



# ACTAS Derma-Sifiliográficas

www.elsevier.es/ad



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

## Reuniones Anuales de la Sección Balear de la AEDV

### Homenaje al Dr. Antonio Montis Suau. Palma de Mallorca, 26 de marzo de 2010

#### 1. FIBROXANTOMA ATÍPICO HEMORRÁGICO O HEMOSIDERÓTICO

J. Gutiérrez-de la Peña, C. Marqués Cardell, A. Montis Suau  
y J.M. Mas Décano

*Consulta Dermatología Palma. Palma de Mallorca. España.*

**Introducción:** El fibroxantoma atípico hemosiderótico es una variante rara de fibroxantoma atípico, con áreas extensas de hemorragia y depósitos intracelulares de hemosiderina en las células neoplásicas. Afecta a pacientes de edad avanzada en las áreas fotoexpuestas.

**Caso clínico:** A.L.T., varón de 85 años con antecedentes patológicos de dermatoheliosis y carcinoma de células escamosas, presenta en la cara y en el cuero cabelludo numerosas queratosis actínicas. Al mes de practicar láser de CO<sub>2</sub> en el cuero cabelludo para tratar las múltiples queratosis actínicas, desarrolla en la región interparietal una tumoración cupuliforme, ulcerada y muy sangrante, que se extirpa quirúrgicamente. En la histología se aprecia una tumoración dérmica hiper celular, con severo pleomorfismo de predominio histiocitario o fusocelular, células de núcleos hiper cromáticos con nucleolos prominentes y mitosis atípicas. Se detecta hemorragia intratumoral y partículas de hemosiderina. Se realizan técnicas de histoquímica (CD68 positivo) que confirman el diagnóstico.

**Discusión:** Esta variante hemosiderótica de fibroxantoma atípico es muy rara, con descripción previa de sólo otros 10 casos similares, y se confunde con el carcinoma espinocelular, el histiocitoma fibroso maligno o el melanoma. Tienen un aspecto histopatológico muy maligno y el comportamiento evolutivo es benigno, pues excepcionalmente ocasiona metástasis.

**Conclusión:** Presentamos un nuevo caso de fibroxantoma atípico hemosiderótico, muy hemorrágico, que no ha recidivado a los 7 meses de su extirpación quirúrgica.

#### 2. CARCINOMA DE CÉLULAS DE MERKEL EN UN PACIENTE CON LEUCEMIA LINFÁTICA CRÓNICA: A PROPÓSITO DE UN CASO CLÍNICO

M.N. Coll-Puigserver<sup>a</sup>, A. Mateu-Puchades<sup>a</sup>,  
M.L. Pérez-Ebri<sup>b</sup> y A. Marquina-Vila<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología y Venereología.

<sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica.

*Hospital Universitario Dr. Peset. Valencia. España.*

El carcinoma de Merkel es un tumor neuroendocrino de origen cutáneo, raro y agresivo, que con frecuencia origina recurrencias locales y metástasis a distancia. Se presenta sobre todo en individuos de raza blanca, entre la séptima y octava décadas de la vida, como una lesión única en forma de nódulo cupuliforme de aspecto inespecífico, que plantea un amplio diagnóstico diferencial. En su etiopatogenia se han implicado fundamentalmente la radiación ultravioleta y la inmunosupresión. Para su diagnóstico es fundamental el estudio inmunohistoquímico. El factor pronóstico más importante es el estadio de la enfermedad en el momento del diagnóstico. El tratamiento consiste en una escisión local amplia, con 2-3 cm de margen y radioterapia adyuvante postoperatoria. En los últimos años se está empezando a practicar la biopsia del ganglio centinela que permite estadificar precozmente el tumor y seleccionar a los pacientes susceptibles de una linfadenectomía ganglionar radical y radioterapia complementaria del área ganglionar. La leucemia linfocítica crónica (LLC) es un trastorno monoclonal, que se caracteriza por una proliferación progresiva de linfocitos B funcionalmente incompetentes. Hay una mayor evidencia de asociación entre la LLC y el cáncer de piel, incluido el carcinoma de células de Merkel (CCM). El carcinoma de células de Merkel se presenta frecuentemente con una alta incidencia de adenopatías regionales (12-45%). Esto puede conllevar un diagnóstico diferencial de las adenopatías regionales entre ambas entidades, lo cual será de vital importancia ante las recurrencias del tumor cutáneo y las estrategias de tratamiento. Se presenta un caso de un varón de 78 años de edad que en el contexto de una LLC de larga evolución desarrolla un carcinoma

