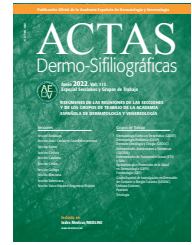




ACTAS Derma-Sifiliográficas

www.actasdermo.org



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

Reunión anual del Grupo de Enfermedades Autoinmunes y Sistémicas (GEDEAS)

Reunión virtual, 18 de junio de 2021

1. LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO INFANTIL EN PACIENTE TRASPLANTADA: UNA ASOCIACIÓN POCO COMÚN

J. Fulgencio-Barbarin, D. Falkenhain-López, M. Puerta-Peña y A. Calleja-Algarra

Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. España.

Introducción. El lupus eritematoso sistémico (LES) es una enfermedad crónica autoinmune que puede afectar a cualquier órgano. Se estima que un 10-20% de pacientes son diagnosticados en la infancia siendo la edad media de presentación los 11-12 años, con una frecuencia 4 veces superior en el sexo femenino.

Caso clínico. Presentamos a una niña de 8 años con antecedentes de trasplante hepático en 2012 por atresia de vías biliares y de síndrome linfoproliferativo polimórfico postrasplante en 2013, tratada con 6 ciclos de rituximab en remisión completa, en tratamiento con tacrolimus 1 mg/día. Se interconsultó por aftas orales de 2 meses de evolución que dificultaban la ingesta, así como aparición de pápulas purpúricas palmoplantares y picos febriles de 2 semanas de evolución.

Resultados. Durante el ingreso se realizaron múltiples serologías (VIH, SARS-CoV-2, parvovirus, coxackie, enterovirus y micoplasma) que fueron negativas. Analíticamente se objetivó pancitopenia, con Hb 10 con Coombs directo positivo, leucopenia y linfopenia ($< 1.000/\text{mm}^3$) persistente y recuentos plaquetarios disminuidos ($123.000/\mu\text{l}$). Los estudios inmunológicos revelaron una positividad para ANA (1:640) con anti-RNP, anti-Sm y anticromatina positivo, así como descenso de niveles de complemento (C3 48,10 mg/dl; C4 10,30 mg/dl). Se realizaron 2 biopsias cutáneas con resultados compatibles con lupus. Por todo ello, se diagnosticó de LES, iniciando tratamiento con corticoterapia e hidroxiquina con mejoría de las lesiones.

Discusión. El LES infantil es infrecuente y presenta características clínicas similares a las del adulto. El cuadro inicial suele ser gradual e insidioso, con síntomas sistémicos inespecíficos de fiebre y pérdida de peso, por lo que el diagnóstico puede retrasarse años. El manejo de estos pacientes es complejo dada la mayor expectativa de vida de los niños y las posibles cantidades acumuladas de inmunosupresores. Presentamos una paciente prepuberal que comenzó con un cuadro de LES pese a un correcto tratamiento inmunosupresor por un trasplante hepático.

2. PÉNFIGO IGA Y COLITIS ULCEROSA, ¿UNA ASOCIACIÓN CASUAL?

M. Blanco de Tordá, J. Verdaguer^a, A. Quer^b e I. Bielsa^a

Departamentos de ^aDermatología y ^bAnatomía Patológica. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol. Badalona (Barcelona). España.

Introducción. La colitis ulcerosa es una enfermedad inflamatoria intestinal que puede asociar diferentes dermatosis, en especial, dermatosis neutrofílicas en sus distintas variantes clínicas. Entre ellas, se encuentran la piodermatitis-pioestomatitis vegetante (PPV) y el pénfigo IgA.

Caso clínico. Paciente de 23 años con antecedente de colitis ulcerosa en tratamiento con tofacitinib que desarrolló una gingivostomatitis erosiva de aspecto circinado en la mucosa oral. En la biopsia se observó una ampolla intraepidérmica suprabasal con eosinófilos y neutrófilos y en la IFD se identificó positividad leve y granular para IgA. Se orientó como una pioestomatitis vegetante. A los dos meses, desarrolló una erupción pruriginosa con vesículo-ampollas frágiles, algunas con hipopión, en tronco y genitales. En la biopsia se observó una ampolla intraepidérmica suprabasal con neutrófilos en su interior, acantólisis leve y disqueratosis. En la IFD se identificaron depósitos granulares e intercelulares de IgA, sobre todo en el tercio inferior y medio de la epidermis. En la IFI se demostró positividad para IgA antidesmogleína 3. Con la orientación diagnóstica de pénfigo IgA, se inició tratamiento con dapsona con buena respuesta clínica.

