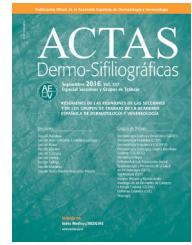




ACTAS Dermo-Sifiliográficas

www.actasdermo.org



RESÚMENES DE LAS COMUNICACIONES DE LAS REUNIONES DE LA SECCIÓN
ASTUR-CÁNTABRO-CASTELLANO-LEONESA DE LA AEDV

LXIX Reunión de la Sección Astur-Cántabro-Castellano-Leonesa de la Academia Española de Dermatología y Venereología Burgos, 6 de junio de 2015

Comunicaciones orales

1. ERUPCIÓN ACNEIFORME POR INHIBIDORES DEL RECEPTOR DEL FACTOR DE CRECIMIENTO EPIDÉRMICO

S. Requena López, C. Gómez de Castro, F. Valdés Pineda,
N. Pérez Oliva, S. Gómez Díez y B. Vivanco Allande

*Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Central
de Asturias. Oviedo. España.*

Introducción: Los inhibidores del receptor del factor de crecimiento epidérmico (anti-EGFR) son nuevos fármacos quimioterápicos utilizados para el tratamiento de neoplasias en estadio avanzado o metastásico. Con frecuencia producen efectos secundarios a nivel cutáneo, siendo uno de los más característicos, la erupción acneiforme.

Casos clínicos: Se describen cuatro casos de carcinomas metastásicos tratados con anti-EGFR. Dos de ellos correspondían a adenocarcinomas de pulmón que recibieron erlotinib y el resto adenocarcinomas de sigma y recto que fueron tratados con panitumumab. Todos ellos desarrollaron unas semanas después de iniciado el tratamiento una erupción pápulo-pustulosa con costras amarillentas en cara, cuero cabelludo y parte alta de tronco. El estudio histopatológico realizado en uno de ellos mostró hallazgos consistentes con foliculitis supurativa. Con el diagnóstico de erupción acneiforme por anti-EGFR se pautó tratamiento con doxiciclina oral con mejoría de las lesiones.

Discusión: Se comentan los aspectos clínicos, evolutivos y de tratamiento de las erupciones cutáneas acneiformes secundarias a estos nuevos fármacos anti-EGFR. Se acepta que las formas leves pueden ser tratadas con antibióticos tópicos y en las más intensas se debe recurrir a la doxiciclina oral.

Conclusiones: Es importante conocer las manifestaciones cutáneas de los nuevos fármacos ya que su manejo puede ocasionar una baja adherencia o interrupción del medicamento oncológico.

2. ESA "PICADURA" LE VA A SALVAR LA VIDA

I. Andrés Ramos^a, C. Román Curto^a, A. Santos-Briz Terrón^a,
J. González Rivero^b, J. Cañueto Álvarez^a, D. Bancalari Díaz^a,
L.I. Gimeno Mateos^a y E. Fernández López^a

^a*Servicio de Dermatología Médico-Quirúrgica y Venereología;*

^b*Servicio de Hematología y Hemoterapia. Complejo Asistencial
Universitario de Salamanca. España.*

Introducción: Las infecciones fúngicas invasivas (IFI) son una complicación frecuente en los pacientes con hemopatías que pueden tener un desenlace fatal, tanto por la propia infección como por la agresividad de los tratamientos antimicóticos. Los pacientes con leucemia linfática crónica (LLC) presentan una alteración inmune condicionada por la propia enfermedad y por los tratamientos utilizados.

Caso clínico: Varón de 53 años diagnosticado de LLC en 2009, tratado con dos líneas de quimioterapia (QT). A los cuatro meses del último ciclo de QT, y encontrándose en remisión completa, consultó en Dermatología por la aparición de una pápula supraciliar derecha, de días de evolución, que fue biopsiada con el diagnóstico clínico de infiltración específica por LLC versus picadura de artrópodo. El estudio dermatológico reveló abundantes estructuras micóticas esféricas encapsuladas. En ese momento (4 días después de la biopsia cutánea) el paciente estaba ingresado para el estudio de un posible cáncer pulmonar de reciente aparición. Se realizó nueva biopsia cutánea para estudio microbiológico que dos horas más tarde permitió el diagnóstico de criptococosis (variedad *C. Gattii*). Se aisló el mismo criptococo en la masa pulmonar y en el líquido cefalorraquídeo. Se inició tratamiento con antifúngicos de amplio espectro con resolución progresiva del cuadro.

Discusión: La criptococosis diseminada (CD) es una infección fúngica causada por una levadura encapsulada del género *Cryptococcus*. Existen dos variedades patogénicas para el ser humano, *C. neoformans* y *C. gattii*. *C. gattii* es una variedad muy virulenta capaz de infectar tanto a pacientes inmunocompetentes, como a inmunodeprimidos y se suele limitar a zonas tropica-

les y subtropicales, siendo extremadamente raros los casos autóctonos en España. Su hábitat natural es el eucalipto y nuestro paciente estaba en contacto con este árbol. La afectación cutánea como primera manifestación de una CD es excepcional, las lesiones suelen ser múltiples y de morfología muy variada (nódulos, pápulas *molluscum contagiosum-like*...). El tratamiento consiste en altas dosis de anfotericina B y flucitosina intravenosas seguidas de fluconazol oral como terapia de consolidación, a pesar de lo cual, en estadios avanzados, el cuadro puede ser mortal.

Conclusiones: Presentamos un cuadro de criptococosis diseminada por *C. gattii* en paciente inmunodeprimido que debutó con una lesión cutánea solitaria clínicamente inespecífica. La rapidez en los estudios microbiológico y dermatológico permitió realizar un diagnóstico precoz y un rápido abordaje terapéutico

3. LESIONES HIPO E HIPERPIGMENTADAS RETICULARES ACRALES

M. González-Sabín, E. Rodríguez-Díaz, T. Usero-Bárcena, L. González-Lara, S. Mallo-García y L. Palacio-Aller

Hospital de Cabueñes. Gijón. Asturias. España.