de células de Merkel en la mejilla izquierda con adenopatías en región submandibular y caras laterales del cuello. En el estudio anatomopatológico de las adenopatías se evidenció infiltración tumoral de ambos procesos. Se comentará la clínica, histología, tratamiento y pronóstico de la coexistencia de ambas entidades.

### 3. ESCLERODERMIA CONGÉNITA LINEAL EN CUERO CABELLUDO

A. Bauzá<sup>a</sup>, N. Izquierdo<sup>a</sup>, A. Martín<sup>a</sup>, S. Escibá<sup>b</sup>, P. Jarque<sup>b</sup>, L. Lacruz<sup>b</sup> y F. Mestre<sup>a</sup>

Servicios de <sup>a</sup>Dermatología y <sup>b</sup>Pediatría.  
Hospital Son Dureta. Palma de Mallorca. España.

**Introducción:** La esclerodermia congénita es una forma muy poco descrita de esclerodermia localizada en la infancia. La baja sospecha clínica y el retraso en el diagnóstico pueden influir en esta baja frecuencia. La mancha salmón o mancha en vino de Oporto, los nevus congénitos o una infección cutánea son algunos de los diagnósticos que reciben estos pacientes. Presentamos un caso de esclerodermia congénita lineal en cuero cabelludo y revisamos la serie de esclerodermias localizadas en la edad pediátrica de nuestro hospital desde 1997 a 2009.

**Caso clínico:** Varón de 1 año, sin antecedentes de interés remitido a dermatología por presentar desde el nacimiento una placa alopecica cicatricial en línea media interparietal posterior que había ido aumentando de tamaño progresivamente asociado a un retraso del cierre de la fontanela anterior. Con el diagnóstico diferencial de aplasia cutis, nevus sebáceo, alopecia areata o esclerodermia localizada se realiza una biopsia cutánea incisional en la que se observan cambios esclerodermiformes en dermis reticular profunda supradacente a la fascia con dermis reticular superficial normal. Con el diagnóstico de esclerodermia lineal congénita se realiza inmunología (ANA, ENA y anticentrómero), resonancia magnética y examen oftalmológico que resultan normales. El paciente ha seguido tratamiento tópico y no ha presentado ninguna sintomatología extracutánea ni progresión de la lesión en los 3 años de seguimiento.

**Discusión:** Los escasos casos descritos de esclerodermia congénita suelen presentarse, como en nuestro caso, en forma de esclerodermia lineal, principalmente en la cabeza («*coup de sabre*») y en segundo lugar en una extremidad. Inicialmente se presentan como manchas eritematosas, pigmentadas y en algún caso induradas o como zonas de alopecia, como en nuestro paciente. Dada la dificultad de su diagnóstico en fases muy iniciales, el tiempo medio hasta el diagnóstico es de 3,9 años. En la serie más amplia descrita de 6 pacientes ninguno asociaba manifestaciones extracutáneas excepto artritis en 1 paciente. En 3 de ellos los ANA fueron positivos. Nuestra serie consta de 11 pacientes, 6 varones y 5 mujeres. La edad al diagnóstico oscilaba entre 1 y 14 años. Una de las pacientes asociaba lupus eritematoso sistémico (LES) y otro síndrome de Parry-Romberg. La afectación más frecuente consistía en placas marfileñas en extremidades, sobre todo inferiores. Cuatro de los pacientes presentaban ANA positivos, siendo uno de ellos la paciente afecta de LES.

