, que actúa como nucleasa degradando ácidos nucleicos que son reconocidos como patrones moleculares PAMP y DAMP y que forman parte del inicio de la cadena de síntesis del interferón tipo I. Existen dos tipos de forma principalmente, una neonatal que se manifiesta como una infección congénita intraútero, y la forma tardía, con pérdida del desarrollo cognitivo-motor y de las habilidades adquiridas durante el primer año de vida. En esta forma, las manifestaciones cutáneas se convierten en el signo más importante para el diagnóstico de la enfermedad. El conocimiento de las manifestaciones se hace imprescindible para una enfermedad con mal pronóstico y alta mortalidad. Aunque en el momento actual el tratamiento suele ser sintomático, existen ensayos clínicos con el uso de fármacos anti-JAK (que intervienen en la vía del interferón tipo I) con el objetivo de estabilizar la enfermedad.

Conclusión. Destacar la importancia del papel del dermatólogo en la identificación de las manifestaciones cutáneas para el diagnóstico precoz de una enfermedad con mal pronóstico.

2. INICIACIÓN A LA GESTIÓN CLÍNICA

J.M. Borbujo Martínez^a, R.M. Díaz Díaz^b, M.P. de Pablo Martín^c, L. Calzado Villarreal^d, F.J. de Vicente Martín^e y P. de la Cueva Dobao^f

Dermatología. ^aHospital Universitario Fuenlabrada. ^bHospital Universitario Infanta Sofía. San Sebastián de los Reyes. ^cHospital Universitario del Tajo. Aranjuez. ^dHospital Universitario Torrejón. Torrejón de Ardoz. ^eHospital Universitario Rey Juan Carlos. Móstoles. ^fHospital Universitario Infanta Leonor. Madrid. España.

Introducción. Las bases de una buena gestión clínica deben ser conocidas y practicadas por cada uno de los sujetos que participan en la prestación de los servicios sanitarios.

Objetivo. Acercarse a través de varias presentaciones de una forma sencilla y amena a la gestión de aquellos problemas que podemos encontrarnos diariamente.

Material y métodos. Revisión bibliográfica y aportación de la experiencia personal de ponentes y asistentes.

Resultados. Se ha estructurado el programa, que puede modificarse con el desarrollo de la experiencia, en varias presentaciones que tratarían de los siguientes temas:

1. ¿Por qué hay que saber de gestión clínica?
2. ¿Cómo reconocer resultados en gestión?
3. Problemas en la gestión de personas.
4. ¿Cómo negociar con tu gerente?
5. Delegación de funciones a Enfermería.

Conclusión. La gestión clínica es una tarea de todo el personal que interviene en la prestación de un servicio sanitario para la que debemos estar debidamente formados.

3. CARCINOMA SEBÁCEO: SERIE DE CASOS DEL HOSPITAL UNIVERSITARIO FUNDACIÓN ALCORCÓN

A. Muñiz de Lucas, C. Sarró Fuente, M. Menéndez Sánchez, G. Greta Dradi, R. Miñano Medrano, E. Gómez de La Fuente y J.L. López Estebanz

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Fundación Alcorcón. Madrid. España.

Introducción. El carcinoma sebáceo es una neoplasia cutánea poco común pero potencialmente agresiva, que a menudo se clasifica por su ubicación anatómica en ocular y extraocular. Ambos tumores se comportan de manera diferente y pueden manifestarse como neoplasias primarias o pueden presentarse en asociación con el síndrome de Muir-Torres, una forma de síndrome de Lynch caracterizada por tumores sebáceos y otro tipo de neoplasias, siendo las más comunes las que afectan al tracto gastrointestinal. Aún no existe un tratamiento estandarizado. Sin embargo, las técnicas de cirugía con control de márgenes, como la cirugía micrográfica de Mohs, podrían proporcionar la menor probabilidad de recurrencia.

Serie de casos. Presentamos una serie de casos de 7 pacientes con carcinoma sebáceo, diagnosticados en el servicio de Dermatología del Hospital Universitario Fundación Alcorcón, entre el año 1998 y el 2021.