Presentamos el caso de una niña de 3,5 años que casi desde el nacimiento presenta lesiones asintomáticas en dorso de manos. En la exploración destaca la presencia de una discromía de aspecto reticulado que combina máculas hipocromas con zonas hiperpigmentadas. Su padre presenta lesiones idénticas. Para llegar al diagnóstico definitivo debemos realizar un diagnóstico diferencial amplio, abarcando entidades que cursan con alteraciones de la pigmentación de distribución reticulada y, sobre todo, con las discromatosis, un grupo de desórdenes de la pigmentación caracterizados por la presencia de máculas hipo e hiperpigmentadas adoptando una distribución reticulada. La discromatosis universal hereditaria es una enfermedad autosómica dominante que suele debutar hacia los 6 años, y se caracteriza por la presencia de máculas hipo e hiperpigmentadas siguiendo un patrón reticular de distribución generalizada. La discromatosis simétrica hereditaria o acropigmentación reticulada de Dohi es una entidad poco frecuente, de herencia generalmente autosómica dominante. La mayor parte de los casos descritos proceden de Japón y se caracteriza por la aparición desde la infancia o la etapa prepuberal de máculas hipo e hiperpigmentadas de distribución reticulada en dorso de pies y manos. La acropigmentación reticulada de Kitamura es una enfermedad autosómica dominante que se caracteriza por la aparición durante 1-2 décadas de máculas hiperpigmentadas atróficas de distribución reticulada en dorso de manos y pies. Adicionalmente asocian pits palmares y alteración de dermatoglifos. La disqueratosis congénita es una entidad de herencia recesiva ligada al X, que se presenta generalmente en varones y se caracteriza por aplasia medular y por la tríada mucocutánea que incluye lesiones hiperpigmentadas reticulares con poquilodermia en cuello, pecho y extremidades, leucoplasia de mucosas y distrofia ungueal. Además, presentan gran predisposición a la aparición de neoplasias. La enfermedad de Dowling DeGos es una enfermedad autosómica dominante que debuta en adultos jóvenes en forma de máculas hiperpigmentadas reticulares en zonas intertriginosas, cicatrices acneiformes periorales y lesiones similares a comedones abiertos. Nuestra paciente presenta lesiones hipo e hiperpigmentadas reticuladas de distribución acral, de herencia autosómica dominante y sin otras patologías asociadas, por lo que el diagnóstico es compatible con una discromatosis simétrica hereditaria. Presentamos dos casos de discromatosis simétrica hereditaria, una rara entidad, de la que existen muy pocos casos descritos fuera de Japón y que generalmente presenta un patrón de herencia autosómico dominante. No se conoce ningún tratamiento efectivo en la actualidad.

4. PARAFENILENDIAMINA: OTROS USOS Y RECOMENDACIONES DE ESTUDIO

T. Ramírez, M. González, M. Yuste, L. Sánchez, V. Velasco y E. Fernández

Hospital Clínico de Salamanca. España.

La dermatitis de contacto alérgica (DCA) es un motivo frecuente de consulta dermatológica. La parafenilendiamina (PPD) es la tercera causa de sensibilización alérgica de contacto a productos cosméticos en España, habitualmente contenida en tintes capilares y presenta numerosas reacciones cruzadas conocidas. Se presenta un caso peculiar de sensibilización a PPD, destacando la importancia de un correcto estudio de sus posibles reacciones cruzadas. Varón de 61 años, que trabaja como calefactor de calderas de carbón, es remitido a consulta para estudio de una dermatitis crónica de manos. Suele utilizar guantes de cuero amarillos, que no impiden, sin embargo, el contacto con residuos presentes en las calderas. Acude a Urgencias por reagudización de las lesiones en dorso de manos, zonas proximales de antebrazos, párpados, región malar y nasal, muy pruriginosas. Para su tratamiento, el paciente refiere haber utilizado diferentes cremas a base de corticoides y/o antibióticos. Con el diagnóstico de una DCA de probable origen laboral, se pauta corticoterapia tópica y sistémica y medidas aislantes físicas frente a probables sensibilizantes. Una vez resuelto el cuadro agudo, destaca persistencia de una coloración negruzca presente en la piel de las manos, que muestra datos crónicos de eccema, evidentes en dorso, dedos y pulpejos de la mano dominante. Se realizaron pruebas epicutáneas con la batería estándar TRUE-test, ampliada según GEIDAC, y la batería de tintes textiles. En la lectura, destacan las positividades a PPD, disperse orange 3 y solven Yellow, entre otros. La PPD es un compuesto orgánico del grupo de las anilinas, derivado de las antralininas que adquiere una coloración negra. Se utiliza como tinte en diferentes productos de uso personal y laboral, siendo más conocida en el ámbito cosmético como colorante en los tintes capilares. Es por ello la tercera causa más frecuente de alergia a cosméticos en España, siendo conocida su capacidad de inducir reacciones cruzadas con tintes azules oscuros o marrones, así como otros compuestos con los que presenta cierta similitud estructural. Sin embargo, también se puede encontrar en tintes de impresión, materiales fotográficos, como aditivo de la henna en los tatuajes temporales, y como colorante en la industria textil y del cuero. En este sentido, cabe mencionar la presencia de derivados antraquinónicos en el carbón, así como la posibilidad de que determinados tintes de coloración amarilla o naranja puedan ser extraídos del mismo. Dichos tintes (disperse/solven dye) derivados del grupo azo o antraquinona son utilizados con frecuencia como colorantes textiles y pueden ser fuente de sensibilización o reacción cruzada en sujetos laboralmente expuestos, como ocurre en nuestro paciente. Se presenta un caso de DCA a la PPD de origen laboral, en relación con la exposición a carbón, que presenta además una probable reacción cruzada a tintes textiles de coloración amarilla, derivados de la antraquinona. Queremos incidir en la presencia de PPD en productos no cosméticos y de origen laboral como el carbón y productos asfálticos. Una vez expuestas sus posibles reacciones cruzadas, se podría considerar una herramienta útil incluir los tintes textiles dentro de las pruebas epicutáneas necesarias para el correcto estudio de una DCA por PPD.