Discusión. La PPV es una manifestación extraintestinal infrecuente de la colitis ulcerosa que consiste en una estomatitis erosiva en "snail track". En algunos casos se ha demostrado una IFD positiva con depósitos de IgA intercelular. Es por ello que se ha propuesto incluir la PPV dentro de un espectro que englobaría también el pénfigo vegetante y el pénfigo IgA. En individuos genéticamente predispuestos, el ambiente inflamatorio del colon enfermo estimularía una respuesta humoral que reaccionaría frente a antígenos de la mucosa colónica y, por reacción cruzada, de la superficie epitelial y la membrana basal.

Conclusión. Se subraya la asociación probablemente causal del pénfigo IgA con la colitis ulcerosa y se considera la PPV como una manifestación más de esta enfermedad ampollar.

3. CONJUNTIVITIS CICATRICIAL Y EROSIONES ORALES

D. Ramos Rodríguez^a, A. Bauzá Alonso^a, I. Gracia Darder^a, A. Lull Ramos^a, T. Hashimoto^b, Y. Hirako^c y A. Martín Santiago^d

Servicio de Dermatología. ^aHospital Universitari Son Espases. Palma. España. ^bOsaka City University Graduate School of Medicine. Osaka. Japón. ^cDepartamento de Biología. Universidad de Nagoya. Aichi. Japón.

Introducción. El pénfigo paraneoplásico (PPN) y el penfigoide de mucosas (PM) son un grupo heterogéneo de trastornos inmunomediados que tienen en común la afectación cutánea y mucosa. En una serie de PPN, hasta un 16% de los pacientes diagnosticados no expresaron autoanticuerpos. Estas formas de PPN podrían corresponder al espectro clínico dominado por la inmunidad celular, expresado clínicamente como: lesiones líquen plano-like, eritema multiforme-like o enfermedad contra el huésped-like. De la misma forma, en algunas series de PM también se describe negatividad para autoanticuerpos como el BP180 y laminina 332.

Caso clínico. Mujer de 82 años que consultaba por lesiones erosivas en mucosa oral de un año de evolución que mejoraban parcialmente con corticoides tópicos. A la exploración destacaba una conjuntivitis cicatricial con sinequias y triquiasis. Además, presentaba lesiones erosivas y reabsorción de labios menores en vulva. Con la sospecha de penfigoide paraneoplásico, se solicitaron: estudio de autoinmunidad y biopsia de erosiones mucocutáneas. Además, se solicitó un tac total-body con hallazgos compatibles con metástasis óseas secundarias a una neoplasia de mama.

Resultados. Los estudios histológicos cutáneos y mucosos fueron compatibles con líquen plano y los estudios de IF directa fueron negativos. Se solicitó estudio por inmunoblot en Japón, siendo el suero negativo, excepto para periplakina 190kD.

Discusión. El diagnóstico de las enfermedades ampollas es complejo. En nuestro caso la paciente presentaba un cuadro compatible con PPN con histología líquen plano-like sin autoanticuerpos, que también podría ser etiquetado como PM sin autoanticuerpos asociado a malignidad e, incluso, como líquen plano erosivo asociado a malignidad. En la práctica clínica, el diagnóstico de confirmación de estas entidades depende, entre otros, de la detección de autoanticuerpos en suero, pero el diagnóstico es complejo, si estos no se detectan. Necesitamos nuevos parámetros de laboratorio para diagnosticar las enfermedades autoinmunes que no presentan autoanticuerpos detectables.

4. SARCOIDOSIS CUTÁNEA FACIAL Y DE CUERO CABELLUDO: UN VERDADERO RETO TERAPÉUTICO

I. Gracia-Darder y A.F. Bauzá Alonso

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Son Espases. Palma de Mallorca (Baleares). España.

Introducción. Múltiples fármacos se han propuesto para el tratamiento de la sarcoidosis cutánea, siendo los inhibidores de TNF-alfa los biológicos que tienen mayor evidencia para la sarcoidosis cutánea crónica resistente al tratamiento con corticoides u otros fármacos de segunda línea, como son las tetraciclinas, la hidroxycloquina y el metotrexato.

