



# ACTAS Dermo-Sifiliográficas

www.actasdermo.org



## RESÚMENES DE LAS COMUNICACIONES DE LAS REUNIONES DE LA SECCIÓN CATALANA DE LA AEDV

### Reuniones de la Sección Catalana de la Academia Española de Dermatología y Venereología

#### Reunión Ordinaria

29 de enero de 2015

##### 1. TRATAMIENTO CON PUVATERAPIA TÓPICA EN ENFERMEDAD DE GREITHER

A. Catalán<sup>a</sup>, M. Sánchez-Regaña<sup>a</sup>, M.T. Robles<sup>b</sup> y M.Salleras<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Sagrat Cor. Barcelona. <sup>b</sup>Servicio de Dermatología. Mutua del Carme. Granollers. Barcelona. España.

**Introducción:** La enfermedad de Greither es una queratodermia de palmas y plantas difusa, autosómica dominante, que característicamente sobrepasa el límite palmo-plantar. Suele aparecer en los primeros años de vida y progresar, impactando de forma importante en la calidad de vida de los pacientes, por lo que su manejo adecuado significa un desafío para los especialistas.

**Caso clínico:** Mujer de 48 años, sin antecedentes familiares, que presenta desde la infancia engrosamiento, descamación, hiperhidrosis y eritema simétrico palmo-plantar extendida al área dorsal de las palmas y el talón de Aquiles en las plantas. Tras tratamientos fallidos con queratolíticos, retinoides y corticoides tópicos y la realización de una biopsia en las que solo destaca hiperqueratosis significativa, la paciente acude a nuestro servicio, donde se confirma la hiperqueratosis mediante una nueva biopsia y es diagnosticada de Síndrome de Greither. Tras ello, se decide iniciar tratamiento con PUVA terapia tópica en manos y pies con 8-MOP en emulsión 0,1% aplicada en palmas y plantas inmediatamente antes de la exposición, a una frecuencia de 2 sesiones por semana y potencia promedio de 2,45 J/s, además de tazaroteno tópico 0,1% y urea 20% en palmas y plantas. En el primer control a las cinco semanas (10 sesiones) de tratamiento se evidenció una mejoría significativa objetivada por controles fotográficos, sin presencia de efectos adversos.

**Conclusiones:** El tratamiento con PUVA terapia tópica sería una alternativa terapéutica a tener en cuenta en el tratamiento de la enfermedad de Greither.

#### Reunión Ordinaria

26 de febrero de 2015

##### 1. ALOPECIA FRONTAL FIBROSANTE EN LUPUS ERITEMATOSO CUTÁNEO SUBAGUDO

M.R. García de la Fuente, X. Soria Gili, A. Veà Jódar, J.M. Fernández Armenteros, C. Matas Nadal, R.M. Martí Laborda, V. Sanmartín Novell, M. Baradad Brusau y J.M. Casanova-Seuma

Servicio de Dermatología. HUAV Lleida. España.

**Caso clínico:** Presentamos una paciente de 77 años que consultó por presentar lesiones eritematosas, anulares, en cara y espalda, a las que asociaba artralgias y fiebre. Presentaba además xerostomía i xeroftalmia. Se realizó una biopsia cutánea en la que se apreció un denso infiltrado linfocítico perianexial y perivascular con vacuolización de la capa basal de la epidermis, atrofia de la misma y tapones córneos. En la analítica destacaban anemia y leucopenia, ANA y anti-Ro positivos, C3 y C4 normales. Por todo ello fue diagnosticada de LECSA, cumpliendo criterios de LES, y síndrome de Sjögren. Se inició tratamiento con corticoides tópicos y sistémicos, antipalúdicos y azatioprina sin apenas respuesta, por lo que finalmente se decidió administrar talidomida 100 mg/d con franca mejoría y buena tolerancia, manteniéndose actualmente con 50 mg/48 horas. Desde hace unos 8 años viene desarrollando una alopecia frontal fibrosante (AFF) sobre una placa de LECSA. Las lesiones cutáneas de LECSA, a diferencia del lupus eritematoso cutáneo crónico, se resuelven sin dejar cicatriz. La AFF es un tipo de alopecia cicatricial linfocítica que se caracteriza por afectar habitualmente mujeres postmenopáusicas, originando una progresiva recesión de la línea frontotemporal del pelo y una pérdida de las cejas. En la zona de avance presenta hiperqueratosis folicular e histológicamente es compatible con un liquen plano, por lo que es considerada una variante de liquen plano pilar. En la literatura se han descrito, además, 8 pacientes con AFF y lupus eritematoso

cutáneo crónico. Se piensa que puede existir una vía común de la inmunidad innata para las dos afecciones.

**Conclusiones:** Dado que en nuestro caso la AFF se desarrolló sobre una zona donde la paciente tenía placas de LECSA, proponemos que ambas entidades podrían estar relacionadas. Proponemos que el desarrollo de la AFF fue secundaria al LECSA.

## 2. MANIFESTACIONES CUTÁNEAS ATÍPICAS EN LA ENFERMEDAD DE STILL DEL ADULTO

F. Valentí-Medina<sup>a</sup>, S. Gómez-Armayones<sup>a</sup>, M. Bonfill-Ortí<sup>a</sup>, L. Martínez-Molina<sup>a</sup>, R. Penín<sup>b</sup> y A. Jucglà<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología, <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitari de Bellvitge. Barcelona. España.

**Introducción:** La enfermedad de Still del adulto (ESA) es una enfermedad inflamatoria sistémica poco frecuente, de causa desconocida y cuyo diagnóstico es de exclusión. La manifestación dermatológica más frecuente es una erupción evanescente de máculas o pápulas rojo salmón no pruriginosas y de histología inespecífica.

**Caso clínico:** Presentamos el caso de un varón de 52 años que cuando fue diagnosticado de ESA presentaba unas lesiones cutáneas en forma de placas persistentes, bien delimitadas, de color eritematomarroáceo y queratósicas, junto con lesiones tipo dermatitis flagelada. Se situaban en la zona lumbosacra, parte alta de la espalda, escote, abdomen, cara extensora de brazos y párpados superiores. La histología mostró una hiperqueratosis paraqueratósica con un discreto infiltrado inflamatorio perivasculares superficial compuesto sobre todo por linfocitos y algún neutrófilo aislado. Llamaba la atención unos acúmulos de queratinocitos necróticos con tendencia a agruparse en las capas altas de la epidermis y en la capa córnea. Se inició tratamiento con prednisona a dosis de 0,5 mg/kg y metotrexate 12,5 mg semanal con mejoría de la clínica sistémica y cutánea.

**Discusión:** Recientemente se han publicado numerosos casos de ESA con lesiones cutáneas distintas de la clásica descrita anteriormente. La mayoría de estos pacientes presentan un cuadro que se ha llamado erupción pruriginosa persistente aunque también ha recibido otros nombres. Se trata de pápulas que se pueden hacer confluentes formando placas, lesiones lineales tipo dermatitis flagelada, de color eritematoso a marrón, descamativas, hiperqueratósicas, pruriginosas y persistentes que afectan más frecuentemente al tronco. Los hallazgos histológicos descritos en nuestro paciente son los característicos de este tipo de lesión persistente. **Conclusiones:** Hay que incluir a la ESA en el diagnóstico diferencial de la dermatitis flagelada. La histología de estas lesiones persistentes es característica y puede ser útil en el diagnóstico de la enfermedad.

## 3. DISQUERATOSI ACANTOLÍTICA PAPULAR

N. Rivera<sup>a</sup>, I. Bielsa<sup>a</sup>, J.M. Carrascosa<sup>a</sup>, L. Barboza<sup>a</sup>, M. Toro<sup>a</sup>, G. Alhamwi<sup>a</sup>, J.L. Subirats<sup>b</sup>, M.T. Fernández-Figueras<sup>b</sup> y C. Ferrándiz<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología, <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol. Badalona. Barcelona. España.

**Introducción:** La disqueratosis acantolítica papular (DAP) constituye una entidad de descripción reciente y discutida por muchos autores, que la consideran una forma localizada de pénfigo benigno familiar de Hailey-Hailey o de enfermedad de Darier.

**Caso clínico:** Mujer de 21 años sin antecedentes de interés, gestante de 28,5 semanas. Consulta procedente de Ginecología por aparición de lesiones pruriginosas en zona genital de una semana de evolución. A la anamnesis niega episodios previos de lesiones genitales y antecedentes familiares de enfermedades cutáneas. En la exploración física se observan pápulas blanquecinas maceradas con aspecto en empedrado, algunas confluentes, en labios mayores y

periné. Bajo la sospecha de pénfigo benigno familiar de Hailey-Hailey se realiza una biopsia, que dados los hallazgos histológicos establece finalmente el diagnóstico de DAP.

**Discusión:** La DAP es una entidad discutida de la que hay publicados menos de 50 casos. Es más frecuente en mujeres, y se caracteriza por la aparición de pápulas blanquecinas con patrón en empedrado en zona genital, que pueden ser asintomáticas o pruriginosas. Histológicamente se caracteriza por acantosis, hiperqueratosis con paraqueratosis, y hallazgos mixtos característicos del pénfigo benigno familiar y la enfermedad de Darier, como son la acantólisis con grietas suprabasales y la disqueratosis con cuerpos redondos y granos respectivamente. Suele aparecer en la 2ª década y hasta la fecha no se ha conseguido asociar a mutaciones, a diferencia del pénfigo benigno familiar y la enfermedad de Darier. Los tratamientos suelen ser ineficaces, y la evolución es desconocida y variable entre los casos descritos en la literatura, aunque parece que las lesiones tienden a la mejoría.

**Conclusiones:** La DAP se trata de una entidad joven en discusión, poco frecuente, pero con una clínica e histología características. Los tratamientos se han demostrado poco eficaces, y por ahora se desconoce su evolución.

# Sesión Extraordinaria: Jornada de Cáncer Cutáneo

18 de junio de 2015

## 1. MELANOCITOMA ASOCIADO A NEVUS DE OTA

M. Bonfill Ortí, S. Gómez Armayones, F. Valentí Medina, L. Martínez Molina, N. Vidal y A. Jucglà

Hospital Universitari de Bellvitge. Barcelona. España.

**Introducción:** El melanocitoma meníngeo es un tumor benigno, infrecuente y pigmentado del sistema nervioso central que afecta con mayor frecuencia a mujeres en la quinta década de la vida. La asociación de este tumor al nevus de Ota es extremadamente infrecuente, con tan solo 8 casos descritos en la literatura.

**Caso clínico:** Mujer de 23 años sin antecedentes de interés y controlada por dermatología por un nevus de Ota de aparición a los 19 años. Consulta a neurología por cefalea explosiva, vómitos y debilidad hemicuero derecho. Se realizó RMN que evidenció dos lesiones expansivas en fosa posterior derecha asociadas a depósito patológico en leptomeninges adyacentes que sugería presencia de hemodisiderina o melanocitosis meníngea. Valorado por el servicio de neurología se orientó como probables metástasis de melanoma, pero a la exploración física no presentaba lesiones cutáneas ni oculares sugestivas de melanoma. Se planteó el diagnóstico diferencial con el melanocitoma y melanocitosis meníngea. Se realizó craneotomía con resección completa de las lesiones, confirmando mediante la histopatología el diagnóstico de melanocitomas meníngeos.

**Discusión:** Se cree que tanto el melanocitoma meníngeo como el nevus de Ota se originan a partir de melanocitos derivados de la cresta neural. El pronóstico del melanocitoma es en general bueno, aunque existe riesgo de malignización. Es por esto que el tratamiento de elección es la resección completa del tumor, siendo esta el factor pronóstico más importante. En caso de resección incompleta, los estudios sugieren que la asociación de radioterapia adyuvante disminuye significativamente el riesgo de recurrencia. Se ha visto que la mayoría de pacientes con melanocitoma asociado a nevus de Ota presentaban una variante congénita de este, por lo que se postula que se debería hacer un seguimiento más estrecho de estos pacientes.

## 2. CARCINOMA ESCAMOSO SOBRE EPIDERMÓLISIS AMPOLLOSA CONGÉNITA. PRESENTACIÓN DE 3 CASOS

A. Castany<sup>a</sup>, D. Bodet<sup>a</sup>, P. Bassas<sup>a</sup>, G. Aparicio<sup>a</sup>, V. García-Patos<sup>a</sup> y B. Ferrer<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología, <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Vall d'Hebron. Barcelona. España.

**Introducción:** La epidermólisis ampollosa engloba un grupo de enfermedades hereditarias caracterizadas por una importante fragilidad cutáneo-mucosa que desencadena la formación de ampollas y úlceras ante mínimos traumatismos, con afectación variable de otros órganos. Diferenciamos tres formas principales de la enfermedad (simple, de la unión y distrófica) en función del nivel de separación y formación de ampollas en la piel: superficial a la membrana basal epidérmica, dentro de ésta o por debajo. La forma distrófica recesiva es la más severa, causada por mutaciones en el colágeno VII que impiden la unión de las fibrillas a la membrana basal causando la aparición de ampollas subepidérmicas que resuelven dejando cicatriz. Estos pacientes tienen un riesgo elevado de desarrollar un carcinoma escamoso cutáneo, sobre todo los casos con afectación generalizada y severa, siendo la principal complicación y causa de muerte en estos pacientes.