5. REDISTRIBUCIÓN DE LA GRASA CORPORAL

T. Usero-Bárcena, M. González-Sabín, L. González-Lara, S. Mallo-García y E. Rodríguez-Díaz

Servicio de Dermatología. Hospital de Cabueñes. Gijón. Asturias. España.

Introducción: Las lipodistrofias son enfermedades que se caracterizan por una redistribución de la grasa corporal y con frecuencia se

asocian a otras patologías, destacando alteraciones del metabolismo lipídico y resistencia a la insulina.

Caso clínico: Mujer de 26 años que consulta por acné. Como antecedente personal presentaba hipertrigliceridemia, en tratamiento con gemfibrozilo. A la exploración física destacaba una musculatura prominente en extremidades y tronco (por ausencia de grasa subcutánea), en contraste con una facies redondeada y cuello ancho. La paciente acudía con su madre, que presentaba un hábito corporal similar y tanto ella como el abuelo materno también cursaban con hipertrigliceridemia. Ante el patrón de herencia y la distribución de depósitos grasos, así como la patología asociada, se diagnosticó de lipodistrofia parcial familiar tipo Dunnigan. Se derivó a endocrinología para despistaje de patología asociada, sin hallarse otras alteraciones en el momento actual.

Discusión: Las lipodistrofias se clasifican atendiendo a su origen (familiares vs adquiridas) y a su distribución (localizadas vs parciales vs generalizadas). Las formas localizadas no suelen tener repercusión sistémica, mientras que tanto las formas parciales como las generalizadas cursan con hipertrigliceridemia y resistencia a la insulina en mayor o menor medida. Algunos tipos pueden presentar organomegalia con cierto grado de disfunción orgánica o asociar otras alteraciones como glomerulonefritis. En ocasiones forman parte del abanico de síntomas de síndromes más complejos y las formas adquiridas pueden aparecer en relación con enfermedades autoinmunes. En la actualidad la lipodistrofia es más común, debido a la forma asociada a los tratamientos antirretrovirales utilizados para el VIH, pero la mayoría son enfermedades poco frecuentes, que posiblemente además estén infradiagnosticadas.

Conclusiones: Las lipodistrofias son enfermedades poco frecuentes que a menudo pasan desapercibidas tanto para el paciente, que a menudo consulta por otras causas, como para el médico. Dado que se asocian con patología que conviene controlar cuanto antes, la sospecha diagnóstica ante la imagen corporal del paciente es esencial.

6. RITUXIMAB EN EL TRATAMIENTO DE LA VASCULITIS CRIOGLOBULINÉMICA ASOCIADA A VHC

V. Beteta, S. Blanco, A. de Dios, T. Ramírez,
M. González de Arriba, A. Cosano, M. Alonso y E. Fernández

Servicio de Dermatología. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca. España.

Introducción: La crioglobulinemia mixta asociada al VHC es un desorden autoinmune y linfoproliferativo de células B caracterizado por la producción de complejos inmunes que precipitan a temperaturas bajas (crioglobulinas (CG)), produciéndose un cuadro de vasculitis sistémica con afectación principalmente cutánea, articular, del sistema nervioso periférico y renal.

Caso clínico: Mujer de 69 años, diagnosticada hace 20 años de infección por VHC genotipo 1b postransfusional y con fracaso terapéutico de IFN alfa 2b y Rivabirina por mala tolerancia y neuropatía grave asociada al IFN. Remitida a consulta de Dermatología hace 7 años por un cuadro de púrpura palpable y lesiones úlcero-necróticas en extremidades inferiores con la sospecha de vasculitis crioglobulinémica (VC) que se confirmó con biopsia y determinación de CG. Ante la sucesión de brotes cutáneos resistentes a tratamiento corticoideo, con necrosis y úlceras en extremidades inferiores, deterioro de la función renal y polineuropatía se decide iniciar tratamiento con Rituximab 600mg iv semanales durante 4 semanas. La paciente presentó curación completa de lesiones cutáneas y marcada mejoría del dolor y la función renal, pero manteniendo una carga viral de 4.011.000 UI/ml. Tras un mes de tratamiento con Rituximab y 12 semanas de tratamiento antiviral con Sofosbuvir y Simeprevir, la carga viral y CG se negativizaron.

Discusión: La crioglobulinemia mixta tiene como principal agente etiológico la infección por VHC, originando una vasculitis de pequeño y mediano vaso por depósito de CG. En casos graves (con empeoramiento de la función renal, neuropatía y enfermedad cutánea extensa)

además del tratamiento antiviral, suele ser necesaria una fase de inmunosupresión inicial. En la última década, el tratamiento de primera línea ha sido la terapia antiviral con IFN pegilado más Rivabirina, ocurriendo muchas veces un fallo terapéutico o la necesidad de suspender dicho tratamiento por intolerancia o toxicidad como en nuestra paciente. El Rituximab es un anticuerpo monoclonal antiCD20 con buen perfil de seguridad, el cual produce una depleción rápida de células B circulantes y en tejidos, deteniendo así la producción de CG. Éste junto a la nueva terapia frente a VHC frena la etiopatogenia de la VC.

7. LIPOMA Y LINFANGIOMA LATEROTORÁDICOS EN UN LACTANTE

L. González-Lara, M. González-Sabin y E. Rodríguez Díaz

Hospital de Cabueñes. Gijón. Asturias. España.