Caso clínico. Presentamos el caso de una mujer de 65 años afecta de sarcoidosis pulmonar y cutánea de 10 años de evolución. Presentaba una placa eritemato-anaranjada, infiltrada, descamativa, de bordes sobreelevados, afectando de forma muy extensa a la región frontal, sien y mejilla izquierdas, así como también a región frontotemporal de cuero cabelludo, produciendo además una alopecia cicatricial. Había sido tratada con corticoides tópicos y orales, hidroxycloquina, tacrolimus tópico, metotrexate, infliximab, adalimumab, anakinra, rituximab y radioterapia local, sin conseguir una mejoría clínica.

Resultados. Se inició terapia fotodinámica (TFD) convencional con la aplicación de ácido 5-aminolevulínico sobre la placa cutánea,

iluminando con luz roja de 635 nm a 37 J/cm² realizando 6 sesiones, y consiguiendo una moderada mejoría clínica. En este momento, se introdujo apremilast (60 mg/día) junto a la realización paralela de 5 sesiones de TFD luz de día, sin objetivarse mejoría clínica. Posteriormente, se inició tofacitinib 10 mg/día con estabilización de la progresión de la enfermedad cutánea, requiriendo posterior reducción de la dosis debido a la aparición de una linfopenia.

Discusión. A pesar de las diferentes posibilidades terapéuticas, la sarcoidosis cutánea sigue siendo un reto terapéutico. Presentamos el caso de una mujer con una sarcoidosis cutánea extensa refractaria a múltiples inmunosupresores y tratamientos biológicos, en la que la terapia fotodinámica y el tofacitinib resultaron parcialmente eficaces para el control de la enfermedad, por lo que creemos que son necesarias nuevas alternativas terapéuticas y la necesidad de llevar a cabo estudios clínicos de mayor complejidad para poder realizar recomendaciones.

5. DERMATOMIOSITIS PARANEOPLÁSICA: ESTUDIO RETROSPECTIVO DE 17 PACIENTES Y PAPEL DE ANTI-TIF1GAMMA

G. Aparicio Español^a, M. Ubals Cazorla^a, B. Ferrer Fábregas^b, A. Selva O'Callaghan^c, C. Juárez Dobjanski^a, J. Mollet Sánchez^a y V. García-Patos Briones^a

^aServicio de Dermatología. Fundación FLS contra el SIDA y las Enfermedades Infecciosas. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol de Badalona. ^bServicio de Anatomía Patológica. ^cServicio de Medicina Interna. Hospital Universitari Vall d'Hebron (HUVH). Barcelona. España.

Introducción. La dermatomiositis (DM) es una miopatía inflamatoria idiopática de difícil manejo por las condiciones que puede esconder. **Caso clínico.** Estudio retrospectivo de los pacientes con DM paraneoplásica atendidos durante los últimos 15 años en el Servicio de Dermatología del HUVH (2005-2020) mediante la revisión de historias clínicas. Todos los pacientes cumplían los criterios de Bohan y Peter para un diagnóstico definitivo o probable de DM, mientras que las formas de DM amipática cumplían los criterios de Sontheimer (1999). **Resultados.** Un total de 56 pacientes fueron diagnosticados de DM de los que 17 (30,3%) eran DM paraneoplásicas. Exponemos una revisión de los datos epidemiológicos, clínicos y el papel de TIF1gamma (en suero y en piel) de los pacientes con DM paraneoplásica atendidos en el Servicio de Dermatología del HUVH.

Discusión. Los resultados de nuestro trabajo son similares a series descritas previas. Las manifestaciones cutáneas de DM son características y, en muchas ocasiones, es el dermatólogo quien realiza el diagnóstico que puede contribuir a detectar neoplasias subyacentes o complicaciones sistémicas de forma precoz. El anti-TIF1gamma es el mejor marcador de neoplasia en las DM. Su positividad obliga a realizar un seguimiento estrecho, repitiendo cribados exhaustivos de neoplasia de forma periódica. Tiene un elevado valor predictivo negativo, y su ausencia descarta con elevada probabilidad una DM paraneoplásica.

6. TATUAJES QUE SALEN MAL

M.Á. Duarte-Ferrera, A. Serrano Gotarredona e I. García-Morales

Unidad de Gestión Clínica de Dermatología Médico-Quirúrgica y Venereología. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla. España.