Discusión y conclusión. El carcinoma de células sebáceas es una neoplasia maligna poco frecuente que suele localizarse en la cabeza y el cuello con predilección por sitios perioculares. Como el carcinoma de células sebáceas puede simular entidades más comunes, el diagnóstico definitivo suele retrasarse, debido a que suele imitar enfermedades dermatológicas benignas, lo que aumenta la morbilidad y la mortalidad. El diagnóstico requiere la confirmación histológica de las células neoplásicas con diferenciación sebácea; histopatológicamente, el carcinoma sebáceo a veces puede ser difícil de diferenciar de otras neoplasias cutáneas, incluidos el carcinoma basocelular y espinocelular BCC y el SCC, siendo la inmunohistoquímica de ayuda para respaldar el diagnóstico. La escisión quirúrgica se acepta como el pilar del tratamiento del carcinoma sebáceo tanto ocular como extraocular, siendo la cirugía

micrográfica de Mohs el tratamiento de primera línea. Sin embargo, debido a la escasa literatura, las recomendaciones sobre los márgenes quirúrgicos, así como los datos sobre la recurrencia local y la metástasis, aún no están bien definidas.

4. DIAGNÓSTICO DE ONICOMICOSIS. LA UTILIDAD DEL TEST RÁPIDO DE DETECCIÓN ANTIGÉNICA EN COMPARACIÓN CON EL CULTIVO

L. Fernández de la Fuente, S. Herrero Ruiz, A. Martínez Lawers, C. Martínez-Morán, L. Aceves Moreno y B. Echeverría

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

Introducción. La onicomicosis tiene una prevalencia elevada en las consultas de Dermatología. En nuestro medio el agente más extendido son los dermatofitos, responsables de la tiña ungueal. La confirmación diagnóstica se realiza con técnicas como el cultivo y la histopatología, que suelen demorar el diagnóstico 3-4 semanas o el examen en fresco y la reacción en cadena de polimerasa, que no son accesibles en algunos centros. El tratamiento de la tiña ungueal suele precisar antifúngicos sistémicos durante periodos prolongados de tiempo, lo que puede provocar efectos adversos importantes, por lo que se prefiere una confirmación diagnóstica previa al inicio de tratamiento. Resultaría beneficioso el desarrollo de una técnica diagnóstica que nos ofrezca un resultado de forma rápida, sencilla y no invasiva. En el año 2016, en Japón, se ha desarrollado una técnica de detección rápida de antígenos de dermatofitos, denominada Diafactory y basada en la inmunocromatografía. En los últimos años esta técnica ha llegado a España. Podría ser útil como cribado para el diagnóstico de tiña ungueal, permitiendo así un inicio precoz del tratamiento y una disminución de las visitas a consulta.

Objetivos. Evaluar la sensibilidad y especificidad del test rápido de detección antigénica, Diafactory, teniendo en cuenta el cultivo de hongos como técnica diagnóstica de referencia.

Material y métodos. Durante un periodo de 9 meses, se recogen 228 muestras ungueales en consulta de pacientes con sospecha clínica de tiña ungueal. Cada muestra es enviada de forma simultánea a cultivo de hongos y a realización inmediata de test Diafactory. Aquellos pacientes con resultado positivo, reciben tratamiento para la tiña ungueal, mientras que aquellos pacientes con resultado negativo, son citados posteriormente para ver el resultado de los cultivos seriados y valorar necesidad de tratamiento.

Resultados. La sensibilidad y especificidad del test Diafactory frente al cultivo son de 96,49% y del 81,81% respectivamente.

Conclusión. Nuestros hallazgos indican que la eficacia de la prueba es comparable a la del cultivo para la detección de dermatofitos ungueales y por tanto el test Diafactory es una herramienta útil para el cribado de tiña ungueal.

5. LESIONES DE PATRÓN ESPOROTRICOIDE. VARIOS SOSPECHOSOS Y UN SOLO CULPABLE

L. Haya Martínez, M. Recio Monescillo, B. Ruffin Vicente, C. Moya Martínez, I. Eraña Tomás y L. Requena Caballero

Fundación Jiménez Díaz. Madrid. España.