**Caso clínico:** Presentamos tres casos de pacientes con epidermólisis ampollosa distrófica recesiva de larga evolución que han desarrollado uno o más carcinomas escamosos en contexto de su enfermedad de base, revisando los aspectos clínicos e histológicos, así como su manejo terapéutico.

**Discusión:** La aparición de carcinomas escamosos es una complicación frecuente en estos pacientes, apareciendo sobre úlceras crónicas o en forma de lesiones hiperqueratósicas en extremidades y prominencias óseas. Suelen ser tumores bien diferenciados, pero a menudo los márgenes de la lesión son difíciles de delimitar y de extirpar completamente, con tendencia a la recurrencia local y a la diseminación metastásica. Se ha visto que el riesgo de desarrollar un carcinoma escamoso aumenta con los años, pero su mecanismo de aparición sigue siendo desconocido.

## 3. MELANOMA DE PENE, UNA LOCALIZACIÓN INFRECUENTE

M. Corbacho Monne, M. Yébenes Marsal, M. Sàbat Santandreu, I. Costa, N. Hannaoui, J. Herreras Moreno, N. Fernández Chico, J. Román de Gabriel, M. Ribera Pibernat, L. Leal Canosa, M. Casals Andreu, M. Pifarré Torra y J. Luelmo Aguilar

Hospital Universitari Parc Taulí. Sabadell. Barcelona. España.

Paciente de 37 años, fototipo III, albañil de profesión. Fumador de 10 cigarrillos día y bebedor moderado, sin otros antecedentes personales ni familiares de interés. Consultó a nuestro servicio por presentar una lesión pigmentada de 2 años de evolución y crecimiento progresivo en surco balano prepucial. A la exploración física destacaba una lesión macular hiperpigmentada, bordes irregulares, de 2 x 1,5 cm de diámetro junto con una zona ulcero-costrosa indurada en el polo cefálico de la lesión. Además, se palpaban adenopatías inguinales bilaterales. Ante la sospecha de melanoma maligno se realizó biopsia punch con el resultado de melanoma en fase de crecimiento radial y vertical, presencia de nevus melanocítico intradérmico asociado con un grosor máximo de infiltración de 2,11 milímetros. Se realizó punción aspiración con aguja fina de las adenopatías inguinales siendo positiva para células de melanoma, PET-TC detectándose una lesión tumoral cutánea hipermetabólica en pene con ganglio inguinal derecho hipermetabólico compatible con afectación tumoral, RMN de sistema nervioso central dentro de los límites de la normalidad, analítica sin alteraciones destacables. Valorado en comité multidisciplinar se realizó penectomía parcial y linfadenectomía inguinal superficial bilateral con intención curativa. El estudio histológico de la pieza informó de la presencia de un melanoma maligno de extensión superficial, en fase de crecimiento radial y vertical, breslow de 6mm, con metástasis ganglionares bilaterales (melanoma de las mu-

cosas estadio III). La mutación del gen BRAF era positiva y se decidió iniciar estudio clínico en adyuvancia con inhibidores del BRAF. Actualmente el paciente realiza controles en nuestro servicio.

## 4. RECONSTRUCCIÓN COMBINADA DE DEFECTO PALPEBRAL SUPERIOR E INFERIOR EN UNA PACIENTE CON LÉNTIGO MALIGNO

M. Bertolín-Colilla, A. Martínez-Palmer, A. Toll, M. Calsina-Prat, N. Ormaechea y R. María Pujol

Hospital del Mar. Barcelona. España.

**Introducción:** La reconstrucción de grandes defectos palpebrales representa un reto quirúrgico debido a la importancia de preservar la funcionalidad, proteger la córnea y obtener un buen resultado estético. Presentamos un caso complejo por la necesidad de reparar simultáneamente párpado superior e inferior.

**Caso clínico:** Mujer de 69 años derivada a nuestro centro para evaluación quirúrgica de un léntigo maligno que afectaba a párpado superior e inferior del ojo derecho. Previamente había sido intervenida cinco veces desde 2006 sin resolución de la lesión. En una primera etapa resecamos la lesión del párpado inferior y reparamos el defecto mediante un colgajo de rotación de Tenzel y un injerto cutáneo de la zona supraclavicular derecha. El estudio histológico tridimensional de márgenes evidenció positividad en los márgenes. En un segundo tiempo ampliamos los márgenes quirúrgicos del párpado inferior respetando el tarso y se extirpó el párpado superior derecho. El defecto del párpado inferior fue reconstruido con un injerto libre de piel del párpado superior izquierdo. La reparación del párpado superior derecho se realizó mediante un injerto tarso-conjuntival palpebral superior contralateral y una plastia de Fricke de la región frontotemporal. Los márgenes fueron negativos para léntigo maligno.

**Discusión:** Si la lesión está limitada a la piel de los párpados, los injertos y los colgajos locales son herramientas suficientes, pero la resección de los tumores que invaden el tarso o la conjuntiva requieren procedimientos más elaborados. La reconstrucción del párpado superior mediante colgajos obtenidos del párpado inferior fue descartada en nuestra paciente por la afectación concomitante en esta última localización.

**Conclusiones:** La combinación de un injerto tarso-conjuntival del párpado superior contralateral y una plastia de Fricke es un procedimiento sencillo, útil para cubrir un defecto completo del párpado superior cuando no puede obtenerse piel del párpado inferior.

# Sesión Extraordinaria: Jornada de la Dermatología Catalana

18 de septiembre de 2015

## 1. TUMOR DE CÉLULAS GRANULARES SIMULANDO UNA VERRUGA PLANTAR

J. Sola Ortigosa, C. Muñoz Santos y A. Guilabert Vidal

Hospital General de Granollers. Barcelona. España.

**Introducción:** El tumor de células granulares es una neoplasia infrecuente de habitual comportamiento benigno y probable origen neural que típicamente se localiza en la lengua.

**Caso clínico:** Presentamos un varón de 56 años con lesión verrucosa plantar de larga evolución, previamente tratada como una verruga vulgar. La lesión era pétreo a la palpación, hiperqueratósica y de

aspecto carnoso al legarla. En la biopsia se observó una hiperplasia pseudoepiteliomatosa con una proliferación dérmica de células poligonales grandes, de citoplasma eosinófilo y granular con núcleos pequeños hiper cromáticos. Las células mostraron positividad para PAS y S-100. No se observaron criterios histológicos de malignidad. En la resonancia magnética se observó infiltración de la fascia plantar y otras estructuras musculotendinosas. Se diagnosticó de tumor de células granulares y se extirpó quirúrgicamente.

**Discusión:** Cuando el tumor de células granulares aparece a nivel plantar puede simular una lesión hiperqueratósica, verruga o carcinoma escamoso, probablemente por el componente de presión y la hiperplasia pseudoepiteliomatosa. Aunque típicamente presenta un comportamiento benigno, en ocasiones puede mostrar atipia histológica, agresividad local o incluso metástasis en ausencia de datos histológicos de malignidad. El tratamiento es la cirugía con márgenes amplios y seguimiento a largo plazo para detectar posibles recidivas, especialmente en casos de atipia histológica o comportamiento local agresivo.

**Conclusiones:** El tumor de células granulares puede asentarse en cualquier localización anatómica y ser localmente agresivo o incluso dar metástasis. En una lesión verrucosa plantar que presente clínica atípica, debería recomendarse estudio histológico para descartar otras lesiones tumorales infrecuentes.

## 2. PÁPULAS FACIALES DE APARICIÓN PROGRESIVA

M.R. García de la Fuente<sup>a</sup>, J.M. Fernández<sup>a</sup>, C. Matas<sup>a</sup>, M. Barada<sup>a</sup>, X. Soria<sup>a</sup>, V. Sanmartín<sup>a</sup>, F. Vilardell<sup>b</sup> y J.M. Casanova<sup>b</sup>

<sup>a</sup> Servei de Dermatologia. Hospital Universitari Arnau de Vilanova.

<sup>b</sup> Servei d'Anatomia Patològica. Hospital Universitari Arnau de Vilanova. Barcelona. España.

Mujer de 61 años, con antecedentes de HTA y colitis ulcerosa. Consulta en octubre del 2014 por lesiones faciales de 3 meses de evolución, consistentes en pápulas semiesféricas faciales, eritematosas y asintomáticas, de aparición progresiva en los últimos 3 meses. Se realizó biopsia de 3 mm observando abundantes granulomas epitelioides en la dermis junto grandes áreas eosinófilas y amorfas que correspondían a necrosis. La presencia de células gigantes multinucleadas junto abundantes células epitelioides orientó el diagnóstico hacia enfermedad granulomatosa, por lo que se realizó estudio de extensión que incluyó niveles de la enzima convertidora de la angiotensina, radiografía de Tórax y PPD. Con los hallazgos histológicos y las pruebas complementarias se llegó al diagnóstico de lupus miliar diseminado facial (LMDF). El LMDF se trata de una entidad que histológicamente guarda cierta similitud con enfermedades granulomatosas, como la sarcoidosis, pero en especial con la tuberculosis cutánea, habiendo sido clasificada anteriormente como tuberculide, y la rosácea granulomatosa, de la que muchos consideran que es una variedad. Otros autores la consideran una entidad diferente, entre las denominadas "dermatosis granulomatosas faciales". EL LMDF se diferencia por su tendencia a la autoinvolución en meses, dejando cicatrices puntiformes residuales, la presencia de granulomas tuberculoides con necrosis central, la ausencia de *Micobacterium tuberculosis* en las lesiones y la falta de respuesta por lo general a los tuberculostáticos. El tratamiento de elección son las tetraciclinas, aunque los corticoides sistémicos en fases tempranas pudieran disminuir la aparición de las cicatrices puntiformes.

## 3. SÍNDROME DE SWEET HISTIOCÍTICO EN PACIENTE CON MELANOMA METASTÁSICO EN TRATAMIENTO ANTI-BRAF Y ANTI-MEK

N. Moreno Ribera, C. Fernández Sartorio, A. Combalia Escudero, D. Morgado, A.M. Arance, A. García y S. Puig

Hospital Clínic. Barcelona. España.

Se trata de una paciente de 66 años diagnosticada a los 61 años de un melanoma en la espalda T3aN1a, estadio IIIA (Breslow 2,3 mm, BSGC positiva y negatividad para metástasis de melanoma en los ganglios

obtenidos en el vaciamiento ganglionar axilar). La paciente no realizó tratamiento adyuvante y se mantuvo libre de enfermedad hasta tres años después, cuando en el TC de control se detectó una lesión esplélica y varias lesiones focales en ambos lóbulos hepáticos compatibles con M1. Se realizó estudio de mutación del gen BRAF V600 siendo BRAF mutado. Recibió tratamiento en ensayo clínico doble ciego con nivolumab vs ipilimumab. Tras 2 ciclos, se constató por TC progresión de la enfermedad a nivel hepático por lo que cambió a vemurafenib, presentando toxicidad cutánea G3. Actualmente se encuentra en tratamiento con dabrafenib + trametinib. Tras un año de tratamiento, la paciente consultó por un cuadro de 2 semanas de evolución de fiebre acompañada de lesiones cutáneas papulares eritematosas asintomáticas de 1 cm de diámetro máximo, algunas infiltradas al tacto, localizadas de predominantemente en tronco y extremidades. En la biopsia cutánea se observó un infiltrado inflamatorio linfocitocitario perivascular e intersticial dérmico extendiéndose focalmente hacia tejido celular subcutáneo, orientándose el cuadro como un síndrome de Sweet histiocítico. Se realizó un estudio completo descartando otras causas de síndrome de Sweet, atribuyéndose finalmente al tratamiento anti-BRAF + anti-MEK. El síndrome de Sweet es un efecto secundario excepcional del tratamiento anti-BRAF + anti-MEK, siendo éste el primer caso descrito producido por dabrafenib + trametinib.

## 4. METÁSTASIS CUTÁNEA DE UN CARCINOMA PULMONAR NEUROENDOCRINO DE CÉLULAS GRANDES: A PROPÓSITO DE UN CASO

M. Olivé Heras<sup>a</sup>, M. Iglesias Sancho<sup>a</sup>, M. Quintana Codina<sup>a</sup>, N. Pérez Muñoz<sup>b</sup>, M. Salleras Redonnet<sup>a</sup>, N. Reguart<sup>c</sup> y M. Olivé Heras<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Hospital Sagrat Cor. <sup>b</sup>Hospital General de Catalunya. <sup>c</sup>Hospital Clínic. Barcelona. España.

El carcinoma neuroendocrino de células grandes (CNCG) es una rara neoplasia de mal pronóstico. Típicamente, en el momento del diagnóstico el paciente presenta síntomas pulmonares. Existen marcadores inmunohistoquímicos que nos permiten realizar el diagnóstico e identificar el tumor primario a nivel pulmonar. Presentamos un caso de presentación atípica de un CNCG que fue diagnosticado mediante una metástasis cutánea en cuero cabelludo. Se trata de una mujer de 68 años, fumadora, sin otros antecedentes de interés. Presenta una tumoración en cuero cabelludo de 2 meses de evolución. Se observa un nódulo en región parietal, eritematoso, de aspecto angiomatoso y doloroso a la palpación. Histológicamente se aprecia ocupación de todo el espesor de la dermis por células de núcleo oval, invasión perineural, vascular y focos de necrosis. El estudio inmunohistoquímico muestra positividad para TTF1 (Thyroid transcription factor-1) y negatividad para queratina 20. Las pruebas de imagen muestran una masa en lóbulo pulmonar, un nódulo a nivel de la glándula suprarrenal y un nódulo en mama izquierda. Se establece el diagnóstico de metástasis cutánea de CNCG. La paciente inicia tratamiento con cisplatino y etopósido, siguiendo con dicho tratamiento en la actualidad. El CNCG tiene una incidencia baja. El tabaquismo es un factor de riesgo. El patrón histológico típico del CNCG y la inmunohistoquímica, ha permitido establecer el diagnóstico de CNCG sin necesidad de realizar biopsia de la lesión pulmonar. Se ha presentado un caso atípico de CNCG con metástasis cutánea. El diagnóstico fue confirmado mediante la histología de la lesión cutánea.