El síndrome de Bannayan-Riley-Ruvalcaba (SBRR) es una rara entidad genética autosómica dominante, caracterizada por lesiones hamartomatosas que afectan a diversos tejidos. Los tumores más habituales son los lipomas y las malformaciones vasculares (hemangiomas). Niño de 2 años derivado de pediatría por presentar una lesión laterotorácica izquierda desde el 2º mes de vida. Intervenido en otro centro de un lipoma a nivel laterotorácico derecho, y en estudio por macrocefalia, retraso desarrollo psicomotor, estrabismo y macrogenitosomía. A la exploración, tumoración endo-exofítica de 11 x 9 cm con pápulo-vesículas de tonalidad eritemato-violácea en el extremo superior y otra parte profunda, inferior, de límites mal definidos. En el estudio histopatológico se evidenció una proliferación multifocal subepitelial de vasos dilatados de paredes finas y contenido proteináceo, compatible con un linfangioma circunscrito. Ante la sospecha de un Síndrome de Bannayan-Riley Ruvalcaba (SBRR), se estudiaron mediante PCR los 9 exones codificantes del gen PTEN, sin hallarse mutaciones. En posteriores revisiones el paciente desarrolló lentiginosis genital y en una ecografía tiroidea se demostró la presencia de un nódulo tiroideo benigno. El SBRR es un trastorno congénito poco frecuente caracterizado por pólipos intestinales hamartomatosos, lipomas, macrocefalia y lentiginosis genital. Su prevalencia es desconocida, considerándose una enfermedad rara. Está causado (en el 60% de los casos) por una mutación en el gen supresor tumoral PTEN (10q23). Cuando el SBRR presenta mutaciones germinales en PTEN, pertenece al grupo del síndrome de PTEN y tumores hamartomatosos junto al síndrome de Cowden. No existen criterios específicos para su diagnóstico, pero suele estar determinado por la presentación clínica. El diagnóstico diferencial incluye: síndromes de Lhermitte-Duclos, de poliposis juvenil, de Peutz-Jeghers (PJS), de Birt-Hogg-Dube, de Proteus, de Cowden, de Gorlin y la neurofibromatosis tipo 1. Los pacientes SBRR con una mutación PTEN comparten el mismo riesgo de desarrollar cáncer que los pacientes con síndrome de Cowden. El abordaje y seguimiento es multidisciplinar. Queremos destacar la importancia de las numerosas y características lesiones mucocutáneas asociadas a este síndrome que nos permitirán establecer al dermatólogo un diagnóstico temprano.

8. LEISHMANIASIS CUTÁNEA. A PROPÓSITO DE UN CASO DE DIFÍCIL DIAGNÓSTICO

H.A. Cocunubo-Blanco^a, P. Sánchez-Sambucety^a, M.A. Remacha^b,
J.A. Manjón^c, M.J. Suárez-Valladares^a, E. Varas-Meis^a
y M.A. Rodríguez-Prieto^a

^aServicio de Dermatología; ^bServicio de Microbiología. Complejo Asistencial Universitario de León (CAULE). ^cServicio de Dermatología. Hospital El Bierzo. Ponferrada. León. España.

Introducción: La leishmaniasis es una enfermedad infecciosa ocasionada por un protozoo del género *Leishmania*, la cual es transmitida a los humanos por la picadura de flebotomos infectados. Hay 3 formas principales: visceral, cutánea y mucocutánea. La forma cutánea es la más común, siendo endémica en algunos países del

continente americano, Oriente medio, Asia central y la cuenca del Mediterráneo. La infección en la piel puede presentar una amplia variedad de manifestaciones clínicas, dependiendo tanto de la especie de leishmania como de la respuesta inmune del huésped. Su diagnóstico se basa en la detección de los amastigotes en las tinciones histológicas o en los frotis de las lesiones y también mediante estudio de PCR. Existen diferentes opciones terapéuticas, médicas y quirúrgicas, ninguna de ellas plenamente establecida.

Caso clínico: Varón de 58 años, sin antecedentes relevantes de interés, ni viajes recientes al extranjero, derivado a nuestro servicio por presentar una lesión cutánea en la rodilla izquierda de 18 meses de evolución, tipo placa eritematosa y descamativa, la cual fue tratada inicialmente con daivobet®, sin mejoría y con ulceración posterior. En una primera biopsia que se le había realizado, se apreciaron granulomas no necrotizantes, y tanto la radiografía de tórax como los niveles de ECA fueron normales, al igual que una prueba de mantoux que fue negativa. A pesar de recibir tratamientos sucesivos con corticoides intralesionales, cloroquina y doxiciclina la lesión no se resolvió, aunque mejoró levemente. Una segunda biopsia realizada reportó un proceso inflamatorio sugestivo de infección por micobacterias; sin embargo, esta no se evidenció en dos cultivos de tejido realizados previamente y en un estudio de PCR. A la exploración física se encontró una placa eritematosa, que comprometía la región anterior e inferior de la piel de la rodilla izquierda, indurada, con bordes mal definidos, y una zona central de consistencia más blanda y ligeramente más caliente al tacto. Debido a la alta sospecha de infección cutánea, se decide realizar nueva biopsia representativa, logrando detectar algunas formas de amastigotes en los frotis del tejido con la tinción de Giemsa. Se pautó tratamiento con mitelofosina presentando mejoría progresiva de la lesión.

Discusión y conclusiones: Establecer el diagnóstico de la leishmaniasis cutánea puede llegar a ser muy difícil, sobre todo si la enfermedad no tiene una presentación clínica típica y en los estudios histológicos y/o extendidos no se aprecian claramente los amastigotes. Además, si a eso agregamos un entorno con baja prevalencia, sumado a una forma crónica de la enfermedad, en la cual hay probablemente hay una escasa cantidad de microorganismos, puede ser aún más complejo llevar a cabo un diagnóstico correcto, requiriendo algunas veces de múltiples biopsias, estudios de PCR y una alta sospecha clínica.

9. SÍNDROME PASH DEBIDO A UNA MUTACIÓN PATOGENICA EN EL GEN *PSTP1S1*

X. Calderón Castrat, D. Bancalari Díaz, J. Cañueto Álvarez, A. Romo Melgar, C. Román Curto, D. Amorós, L. Alcaraz, A. Santos-Briz Terrón y E. Fernández López

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario de Salamanca. España.

Introducción: Las enfermedades autoinflamatorias representan un grupo de entidades emergentes caracterizadas por episodios espontáneos, recurrentes o persistentes de inflamación sistémica sin etiología infecciosa, neoplásica o autoinmune conocida, que se originan a través de defectos genéticos en la inmunidad innata. El síndrome PASH representa una entidad recientemente descrita dentro del espectro de enfermedades autoinflamatorias, caracterizada por la triada de pioderma gangrenoso, acné conglobata e hidradenitis supurativa. El síndrome PASH se ha identificado como una entidad diferente a los síndromes PAPA y PA-PASH, a pesar de la existencia de cierta superposición fenotípica entre ellos, por no albergar mutaciones en el gen *PSTP1S1*, que se ha relacionado con los otros dos.