Introducción. La linfangitis nodular comprende la aparición de lesiones inflamatorias nodulares a lo largo de una extremidad siguiendo el trayecto de los vasos linfáticos. Generalmente es un cuadro de etiología infecciosa.

Caso clínico. Presentamos el caso de un varón de 58 años natural de Honduras que acudió al servicio de urgencias de la Fundación Jiménez Díaz por una lesión dolorosa en brazo derecho de al menos un año de evolución. Además, partiendo de la muñeca derecha y distribuyéndose linealmente hacia proximal presentaba múltiples

cicatrices de morfología estrellada y aspecto cribiforme. Con la sospecha clínica de infección por hongos o micobacterias atípicas se realizó una biopsia de la lesión, enviando un fragmento a anatomía patológica para estudio histológico y otro al laboratorio de microbiología para cultivo, alcanzándose el diagnóstico de esporotricosis linfocutánea.

Discusión. La aparición de lesiones de distribución esporotricoides siempre debe hacernos pensar en una causa infecciosa. La lista de microorganismos susceptibles de desencadenar este cuadro es amplia, pero la mayoría de los casos son secundarios a cinco patógenos: *Sporothrix schenckii*, *Mycobacterium marinum*, *Nocardia brasiliensis*, *Francisella tularensis* y *Leishmania brasiliensis*. En ocasiones la etiología exacta se puede sospechar de acuerdo a las características epidemiológicas y clínicas del paciente, ya que cada uno de estos microorganismos se asocia a una exposición y localización geográfica determinada y cursa con una clínica característica. En el caso concreto de la infección por *Sporothrix schenckii*, se produce por inoculación traumática por el contacto con vegetales o derivados, o en forma de zoonosis típicamente por gatos. En función del estado inmunológico del paciente puede cursar con cuatro cuadros clínicos diferentes: esporotricosis linfocutánea, esporotricosis cutánea fija, esporotricosis multifocal o diseminada y esporotricosis extracutánea. El gold estándar en su diagnóstico es el cultivo, siendo la histología menos útil por su inespecificidad y debido al reducido número de estructuras fúngicas en las muestras de tejido. La primera línea de tratamiento es el itraconazol oral 200 mg al día durante meses, obteniéndose la resolución del cuadro en la práctica mayoría de los casos.

Conclusión. Presentamos el caso de una esporotricosis linfocutánea. La infección por el hongo *Sporothrix schenckii* es el paradigma del patrón esporotricoides. Este cuadro también puede ser secundario a otras causas infecciosas, cada una de las cuales tiene una epidemiología y clínica particular.

6. HEMANGIOMA INFANTIL SEGMENTARIO FACIAL: UN RETO DIAGNÓSTICO Y TERAPÉUTICO

M.^a Córdoba García Rayo, D. Vírveda González, P. García Piqueras, C. Lacasta Plasín, E. Hernández de la Torre Ruiz, I. Balaguer Franch, R. Suárez Fernández y M. Campos Domínguez

Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid. España.

Introducción. El hemangioma infantil segmentario facial puede asociarse al síndrome PHACES, coexistiendo con anomalías en fosa posterior, arteriales, aórticas, defectos cardíacos u oculares. El propranolol es el fármaco de primera línea para el tratamiento de hemangiomas infantiles, si bien su uso en el síndrome PHACES ha sido cuestionado por un posible aumento del riesgo de eventos cerebrovasculares. El hemangioma segmentario facial condiciona además secuelas a nivel funcional y estético.

Serie de casos. Presentamos una serie de 11 casos de niños con hemangioma infantil segmentario facial. Al diagnóstico se realizaron: exploración oftalmológica, ecocardiograma y angiorresonancia magnética cerebral y de grandes vasos. Nueve de los 11 pacientes presentaron anomalías congénitas diagnósticas de síndrome PHACES. Se administró propranolol oral a 8 de los 11 pacientes (6 con PHACES, 2 sin PHACES), con una edad media al inicio del fármaco de 47 días de vida. Posteriormente, para disminuir las secuelas, a 8 de los 11 pacientes se les trató con láser colorante pulsado. Se observó el aclaramiento y la progresiva involución de los hemangiomas en las revisiones periódicas en consulta. No se han registrado efectos adversos graves en los pacientes tratados con propranolol. En 2 de los 8 pacientes se registraron efectos adversos leves como inquietud durante el sueño y pesadillas.