## 5. ÚLCERA DOLOROSA EN LA ESPALDA DE UN PACIENTE CON CARDIOPATÍA ISQUÉMICA SEVERA

L. Barboza-Guadagnini<sup>a</sup>, I. Bielsa-Marsol<sup>a</sup>, M. Toro-Montecinos<sup>a</sup>, A. Plana-Pla<sup>a</sup>, M. Esquius-Rafat<sup>b</sup> y C. Ferrándiz<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Departamento de Dermatología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol. Badalona. <sup>b</sup>Departamento de Dermatología. Hospital General de Manresa. ICS. Fundació Althaia. Manresa. Barcelona. España.

Las intervenciones coronarias percutáneas (ICP) con imagen fluoroscópica son las técnicas más empleadas para el diagnóstico y tratamiento de la cardiopatía isquémica. Presentamos el caso de un paciente con radiodermatitis crónica (RDC) con severa afectación del tejido celular subcutáneo secundaria a angioplastia coronaria transluminal percutánea. Se trata de un hombre de 49 años, obeso, con historia de cardiopatía isquémica y dos cateterismos cardíacos con revascularización, el más reciente un año atrás, destacado por su complejidad. Derivado por una úlcera dolorosa en la espalda de siete meses de evolución. Se trataba de una placa de 3,5 x 2,5 cms eritematosa e infiltrada, con una úlcera central profunda. Tras confirmación histológica del diagnóstico clínico de radiodermatitis, se indica tratamiento quirúrgico. El estudio histológico de la pieza quirúrgica muestra cambios propios de RDC y paniculitis mayormente lobulillar con granulomas lipofágicos. Luego de ocho meses de evolución el paciente continúa asintomático. La obesidad y la cardiopatía isquémica severa incrementan la complejidad de las ICP, prolongando el tiempo de exposición a las radiaciones y en consecuencia aumentando el riesgo de radiodermatitis. Las lesiones clínicas varían desde esclerosis y atrofia hasta ulceración. Los cambios histológicos característicos son epidermis atrófica y dermis esclerosada con fibroblastos atípicos. Por otro lado, la paniculitis pseudo-esclerodermatosa post-irradiación se caracteriza histológicamente por ser una paniculitis lobulillar con granulomas lipofágicos, alteraciones presentes en nuestro caso; sin embargo, únicamente se ha descrito tras radioterapia terapéutica. Como conclusión los dermatólogos debemos considerar la RDC ante una úlcera crónica localizada en zonas expuestas durante la ICP.

## 6. REMISIÓN DE "ADENOCARCINOMA RECTAL METASTÁSICO" CON PENICILINA

M. Bonfill-Ortí, F. Valentí, L. Martínez-Molina, RM. Penin, J. Notario y A. Jucgá

*Hospital Universitari de Bellvitge. Barcelona. España.*

**Introducción:** La afectación extracutánea en la lues secundaria es infrecuente.

**Caso clínico:** Varón de 72 años que consultó a urgencias por síndrome tóxico, alteración del ritmo deposicional y hematoquecia. En la exploración física destacaba una tumoración indurada en ampolla rectal, por lo que se realizó una colonoscopia que objetivó una lesión ulcerada en canal anal sugestiva de proceso neoformativo. Ante la sospecha de neoplasia de recto se completó el estudio con TAC toracoabdominal que informaba de engrosamiento mural del recto con adenopatías locoregionales sospechosas de malignidad y nódulos pulmonares periféricos en lóbulo inferior derecho sugestivos de metástasis. Las biopsias de la lesión anal informaron de ulceración sin evidencia de neoplasia. Durante el estudio el paciente presentó un rash maculopapuloso generalizado con afectación palmo-plantar. Con la sospecha de secundarismo luético con afectación rectal y pulmonar solicitamos serología que reorientó el diagnóstico. Se administró tratamiento con penicilina con resolución del rash y remisión completa de la lesión rectal y de las pulmonares.

**Discusión:** La afectación extracutánea como manifestación de sífilis secundaria es poco frecuente o infradiagnosticada. Ante un paciente con manifestaciones cutáneas sugestivas de secundarismo luético es importante valorar todos los hallazgos clínicos que pueda presentar el paciente como posibles manifestaciones de la enfermedad.

## 7. EXANTEMA MORBILIFORME POSTRASPLANTE AUTÓLOGO DE PROGENITORES HEMATOPOYÉTICOS

C. Prat, P. Vives, N. Curcó, M. García Font, O. de la Barrera, X. Tarroch y J.M. Martí

*Hospital Universitari Mútua de Terrassa. Barcelona. España.*

Se han descrito reacciones enfermedad de injerto contra huésped (EICH) en pacientes con trasplante de progenitores hematopoyéticos (TPH). Causa frecuente de mortalidad en pacientes sometidos a trasplantes alogénicos. En principio los trasplantes autólogos, provocan menos reacciones y suelen ser más leves, con predominio de afectación cutánea, y con buena respuesta a los corticoides. Un patrón de reacción agudo, cuadro denominado injerto contra receptor o síndrome injerto (SI), comparte muchas características clínicas, de pronóstico y terapéuticas con el clásico EICH agudo. Presentamos a una paciente afectada de linfoma de Hodgkin, a la que se le efectúa un autotrasplante de progenitores hematopoyéticos, presentando una reacción aguda, con intensa afectación cutánea, hepática y digestiva, con mala evolución a pesar de la terapia. Planteamos los diagnósticos diferenciales que se plantean, comentando la similitud y los criterios diagnósticos entre el SI y el EICH agudo tras trasplante autólogo.

## 8. NIÑO DE 20 MESES CON PÁPULAS QUERATÓSICAS EN EL ÁREA DEL PAÑAL

C. Muniesa<sup>a</sup>, J. González<sup>a</sup>, Y. Fortuño<sup>a</sup>, D. Iñiguez<sup>a</sup> y R.M. Penin<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Hospital de Viladecans. Barcelona. <sup>b</sup>Hospital Universitari de Bellvitge. Barcelona. España.

**Introducción:** La paraqueratosis granular es una enfermedad cutánea benigna, que se caracteriza por una alteración adquirida de la queratinización. Es una entidad poco frecuente, la mayor parte de los casos se han descrito en adultos. En niños solo hay 21 casos descritos en la literatura.

**Caso clínico:** Se trata de un niño de 20 meses que desde hacía un mes presentaba unas pápulas marrones, queratósicas, confluentes que inicialmente aparecieron en el pubis y posteriormente afectaban a los pliegues inguinales. Se realizó una biopsia cutánea con la orientación diagnóstica inicial de histiocitosis. La anatomía patológica mostró una hiperqueratosis paraqueratósica con abundantes gránulos de queratohialina. Las lesiones fueron remitiendo progresivamente sin tratamiento.

**Discusión:** La paraqueratosis granular consiste en una alteración adquirida de la queratinización en la que persisten los gránulos de profilagrina en la capa córnea. Clínicamente se presenta con pápulas marrones de aspecto queratósico, que se localizan en las axilas y en otras zonas intertriginosas (en el caso de los niños es típica el área del pañal). La histología es característica y diagnóstica, donde se observa una paraqueratosis compacta con persistencia de los gránulos de queratohialina, mientras que el estrato granuloso se encuentra preservado. La respuesta al tratamiento es variable. La mayor parte de los casos remiten de forma espontánea.

**Conclusiones:** La paraqueratosis granular es una entidad poco frecuente, que debe tenerse en cuenta cuando se observen pápulas queratósicas en zonas intertriginosas, y en el caso de los niños, incluirla dentro del diagnóstico diferencial de las dermatosis del área del pañal.

## 9. LINFOMA ANAPLÁSICO DE CÉLULAS GRANDES T CD30+ ALK-SISTÉMICO CON AFECTACIÓN CUTÁNEA EN EL MOMENTO DEL DIAGNÓSTICO

N. Rivera<sup>a</sup>, L. Barboza<sup>a</sup>, H. Collgros<sup>a</sup>, J. Bassas<sup>a</sup>, G. Tapia<sup>b</sup>, V. Cabrera<sup>c</sup>, M. Mestre<sup>c</sup> y C. Ferrándiz<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servei de Dermatologia; <sup>b</sup>Servei d'Anatomia Patològica; <sup>c</sup>Servei de Cirurgia Plàstica. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol. Barcelona. España.

**Introducción:** Los linfomas anaplásicos de células grandes (LACG) T se subdividen en 2 grandes grupos con una evolución y un pronóstico claramente diferenciados. Por un lado, se encuentran los primarios cutáneos, y por otro lado los primarios sistémicos (ALK+ o -).

**Caso clínico:** Varón de 49 años con HTA, dislipemia, DM 2, y una úlcera en extremidad inferior de 2 años de evolución en seguimiento

como úlcera vascular. Dada la mala respuesta terapéutica se biopsió con diagnóstico de fibroxantoma atípico. Consultó en urgencias por pérdida de fuerza en extremidades inferiores e incontinencia esfinteriana, donde se observó infiltración ósea tumoral con compresión medular en vértebras dorsales, sugestiva de metástasis. Tras una laminectomía dorsal se solicitó valoración por Dermatología que observó una úlcera indolora de bordes sobreelevados bien definidos de unos 20x25 cm en zona pretibial derecha que se biopsió de nuevo. También se biopsió una adenopatía inguinal. Las tres biopsias mostraron un linfoma anaplásico T de células grandes CD30+ ALK-.

**Discusión:** Los LACG pueden ser primarios cutáneos o sistémicos, presentando un pronóstico diferente según su origen. Cuando se originan en el ganglio su pronóstico es más desfavorable especialmente si son ALK-. Si su origen es cutáneo la supervivencia es de hasta el 95%.

**Conclusiones:** Presentamos un LACG T primario sistémico con afectación cutánea y metástasis óseas en su diagnóstico. A pesar de que las lesiones cutáneas son excepcionales en este tipo de linfomas sistémicos, en nuestro caso parece tratarse de esta opción por su evolución.

## 10. PSORIASIS PUSTULOSA GENERALIZADA: PRESENTACIÓN DE 5 CASOS CLÍNICOS

A. Castany Pich, C. Juárez Dobjanschi, M. Ubals Cazorla, G. Aparicio Español, V. García-Patos Briones y B. Ferrer Fàbrega

*Servicio de Dermatología. Hospital Universitari Vall d'Hebron. Barcelona. España.*

**Introducción:** La psoriasis pustulosa generalizada es una variante infrecuente de psoriasis que se caracteriza por la aparición de una erupción aguda y generalizada de placas eritematosas con pústulas estériles acompañada de síntomas sistémicos. Puede aparecer en pacientes con o sin historia previa de psoriasis vulgar y en algunos casos es posible identificar desencadenantes como el embarazo, las infecciones o la suspensión del tratamiento con corticoides sistémicos, entre otros. Se trata de una forma grave de psoriasis con una evolución clínica imprevisible asociada a complicaciones severas en algunos casos.

**Caso clínico:** Presentamos 5 casos clínicos de pacientes con psoriasis pustulosa generalizada, revisando los aspectos clínicos y analíticos, los tratamientos administrados y la evolución.

**Discusión:** La psoriasis pustulosa generalizada es una forma grave de psoriasis asociada a una importante afectación sistémica. El tratamiento inicial se basa en el uso de fármacos sistémicos tradicionales, aunque en ocasiones se requiere la administración de tratamientos biológicos. Recientemente, se han identificado mutaciones en el gen IL36RN que codifica el antagonista del receptor de la interleucina-36 en formas familiares de psoriasis pustulosa generalizada y en un subgrupo de pacientes con la forma esporádica, estos casos se han denominado DITRA o déficit de IL36RN. También se han identificado mutaciones y variantes en el gen CARD14 relacionadas con la aparición de esta patología. La identificación de estas mutaciones puede tener importantes implicaciones terapéuticas ya que permite identificar un grupo de pacientes que se podrían beneficiar del tratamiento con nuevos agentes terapéuticos, como el antagonista de la interleucina-1 u otros fármacos dirigidos.

## Sesión Extraordinaria: Reunión Conjunta Catalano-Valenciana-Balear

18-19 de septiembre de 2015

## 1. PÚRPURA Y NECROSIS CUTÁNEA DE LAS OREJAS

I. González Villanueva, P. Hispán Ocete, F.J. de León Marrero, L. Berbegal de Gracia, D. Romero Martínez, B. Encabo Durán, J.C. Pascual Ramírez e I. Betlloch Mas

*Hospital General Universitario de Alicante. España.*

**Introducción:** El levamisol se empleó en el tratamiento del cáncer de colon, artritis reumatoide y síndrome nefrótico. Actualmente está disponible como antihelmíntico veterinario y se utiliza frecuentemente como adulterante de la cocaína. Recientemente se han comunicado casos de púrpura retiforme y necrosis cutánea que afecta característicamente a las orejas y las mejillas y que se relaciona con el consumo de cocaína adulterada con levamisol.