**Conclusión:** La presencia de lesiones eritematosas, pigmentadas o placas alopecicas con una distribución lineal en cabeza o extremidades pueden ser el debut de una esclerodermia congénita. La posibilidad de secuelas estéticas o funcionales y de manifestaciones extracutáneas (neurológicas, oculares) deben obligarnos a vigilar este tipo de lesiones y biopsiarlas si es necesario para realizar el diagnóstico lo más precozmente posible.

#### Bibliografía

Julian F et al. Congenital localized scleroderma. *J Pediatr.* 2006; 149:248-51.

## Palma de Mallorca, 23 de enero de 2009

### 1. TRATAMIENTO DE LOS HEMANGIOMAS INFANTILES CON PROPRANOLOL

A. Martín-Santiago<sup>a</sup>, J. Hervás<sup>b</sup>, J. del Pozo<sup>a</sup>, C. Mir<sup>b</sup>, T. Alabau<sup>a</sup>, N. Izquierdo<sup>a</sup> y J. Escalas<sup>a</sup>

Servicios de <sup>a</sup>Dermatología y <sup>b</sup>Pediatría.  
Hospital Universitario Son Dureta. Palma de Mallorca.  
España.

**Introducción:** El hemangioma infantil es un tumor frecuente que involuciona espontáneamente y a menudo no requiere ninguna terapia. La ulceración es la complicación más frecuente. Además, algunos hemangiomas ocasionan un compromiso funcional o estético severos. Durante décadas el tratamiento sistémico de elección de los hemangiomas problemáticos han sido los corticoides y como alternativa se han utilizado la vincristina o el interferón. Tras las recientes publicaciones demostrando la eficacia y buena tolerancia del propranolol, es previsible que este fármaco se convierta en el tratamiento sistémico de primera línea de los hemangiomas infantiles.

**Casos clínicos:** Presentamos la experiencia en nuestro hospital en 3 casos de hemangiomas ulcerados y 1 hemangioma subglótico (tratado previamente con esteroides y láser) en pacientes con edades comprendidas entre 3 y 6 meses. Tras la administración de propranolol 2 mg/kg/día se evidenció una respuesta rápida de los hemangiomas con disminución del volumen, reducción del componente superficial y profundo, cierre total de las úlceras a las 3 semanas y apertura de la vía aérea, que se ha mantenido y progresado. No se han producido efectos indeseables.

**Conclusión:** La eficacia y buena tolerancia del propranolol en los hemangiomas infantiles es espectacular y prometedora. Como posibles mecanismos de acción del propranolol se han propuesto la vasoconstricción, la inducción de la apoptosis de las células endoteliales y efectos sobre los factores angiogénicos VEGF y beta-FGF. Su utilización como betabloqueante desde hace más de 40 años en prematuros y niños con problemas cardíacos avala su seguridad a corto y largo plazo. Los efectos secundarios se conocen bien e incluyen bradicardia, hipotensión, hipoglucemia y broncospasmo. Debe obtenerse el consentimiento informado de los padres y hay que seguir un protocolo que garantice la monitorización de los pacientes. Se precisan más estudios que establezcan la dosis óptima, duración y modo de actuación del propranolol en esta nueva indicación.

#### Bibliografía

Léauté-Labrèze C et al. Propranolol for severe hemangiomas of infancy. *N Engl J Med.* 2008;358:2649.  
Siegfried EC et al. More on propranolol for hemangiomas of infancy. *N Engl J Med.* 2008;359:2846; author reply 2846-7.

### 2. LESIONES TIPO ERITEMA MULTIFORME CON ANTI-RO(+) DE POSIBLE ORIGEN MEDICAMENTOSO

N. Izquierdo<sup>a</sup>, T. Alabau<sup>a</sup>, A. Bauzá<sup>a</sup>, F. Mestre<sup>a</sup>, A. Martín<sup>a</sup>, C. Saus<sup>b</sup> e I. Amengual<sup>b</sup>

Servicios de <sup>a</sup>Dermatología y <sup>b</sup>Anatomía Patológica.  
Hospital Universitario Son Dureta. Palma de Mallorca.  
España.