Caso clínico: Presentamos el caso de un varón de 48 años de edad con antecedente de una hidradenitis supurativa Hurley III de 5 años de evolución y secuelas de un acné conglobata de su juventud. Acudió urgente al servicio de Dermatología, por presentar una lesión ulcero-necrótica en dorso de mano derecha y lesiones satélite pustulosas acompañadas de escaso dolor. El paciente refería una

historia de 5 años de evolución con múltiples brotes que consistían en lesiones similares asintomáticas, de 4-6 meses de duración, que afectaban especialmente a miembros inferiores, las cuales se resolvían de manera espontánea sin un tratamiento específico, dejando una secuela cicatricial cribiforme. El estudio histopatológico de la lesión del dorso de la mano resultó compatible con un pioderma gangrenoso. Ante los resultados se inició terapia con corticoides sistémicos y tópicos con remisión completa de la lesión. Mediante extracción de sangre periférica, se realizó el análisis genético para el gen *PSTPIP1*, por medio de secuenciación masiva empleando el *Ion PGM™ system (Life Technologies)* y validación del mismo mediante secuenciación convencional Sanger.

Discusión: El estudio del gen *PSTPIP1* demostró la mutación patogénica c.1213C>T (R405C). La puntuación del VAAST Variant Priorization de 75 sugiere que probablemente la mutación sea deletérea en términos de función/estructura de la proteína.

Conclusiones: Ampliamos el espectro fenotípico del gen *PSTPIP1* describiendo por primera vez una mutación patogénica en este gen relacionada con el síndrome PASH. La heterogeneidad clínica del gen *PSTPIP1* nos hace sugerir que es posible que los síndromes PAPA, PA-PASH y PASH representen realmente un espectro de la misma enfermedad.

10. SENSIBILIZACIÓN A METILCLOROISOTIAZOLINONA/ METILISOTIAZOLINONA Y METILISOTIAZOLONA EN EL ÁREA SANITARIA DE LEÓN

E. Varas Meis, I. Ruiz González, M.M. Otero Rivas, E. Samaniego González, S. Delgado Vicente y M.A. Rodríguez Prieto

Servicio de Dermatología. Complejo Asistencial Universitario de León. España.

Introducción: La metilcloroisotiazolinona/metilisotiazolinona (MCI/MI) y la metilisotiazolona (MI) son compuestos heterocíclicos empleados como conservantes en productos cosméticos, domésticos e industriales por sus propiedades biocidas. Pese a su estrecha regulación en los últimos años, se ha detectado un repunte en su sensibilización hasta niveles epidémicos.

Material y métodos: Se recogieron los datos de sensibilización a MCI/MI y MI aislada, en los pacientes evaluados mediante pruebas epicutáneas por la Unidad de Contacto del Hospital de León, desde mayo de 2011 a mayo de 2014.

Resultados: Se realizaron pruebas epicutáneas con MCI/MI a 861 pacientes y con MI aislada a 267 de los mismos. Se objetivaron 57 casos de sensibilización al MCI/MI y/o MI, con una incidencia interanual ascendente que alcanzó el 12% de los pacientes parcheados en 2014. Cuarenta y tres fueron mujeres (75%) y catorce hombres (25%), con una mediana de edad de 51 años. La localización más frecuente de las lesiones fueron las manos (47%), seguidos por la cara y cuello (28%), con una mediana de evolución de 12 meses hasta el diagnóstico. Las profesiones más incidentes fueron las asociadas a las tareas del hogar, cuidados y limpieza (28%), con un tiempo promedio de 18 años trabajados.

Conclusiones: Los datos obtenidos en el Área Sanitaria de León reflejan un incremento progresivo en la sensibilización a MCI/MI y MI. Nuestros resultados guardan gran similitud con estudios descriptivos recientemente publicados en España y otros países de la Unión Europea.

11. SÍNDROME TRÓFICO DEL TRIGÉMINO

C. Gómez de Castro^a, F. Valdés Pineda^a, S. Requena López^a, B. Vivanco Allende^b, A. Moral García^c, F. Vázquez López^a y N. Pérez Oliva^a

^aServicio de Dermatología; ^bDepartamento de Anatomía Patológica; ^cServicio de Neurología. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo. España.

Introducción: El síndrome trófico del trigémino (STT) se caracteriza por la triada clásica de ulceración en el ala nasal, parestesias y anestesia en el territorio inervado por el nervio trigémino. Es una causa poco frecuente de úlceras faciales. Se produce tras lesionarse la vía sensitiva del mismo a nivel central o periférico. Presentamos un caso de STT en un varón con patología vascular cerebral.

Caso clínico: Paciente varón de 84 años con antecedente de accidente cerebrovascular en 1984 con hemiparesia izquierda residual. Consultaba por dos lesiones erosivas en el área facial izquierda de varios meses de evolución. A la exploración se apreciaban dos lesiones ulceradas localizadas en región supraorbitaria y mejilla izquierda. El estudio histológico mostró hallazgos de úlceras crónicas inespecíficas. En la resonancia magnética craneal destacaba una estructura vascular en íntimo contacto con el nervio trigémino izquierdo. Con el diagnóstico de STT se realizó tratamiento mediante curas locales consiguiendo una evolución clínica favorable.

Discusión: El síndrome trófico del trigémino fue descrito por primera vez en 1901 por Wallenberg. La presentación clínica característica consiste en una úlcera unilateral en forma de media luna que puede afectar al ala nasal, mejilla y/o labio superior. Se acompaña de parestesias y disminución de la sensibilidad que conducen a la manipulación persistente de las lesiones por el propio paciente. Los diagnósticos diferenciales son múltiples, incluyendo patología infecciosa, neoplásica, vasculítica y psiquiátrica.

Conclusiones: Aportamos un nuevo caso de úlceras crónicas faciales correspondientes a un STT.