**Caso clínico:** Varón de 46 años, fumador, que consultó por lesiones dolorosas en ambos pabellones auriculares de una semana de evolución. En la anamnesis dirigida admitió haber consumido cocaína la semana previa. A la exploración se objetivaron unas lesiones purpúricas en ambos pabellones y lóbulos auriculares. La analítica sanguínea mostró una discreta leucopenia. En el estudio de autoinmunidad e hipercoagulabilidad se detectó la presencia de P-ANCA, C-ANCA y anticoagulante lúpico. En la biopsia cutánea se observaron trombos intravasculares con signos de recanalización y necrosis adyacente, sin signos de vasculitis. Ante estos hallazgos y la historia clínica compatible se estableció el diagnóstico de vasculopatía trombótica inducida por cocaína probablemente adulterada con levamisol.

**Discusión:** Esta vasculopatía se resuelve varias semanas después del consumo, sin secuelas a largo plazo, y los marcadores serológicos elevados se normalizan después de 2-10 meses. No obstante, el uso recurrente de cocaína adulterada generalmente conlleva nuevos episodios de lesiones cutáneas y/o neutropenia.

**Conclusiones:** Los efectos tóxicos de la cocaína adulterada con levamisol deben tenerse en cuenta como diagnóstico diferencial ante un paciente consumidor de cocaína que presente lesiones purpúricas y necrosis cutánea.

## 2. CARCINOMA EPIDERMÓIDE CUTÁNEO: DEFINICIÓN DE SUS CARACTERÍSTICAS CLÍNICO-PATOLÓGICAS Y FACTORES DE RIESGO ASOCIADOS EN UN ESTUDIO OBSERVACIONAL PROSPECTIVO DE 118 PACIENTES

T. Díaz Corpas<sup>a</sup>, M. Morales Suárez-Varela<sup>b</sup>, A. Fuertes Prósper<sup>c</sup>, N. Rausell Fontestad<sup>a</sup> y A. Mateu Puchades<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Hospital Universitario Doctor Peset. Valencia. <sup>b</sup>Hospital General de Requena. Valencia. <sup>c</sup>Unidad de Salud Pública, Higiene y Sanidad Ambiental. Departamento de Medicina Preventiva y Salud Pública. Barcelona. España.

**Introducción y objetivos:** En la última edición del manual de la American Joint Committee on Cancer (AJCC) se modificó el estadiaje para el carcinoma epidermoide cutáneo (CEC), introduciendo características tumorales de alto riesgo que definen el estadio tumoral (T) para identificar aquellos tumores con mayor riesgo de metástasis. Nuestro objetivo fue definir las características asociadas al CEC que cumplía criterios de alto riesgo definidos por la AJCC para ser estadio T2.

**Pacientes y métodos:** Estudio observacional analítico tipo casos-casos de 18 meses donde se han incluido pacientes con diagnóstico de CEC. Se recogieron datos clínicos, antropométricos y tumorales. Para el análisis estadístico se ha utilizado la versión 18.0 del programa PASW Statistics.

**Resultados:** Los pacientes incluidos fueron 118. La edad media fue de 77 años, con predominio del sexo masculino. Más del 70% de los CEC se presentaron en la región cefálica, y la mayoría fue  $\leq 2$  cm. La prevalencia de CEC T2 fue del 61,9%. Los factores de riesgo asociados al CEC estadio T2 fueron: la edad ( $> 85$  años, OR 4,48), la localización en cabeza y cuello (OR 3,38), la presencia de elastosis solar en el tejido peritumoral (OR 2,08), la tasa de crecimiento más

elevada (> 1,5 mm<sup>2</sup>sem<sup>-1</sup>, OR 5,73) y el grupo de mayor exposición tabáquica (> 20 años/paquete, OR 3,63).

**Conclusiones:** Edad avanzada, localización en cabeza y cuello, presencia de elastosis solar, velocidad de crecimiento más elevada y exposición tabáquica intensa son los factores de riesgo que se asociaron a la presencia de CEC estadio T2.

### 3. ENSAYOS CLÍNICOS ALEATORIZADOS EN REVISTAS DE DERMATOLOGÍA (2009-2013)

D. Romero Pérez, B. Encabo Durán, I. González Villanueva, P. Hispán Ocete, F. de León Marrero, L. Berbegal de Gracia, I. Belinchón Romero y J.M. Ramos Rincón

*Hospital General de Alicante. España.*

**Introducción:** La investigación clínica proporciona la base para mejorar la calidad de la atención médica dermatológica. Los ensayos clínicos aleatorizados (ECA) proporcionan el nivel más alto de evidencia disponible para esas mejoras. El objetivo de nuestro estudio es describir algunas características de los ECA publicados en revistas dermatológicas.

**Material y métodos:** Para ello hemos llevado a cabo un estudio descriptivo de los ECA publicados entre el 1 de enero 2009 y el 31 de diciembre de 2013 en las 7 revistas dermatológicas con mayor factor de impacto. La búsqueda se ha llevado a cabo a través de la base de datos "PubMed", realizando una búsqueda sin restricciones para el término "random", y posteriormente seleccionando manualmente los ECA.

**Resultados:** Durante el período de estudio se registraron 11,478 artículos de los cuales 325 (2,9%) fueron artículos elegibles para el estudio. 160 (49,2%) fueron publicados en el British Journal of Dermatology, y 86 (24,5%) en el Journal of American Academy of Dermatology. El tema de estudio más común fue la psoriasis (20%), seguido de la dermatitis atópica (8,3%), queratosis actínica (7,4%), dermatitis no-atópica (5,8%), acné (4,6%), cáncer de piel no-melanoma (4,3%), envejecimiento cutáneo (4,3%) e infecciones cutáneas (4%). 122 artículos se llevaron a cabo en América del Norte, 167 en Europa, y los 53 restantes se originaron en otros países.

**Conclusiones:** Psoriasis es el tema más comúnmente investigado en ECA en Dermatología.

### 4. ECOGRAFÍA CUTÁNEA EN UN CASO DE CARCINOMA BASOCELULAR IRRESECABLE TRATADO CON VISMODEGIB

C. Lloret Ruiz, N. Barrado Solís, S. Lucas Truyols, A. Arnanis Muñoz, M. Velasco Pastor y E. Gimeno Carpio

*Servicio de Dermatología. Hospital Arnau de Vilanova. Valencia. España.*

La ecografía cutánea de alta frecuencia (ECA) es una técnica diagnóstica recientemente incorporada a la consulta habitual en algunos servicios de Dermatología. Puede aportar imágenes de alta definición de las capas superficiales y profundas de la piel, además de ser una técnica no invasiva e inócua para el paciente. Presentamos el caso de un paciente de 81 años con historia previa de múltiples carcinomas basocelulares en la cara y otras localizaciones. Fue intervenido en varias ocasiones de un carcinoma basocelular multicéntrico que afectaba al dorso nasal, ala nasal derecha y columela, persistiendo bordes afectos. Tras repetidas sesiones de radioterapia con insuficiente respuesta, se inició tratamiento con vismodegib. Previamente al mismo realizamos una ecografía, que mostraba una tumoración de bordes mal definidos que afectaba a planos profundos, con ecogenicidad heterogénea y actividad doppler aumentada. En los sucesivos controles se ha observado una mejoría de estas alteraciones acompañando a una mejoría clínica. La ECA ha mostrado una buena correlación con el tamaño tumoral comparada con la histología (por encima del 73%), aunque en los tumores ulcerados o en zonas irradiadas puede haber artefactos que dificulten la valo-

ración, y en los tumores asimétricos o con prolongaciones asimétricas es más difícil valorar los márgenes. En diferentes publicaciones se destaca su valor previo a la cirugía en la determinación de su arquitectura histológica o de los bordes de la lesión. Creemos que, además, puede ser una técnica de utilidad en el seguimiento de la evolución de carcinomas basocelulares irreseccables.

### 5. NÓDULOS ERITEMATOVIOLÁCEOS EN EXTREMIDADES INFERIORES EN UNA PACIENTE DE REPÚBLICA DOMINICANA

G. Melé Ninot<sup>a</sup>, V. Expósito Serrano<sup>a</sup>, E. Roé Crespo<sup>b</sup>, A. Catalán Griffiths<sup>a</sup>, P. Umbert Millet<sup>a</sup> y M. Salleras Redonnet<sup>a</sup>

*<sup>a</sup>Hospital Universitari Sagrat Cor. <sup>b</sup>Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. Barcelona. España.*

La lepra o enfermedad de Hansen es una enfermedad granulomatosa crónica causada por el bacilo intracelular obligatorio mycobacterium leprae o mycobacterium lepromatosis. Presenta tropismo por la piel y los nervios periféricos, y sus manifestaciones clínicas dependen del estado inmunológico del paciente. Presentamos una paciente de 29 años natural de República Dominicana que residía en España desde hacía 6 meses. Consultó por pápulas infiltradas eritematovioláceas y nódulos subcutáneos no dolorosos en el tercio distal de extremidades inferiores y dorso del pie, de 9 meses de evolución. Se realizó una biopsia punch en la que se observaba un infiltrado granulomatoso multinodular bien circunscrito en dermis superficial y profunda, constituido por histiocitos, linfocitos y células plasmáticas. Los agregados de bacilos observados en la tinción de Ziehl-Neelsen junto con el resultado positivo de la PCR para mycobacterium leprae confirmaron el diagnóstico de lepra lepromatosa. Se descartó afectación neurológica y visceral. No se pudo realizar la terapia multifarmacológica convencional con dapsona debido a un déficit de 6GPDH, por lo que se inició tratamiento con rifampicina y clofazimina. La paciente volvió a su país a los dos meses de iniciarlo y no fue posible realizar seguimiento evolutivo. En conclusión, presentamos un nuevo caso de lepra lepromatosa importada. A pesar de que la incidencia y la prevalencia han disminuido levemente en España, es importante sospechar dicha entidad en personas procedentes de países endémicos, ya que un diagnóstico precoz y un tratamiento adecuado son fundamentales para el control de esta enfermedad.

### 6. ÚLCERAS CUTÁNEAS SECUNDARIAS A ANGIOMATOSIS DÉRMICA DIFUSA COMO SIGNO DE ATEROSCLEROSIS SEVERA. UN RETO DIAGNÓSTICO

L. García Colmenero, G. Martín-Ezquerria, I. Gómez-Martín y R.M. Pujol

*Hospital del Mar. Parc de Salut Mar. Barcelona. España.*

Las proliferaciones vasculares reactivas son un grupo de trastornos vasculares cutáneos benignos caracterizados clínicamente por múltiples placas eritemato-violáceas y purpúricas acompañadas ocasionalmente de necrosis y ulceración. Histológicamente se caracterizan por una hiperplasia de células endoteliales y pericitos. Se considera que corresponden a procesos reactivos como consecuencia de un fenómeno de oclusión vascular secundario a un grupo heterogéneo de factores locales y/o sistémicos. Presentamos el caso de una mujer de 63 años fumadora, hipertensa y dislipémica, que consultaba por la aparición progresiva de múltiples lesiones ulceradas dolorosas en muslo derecho y región interglútea de un mes de evolución, situadas sobre placas eritemato-violáceas de aspecto livedoide. La biopsia mostró una intensa proliferación de células fusiformes, CD31 y CD34 positivas, situadas entre los haces de colágeno que ocupaba todo el espesor de la dermis. Se estableció el diagnóstico de angiomatosis dérmica difusa. La angiomatosis dérmica difusa es una variante rara de angioendoteliomatosis reactiva

descrita en pacientes con aterosclerosis vascular periférica grave. Clínicamente se caracteriza por la aparición de lesiones ulceradas persistentes solitarias o múltiples de localización variable que se desarrollan ocasionalmente sobre placas de aspecto retiforme. Plantean clínicamente un diagnóstico diferencial amplio que incluye procesos infecciosos, inflamatorios o vasculares. Suele reflejar una situación subyacente de isquemia severa y su manejo suele implicar la resolución de la patología vascular responsable. Un mejor conocimiento sobre esta patología resulta importante con el objetivo de incluirla dentro del diagnóstico diferencial de lesiones ulceradas persistentes, evitar retrasos diagnósticos y adoptar precozmente las medidas terapéuticas adecuadas.

## 7. DERMATOMIOFIBROMA DE LA NUCA EN EDAD PEDIÁTRICA. REVISIÓN DE TRES CASOS

E. Agut-Busquet, J. Romani, L. Leal, J. Herrerías, M. Corbacho, M. Casals, M. Sàbat y J. Luelmo

*Hospital Universitari Parc Taulí. Sabadell. Barcelona. España.*

El dermatomiofibroma de la nuca es un tumor miofibroblástico poco frecuente. Presentamos una serie de tres pacientes de sexo masculino con edades comprendidas entre los 5 y los 13 años que consultaron por lesiones asintomáticas en la nuca de reciente aparición. Todos presentaban una placa única, eritematosa con un tamaño medio de 0,8 cm, que era más palpable que visible y parcialmente infiltrada. Se planteó el diagnóstico diferencial principalmente con el tumor desmoide, el dermatofibrosarcoma protuberans, el hamartoma fibroso de la infancia, el dermatofibroma, el nevus de tejido conectivo y el hamartoma de músculo liso. La aproximación diagnóstica inicial se realizó mediante un punch. La tinción con H-E mostraba, en la dermis reticular, numerosas células fusiformes dispuestas en fascículos paralelos a la superficie y una epidermis sin alteraciones relevantes. No se objetivaron glóbulos de hialina, mitosis ni células atípicas. Las tinciones de IHQ mostraron negatividad para proteína S100, SMA, Desmina, Caldesmon y CD34. Ninguno de los pacientes ha presentado recidiva después de una escisión amplia. El conjunto de tumores miofibroblásticos suelen suponer un reto diagnóstico, esencialmente por su semejanza histopatológica con otros tumores de células fusiformes. La IHQ y el estudio citogenético, como la translocación t(17,22) o el CD34+, ayudan a excluir otras entidades. La máxima importancia yace en la necesidad de descartar otros tumores más agresivos, como el DFSP o el TD. Probablemente es un tumor infradiagnosticado por ser poco sintomático o porque se diagnostica de forma incorrecta. Tiene un comportamiento benigno y se han descrito regresiones espontáneas.