Introducción. La aparición de una dermatitis granulomatosa es una de las complicaciones de los tatuajes. La presencia de estos granulomas puede deberse a una reacción a cuerpo extraño, a un fenómeno de hipersensibilidad a algún componente del pigmento o ser un signo de sarcoidosis. El estudio histopatológico del granuloma,

aunque puede resultarnos útil, no es específico y es necesaria la evolución médica general del paciente para filiar su etiología.

Caso clínico. Presentamos dos casos diferentes con clínica similar pero distinta etiología. La primera paciente presentó lesiones nodulares infiltradas tanto en las zonas de tinta negra como turquesa, así como también en algunas zonas no tatuadas. La segunda paciente solo presentó nódulos circunscritos a zona de tatuaje con tinte rojo en tobillo. A ambas pacientes se les realizó biopsia, analítica con enzima convertidora de angiotensina y TAC de alta resolución de tórax, así como cultivo. Tanto la biopsia como la TAC de alta resolución en la primera paciente apoyaron el diagnóstico de sarcoidosis. En cambio, en la segunda paciente las pruebas no fueron concluyentes, dejándonos con el diagnóstico de exclusión de reacción granulomatosa a tinte rojo.

Resultados. La primera paciente respondió de forma satisfactoria al tratamiento con corticoterapia tópica, desapareciendo las lesiones en menos de un mes y manteniéndose estables durante el seguimiento tanto las lesiones cutáneas como las sistémicas. La segunda paciente, en cambio, presentó ausencia de respuesta a múltiples tratamientos como corticoterapia tópica, oral y en infiltraciones, láser Q-switched y de colorante pulsado, tetraciclinas, alopurinol e hidroxiloroquina; finalmente requirió extirpación quirúrgica y reconstrucción mediante injerto, con resultados satisfactorios.

Discusión. Los tatuajes son una de las causas frecuentes de reacciones granulomatosas y usualmente presentan una clínica similar, lo que hace difícil el diagnóstico. En la actualidad no existen pruebas específicas que puedan diferenciar entre granulomas sarcoideos o granulomas a cuerpo extraño, sin embargo, poseemos algunas pruebas que, junto a una buena anamnesis, pueden ayudarnos en el diagnóstico.

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

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

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

Introducción. Paciente de 31 años, originaria de Bangladesh, con LES en tratamiento con micofenolato e hidroxiloroquina, aborto 3 meses atrás, que acude por placas anulares diseminadas, deterioro clínico y fiebre.

Caso clínico. Presentaba lesiones monomorfas papulosas diseminadas que en 5 días evolucionaron a placas anulares con afectación palmoplantar, empeoramiento clínico y analítico. En la evaluación inicial la paciente refirió haber abandonado el tratamiento con hidroxiloroquina y micofenolato desde su llegada a España en marzo de 2020 por la pandemia COVID-19. Inicialmente se comenzó tratamiento con antibioterapia, aciclovir y prednisona, sin mejoría. La TC cerebral mostró calcificaciones en globos pálidos y las serologías, hemocultivos y cultivo de LCR fueron negativos. La biopsia cutánea fue compatible con lupus cutáneo agudo/subagudo y eritema exudativo multiforme (síndrome de Rowell, SR). Tras 3 días con corticoides intravenosos presentó mejoría clínica y analítica, refiriendo deseo genésico. Se realizó test de embarazo, confirmándose doble gestación, intrauterina y tubárica. Dado el contexto clínico, la paciente decidió realizar una IVE. Tras la estabilización clinicoanalítica se decide alta con micofenolato y prednisona. Cuatro días después la paciente ingresó por disnea, dolor torácico y edemas, diagnosticada de síndrome de Tako-Tsubo en contexto de brote lúpico. Actualmente la paciente se encuentra estable dermatológicamente, presentando hiperpigmentación postinflamatoria, precisando control por nefrología, reumatología, cardiología y dermatología.

Discusión. El concepto de SR es actualmente objeto de discusión dada la ausencia de consenso en criterios diagnósticos y la heterogeneidad clínica del LEC. Dada la ausencia de criterios clásicos para llegar al diagnóstico de SR, consideramos este caso como una expresión de LECS en paciente con brote de LES. Destacar la importancia del manejo multidisciplinar en el LES dada la elevada morbimortalidad que puede alcanzar. Es fundamental en la situación epidemiológica actual la coordinación con los centros de salud para facilitar el manejo global de los pacientes, el acceso a medicación y la atención urgente en dermatología.