12. LESIONES CUTÁNEAS COMO MANIFESTACIÓN CLÍNICA DE UN PROCESO LINFOPROLIFERATIVO EN UN PACIENTE CON ARTRITIS REUMATOIDE TRATADO CON METOTREXATO

M. Lamoca Martín, G. Pérez Paredes, C. Prada García, L.M. Valladares Narganes y M.A. Rodríguez

Complejo Asistencial Universitario de León. España.

Presentamos el caso de un hombre de 79 años con artritis reumatoide de 20 años de evolución, en tratamiento con metotrexato desde hace 17 años, en dosis variables entre 5 y 12,5 mg/semana, que consultó por lesiones dolorosas en la región glútea de 1 mes de evolución. El estudio histopatológico confirmó un proceso linfoproliferativo con morfología de linfoma B difuso de célula grande, de localización primaria cutánea. Los procesos linfoproliferativos asociados a metotrexato son un grupo heterogéneo de proliferaciones linfoides o linfomas que se desarrollan en pacientes con enfermedades autoinmunes tratados con metotrexato. Con frecuencia, se asocian a infección por el virus de Epstein-Barr (VEB) y, ocasionalmente, involucionan al suspender el metotrexato. Revisamos la literatura relativa a procesos linfoproliferativos asociados a metotrexato con presentación clínica cutánea.

13. ESTUDIO RETROSPECTIVO DEL MELANOMA EN PACIENTES MENORES DE 45 AÑOS EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO DE BURGOS ENTRE LOS AÑOS 2000 Y 2013

L. Sempau, M.C. Gutiérrez Ortega, E. Martín, E. García Toro y M.J. Coma

Hospital Universitario de Burgos. España.

Introducción: El aumento de la incidencia de melanoma en los últimos años en nuestro país y en menor medida de la tasa de mortalidad, sobre todo en menores de 60 años, supone un importante número de años de vida perdidos.

Material y métodos: Hemos hecho un estudio retrospectivo de los pacientes menores de 45 años diagnosticados de melanoma en nuestro hospital entre los años 2000 y 2013. Se han recogido el año de diagnóstico, edad, sexo, antecedente de nevus previo o presen-

cia de restos en la anatomía patológica, fototipo, Breslow, estadio en el diagnóstico, tratamientos y supervivencia.

Resultados y discusión: Se han encontrado 81 pacientes de entre 19 y 44 años: 37 varones y 44 mujeres. De ellos, 4 pacientes con melanoma in situ, 33 pacientes en estadio IA, 3 en IB, 16 en estadio IIA, 10 en IIB, 13 en estadio III y 2 en estadio IV. 10 de ellos fallecieron de melanoma. De los cuales 8 eran varones y 2 mujeres. De los 81 pacientes al menos el 50 (61%) aparece sobre nevus previo, 18 aparece de nuevo y en 13 casos no ha sido posible confirmar por anamnesis ni por la histología. Pero ya la tasa de casos confirmados es sustancialmente mayor a la recogida en la literatura. Llama la atención también que en 5 (11%) de las mujeres con melanoma éste se haya detectado durante el embarazo. En las series europeas es más frecuente el melanoma en mujeres en este rango de edad, pero no se había descrito asociada al embarazo en una proporción tan alta.

Conclusiones: La aparición de melanomas sobre nevus en gente joven parece que es más frecuente que lo publicado en la literatura.

14. CÁNCER DE MAMA EN EL VARÓN

T. Kueder Pajares, E. Manrique Silva, C. de Hoyos Alonso, D. Prades Almolda, A. Robledo Sánchez, P. Manchado López y A. Miranda Romero

Servicio de Dermatología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. España.

Introducción: La incidencia de cáncer de mama en el varón se estima en 1 caso por 100.000 hombres al año y comprende al 1% de los cánceres en el varón. La edad media de aparición es de 60 a 65 años.

Caso clínico: Varón de 72 años, con antecedentes personales de diabetes mellitus tipo 2, hipertensión arterial e hipercolesterolemia familiar. Acudió a urgencias por presentar en la mama derecha una lesión pigmentada que ocupaba prácticamente todo el pezón y areola mamaria. La lesión estaba bien delimitada, aunque adherida e infiltrada a la palpación. Se realizó biopsia cutánea con resultado de carcinoma ductal infiltrante de mama.

Discusión y conclusiones: El cáncer de mama en el varón representa una patología poco frecuente y en muchas ocasiones es descubierta accidentalmente en la exploración por otro motivo de consulta, por lo que suele diagnosticarse ya en estadios avanzados. Generalmente se presenta como una masa subareolar dolorosa a la palpación. El tipo histológico más frecuente es el cáncer ductal infiltrante. Presentamos el caso de un varón con carcinoma de mama de un año de evolución, asintomático, con una lesión clínicamente muy pigmentada. Se discute el tratamiento y estudio genético, dado que el paciente tenía antecedentes familiares con la misma patología

15. LUPUS PERNIO DESFIGURANTE Y REFRACTARIO AL TRATAMIENTO: RESPUESTA SATISFACTORIA CON INFLIXIMAB

M. Lacalle^a, G. Consuegra^a, R. Blanco^b, C. González-Vela^c, C. López-Obregón^a, G. Pérez-Paredes^a, B. Castro^a, S. Yáñez^a, M. Marcellán^a, S. Armesto^a, M. Drake^a, M. González-López^a y H. Fernández-Llaca^a

^aServicio de Dermatología; ^bServicio de Reumatología; ^cServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander. España.