## 8. REACCIÓN GRANULOMATOSA SOBRE TATUAJE ASOCIADA A SARCOIDOSIS SISTÉMICA

J.M. Ortiz Salvador, D. Subiabre Ferrer, L. Cubells Sánchez, J.R. Estela Cubells, B. Ferrer Guillen y V. Zaragoza Ninet

*Hospital General Universitario de Valencia. España.*

**Introducción:** La sarcoidosis es una enfermedad multisistémica que produce alteraciones cutáneas en un 30% de los casos. Las manifestaciones cutáneas son variadas, pero es frecuente la afectación de zonas previamente lesionadas, como los tatuajes. Las lesiones cutáneas sobre tatuajes no son infrecuentes y abarcan un amplio diagnóstico diferencial, pero siempre debe considerarse la posibilidad de una Sarcoidosis Sistémica.

**Casos clínicos:** Caso 1: se presenta el caso de un paciente con lesiones papulares en diversos tatuajes de su cuerpo. Una biopsia cutánea mostró la presencia de granulomas desnudos. Un estudio de extensión mostró afectación pulmonar, por lo que se realizó el diagnóstico de sarcoidosis sistémica. Caso 2: una paciente consultó por la aparición de pápulas aplanadas en el borde bermellón de

ambos labios. Refería el antecedente de tatuaje de delineación del reborde labial. Presentaba además nódulos subcutáneos y lesiones vitiligo-like junto con cambios verrucosos en una cicatriz previa. Una biopsia mostró la presencia de granulomas sarcoideos. Una TAC pulmonar mostró la presencia de adenopatías mediastínicas.

**Conclusiones:** Las lesiones sobre tatuaje pueden ser la primera o única manifestación visible de una Sarcoidosis Sistémica. Ante una lesión sospechosa sobre un tatuaje se debe tener en consideración el diagnóstico de Sarcoidosis, realizando una biopsia de la lesión y practicando pruebas complementarias para descartar afectación de otros órganos.

## 9. FIBROMA CELULAR DIGITAL. DESCRIPCIÓN DE UN CASO

L. Calomarde Rees, N. Rivas Tolosa, S. Kindem Gómez, C. Serra Guillén, C. Requena Caballero, B. Llombart Cussac, E. Nagore Enguñanos, V. Traves, O. Sanmartín Jiménez y C. Guillén Barona

*Fundación Instituto Valenciano de Oncología. Servicio de Dermatología. Valencia. España.*

**Caso clínico:** Se presenta el caso de una mujer de 35 años que consulta por una pápula eritematosa localizada en la palma de la mano izquierda de unos 4 años de evolución. Refiere que se le inflama, ocasionándole molestias. Por lo tanto, se programa para exéresis en quirófano con sospecha de dermatofibroma versus reacción granulomatosa a cuerpo extraño. A la exploración física, se evidencia una pápula fibrosa eritematosa de 1 cm de diámetro localizada en la palma de la mano izquierda. A nivel histológico, se observa una lesión redondeada bien delimitada no encapsulada que asienta en la dermis reticular, pero sin extenderse a tejido celular subcutáneo. A mayor aumento, las células que constituyen la lesión son fusiformes, sin atipias y están inmersas en un estroma con abundante colágeno. Se realiza inmunohistoquímica siendo negativa para actina, S100 y factor XIIIa. Pero claramente positiva para CD34.

**Conclusiones:** El fibroma celular digital es una neoplasia benigna que se localiza en los dedos de manos y pies, más raro en palmas y plantas, y clínicamente, se observa una pápula o un nódulo solitario de consistencia firme que va creciendo lentamente. Presenta una histología de tumor fusocelular con una inmunohistoquímica para CD34 intensamente positiva, de ahí, la importancia de establecer el diagnóstico diferencial con tumores CD34 positivos, como el dermatofibrosarcoma protuberans, y en especial, con el fibromixoma acral superficial.

## 10. SÍNDROME CONSTITUCIONAL Y LINFOCITOSIS: LA IMPORTANCIA DE LA EXPLORACIÓN CUTÁNEA

L. Martínez Leboráns, J.M. Ortiz Salvador, A. Esteve Martínez, A. Pérez Ferriols y V. Alegre de Miquel

*Hospital General Universitario de Valencia. España.*

**Introducción:** El linfoma de células NK/T tipo nasal es un tumor poco frecuente, de presentación mayoritariamente extranodal y afectación del tracto respiratorio superior en su inicio. Su pronóstico es infausto, con una supervivencia media tras el diagnóstico de 8 meses.

**Caso clínico:** Presentamos el caso de un varón ecuatoriano de 23 años de edad, sin antecedentes personales de interés, en estudio en hematología por un cuadro constitucional y linfocitosis NK en sangre periférica. En el PET-TAC se objetivaron múltiples áreas captantes en todo el cuerpo, especialmente en miembros inferiores, motivo por el cual, se realizó una exploración física en esta localización por primera vez. En la exploración física se observaron tres nódulos eritematosos, infiltrados al tacto y ulcerados en superficie, por lo que se remitió al paciente a dermatología para estudio. Se realizaron dos biopsias para hematoxilina-eosina y tinciones de in-



munohistoquímica, y la correlación clínico patológica estableció el diagnóstico de Linfoma de células NK/T tipo nasal.

**Conclusiones:** La agresividad de este tipo de neoplasias hace necesaria la realización de un diagnóstico temprano para iniciar el tratamiento lo antes posible. Con este caso clínico, queremos poner de manifiesto la importancia que tiene la exploración física en la historia clínica para llegar a un diagnóstico correcto.

### 11. PERLA TERAPÉUTICA PARA UN VIEJO SÍNDROME

S. Lucas Truyols, N. Barrado Solís, C. Lloret Ruiz, V. Pont Sanjuan, R. Carmena Ramón y F. Millán Parrilla

*Hospital Arnau de Vilanova. Valencia. España.*

**Introducción:** El síndrome de Brooke-Spiegler (SBS) es una genodermatosis autosómica dominante poco frecuente producida por diversas mutaciones a nivel del gen CYLD. Se caracteriza por el desarrollo de tumores anaxiales múltiples, especialmente cilindromas, tricoepiteliomas y ocasionalmente espiroadenomas.

**Caso clínico:** Mujer de 80 años en seguimiento por nuestro Servicio desde hace 15 años. Consultó por presentar lesiones asintomáticas en cuero cabelludo de varios años de evolución en forma de nódulos eritematosos de superficie lisa. El estudio histológico confirmó el diagnóstico de cilindromas. A lo largo de los años, le hemos ido extirpando varias lesiones, alguna de ellas con el diagnóstico de espiroadenoma. La presencia de ambos tumores en la paciente permitió establecer el diagnóstico de SBS. Asimismo, su hija presenta múltiples tricoepiteliomas faciales que hemos ido extirpando.

**Discusión:** El SBS es un síndrome raro pero fácil de diagnosticar si se tiene presente al valorar pacientes con numerosas lesiones anaxiales. Existe una amplia variedad de técnicas usadas para la eliminación de los tumores, sobre todo la extirpación quirúrgica con o sin injertos. Como alternativas se han utilizado la electrocoagulación, la crioterapia y el láser de CO<sub>2</sub>. Recientemente se ha publicado la enucleación de la lesión como método terapéutico. En nuestro servicio hemos usado la técnica del curetaje. Consiste en la extirpación mediante cucharilla dermatológica y electrocoagulación del lecho sangrante.

**Conclusiones:** Nos parece que el curetaje y electrocoagulación es una alternativa terapéutica efectiva y cómoda para el paciente que se ve sometido a reintervenciones con frecuencia, aunque en algunos casos las lesiones recidivan.

### 12. METÁSTASIS CUTÁNEAS

L. Martínez Molina<sup>a</sup>, S. Gómez Armayones<sup>a</sup>, F. Valentí Medina<sup>a</sup>, M. Bonfill Ortí<sup>a</sup>, A. Jucglà Serra<sup>a</sup>, J. Marcoval<sup>a</sup> y R.M. Penín Mosquera<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología; <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario de Bellvitge. Barcelona. España.

**Introducción:** Las metástasis cutáneas son procesos no infrecuentes en la enfermedad neoplásica avanzada. El reto ocurre cuando su aparición sucede en contexto del desconocimiento de la enfermedad neoplásica de base, siendo en estos casos cuando su accesibilidad a la hora de obtener una muestra histopatológica puede jugar un papel clave a la hora de confirmar el origen etiológico y de su repercusión en el manejo oncológico del paciente.

**Caso clínico:** Se presentan dos casos clínicos paradigmáticos de pacientes con metástasis cutáneas como primera manifestación de la enfermedad neoplásica, siendo esclarecedor el resultado anatómopatológico. El primero versa sobre el nódulo de la hermana María José y el segundo sobre el signo de la nariz de payaso. En ambos casos se trataba de enfermedad oncológica diseminada en otras localizaciones además de la cutánea.

**Discusión:** Realizamos una revisión bibliográfica de la literatura en cuanto a epidemiología, origen histológico, localización, identifica-

ción mediante técnicas de inmunohistoquímica de las metástasis cutáneas y pronóstico.

### 13. EQUIMOSIS PALPEBRAL RECURRENTE

R. Ballester Sánchez, G. Tomàs Cabedo, G. Pérez Pastor, S. López Agulló y F. Vascuence Cavero

*Hospital La Plana. Castellón. España.*

Presentamos el caso de un varón de 57 años que consultaba por la presencia de varios episodios de equimosis palpebral. El paciente negaba traumatismos previos ni episodios de tos ni vómitos. Como antecedentes personales destacaba una gammapatía monoclonal de significado incierto (GMSI) en control por el servicio de hematología. También estaba en estudio por un cuadro etiquetado de angioedema sin causa aparente. Había sido estudiado mediante analíticas, pruebas de alergia y TAC por los servicios de medicina interna, alergología y ORL. Asimismo había presentado varios síncope, etiquetados de vaso-vagales por el servicio de cardiología. A la anamnesis dirigida refería un síndrome del túnel carpiano bilateral de dos años de evolución no estudiado previamente. Con todo el cuadro se sospechó una amiloidosis sistémica. El diagnóstico se confirmó mediante una biopsia de grasa abdominal positiva para rojo congo y con birrefringencia verde manzana. Se realizó una ecocardiografía que mostraba aumento del grosor del septo con hiperrefringencia sugetiva de enfermedad por depósito. En el proteinograma se observó un pico gamma monoclonal y en el estudio de orina la presencia de cadenas ligeras kappa. El paciente fue remitido para trasplante de progenitores hematopoyéticos. La amiloidosis primaria es una enfermedad por sistémica por depósito de amiloide asociada a gammapatías monoclonales, fundamentalmente mieloma múltiple. Puede afectar a muchos órganos, entre los que se encuentra la piel. En el caso que presentamos, la manifestación cutánea fue el síntoma clave para el diagnóstico del cuadro y su posterior tratamiento.

### 14. SÍNDROME DE LEOPARD

C. Matas<sup>a</sup>, X. Soria<sup>a</sup>, M.R. García<sup>a</sup>, J.M. Fernández<sup>a</sup>, C.P. Cortés<sup>a,b</sup>, R.M. Martí<sup>a,b</sup> y J.M. Casanova<sup>a,b</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología. Hospital Universitari Arnau de Vilanova. Lleida. <sup>b</sup>Institut de Recerca Biomèdica de Lleida. España.

**Introducción:** El síndrome de Leopard es una enfermedad genética poco frecuente, ocasionada en el 80% de los casos por una alteración del gen PTPN11, que forma parte de la vía de las RAS/MAPK. Su principal manifestación cutánea es la lentiginosis múltiple, y es importante pensar en él en su diagnóstico diferencial.

**Caso clínico:** Hombre de 42 años sin antecedentes personales ni familiares relevantes, con lentiginosis múltiple a la exploración, más prominente en la parte superior del cuerpo, hipertelorismo, puente nasal ancho y tórax excavado. Con la sospecha de síndrome de Leopard se realizó estudio cardiológico que mostró un hemibloqueo anterior de branca izquierda y una leve hipertrofia subclínica de predominio septal, además de una hipoacusia neurosensorial al estudio ORL. Se realizó un análisis genético detectándose una mutación en heterocigosis del gen PTPN11 c.1403C>T (p.T468M).