8. DERMATOMIOSITIS EN CONTEXTO DE INFECCIÓN POR SARS-CoV-2

A. Sáez Vicente^a, I. Prats Caelles^a, T. Cobo Ibáñez^b, M.M. Lorido Cortés^c, R. Valverde Garrido^a y R.M. Díaz Díaz^a

Secciones de ^aDermatología, ^bReumatología y ^cAnatomía Patológica. Hospital Universitario Infanta Sofía. San Sebastián de los Reyes (Madrid). España.

Introducción. Recientemente se ha observado en la literatura científica una agrupación de casos de dermatomiositis (DM) en el tiempo y coincidiendo con la pandemia actual por SARS-CoV-2 que plantea cuestiones epidemiológicas de relación causa-efecto. Se ha postulado una fisiopatología común mediada por IFN implicada en el daño muscular y pulmonar de los pacientes con DM e infección por SARS-CoV-2.

Caso clínico. Varón de 47 años con neumonía bilateral leve secundaria a infección por SARS-CoV-2 que a las 3 semanas de la clínica respiratoria asocia mialgias y debilidad de cinturas por lo que se inicia corticoide sistémico con mejoría sintomática del cuadro muscular. En analítica de control se detecta elevación de CPK, estableciéndose el diagnóstico de miositis por SARS-CoV-2 con miopatía esteroidea asociada. El paciente solicita valoración dermatológica por presentar lesiones faciales presentes desde el inicio del cuadro respiratorio, no valoradas previamente. La exploración física mostró presencia de máculas y placas violáceas a nivel facial así como signo de Gottron en codos y dorso de nudillos. Con sospecha de DM se realizó biopsia de una lesión representativa en codo así como analítica con autoinmunidad, electromiograma y TAC body.

Resultados. La biopsia reveló atrofia epidérmica con abundante mucina en dermis sin daño de interfase. El electromiograma mostró un patrón miopático sin signos de denervación activa. El resto de pruebas complementarias incluyendo blot de miositis fueron normales. Se estableció el diagnóstico de dermatomiositis en contexto de infección por SARS-CoV-2.

Discusión. Presentamos un paciente con las manifestaciones clínicas de DM en contexto de infección por SARS-CoV-2. De las 2 manifestaciones características de la DM, la afectación muscular ha sido autolimitada en pocos meses sin tratamiento de fondo mientras que la afectación cutánea ha presentado una mejoría más lenta que ha requerido tratamiento con antipalúdicos.

9. PENFIGOIDE AMPOLLOSO DISHIDROSIFORME: SERIE DE 18 CASOS Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

A. Estenaga^a, J. Riera-Monroig^b, J.J. Pereyra-Rodríguez^c, R. Suárez-Fernández^d, L. Curtó-Barredo^e, P. Iranzob^b y A. España^a

Departamento de Dermatología. ^aClínica Universidad de Navarra. Pamplona. ^bHospital Clínic de Barcelona. Barcelona. ^cHospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla. ^dHospital Universitario Gregorio Marañón. Madrid. ^eHospital del Mar. Barcelona. España.

Introducción. El penfigoide ampolloso dishidrosiforme (PAD) es un subtipo infrecuente de penfigoide ampolloso (PA) que cursa con

ampollas tensas subepidérmicas de predominio palmoplantar (PP), intensamente pruriginosas y ocasionalmente hemorrágicas. Existe confusión en la literatura con relación a las manifestaciones clínicas que debería incluir el PAD.

Métodos. Se revisan los datos clínicos de todos los pacientes diagnosticados con PA entre 2005 y 2019 en 5 hospitales terciarios de España, junto con una revisión no sistemática de la literatura en inglés. Finalmente, seleccionamos aquellos pacientes que cumplieran los criterios de inclusión para PAD.

Resultados. En una población de 525 pacientes con PA, el 20% presentaban algún tipo de afectación PP. Solo 18 pacientes (3,4%) cumplían los criterios clínicos, histológicos e inmunológicos para ser considerados como PA *predominante* o *exclusivamente* PP al inicio de la enfermedad. Se encontró una alta frecuencia de generalización de las lesiones (77,7%) tras el diagnóstico. Todos los pacientes recibieron inicialmente corticoides tópicos, pero la mayoría requirió tratamiento sistémico adicional para alcanzar la respuesta completa. El 61,1% de los pacientes presentaban comorbilidad neurológica asociada.