El lupus pernio (LP) es un subtipo de sarcoidosis cutánea que puede causar desfiguración importante. Se caracteriza por la presencia de nódulos o placas violáceas persistentes que se localizan preferentemente en nariz, mejillas, labios, párpados, orejas y dedos. Tiene un curso crónico y con frecuencia refractario a los tratamientos habi-

tuales. Existen estudios que sugieren que el infliximab puede ser una alternativa eficaz. Presentamos el caso de una paciente con LP nasal deformante de larga evolución que, tras realizar múltiples terapias sin obtener mejoría clínica, respondió de manera espectacular al tratamiento con infliximab. Mujer de 67 años de edad con LP de largo tiempo de evolución. Cuando la paciente tenía 35 años desarrolló un nódulo nasal y una placa eritematosa en mejilla derecha. El estudio histopatológico confirmó el diagnóstico de LP. Un estudio radiológico reveló afectación adenopática paratraqueal e hilar bilateral sin implicación del parénquima pulmonar. Durante la evolución, la lesión nasal fue creciendo progresivamente causando un problema estético importante. La paciente fue tratada con múltiples terapias, entre las que se incluyeron corticoides de potencia elevada (tópicos, intralesionales y orales), hidroxycloquina, minociclina, ciclosporina, azatioprina y metotrexato. Además, también se trató con láser de CO₂ y cirugía plástica, consiguiéndose respuestas modestas de corta duración. Teniendo en cuenta la desfiguración facial y la afectación psicológica que le suponía el cuadro a la paciente, se decidió comenzar tratamiento con infliximab. Una vez realizadas las pruebas previas a la introducción del fármaco biológico y siendo todas ellas normales o negativas, comenzamos el tratamiento con infliximab a una dosis de 5 mg/kg por vía i.v. Las infusiones se administraron las semanas 0, 2 y 6 y posteriormente cada 8 semanas. Además, se asoció metotrexato a dosis de 10 mg/semana. Tras las tres primeras infusiones, la mejoría de las lesiones cutáneas fue notable, resolviéndose por completo tras la séptima infusión. No se han registrado recaídas ni efectos adversos. Destacamos la respuesta prolongada y mantenida obtenida con el infliximab en nuestra paciente, teniendo en cuenta que la afectación cutánea nasal era muy importante y que ya había sido tratada previamente sin éxito con múltiples terapias. En nuestra opinión, el infliximab puede ser considerado como el tratamiento de elección en casos de LP deformante y refractario.

16. ÚLCERA DE MARJOLIN. TRES CASOS DE UNA NEOPLASIA POCO FRECUENTE

F. Valdés Pineda, D. González Fernández, B. Vivanco Allende, F. Vázquez López y N. Pérez-Oliva

Servicio de Dermatología. Hospital Central de Asturias. Oviedo. Asturias. España.

Introducción: La úlcera de Marjolin corresponde a una neoplasia poco frecuente que se origina sobre cicatrices o heridas crónicas. La mayoría de estas neoplasias corresponden a carcinomas epinocelulares. Generalmente se caracterizan por un período de latencia largo, una mayor agresividad y un peor pronóstico.

Caso clínico: Presentamos 3 pacientes con antecedentes de cicatrices por quemadura (2 pacientes) o úlcera crónica (1 paciente) sobre las cuales presentaron lesiones compatibles, clínica e histológicamente, con carcinomas epinocelulares. Cabe destacar que, al momento del diagnóstico, uno de los pacientes ya presentaba metástasis regionales, mientras que otro presentó una evolución tórpida, con varias recidivas, acabando con la amputación del miembro afectado. Por último, el tercero ha sido diagnosticado recientemente, por lo que lleva escaso tiempo de seguimiento.

Discusión: Aportamos 3 casos de una neoplasia poco frecuente, con gran período de latencia, que se asocia a una mayor agresividad, con recidivas y metástasis frecuentes, y un peor pronóstico. Su detección temprana radica en tener una alta sospecha de este padecimiento en las úlceras que no cicatrizan y que se encuentran asociadas a un área lesionada. El tratamiento quirúrgico temprano y agresivo permite controlar mejor esta enfermedad y evitar recidivas.

Conclusiones: Es importante el seguimiento de toda lesión crónica. Ante la sospecha de transformación maligna, se ha de realizar un estudio histológico. En caso de confirmar que se trata de una neoplasia, el tratamiento quirúrgico debe ser agresivo.

17. LA PIEL, CLAVE EN EL DIAGNÓSTICO DE HIDATIDOSIS

V. Velasco-Tirado^a, M. Yuste-Chaves^a, M. Belhassen-García^b, M. González de Arriba^a, L.I. Gimeno-Mateos^a, O.F. Sierra-Salgado^a y E. Fernández-López^a

^aServicio de Dermatología. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca (CAUSA). Instituto de Investigación Biomédica de Salamanca (IBSAL). ^bServicio de Medicina Interna. CAUSA. IBSAL. ^cServicio de Alergología. CAUSA. Salamanca. España.

Introducción: La eosinofilia y/o el aumento de IgE se observan en varias enfermedades cutáneas primarias. Cuando las cifras son muy elevadas, se deben plantear otros diagnósticos. Se expone el caso de un paciente con hidatidosis hepática que debutó con prurito, eczema e hiperpigmentación secundaria intensa durante 9 años, con remisión tras tratamiento de su hidatidosis.

Caso clínico: Varón de 61 años que acudió a consulta en 2009 por prurito de 4 años de evolución, refractario a esteroides tópicos y antihistamínicos. Vivía en medio rural, en contacto con perros y gallinas. Refería episodios de broncoespasmo en el último año. Presentaba áreas eczematiformes extensas con liquenificación e hiperpigmentación grisácea muy marcada en área frontotemporal. En la analítica destacaban eosinofilia absoluta leve y elevación de IgE. La biopsia cutánea mostraba una dermatitis eczematiforme con infiltrado perivascular con eosinófilos y modificaciones sugestivas de rascado crónico y agudo. En Alergología se constataron sensibilización a ácaros y a *Anisakis simplex*. Con diagnóstico de dermatitis atópica del adulto mejoró tras un curso de esteroides orales y posteriormente Tacrólimus 0.1% tópico, aunque siguió precisando antihistamínicos. En 2013 presentó un nuevo brote de lesiones con cifras muy elevadas de IgE y persistencia de la eosinofilia, por lo que se completa el estudio. Las serologías frente a cisticercosis, hidatidosis y fasciolosis y el coproparasitario resultaron negativas. En la ecografía abdominal se observaron múltiples quistes hidatídicos hepáticos. Se inició tratamiento con praziquantel, que no toleró, y albendazol. La evolución tras la quistectomía hepática fue muy satisfactoria, con resolución de las lesiones cutáneas agudas, que permitió retirar tratamiento tópico y antihistamínicos, así como disminución progresiva de cifras de IgE y eosinofilia y desaparición de los episodios de hiperreactividad bronquial.