**Discusión y conclusiones:** El grupo de las rasopatías incluye diversos síndromes que tienen en común una mutación germinal de las proteínas de la vía de las RAS/MAPK. Según cuál sea el gen alterado de la vía se originará un trastorno del desarrollo diferente, con cierto grado de superposición clínica entre ellos. El síndrome de Leopard se debe en el 80% de los casos a mutaciones en heterocigosis del gen PTPN11, ocasionando una pérdida de función. Sus principales manifestaciones clínicas se recogen en el acrónimo LEOPARD: lentigos, alteraciones electrocardiográficas, hipertelorismo

mo, estenosis pulmonar, anomalías genitales, retraso del crecimiento y sordera neurosensorial. Forma parte del diagnóstico diferencial de una lentiginosis múltiple o de máculas café con leche.

## 15. ÚLCERAS OROGENITALES Y RECTORRAGIAS EN MUJER JOVEN

J.F. Mir-Bonafé, E. Rozas, A. López y L. Puig

*Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. Barcelona. España.*

Presentamos el caso de una mujer de 27 años ingresada en el servicio de medicina interna por hemorragia digestiva baja grave, con importante repercusión hemodinámica y síndrome tóxico asociado, con múltiples manifestaciones extradigestivas. Entre ellas destacaban importantes aftas orales y genitales, lesiones pustulosas distribuidas por todo el tegumento, así como una importante afectación perianal y una monoartritis de tobillo izquierdo. En la colonoscopia se objetivaron numerosas úlceras en recto-sigma y colon derecho que compromiso de todo el grueso de la pared. Las biopsias demostraron un infiltrado inflamatorio mixto sin presencia de granulomas ni vasculitis. El examen de patergia fue positiva y la determinación de HLA-B51 negativa. Con estos datos se orientó como enfermedad de Crohn iniciándose tratamiento con corticoides a dosis altas con rápido y correcto control del cuadro. Sin embargo, este cuadro plantea el inevitable diagnóstico diferencial con la enfermedad de Behcet con afectación gastrointestinal. Las manifestaciones cutáneo-mucosas de estas dos enfermedades son casi superponibles, e incluso la afectación intestinal puede llegar a ser indistinguible, tanto clínica como histológicamente. Se realiza una interesante revisión bibliográfica para poder llevar a cabo este difícil diagnóstico diferencial. En nuestro caso pensamos que estamos delante una enfermedad de Crohn con importante afectación tanto intestinal como extraintestinal, aunque el diagnóstico de certeza sea imposible de realizar en este momento. Y es que en algunos casos puede parecer como si estas dos enfermedades formaran parte de un mismo espectro dentro del grupo de dermatosis neutrofílicas.

## 16. PENFIGOIDE NODULAR. PRESENTACIÓN DE UN CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

A. Nadal Nadal, E. Parera Amer, F. Terrasa Sagristà, A. Agudo García y C. Nadal Lladó

*Hospital Son Llàtzer. Palma de Mallorca. España.*

Presentamos el caso de un hombre de 49 años, sin antecedentes, con pápulas y nódulos pruriginosos desde hacía 8 años, en las extremidades. Sin otra sintomatología. Los hallazgos histopatológicos de una primera biopsia fueron orientados como dermatitis de contacto. Los análisis de sangre practicados fueron normales. Con el diagnóstico inicial de prurigo nodular, se inició tratamiento con glucocorticoides tópicos y antihistamínicos, sin mejoría. Con fototerapia UVB empeoraron las lesiones y aparecieron algunas ampollas. Una nueva biopsia mostró la presencia de ampolla subepidérmica junto con un infiltrado neutrofílico y linfocitario. La inmunofluorescencia directa demostró la presencia de depósitos lineales de C3 en la unión dermoepidérmica. La inmunofluorescencia indirecta resultó negativa. Con el diagnóstico de penfigoide nodular (PN) se inició prednisona oral y dapsona con mejoría del prurito, pero no las lesiones cutáneas. Similar respuesta con azatioprina. Finalmente, con micofenolato, fexofenadina y prednisona en descenso progresivo obtuvimos una mejoría importante. El PN es una variante clínica rara del penfigoide ampolloso. Clínicamente las lesiones similares al prurigo nodular se desarrollan de meses a años antes que las ampollas, que pueden aparecer en zonas donde previamente existía lesión nodular o sobre piel sana. La inmunofluorescencia es típicamente positiva, mostrando un depósito de IgG y C3

lineal en la membrana basal. Es una patología difícil de tratar pues frecuentemente responde mal a la terapia convencional con glucocorticoides tópicos potentes, requiriendo glucocorticoides orales y fármacos inmunosupresores, muchas veces usados conjuntamente. Las lesiones pueden persistir durante años o mejorar para recaer, tiempo después.

## 17. ERUPCIONES LIQUENOIDES ACTÍNICAS: VARIANTES CLÍNICO-PATOLÓGICAS

C. Muñoz-Santos<sup>a</sup>, J. Solà-Ortigosa<sup>a</sup>, M. Julià<sup>b</sup>, J.M. Mascaró-Galy<sup>c</sup> y A. Guilabert<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Hospital General de Granollers. Barcelona. <sup>b</sup>Hospital Universitario de Basurto. Bilbao. <sup>c</sup>Hospital Clínic. Barcelona. España.

**Introducción:** Las erupciones liquenoides actínicas son un grupo de dermatosis provocadas por la luz solar y no relacionadas con sensibilización ni exposición a alérgenos tópicos ni sistémicos. Son típicas de individuos de fototipos oscuros y países tropicales. Se caracterizan por la afectación de zonas fotoexpuestas y su mayor frecuencia en primavera y verano. A pesar de esto, en la mayoría de casos publicados en los que se intentó su fotoinducción esta fue negativa.

**Caso clínico:** Presentamos 4 casos de estas erupciones, todos ellos en mujeres jóvenes residentes en nuestro país. Una de las pacientes era de origen magrebí, otra procedente de Sudamérica y otra de raza gitana. La manifestación clínica común de las pacientes fue la presencia de una erupción fotodistribuida, especialmente facial, con hiperpigmentación marcada que simulaba un melasma y un leve eritema, que debutaba y/o empeoraba en primavera-verano. En dos pacientes existían papulas liquenoides en cara de extensión de extremidades superiores. El hallazgo histopatológico común de todas las lesiones fue la incontinencia pigmenti en dermis.

**Discusión:** Son varios los términos empleados para designar las erupciones liquenoides que aparecen en zonas fotoexpuestas, existiendo cierta controversia sobre su clasificación y origen. Se discuten cada una de estas entidades poniendo como ejemplo los 4 casos reportados y revisando la literatura existente.

**Conclusiones:** Debemos tener en mente este tipo de erupción liquenoide en nuestro medio, especialmente en población inmigrante de piel morena, donde puede confundirse con un melasma, pero teniendo en cuenta que también pueden afectar a población de raza blanca

## 18. HEMANGIOMA MICROVENULAR: ESTUDIO CLÍNICO, DERMATOSCÓPICO E HISTOLÓGICO DE UN CASO

A. Giacaman, L.J. del Pozo, M.C. Montis, J. Escalas, A. Bauzá, N. Knöpfel, M.M. Escudero y A. Martín-Santiago

*Hospital Universitari Son Espases. Palma de Mallorca. España.*

**Introducción:** El hemangioma microvenular (HMV) es una neoplasia vascular benigna, adquirida y poco frecuente descrita por primera vez por Hunt y cols. en 1991.

**Caso clínico:** Varón de 70 años que consultaba por lesión ocasionalmente pruriginosa en antebrazo derecho de un año de evolución. A la exploración física destacaba una mácula eritematosa de 6 x 8 mm. A la dermatoscopia se observaba un color rojizo homogéneo y una redícula periférica fina sin estructuras vasculares. Se realizó exéresis y el estudio histológico reveló una proliferación de vasos capilares en dermis reticular, separados por dermis normal, sin fenómeno de disección del colágeno ni atipia, siendo el marcador para HHV 8 negativo. Los hallazgos fueron sugestivos de HMV.

**Discusión:** El HMV es un tumor vascular benigno y adquirido. Con mayor frecuencia se manifiesta como pápulas o nódulos de coloración eritematosa o violácea en tronco y extremidades de adultos jóvenes. Habitualmente son solitarios aunque se han descrito lesio-

nes múltiples. Hasta la fecha no se ha descrito un patrón dermatoscópico característico. El diagnóstico diferencial es amplio y el diagnóstico definitivo es histológico.

**Conclusiones:** Aportamos un nuevo caso de HMV. La utilidad de la dermatoscopia en el diagnóstico diferencial es limitada ya que no hay suficientes datos publicados que permitan describir un patrón característico, por lo que es necesario realizar estudio histológico para establecer el diagnóstico de certeza.

## 19. PSORIASIS PUSTULOSA ASOCIADA A MUTACIÓN DEL GEN DEL ANTAGONISTA DEL RECEPTOR LA IL-36RN (DITRA): BUENA RESPUESTA A ANAKINRA

S. Podlipnik, M. Alsina, J.M. Mascaró y T. Estrach

*Hospital Clínic de Barcelona. España.*

Presentamos el caso de un hombre de 54 años de edad con antecedentes de psoriasis pustulosa de 7 años de evolución tratado inicialmente con acetileno durante varios meses. Posteriormente presentó un brote severo que requirió ciclosporina que fue inicialmente efectivo, pero tuvo múltiples brotes al intentar suspenderla. En julio de 2014 tras presentar un nuevo brote que no respondía a ciclosporina se pautó infliximab combinado con metotrexato. Con ello mejoró rápidamente, pero en el seguimiento posterior, después de la tercera dosis de infliximab presentó una neumonía por *P. jirovecii* que precisó ingreso en unidad de cuidados intensivos y se suspendió el tratamiento biológico. Se pautó tratamiento con corticoides sistémicos en combinación con cotrimoxazol para la neumonía, evolucionó favorablemente y fue dado de alta con cotrimoxazol y prednisona 60 mg/d en pauta descendente. Al disminuir la prednisona a 15 mg/d presentó un brote muy severo de psoriasis pustulosa con gran compromiso del estado general y síntomas sistémicos. Ante la sospecha de un cuadro autoinflamatorio se realizó estudio genético que detectó una mutación en heterocigosis de gen del antagonista del receptor de la interleuquina 36 compatible con el diagnóstico de DITRA (deficiency of interleukin thirty-six-receptor antagonist). Con este diagnóstico se decidió iniciar tratamiento con anakinra a dosis de 100 mg subcutáneo con muy buena evolución clínica y analítica. Durante los 8 meses siguientes de fue posible suspender totalmente la prednisona y desde entonces se ha mantenido totalmente asintomático.

## 20. SARCOMA DE CÉLULAS CLARAS: UN RETO AL DIAGNÓSTICO HISTOPATOLÓGICO

A. Sahuquillo Torralba<sup>a</sup>, B. de Unamuno Bustos<sup>a</sup>, A. Calle Andrino<sup>a</sup>, M. Chirivella Casanova<sup>b</sup> y R. Botella Estrada<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología; <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario y Politécnico La Fe. Valencia. España.

**Introducción:** El sarcoma de células claras, también conocido como melanoma de partes blandas, es un sarcoma con diferenciación melanocítica en la cual el diagnóstico genético es fundamental en su diagnóstico diferencial.

**Caso clínico:** Presentamos el caso de un varón de 59 años sin antecedentes de interés, remitido para estudio de una tumoración suprainguinal de 12 meses de evolución y crecimiento progresivo. La resonancia magnética mostraba una masa púbica con infiltración de la capa albugínea y del tejido celular subcutáneo, pero sin extensión ósea ni adenopatías. Se realizó una exéresis completa que histológicamente mostraba una neoplasia sólida compuesta por lóbulos de alta celularidad, de células poco diferenciadas de aspecto epitelioides y fusiformes con zonas de pigmento melánico. La inmunohistoquímica fue positiva para vimentina, S100, melan A y HMB45, y negativa para citoqueratinas, Glut1, FXIIIa, TTF1, CD31, actina, desmina, CD1a, CD117, marcadores leucocitarios y neuroendocrinos. Se planteó el diagnóstico diferencial entre metástasis de

melanoma de primario desconocido, melanoma primario dérmico y sarcoma de células claras. El TAC corporal y las exploraciones dermatológicas, oftalmológicas y otorrinolaringológicas fueron normales. Se realizó un FISH para estudio de sarcomas demostrando la presencia de la traslocación EWSR1-ATF1, t(12,22), realizándose el diagnóstico de sarcoma de células claras.

**Discusión:** El sarcoma de células claras puede ser indistinguible a nivel histológico de la metástasis de melanoma. El diagnóstico definitivo debe hacerse mediante FISH o RT-PCR, ya que más del 70% de sarcomas de células claras presentan la traslocación en t(12,22) (q13,q12) que origina un gen de fusión EWSR1/ATF1.