Discusión. Proponemos que la nomenclatura de las lesiones dishidrosiformes palmoplantares se unifique y simplifique en los términos de PAD *predominantemente* PP y PAD *exclusivamente* PP. Aunque el PAD puede presentarse como una forma localizada de PA, el riesgo de generalización posterior es alto. La frecuencia de comorbilidad neurológica en nuestra muestra es superior a otras series de PA, en parte debido a la elevada edad media (80,94 versus 64-83 años).

10. SÍNDROME ESCLERODERMIFORME RELACIONADO CON MENINGOENCEFALITIS CRÓNICA EN PACIENTE TRATADO CON RITUXIMAB

M. Mir Bonafè^a, S. Requena López^b, J. Aubán Pariente^b, B. Gómez Vila^b, B. Vázquez Losada^b, R. Gómez de la Torre^c, B. Vivanco Allende^d, S. Melón García^e e Y. Hidalgo García^b

Servicio de Dermatología. ^aHospital Vital Álvarez-Buylla. Mieres. ^bHospital Universitario Central de Asturias. Oviedo. ^cServicio de Medicina Interna. ^dServicio de Anatomía Patológica. ^eServicio de Microbiología. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo. España.

Introducción. El uso de los anticuerpos anti-CD20 se ha generalizado en el tratamiento de diversas enfermedades hematológicas y autoinmunes debido a su buen perfil de eficacia y seguridad. No obstante, estos agentes aumentan el riesgo de infecciones inusuales, que pueden presentarse con clínica atípica.

Caso clínico. Mujer de 44 años, con antecedentes de carcinoma neuroendocrino de pulmón en 2012 tratado mediante lobectomía y linfoma folicular estadio IV en 2015 con respuesta completa al tratamiento quimioterápico con posterior mantenimiento con rituximab. En junio de 2017 presenta meningitis linfocitaria por enterovirus, presentando mejoría en unas semanas. En julio de 2018 ingresa por cuadro de fiebre, cefosis bilateral y hemihipoestesia izquierda. Se acompaña de endurecimiento leñoso de la piel de las extremidades. En los estudios realizados se descarta recidiva tumoral, hallándose repetidamente un enterovirus en LCR. Solicitan consulta a Dermatología con la impresión clínica de morfea generalizada o fascitis eosinofílica. Realizamos una primera biopsia cutánea que se informa como piel normal. Se repiten dos nuevas biopsias incluyendo tejido muscular, la última compatible con una miofascitis. Ante estos hallazgos, se llega al diagnóstico de meningitis, miofascitis y cefosis causado por infección crónica por enterovirus en paciente con inmunodeficiencia inducida por rituximab. Se inicia tratamiento con inmunoglobulinas intravenosas con mejoría parcial del cuadro cutáneo y neurológico, no así a nivel auditivo.

Discusión. Se han descrito formas diseminadas de infección por enterovirus en pacientes con inmunodeficiencias con afectación

cutánea descrita tipo dermatomiositis-like, con clínica similar a nuestro caso. Han sido documentados casos similares en tratamiento con rituximab. Se trata de un cuadro extremadamente inusual, siendo las inmunoglobulinas intravenosas el único tratamiento efectivo conocido.

Conclusión. Presentamos un caso de infección diseminada con afectación cutánea por enterovirus en paciente en tratamiento con rituximab. Se trata de una complicación escasamente descrita que consideramos que debería reclasificarse como trastorno esclerodermiforme.

11. LA PIEL EN LA ENFERMEDAD DE STILL DEL ADULTO: CLAVES CLÍNICO-PATOLÓGICAS

M. Puerta-Peña, M. Agud de Dios, J. Fulgencio-Barbarin, J.L. Rodríguez Peralto, A. Calleja Algarra, C. Zarco Olivo y C. Postigo Llorente

Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. España.