Discusión: La hidatidosis es una parasitosis endémica en España. El diagnóstico puede suponer un reto, ya que se producen falsos negativos serológicos, como en nuestro caso, y las manifestaciones clínicas pueden ser inespecíficas. Las presentaciones cutáneas más frecuentes son urticaria, flushing y angioedema, así como fístulas cutáneas. No hemos encontrado casos descritos de hidatidosis que se presenten como un eczema crónico.

Conclusiones: Las manifestaciones cutáneas pueden ser la clave para el diagnóstico de enfermedades parasitarias potencialmente mortal.

18. PLACA SUPRACILIAR EN PACIENTE INMIGRANTE

E. Manrique Silva, C. de Hoyos Alonso, T. Kueder Pajares, D. Prades Almoda, A. Robledo Sánchez, C. Muñoz Fernández-Lomana y A. Miranda Romero

Servicio de Dermatología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. España.

Caso clínico: Mujer de 35 años, sin antecedentes patológicos. Procede de Brasil. Presenta lesión única de 2 años de evolución en zona supraciliar izquierda. Refiere prurito ocasional y notable aumento de tamaño en último año. Evidenciamos placa eritemato-violácea supraciliar izquierda. Asintomática. Se realiza biopsia de la lesión observándose *patrón de reacción granulomatosa tuberculoide no necrotizante, compatible con sarcoidosis. No BAAR.* Analítica sanguínea sin alteraciones. ECA normal. Radiografía de tórax conservada. Mantoux positivo. Con este diagnóstico se inicia tratamiento con corticoides tópicos, infiltraciones de triamcinolona e Isoniazida 300 mg. La falta de respuesta terapéutica, el antecedente epidemiológico y las característi-

cas de la anatomía patológica nos llevan a replantearnos el diagnóstico, realizando nueva biopsia y determinación de PCR de *M. leprae*, siendo el resultado de este positivo. Ante el diagnóstico de una lepra tuberculoide paucibacilar se inicia tratamiento, según pauta estándar de la OMS, con rifampicina y dapsona. Actualmente la paciente se encuentra aún en tratamiento presentando una discreta mejoría clínica.

Discusión: La lepra es una enfermedad granulomatosa crónica producida por *M. leprae* que afecta fundamentalmente la piel y nervios periféricos. Se clasificará en paucibacilar y multibacilar según la carga bacteriana y el número de lesiones. En España continúa siendo un problema de salud pública debido al incremento de casos importados procedentes de zonas endémicas. Presenta una prevalencia de 0,010 casos/10.000 habitantes. Conviene resaltar el reto diagnóstico que esta entidad supone, especialmente si tenemos en cuenta que la mayoría de los casos de lepra importada que se diagnostican en nuestro medio son de tipo paucibacilar, que al contrario de los casos autóctonos clásicos que eran predominantemente multibacilares, se presentarán de forma más insidiosa y menos característica, causando confusión al simular otras entidades dermatológicas. Debido a la dificultad para encontrar bacilos (BAAR) a través de los métodos histopatológicos habituales, la PCR ha demostrado presentar ventajas importantes basadas en su rapidez, especificidad y sensibilidad al momento de detectar pequeñas cantidades de bacilos en diferentes tejidos.

Conclusiones: Es importante seguir manteniendo la sospecha clínica de lepra ante dermatitis granulomatosa, especialmente en pacientes de países endémicos, con lesiones que presenten mala respuesta terapéutica. De esta forma lograremos un diagnóstico y tratamiento de forma precoz, de vital importancia, ya que, aunque rara vez mortal, sigue siendo una enfermedad estigmatizante, deformante e incapacitante.

19. SARNA COSTROSA: A PROPÓSITO DE UN CASO

G. Nieto González y C.J. Finnigan

Servicio de Dermatología. Hospital Santos Reyes. Aranda de Duero. Burgos. España.

Introducción: La sarna o escabiosis es una infestación causada por el ácaro *Sarcoptes scabiei*, con especificidad parasitaria por los seres humanos y que realiza su ciclo vital en el interior de la epidermis. El contacto personal directo es una de las principales vías de contacto. La variante costrosa suele estar asociada a situaciones de inmunodepresión como la infección por VIH o de alteración de la sensibilidad como la lepra, en cuyo caso el número de ácaros presentes en la superficie corporal es mucho más elevado.

Caso clínico: Varón de 74 años, con antecedentes de TBC, AVCA, enfermedad de Parkinson, osteoporosis, dislipemia e hiperuricemia que fue remitido para valoración de cuadro de 4 meses de evolución caracterizado por prurito y lesiones cutáneas que no respondía a corticoterapia tópica ni a tratamiento antihistamínico. Como antecedente de interés destacaba una TBC pulmonar tratada en los meses previos a la consulta. La exploración física evidenció descamación generalizada, así como tinte eritrodérmico que afectaba tronco y extremidades, respetando cabeza y cuello. Se realizó raspado de la piel y posterior examen de la muestra mediante microscopio óptico (MO). La demostración de la presencia de ácaros en el raspado, junto con las características clínicas del cuadro, permitió realizar el diagnóstico de escabiosis costrosa (noruega), procediéndose a iniciar tratamiento con permetrina al 5%. Unos días más tarde el paciente falleció.

Discusión y conclusiones: El diagnóstico de esta entidad sigue siendo clínico y se confirma por la respuesta al tratamiento. La demostración histológica o *in vivo* mediante MO de *S. scabiei* en la epidermis es de gran ayuda para realizar un diagnóstico precoz. El diagnóstico diferencial debe establecerse con cuadros inflamatorios cutáneos tales como la dermatitis atópica, psoriasis, toxicodermia o dermatitis de contacto que pueden llegar a requerir para su tratamiento de agentes inmunosupresores, contraindicados en el caso de la escabiosis. Es importante tener esta entidad en cuenta dado que el tratamiento es curativo, y su libre evolución puede conducir a complicaciones graves como la septicemia o la piodermia estreptocócica. Presentamos un caso de sarna costrosa en el contexto de una probable situación de inmunodepresión manifestada a través de una TBC pulmonar previa.