## 21. ÚLCERAS CUTÁNEAS SECUNDARIAS A ANGIOMATOSIS DÉRMICA DIFUSA COMO SIGNO DE ATROSCLEROSIS SEVERA. UN RETO DIAGNÓSTICO

L. García-Colmenero, I. Gómez-Martín, G. Martín-Ezquerria y R.M. Pujol

*Hospital del Mar. Parc de Salut Mar. Barcelona. España.*

Las proliferaciones vasculares reactivas son un grupo de trastornos vasculares cutáneos benignos caracterizados clínicamente por múltiples placas eritemato-violáceas y purpúricas acompañadas ocasionalmente de necrosis y ulceración. Histológicamente se caracterizan por una hiperplasia de células endoteliales y pericitos. Se considera que corresponden a procesos reactivos como consecuencia de un fenómeno de oclusión vascular secundario a un grupo heterogéneo de factores locales y/o sistémicos. Presentamos el caso de una mujer de 63 años fumadora, hipertensa y dislipémica, que consultaba por la aparición progresiva de múltiples lesiones ulceradas dolorosas en muslo derecho y región interglútea de un mes de evolución, situadas sobre placas eritematovioláceas de aspecto livedoide. La biopsia mostró una intensa proliferación de células fusiformes, CD31 y CD34 positivas, situadas entre los haces de colágeno que ocupaba todo el espesor de la dermis. Se estableció el diagnóstico de angiomatosis dérmica difusa. La angiomatosis dérmica difusa es una variante rara de angioendoteliomatosis reactiva descrita en pacientes con aterosclerosis vascular periférica grave. Clínicamente se caracteriza por la aparición de lesiones ulceradas persistentes solitarias o múltiples de localización variable que se desarrollan ocasionalmente sobre placas de aspecto retiforme. Plantean clínicamente un diagnóstico diferencial amplio que incluye procesos infecciosos, inflamatorios o vasculares. Suele reflejar una situación subyacente de isquemia severa y su manejo suele implicar la resolución de la patología vascular responsable. Un mejor conocimiento sobre esta patología resulta importante con el objetivo de incluirla dentro del diagnóstico diferencial de lesiones ulceradas persistentes, evitar retrasos diagnósticos y adoptar precozmente las medidas terapéuticas adecuadas.

# Reunión Ordinaria

29 de octubre de 2015

## 1. SEUDOXANTOMA ELÁSTICO. DESCRIPCIÓN DE UN CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

A. Combalia, I. Fuertes de Vega, J.M. Mascaró, P. Iranzo y T. Estrach

*Departamento de Dermatología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona. Barcelona. España.*

**Introducción:** El pseudoxantoma elástico es una enfermedad hereditaria del tejido conectivo caracterizada por la mineralización y la fragmentación progresiva de las fibras elásticas. Afecta principalmente a la piel en forma de pápulas amarillentas coalescentes, a los ojos en forma de estrías angioides y defectos en la retina y al sistema cardiovascular con depósito de calcio a nivel de las arterias de mediano calibre en forma de arteriosclerosis precoz.

**Caso clínico:** Presentamos el caso de una mujer de 61 años, sin hábitos tóxicos ni alergias conocidas que acudió al Dermatólogo por primera vez en 2015. Como antecedentes refería hipertensión arterial de larga evolución, dislipemia, un ictus lacunar hemisensitivo izquierdo y estrías angioides en la retina. A la exploración física destacaban pápulas amarillentas asintomáticas de 1-4 mm de diámetro, confluyentes, de predominio en zonas laterales del cuello, axilas, ingles, área umbilical y mucosa de labio inferior. En el estudio anatomopatológico y, mediante la tinción con hematoxilina eosina, se observó la presencia de fibras elásticas fragmentadas, engrosadas, arremolinadas e intensamente basófilas en dermis reticular superior y media. La tinción con orceína fue positiva para fibras elásticas y con la tinción de Von Kossa se puso de manifiesto el depósito de sales de calcio a dicho nivel. Se confirmó el diagnóstico de pseudoxantoma elástico.

**Discusión:** Las manifestaciones cutáneas suelen ser el signo inicial de la enfermedad y las que suelen conducir al diagnóstico, no están presentes al nacer y suelen aparecer en una edad promedio de 13,5 años. La afectación extracutánea es la principal causa de morbimortalidad.

**Conclusiones:** El dermatólogo tiene un papel fundamental en el reconocimiento del pseudoxantoma elástico ya que un diagnóstico precoz facilita un manejo multidisciplinar del paciente y permite detectar en una fase temprana las manifestaciones oftalmológicas y cardiovasculares reduciendo el riesgo de posibles complicaciones futuras.

## 2. PANICULITIS SECUNDARIA AL TRATAMIENTO CON INTERFERÓN BETA EN UNA ADOLESCENTE CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE

G. Melé Ninot<sup>a</sup>, A. Vicente Villa<sup>a</sup>, C. Jou Muñoz<sup>b</sup>, V. González Álvarez<sup>c</sup> y M.A. González Enseñat<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología; <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica; <sup>c</sup>Servicio de Neurología. Hospital Sant Joan de Déu. Esplugues de Llobregat. Barcelona. España.

**Introducción:** Las reacciones cutáneas locales por interferón beta (INFβ) suponen un efecto secundario frecuente, habitualmente leve y que suele autolimitarse. Por el contrario, existen otras reacciones más raras y graves, como la paniculitis, que pueden llegar a requerir la suspensión del fármaco.

**Caso clínico:** Paciente de 17 años diagnosticada de esclerosis múltiple remitente-recurrente a los 12 años en tratamiento con INFβ -1b. A los 4 años de iniciar el fármaco presentó placas eritematosas, induradas y dolorosas en abdomen y muslos, que aparecían a las 24 h de la administración del INFβ -1b en el área de inyección. Con los datos clínicos e histológicos, se diagnosticó de una paniculitis lobulillar secundaria al tratamiento con INFβ -1b. Dada la persistencia de las lesiones a pesar de la rotación de las áreas de inoculación y la reeducación de la técnica de autoinyección, se decidió la interrupción del INFβ -1b.

**Discusión:** Las paniculitis inducidas por fármacos son un tipo infrecuente de paniculitis. El INFβ puede causar paniculitis lobulillar, mixta o septal, ya sea por administración subcutánea o intramuscular, así como lipoatrofia en estadios más tardíos. Se ha propuesto que el factor traumático y la inducción de citoquinas proinflamatorias podrían ser las causantes de esta entidad. Hay descritos 19 casos de paniculitis inducida por INFβ, la mayoría mujeres y con una manifestación clínica en forma de eritema, dolor e induración en la zona de la inyección del fármaco. El manejo es poco satisfactorio y no existen guías al respecto. Es importante educar al paciente acerca de la correcta administración del INFβ.

**Conclusiones:** Presentamos un caso de paniculitis por INFβ -1b con la característica de presentarse en una edad muy temprana. Es importante una identificación precoz y un manejo multidisciplinario para evitar la interrupción del tratamiento con INFβ.

## 3. “TENGO ESPINAS EN LAS MANOS”. A PROPÓSITO DE UN CASO DE QUERATODERMIA ESPINOSA

G. Deza, L. García-Colmenero, D. López Aventín, P. García-Martínez y R.M. Pujol

Servicio de Dermatología. Hospital del Mar. Parc de Salut Mar. Barcelona. España.

**Introducción:** La queratodermia espinosa palmo-plantar (QEPP) es una entidad rara y de etiología desconocida caracterizada por la presencia de proyecciones queratósicas filiformes en la superficie palmo-plantar. A pesar de no cumplir criterios suficientes para ser considerada como enfermedad paraneoplásica, se le ha relacionado con diferentes tipos de neoplasias.

**Caso clínico:** Mujer de 54 años, sin antecedentes patológicos personales ni familiares de interés, que consultaba por la presencia de lesiones queratósicas filiformes distribuidas por toda la superficie palmo-plantar que habían aparecido 2 meses atrás sin ningún desencadenante claro. Las lesiones eran asintomáticas, pero afectaban a la calidad de vida de la paciente. El estudio histológico de una las lesiones mostraba una columna bien delimitada de paraqueratosis que contactaba sobre una epidermis donde la capa granulosa se encontraba disminuida. No se detectó disqueratosis ni otras alteraciones en la epidermis. Con el diagnóstico de QEPP, se decidió realizar pruebas complementarias para despistaje de neoplasia, siendo todas ellas normales, y tratamiento con queratolíticos tópicos, con resultado insatisfactorio.

**Discusión:** La QEPP suele ser un proceso asintomático por lo que pocos pacientes consultan. Histológicamente se caracterizan por la presencia de una columna bien delimitada de paraqueratosis que contacta sobre una epidermis con el estrato granuloso disminuido o ausente, sin presencia de disqueratosis ni otras alteraciones. La forma hereditaria de QEPP es una condición benigna y aislada, mientras que la forma adquirida se ha visto asociada a diferentes tipos de enfermedades neoplásicas, cuyo diagnóstico puede ser concomitante o preceder al de la neoplasia hasta 20 años.

**Conclusiones:** A pesar de no considerarse como una verdadera enfermedad paraneoplásica, se recomienda la realización de pruebas de despistaje de malignidad ante el diagnóstico de QEPP. Además, un seguimiento clínico, así como la realización de pruebas habituales de cribaje de neoplasias según edad y sexo es recomendable para estos pacientes.

## Reunión Ordinaria

26 de noviembre de 2015

### 1. TUMOR DE CÉLULAS GRANULARES LOCALIZADO EN LA PIERNA CON SIGNOS HISTOLÓGICOS DE ATIPIA

C. Matas<sup>a</sup>, M.R. García<sup>a</sup>, J.M. Fernández<sup>a</sup>, C.P. Cortés<sup>a</sup>, F. Vilardell<sup>b</sup>, V. C. Adamoli<sup>b</sup>, J.M. Casanova<sup>a</sup> y R.M. Martí<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología; <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitari Arnau de Vilanova de Lleida. Universitat de Lleida. IRB Lleida. España.

**Introducción:** El tumor de células granulares (TCG) es una neoplasia infrecuente que presenta unas células características, llamadas células granulares, con abundantes gránulos eosinófilos citoplasmáticos.

**Caso clínico:** Mujer de 49 años sin antecedentes relevantes que presenta, desde hace un año y medio, una tumoración subcutánea discretamente pigmentada, dura al tacto, en la cara interna del muslo izquierdo, de 2 x 1 cm. Con la sospecha clínica de dermatofibroma vs dermatofibrosarcoma se realiza exéresis. El estudio histopatológico objetiva una lesión con características de TCG (células granulares S100 y CD68+, melanA y CD34-) con presencia de algunas atipias nucleares y figuras de mitosis. Con el diagnóstico de TCG atípico se realiza ampliación de márgenes y estudio de extensión que es negativo, estando asintomática 8 meses después.

**Discusión y conclusiones:** El TCG es un tumor raro, generalmente benigno, aunque puede recidivar localmente si la exéresis no es completa. Descrito por Abrikossoff como mioblastoma de células granulares, posteriormente se le ha atribuido un origen neural (S100+). Suele ser un nódulo solitario, asintomático, de consistencia dura y crecimiento lento. Es más frecuente en mujeres de mediana edad y podemos encontrarlo en cualquier parte del cuerpo, 50% en la zona de cabeza y cuello (40% en lengua), en piel y tejido subcutáneo y en algunos órganos internos. El tratamiento es su exéresis quirúrgica amplia. Su variante maligna (1-2% de los casos) se diagnostica por 6 criterios histológicos: Necrosis, morfología fusiforme, presencia de núcleo vesiculado con nucléolos grandes, aumento de la actividad mitótica (> 2 mitosis por campo), alta ratio núcleo/citoplasma y pleomorfismo. Los casos que presenten ≥ 3 criterios son considerados malignos, con un 40% de mortalidad. Si cumplen 1-2 criterios se clasifican como atípicos y si no cumplen ningún criterio se consideran benignos. Los malignos y atípicos requieren un seguimiento estrecho.

## 2. LESIONES CIRCINADAS ERITEMATO-VESICULOSAS DE INICIO EN LA SÉPTIMA DÉCADA

A. Iglesias Plaza<sup>a</sup>, M. Iglesias Sancho<sup>a</sup>, C. Paret Sanz<sup>a</sup>, G. Melé Ninot<sup>a</sup>, P. Umbert Millet<sup>a</sup>, N. Pérez Muñoz<sup>b</sup> y M. Salleras Redonet<sup>c</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología. Hospital Universitari Sagrat Cor. Barcelona. <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital General de Catalunya. Barcelona. España.

La enfermedad de Hailey-Hailey es una genodermatosis poco frecuente que se caracteriza por placas eritematosas con vesículas, fisuras y costras que afectan predominantemente a los pliegues. Estas lesiones se desencadenan por la fricción, el sudor y la radiación ultravioleta y la clínica suele comenzar en la segunda-tercera década de vida. Presentamos el caso de una mujer de 78 años, hipertensa y dislipémica que acude por eritema inguinal con pústulas satélites de 4 meses de evolución, por lo que se orientó el caso como intertrigo candidiásico. Después de dos semanas en tratamiento con antifúngicos tópicos y orales, las lesiones inguinales empeoraron, apareciendo eritema perineal con erosiones lineales y lesiones eczematosas circinadas generalizadas con vesículas frágiles. Se realizó biopsia que reveló acantólisis suprabasal e infiltrado neutrofílico con inmunofluorescencia directa e indirecta negativa. En la analítica únicamente destacaba hipercolesterolemia. Se pausó tratamiento con corticoides orales y sulfonas ante la extensión del cuadro. En el plazo de un mes no había mejoría, por lo que se repitió la biopsia en la que podíamos observar una acantólisis generalizada que daba lugar a una imagen que semejava una "pared de ladrillos derrumbada" típica de la enfermedad de Hailey-Hailey. La inmunofluorescencia directa resultó negativa de nuevo. Se retiró la sulfona ante la falta de respuesta y se combinó oxibutinina a los corticoides orales. La paciente evolucionó favorablemente hasta el punto que pudimos retirar los corticoides orales y actualmente se

mantiene estable con oxibutinina 5 mg/día. En conclusión, hemos presentado un caso atípico de enfermedad de Hailey-Hailey, tanto por la localización de las lesiones como por la edad de inicio.