**Introducción:** El lupus eritematoso (LE) inducido por medicamentos representa el 10% de todos los casos de LE y se caracteriza por manifestaciones clínicas, serológicas e inmunopatológicas similares a las del LE idiopático pero que aparecen en relación con la toma de un fármaco. El lupus eritematoso cutáneo subagudo (LECS)

medicamentoso está infradiagnosticado, y desde que Reed et al describieron los 5 primeros casos en pacientes que estaban tomando hidroclorotiazida, se han publicado otros casos relacionados con múltiples medicamentos, entre los cuales se encuentran los inhibidores de la bomba de protones.

**Caso clínico:** Mujer de 65 años, con antecedentes dudosos de fotosensibilidad y artralgias, que tras finalizar tratamiento con OCA (omeprazol, claritromicina, amoxicilina) para gastritis por *H. pylori*, desarrolló una erupción generalizada, más intensa en espalda, escote y dorso brazos, de lesiones tipo eritema multiforme (EM) y sin clínica sistémica acompañante. En el estudio de inmunidad se objetivó título elevado de ANA con patrón moteado y anti-Ro/La (+). En la biopsia presentó hallazgos compatibles tanto con EM como con LECS. Se inició tratamiento con corticoides orales en pauta descendente, presentado curación progresiva de las lesiones. Durante 1 año de seguimiento no volvió a presentar ningún brote. **Conclusión:** El síndrome de Rowell (SR) es una rara presentación de LE con lesiones tipo EM asociado a ANA, antiRo y factor reumatoide (+). Dado que gran parte de los casos publicados no cumple los criterios originales establecidos por Rowell, y que comparte bastante características clínicas, histológicas e inmunológicas con el LECS, se ha sugerido que realmente las lesiones tipo EM que aparecen en el SR representan un subtipo morfológico de LECS más que una entidad en sí misma. En la literatura revisada no hemos encontrado ningún caso relacionado con antibióticos, por lo que creemos que nuestra paciente podría tratarse de un caso de LECS secundario al tratamiento con omeprazol.

## Palma de Mallorca, 26 de marzo de 2010

### 1. ERITRODERMIA ULCERATIVA

R. Taberner<sup>a</sup>, A. Llambrich<sup>a</sup>, F. Terrasa<sup>b</sup> y C. Nadal<sup>a</sup>

*Servicios de <sup>a</sup>Dermatología y <sup>b</sup>Anatomía Patológica. Hospital Son Llàtzer. Palma de Mallorca. España.*

**Introducción:** Los linfomas cutáneos de células T (LCCT) representan el 75% de los linfomas cutáneos primarios. La micosis fungoides y el síndrome de Sézary son las entidades más frecuentes de este grupo, aunque en la última clasificación de la WHO/EORTC se incluyen otros linfomas mucho menos frecuentes y, en ocasiones, de difícil diagnóstico.

**Caso clínico:** Varón de 68 años que acudió a nuestro centro con el diagnóstico de psoriasis por lesiones cutáneas de 9 años de evolución que afectaban a más del 90% de la superficie corporal, con tendencia a ulceración y con afectación de mucosa oral. Después de la realización de 5 biopsias cutáneas se estableció el diagnóstico de linfoma cutáneo primario periférico de células T no especificado (NOS). El paciente falleció a los 6 meses de la primera visita, por una sepsis después de iniciar tratamiento con poliquimioterapia (CHOP).

**Discusión:** Los linfomas cutáneos primarios periféricos de células T constituyen un cajón de sastre con diferentes entidades diferenciables, en su mayoría de mal pronóstico clínico (LCCT epidermotropo citotóxico CD8 + , LCCT gamma-delta, LCCT pleomórfico CD4 de célula pequeña y mediana y LCCT periférico no especificado, cuando no puede incluirse en ninguno de los apartados anteriores).

**Conclusión:** En ocasiones el diagnóstico de los LCCT puede llegar a ser muy complejo, precisando de un elevado grado de sospecha clínica y la realización de múltiples biopsias para llegar a un correcto diagnóstico.