Introducción. La enfermedad de Still del adulto es una enfermedad autoinflamatoria mediada por la hiperactivación de la respuesta inmune innata. Se caracteriza por afectar a adultos jóvenes, provocando fiebres periódicas acompañadas de artritis, exantema, leucocitosis y daño tisular variable. Su diagnóstico requiere de un alto índice de sospecha y exclusión de patología infecciosa, maligna y autoinmune por lo que es frecuente un retraso diagnóstico importante, que en ocasiones compromete el pronóstico. Dentro de las manifestaciones cutáneas, lo más frecuente es el conocido exantema asalmonado evanescente y recurrente que acompaña a los picos febriles en la fase más temprana de la enfermedad. Sin embargo, recientemente se han descrito manifestaciones más atípicas con clínica más persistente en el tiempo cuyo aspecto es variable incluyendo lesiones liquenoides, placas pigmentadas tipo prurigo pigmentoso o lesiones lineales por fenómeno de Koebner. De forma añadida, se ha propuesto un modelo histológico de progresión desde la dermatosis urticarial neutrofílica que caracteriza al exantema evanescente hasta un infiltrado mixto denso en dermis y queratinocitos necróticos muy abundantes en epidermis en las lesiones persistentes, siendo estos hallazgos más específicos. Dentro de sus características, la clínica cutánea es una manifestación muy frecuente y en ocasiones clave para su diagnóstico, lo que hace especialmente importante para el dermatólogo reconocer las claves de esta entidad.

Caso clínico, resultados y conclusión. Presentamos una serie de 4 casos de enfermedad de Still del adulto, valorados por el servicio de Dermatología del Hospital Universitario 12 de Octubre entre los años 2019-2021, en cuyo diagnóstico final tuvo un papel clave el reconocimiento de las lesiones cutáneas y su correlación clínico-patológica pese a presentar otras manifestaciones multisistémicas. Además, realizamos una revisión de la literatura con especial interés en las diferentes manifestaciones cutáneas, ya que su reconocimiento en el contexto clínico adecuado permite un diagnóstico y tratamiento precoz de esta entidad potencialmente mortal.

12. VASCULITIS PARANEOPLÁSICA EN UNA PACIENTE ANCIANA

K. Díez Madueño^a, E. Chavarría Mur^a, S. Tirado Zambrana^b, C. García Martín^a, J.L. Galán Sánchez^a y P. de la Cueva Dobao^a

Departamentos de ^aDermatología y ^bAnatomía Patológica. Hospital Universitario Infanta Leonor. Madrid. España.

Introducción. El síndrome vascular acral paraneoplásico es un raro síndrome que se manifiesta como acroisquemia digital. La neoplasia más frecuentemente implicada es un adenocarcinoma maligno.

Cuadro clínico. Mujer en la octava década de vida, con hipertensión arterial e hipertiroidismo, fue ingresada para el estudio de deterioro del estado general. Se consultó por lesiones cutáneas progresivas, que habían comenzado hacía 6 consistentes en: acrocianosis y pseudoampollas necróticas en dedos de manos y pies. Se asociaban astillas hemorrágicas en múltiples piezas ungueales.

Resultados. Un hemograma reveló anemia ferropénica (6,6 g/dL). Se realizaron una TC y colonoscopias que evidenciaron dos masas en colon ascendente. Tras la hemicolectomía derecha, se llegó al diagnóstico de dos adenocarcinomas de colon sincrónicos (estadio IIIB). La biopsia cutánea evidenció vasculitis leucocitoclástica trombótica y necrosis fibrinoide de vaso fino con necrosis epidérmica. Tras el diagnóstico de exclusión, se llegó al juicio clínico de síndrome vascular acral paraneoplásico secundario a un doble adenocarcinoma de colon.

Discusión. Pocas decenas de casos han sido reportados en la literatura acerca de este síndrome, que comienza como acrocianosis o isquemia, de predominio por los dedos de las manos. En la fisiopatología de la enfermedad podrían implicarse: invasión nerviosa, hipercoagulabilidad, autoinmunidad, sustancias de secreción tumoral, etc. En un 60% de casos, el adenocarcinoma es de pulmón, ovario o estómago. Frecuentemente corresponden a estadios avanzadas. El estudio patológico evidencia necrosis vascular fibrinoide. La enfermedad tiende a resolverse con el tratamiento de la neoplasia, aunque se ha descrito mejoría con inhibidores de la fosfodiesterasa y calcioantagonistas. Se trata de una entidad de diagnóstico de exclusión tras descartar: endocarditis, embolismo, autoinmunidad, coagulación intravascular diseminada, fármacos vasoconstrictores, fenómeno de Raynaud. En pacientes ancianos en los que no haya evidencia de enfermedad vascular o autoinmune, se debe descartar un posible origen paraneoplásico.