## 3. LEISHMANIASIS CUTÁNEA MULTIFOCAL ASOCIADA A CERTOLIZUMAB

J. Herrerías-Moreno<sup>a</sup>, V. Expósito<sup>a</sup>, E. Agut-Busquet<sup>a</sup>, M. Corbacho<sup>a</sup>, E. Sáez<sup>b</sup> y J. Luelmo<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología; <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Corporació Sanitària Parc Taulí. Hospital Universitari de Sabadell. Universitat Autònoma de Barcelona. España.

**Introducción:** La leishmaniasis es una enfermedad protozoaria crónica que afecta al sistema mononuclear-fagocítico. Desde la introducción de las terapias biológicas se han recogido en la literatura 37 casos de leishmaniasis en pacientes tratados con estos fármacos. Describimos un nuevo caso de leishmaniasis en un paciente tratado con certolizumab, asociación hasta ahora no descrita en la literatura.

**Caso clínico:** Mujer de 51 años diagnosticada de artritis reumatoide en tratamiento con metilprednisolona, metotrexate y certolizumab. Fue remitida a las consultas externas de Dermatología por presentar desde hacía meses lesiones dolorosas localizadas en el pulpejo del primer dedo de la mano derecha y la planta del pie que presentaban un aspecto eczematoso con un fondo eritematovioláceo. Dos meses más tarde, le apareció una lesión en el muslo derecho en forma de pápula eritemato-anaranjada. Bajo la orientación diagnóstica de un proceso granulomatoso (sarcoidosis, leishmaniasis, micobacteriosis atípica) se realizó una biopsia de la lesión plantar así como la de la lesión en el muslo. El estudio anatomopatológico de ambas lesiones reveló una dermatitis liquenoide asociado a un infiltrado denso linfocitario que ocupaba casi todo el grosor dérmico, objetivándose inclusiones intracitoplasmáticas en los macrófagos, que se hacían más evidente con la tinción Giemsa. El cultivo y la PCR para Leishmania de las biopsias cutáneas fueron positivas. Se descartó una leishmaniasis visceral al no presentar alteraciones en la ecografía abdominal, así como en la biopsia de médula ósea, catalogándose el cuadro de leishmaniasis cutánea multifocal. Se inició tratamiento con antimonio de meglumina a razón de 20 mg/kg/día durante 20 días, con resolución de las lesiones. A los 3 meses de finalizar el tratamiento la paciente no ha presentado recidivas.

**Discusión:** La leishmaniasis es una entidad que debería tenerse en cuenta ante una lesión de aspecto granulomatoso en cualquier paciente que reciba tratamiento con un anti-TNF, en especial en las zonas endémicas. Sin embargo, no debe olvidarse que la leishmaniasis en pacientes inmunodeprimidos pueden adoptar múltiples formas clínicas y tienen mayor probabilidad de la forma visceral. Desafortunadamente no existe un protocolo ni opciones terapéuticas de profilaxis primaria previo al inicio de estas terapias. Nuestro caso es especial por presentar dos peculiaridades. La primera de ellas es su forma multifocal cutánea sin afectación sistémica y, por otro lado, su asociación a certolizumab, hecho hasta ahora no descrito en la literatura.

## 4. ENFERMEDAD DE KIKUCHI CON AFECTACIÓN VISCERAL Y CUTÁNEA

L. Martínez Molina<sup>a</sup>, F. Valentí Medina<sup>a</sup>, M. Bonfill Ortí<sup>a</sup>, A. Jucglà Serra<sup>a</sup>, R.M. Penín Mosquera<sup>b</sup> y F. Climent<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología; <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario de Bellvitge. Barcelona. España.

**Introducción:** La enfermedad de Kikuchi-Fujimoto es una infrecuente causa de linfadenopatía. Descrita por primera vez en Japón

en 1972, afecta en mayor proporción a personas jóvenes, mostrando una característica linfadenitis histiocitaria necrotizante en la anatomía patológica ganglionar y siendo en la mayoría de casos autolimitada en menos de seis meses.

**Caso clínico:** Varón de 21 años con antecedentes de enfermedad de Kikuchi que presenta un cuadro de síndrome constitucional, disnea progresiva y fiebre. En la exploración física destaca la presencia de adenopatías submaxilares y axilares bilaterales y tres placas eritematoedematosas en tegumento, la mayor de ellas de 30 mm de diámetro en región malar derecha. Con la sospecha inicial de neumonía subaguda de etiología infecciosa se inicia cobertura antibiótica de amplio espectro y se recogen múltiples muestras para cultivo además de serologías, resultando todas ellas negativas y empeorando progresivamente el cuadro clínico del paciente. La biopsia de la lesión cutánea malar mostró cariorrexis sin polimorfonucleares, daño vacuolar de la basal y paniculitis: hallazgos compatibles con enfermedad de Kikuchi. Finalmente, se realiza un TC torácico que muestra condensaciones pulmonares bilaterales y adenopatías en múltiples territorios profundos, sugiriendo descartar síndrome linfoproliferativo. Se procede a biopsiar un ganglio linfático axilar que pone de manifiesto ausencia de linfoma además de una linfadenitis histiocitaria necrotizante, realizándose por tanto el diagnóstico de enfermedad de Kikuchi con afectación pulmonar, ganglionar y cutánea. La clínica remitió a las pocas semanas de iniciar corticoides a dosis de 1 mg/kg/día.

**Discusión:** Hasta el 40% de los pacientes con enfermedad de Kikuchi presentan afectación cutánea, siendo inespecífica clínicamente e histológicamente semejante al lupus.

**Conclusiones:** El diagnóstico definitivo de esta entidad se realiza mediante el estudio anatomopatológico ganglionar, siendo primordial descartar otros procesos como linfoma, tuberculosis o linfadenitis lúpica.

## Reunión Ordinaria

17 de diciembre de 2015

### 1. PANICULITIS PANCREÁTICA. REVISIÓN DE LOS CASOS OBSERVADOS EN EL HOSPITAL CLÍNIC DE BARCELONA EN LOS ÚLTIMOS 10 AÑOS

C. Fernández, J. Ferrando, M. Alsina, P. Iranzo, J.M. Mascaró y T. Estrach

*Servicio de Dermatología. Hospital Clínic. Universitat de Barcelona. España.*

**Introducción:** La paniculitis pancreática es una forma rara de paniculitis que aparece sólo en el 2-3% de los pacientes con enfermedad pancreática. Se presenta en forma de nódulos eritematosos subcutáneos que tienden a ulcerarse y drenan un material oleoso resultado de la necrosis de los adipocitos. Numerosas patologías pancreáticas pueden provocarla, siendo más frecuente la pancreatitis aguda y crónica pero también se asocia a carcinoma pancreático. En más del 50% de los casos se asocia a artritis aguda y menos frecuentemente se asocia a necrosis de la grasa abdominal, de la médula ósea, serositis y trombosis mesentérica, reacción leucemioide y eosinofilia. La paniculitis pancreática se resuelve con el tratamiento de la enfermedad subyacente cuando disminuyen los niveles enzimáticos en sangre. El pronóstico depende de la enfermedad de base y de la extensión de la necrosis grasa.

**Casos clínicos:** Presentamos 3 casos de paniculitis pancreática observados en nuestro centro en los últimos 10 años. Se trata de dos

hombres y una mujer, de entre 59 y 88 años, cuyo cuadro cutáneo se asoció en un caso a patología pancreática benigna y otros dos a patología maligna. En todos ellos había niveles de amilasa y/o lipasa elevados en el momento del diagnóstico y los nódulos subcutáneos fueron el primer signo de enfermedad en dos de ellos. La aparición de clínica cutánea se asoció a fiebre en dos de los casos y uno de ellos presentó poliartritis con osteonecrosis. El cuadro cutáneo siguió la evolución del proceso pancreático: en el caso de la pancreatitis remitió concomitantemente al descenso de los niveles enzimáticos en sangre, mientras que en los casos asociados a neoplasias las lesiones persistieron hasta su fallecimiento.

**Conclusiones:** La presencia de nódulos subcutáneos ulcerados con fiebre, poliartritis y/o serositis debe obligar a descartar enfermedad pancreática incluso en pacientes sin sintomatología dado que las lesiones cutáneas suelen preceder a las pancreáticas.

### 2. MIOFIBROMATOSIS INFANTIL GENERALIZADA

F. Valentí-Medina<sup>a</sup>, A. Vicente<sup>a</sup>, C. Rovira<sup>b</sup>, V. Paola Celis<sup>c</sup>, C. de Torres Gómez-Pallete<sup>c</sup>, O. Cruz Martínez<sup>c</sup> y M.A. González-Enseñat<sup>a</sup>

*<sup>a</sup>Sección de Dermatología; <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica; <sup>c</sup>Servicio de Oncología. Hospital Sant Joan de Déu. Barcelona. España.*

**Introducción:** La miofibromatosis infantil (MI) es una enfermedad neoplásica benigna que puede manifestarse en forma de nódulos únicos o múltiples en cualquier órgano, pero con preferencia por la piel, tejido subcutáneo y músculos. La mortalidad en los casos con afectación visceral es alta, por lo que se recomienda tratamiento con quimioterapia en estos casos.

**Caso clínico:** Presentamos el caso de un recién nacido varón con un nódulo subcutáneo congénito que durante los primeros 6 meses de vida desarrolló numerosas lesiones cutáneas, subcutáneas, musculares y óseas, además de 3 lesiones viscerales, en bazo, hígado y pulmón. La histología de uno de los nódulos reveló un patrón bifásico, esto es un componente periférico miofibroblástico y uno central con alta densidad de células primitivas y numerosos espacios vasculares tipo hemangiopericitoma. La inmunohistoquímica fue positiva para vimentina y actina alfa del músculo liso y negativa para desmina y S-100. Se inició quimioterapia con vinblastina y metotrexate semanales y en la actualidad, 5 meses después, sigue con la terapia habiéndose observado remisión parcial tanto clínicamente de las lesiones cutáneas como de las lesiones viscerales en las pruebas de imagen. Se realizó análisis genético en sangre periférica que mostró la mutación c.1681C>T (p.Arg561Cys) en el gen del receptor  $\beta$  del factor de crecimiento derivado de plaquetas (PDGFR $\beta$ ).

**Discusión:** Se han descrito múltiples casos de MI familiar que en la mayoría de casos parecen seguir un patrón de herencia autosómica dominante, aunque algunos casos son más compatibles con un patrón autosómico recesivo. Recientemente se han descrito 2 mutaciones (R651C y N666K) en el gen PDGFR $\beta$  de pacientes afectados de MI familiar que han demostrado ser patogénicas.

**Conclusiones:** El reciente descubrimiento de la genética molecular de la MI familiar con herencia autosómica dominante abre la puerta en un futuro próximo al tratamiento de estos pacientes con inhibidores de la tirosina quinasa.

### 3. NÓDULO DOLOROSO EN EL TOBILLO DE UNA MUJER JOVEN

C. Cortés Pinto<sup>a</sup>, V. Sanmartín Novell<sup>a</sup>, F. Vilardell Villellas<sup>b</sup>, F. Herruzo Gallego<sup>c</sup>, A. Mustafa Gondolbeu<sup>c</sup>, M.R. García de la Fuente<sup>a</sup>, C. Matas Nadal<sup>b</sup> y J.M. Casanova Seuma<sup>a</sup>

*<sup>a</sup>Servicio de Dermatología; <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica; <sup>c</sup>Servicio de Traumatología. Hospital Universitari Arnau de Vilanova. Lleida. España.*

**Introducción:** El adenoma tubular apocrino (ATA) es un tumor ane- xial benigno poco frecuente. Suele presentarse como un nódulo único, asintomático, de superficie lisa localizado preferentemente en cuero cabelludo y extremidades inferiores. Su diagnóstico es exclusivamente histológico siendo muchas veces difícil de diferenciar de otros tumores anexiales.

**Caso clínico:** Mujer de 34 años que consultó por una lesión cutánea en la cara externa del tobillo derecho de 10 años de evolución. Desde hace 1 año presentaba dolor espontáneo y alodinia. A la exploración se observaba una placa infiltrada de color marrón oscuro con un diámetro de 30 x 20 mm. Se realizó un punch de 4 mm siendo el estudio histopatológico compatible con un ATA. Por parte de traumatología, se practicó exéresis de la lesión, evidenciándose compresión del nervio sural.

**Discusión:** El ATA es una neoplasia benigna, con gran variabilidad clínica, que asienta mayoritariamente en el cuero cabelludo. Su

origen fue motivo de controversia, aunque actualmente lo más aceptado es que deriva de la glándula sudorípara apocrina. La sospecha clínica es infrecuente por lo que la anatomía patológica es imprescindible para su diagnóstico. Histológicamente se caracteriza por túbulos bien delimitados que comprometen la dermis y en ocasiones, el tejido celular subcutáneo rodeados por un estroma fibroso. Los túbulos están formados por dos o más filas de células, las externas son cúbicas, y las internas, cilíndricas. El tratamiento es la exéresis quirúrgica, con lo que suele lograrse la curación completa, aunque pueden presentarse casos de recidiva local.

**Conclusiones:** Presentamos el caso de un tumor muy poco frecuente, habitualmente de curso clínico benigno; sin embargo, puede producir compresión de estructuras profundas, por lo que es importante la exéresis de la lesión.