### 2. PANICULITIS PANCREÁTICA

M.E. Parera Amer<sup>a</sup>, R. Taberner Ferrer<sup>a</sup>, F. Terrasa Sagristà<sup>b</sup> y C. Nadal Lladó<sup>a</sup>

*Departamentos de <sup>a</sup>Dermatología y <sup>b</sup>Anatomía Patológica. Hospital de Son Llàtzer. Palma de Mallorca. España.*

**Introducción:** La paniculitis pancreática es una forma rara de paniculitis con necrosis grasa asociada a una patología pancreática. La patogenia no se conoce bien. El diagnóstico se basa en la clínica y el estudio histopatológico.

**Caso clínico:** Varón de 64 años, enólico, con antecedentes de una neoplasia de cavum T<sub>3</sub>N<sub>2</sub>M<sub>0</sub> en remisión completa. El paciente explicaba la aparición brusca de varios nódulos subcutáneos dolorosos en las extremidades inferiores de 3 semanas de evolución. Como antecedente destacaba la realización de una tomografía computarizada (TC) con contraste el día previo a la aparición de las lesiones. Había recibido varios antibióticos orales sin respuesta. El paciente presentaba lesiones nodulares eritematosas en las extremidades inferiores, de predominio pretibial. Algunas se habían ulcerado, drenando un material oleoso marrón. Sin fiebre. Se recogieron biopsias para cultivo bacteriano, micobacteriano y micológico, con resultados negativos. En el estudio anatomopatológico se observó un ligero infiltrado inflamatorio mixto con polimorfonucleares neutrófilos y eosinófilos en la dermis y necrosis grasa extensa, con depósito de material granular basófilo calcificado y un infiltrado inflamatorio mixto con afectación predominantemente lobulillar. Los adipocitos necróticos carecían de núcleo y contenían material granular basófilo en su citoplasma. En el análisis de sangre destacó elevación de la amilasa 1935 U/L (20-130 U/L) y de la lipasa 18729 U/L (23-300 U/L). El resto de la analítica, con marcadores tumorales, fue correcta. Se realizó una TC abdominal donde se observaron calcificaciones en la cabeza y el proceso uncinado pancreáticos y una ectasia del conducto pancreático, compatible con una pancreatitis crónica. Por lo tanto, diagnosticamos al paciente de paniculitis pancreática secundaria a pancreatitis crónica de origen enólico. El paciente no había presentado sintomatología digestiva y se recomendó abstinencia de alcohol y controles. Los títulos de lipasa y amilasa se fueron normalizando. Las lesiones cutáneas fueron mejorando progresivamente en unas 6-8 semanas. El paciente se mantuvo asintomático durante todo el proceso.

**Discusión:** La paniculitis pancreática es una entidad poco frecuente que se presenta en el 2-3% de pacientes con patología pancreática. El mecanismo patogénico de la enfermedad no se conoce con exactitud, se ha sugerido que la lipasa se escarpía del torrente sanguíneo y produciría la necrosis grasa en el tejido graso subcutáneo pero no se ha podido demostrar mediante estudios in vitro. La paniculitis pancreática se ha descrito asociada, sobretudo, a pancreatitis aguda y crónica y a carcinoma pancreático. Menos frecuente es su asociación a pseudoquistes pancreáticos, anomalías congénitas, fístulas vasculares o tratamiento con sulindac. Por el contrario, algunos pacientes presentan elevación de enzimas pancreáticas sin alteración pancreática evidente. Las lesiones clínicas características son como las presentadas por nuestro paciente. Es frecuente la asociación a artritis. El estudio histopatológico se caracteriza por la paniculitis de predominio lobulillar y la necrosis grasa con células fantasma. El tratamiento es el de la patología de base. La evolución de las lesiones depende de la etiología. Las lesiones asociadas a pancreatitis se resuelven cuando la inflamación remite, en cambio, las asociadas a carcinoma pancreático suelen presentar un curso crónico. En cuanto a la relación temporal con el contraste, se ha descrito en la literatura un aumento de la severidad y de la mortalidad en modelos experimentales de pancreatitis aguda, así como un aumento de la incidencia de complicaciones en pacientes con pancreatitis aguda a quienes se les había administrado contraste yodado. Por lo tanto, el contraste yodado podría haber empeorado la pancreatitis de nuestro paciente y desencadenar la aparición de la paniculitis.