Conclusiones. Al diagnosticar un hemangioma infantil segmentario facial debemos sospechar la posibilidad de síndrome PHACES y soli-

citar un examen oftalmológico, ecocardiograma, angiorresonancia magnética cerebral y de grandes vasos y pruebas de función tiroidea. En esta serie de casos, el tratamiento con propranolol oral en pacientes con síndrome PHACES ha resultado efectivo y seguro.

7. LESIONES INFILTRADAS GENERALIZADAS MUY PRURIGINOSAS

R. Sampedro Ruiz^a, M.^aL. Martos Cabrera^a, A. Fernández Galván^a, J. Fraga Fernández^b, E. Vera Díaz^b, J. Sánchez Pérez^a y P. Chicharro Manso^a

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

Mujer de 70 años con antecedentes personales de hipertensión y un linfoma de Hodgkin en 1995 en remisión, en tratamiento crónico con enalapril e hidroclorotiazida. Vista por primera vez en nuestras consultas en enero de 2017 por un cuadro de lesiones pruriginosas que respondieron inicialmente a corticoides tópicos, pero que progresaron a eritrodermia en el siguiente año y medio. En junio de 2018, se realizaron las primeras biopsias, que fueron compatibles con eccema. También en ese momento se llevó a cabo estudio analítico y de imagen, sin evidencia de afectación sistémica. Experimentó mejoría parcial en los siguientes meses y perdió seguimiento. En marzo de 2020 sufre de nuevo empeoramiento y analíticamente comienza a tener eosinofilia periférica marcada. Es valorada en otro centro, donde se realiza otra biopsia cutánea que vuelve a ser informada como compatible con eccema. Recibe tratamiento con corticoterapia oral y fototerapia y, ante la escasa mejoría, se deriva a nuestro centro en marzo de 2021 para valorar otros tratamientos sistémicos. Llama la atención en ese momento la infiltración de las lesiones, lo que genera dudas diagnósticas, por lo que se realiza una tercera biopsia que esta vez es informada como dermatitis granulomatosa intersticial, diagnóstico que se confirma en una segunda biopsia en junio de 2021. Ante la ausencia de datos de artritis, otra patología autoinmune o neoplasia en el estudio complementario completo, se decide retirar el enalapril que la paciente llevaba tomando desde 2012. Al mes de la suspensión del fármaco, sin toma concomitante de corticoides, las lesiones han experimentado una franca mejoría y los eosinófilos en sangre periférica, que persistían elevados más de año y medio entre 800 y 3000 mil/mm³, se han normalizado por completo. La reacción medicamentosa granulomatosa intersticial es un tipo de toxicodermia infrecuente pero bien descrita en la literatura. Se ha relacionado con la toma de numerosos fármacos y, en concreto, de forma frecuente con los IECA. A diferencia de otras reacciones medicamentosas, en estos pacientes los tiempos de inducción son muy largos, habiéndose comunicado una media de 5 años. Esto dificulta inicialmente la asociación y puede retrasar el diagnóstico. Si se reconoce el fármaco causal, como ilustra nuestro caso, el paciente comienza a notar una mejoría rápida, en las siguientes semanas tras la retirada del mismo.

8. ENFERMEDAD DEL INJERTO CONTRA EL HUÉSPED CUTÁNEA AGUDA VERSUS SÍNDROME DE STEVENS-JOHNSON/NECRÓLISIS EPIDÉRMICA TÓXICA: UN RETO DIAGNÓSTICO

R. de Moraes Souza, E. Sendagorta Cudos, T. Bellón Heredia, P. Herranz Pinto, G. Servera Negre, E. Fiz Benito, J.M. Busto Leis, K. Krasnovska y K. Magaletsky Kharachko

Hospital Universitario La Paz. Madrid. España.

El espectro síndrome de Stevens-Johnson/necrólisis epidérmica tóxica (SSJ/NET) y la enfermedad del injerto contra el huésped aguda (EICH) cutánea grado IV son dos entidades que comparten características clínicas e histológicas, siendo un reto diagnóstico diferen-

ciarlas. A veces se suele elegir un manejo terapéutico combinado por no alcanzar la diferenciación. Sin embargo, dado que hay diferencias terapéuticas, es importante encontrar formas de diferenciarlas y así iniciar una terapia dirigida. Se presenta un caso de una mujer de 61 años que a los 26 días de un alotrasplante hematopoyético inició un cuadro de exantema maculopapular en tronco, cuero cabelludo, palmas y plantas y despegamiento cutáneo. Nos hemos decantado por dos diagnósticos diferenciales principales: EICH aguda cutánea grado IV versus SSJ/NET. La anatomía patológica y la clínica eran compatibles con ambas posibilidades. Planteamos claves que pueden ayudarnos a diferenciar las dos entidades. Como características clínicas, además de las manifestaciones con localizaciones típicas ya descritas, un hallazgo de afectación periungueal observado en esta paciente podría ser una característica a favor de EICH. Comparando ambas entidades histológicamente, se sabe que hay más linfocitos en la EICH aguda, que el ratio TCD8/TCD4 es más alto en SSJ/NET, que en SSJ/NET hay más eosinófilos y que en la EICH aguda hay más células NK. La elevación concomitante de elafín, proteína 3-derivada del islote regenerador y receptor de IL-2 soluble es específica de EICH aguda. Además, hemos realizado dos técnicas experimentales aún no validadas: análisis de líquido de ampolla, en que había abundantes células NK, y análisis de quimerismo de piel, en que fue encontrado más ADN del donante en la piel afectada que en la piel sana, ambos resultados posiblemente a favor de EICH, diagnóstico que al final fue atribuido a nuestro caso. La paciente presentó mejoría cutánea con el tratamiento dirigido a EICH, pero tuvo desenlace fatal por una cadena de otras complicaciones. En conclusión, resaltamos la importancia de seguir investigando características que ayuden a diferenciar esas dos entidades para enfocar de forma precoz el manejo terapéutico. Las técnicas de estudio de quimerismo y de líquido de ampolla pueden en un futuro ser dos herramientas útiles en esta diferenciación.

9. PANICULITIS SECUNDARIA A LA ADMINISTRACIÓN SUBCUTÁNEA DE ANÁLOGOS DE RECEPTORES DEL PÉPTIDO-1 SIMILAR AL GLUCAGÓN (EXENATIDA). REPORTE DE UN CASO CLÍNICO

K. Díez-Madueño^a, M.A. Martín Díaz^a, S. Alonso García^b, C. Silvente San Nicasio^a, C. García Martín^a, A. Simón Gozalbo^a, M. Gamero Guerrero^a y P. de la Cueva Dobao^a

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

Caso clínico. Paciente varón en séptima década de vida, con antecedente de diabetes mellitus tipo 2 y seguimiento en dermatología por un fibroxantoma atípico. En el estudio de un PET-TC; múltiples lesiones centimétricas subcutáneas resultaron ser hipermetabólicas; siendo compatibles con metástasis secundarias al contexto oncológico. Las lesiones, que eran localizadas en ambos muslos y caderas, eran clínicamente palpables y asintomáticas. Tras una biopsia cutánea, revisión de la literatura y correlación clínico-patológica; se llegó al juicio clínico de paniculitis secundaria a la inyección subcutánea de exenatide de liberación prolongada.

Discusión. Exenatide de acción prolongada es un fármaco de la familia de los análogos de receptores de GLP-1; que es indicada en diabetes mellitus tipo 2. Se han descrito reacciones en el punto de inyección del fármaco. Infrecuentemente, puede tener lugar una paniculitis granulomatosa con necrosis grasa. Ello es secundario al vehículo del fármaco, consistente en microesferas de un polímero biodegradable llamado poli-(d,l-lactida-co-glicolida) [PLG] que condicionan una reacción a cuerpo extraño.

Conclusiones. La administración subcutánea de exenatida LP puede producir paniculitis con infiltración granulomatosa tipo cuerpo extraño secundarias a microesferas de PLG. Dermatólogos y dermatopatólogos deben conocer esta entidad, puesto que la prescripción de exenatida de LP es cada vez más común.