



ACTAS Dermo-Sifiliográficas

www.actasdermo.org



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

Sesión Científica de la Sección Centro de la Academia Española de Dermatología y Venereología Madrid, 29 de enero de 2015

1. LESIONES CUTÁNEAS DISEMINADAS COMO MANIFESTACIÓN DE UNA NUEVA INMUNODEFICIENCIA GENÉTICA

A.M. Delgado Márquez, C. Gutiérrez García-Rodrigo, D. Menis,
F. Tous Romero, C. Zarco Olivo y F. Vanaclocha Sebastián

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

Introducción: Las infecciones diseminadas por virus herpes simple no son frecuentes, pero pueden ocurrir en pacientes inmunocomprometidos y asociarse a un mal pronóstico.

Caso clínico: Paciente de 26 años natural de Brasil con historia de cuatro días de evolución de fiebre y vesículas diseminadas por tronco, cara y extremidades. Al mismo tiempo había desarrollado placas blanquecino-verdosas asintomáticas en lengua además de vesículas en paladar superior. Entre los antecedentes destacaba un síndrome mielodisplásico y un linfedema de trece años de evolución sin clara etiología hasta el momento. En las pruebas complementarias realizadas se objetivó anemia y leucopenia con linfopenia. La determinación para VIH fue negativa. En todos los cultivos tomados se aisló virus herpes simple tipo 2, siendo negativos para bacterias y hongos. La histología apoyó el diagnóstico y la determinación de VHS-2 en sangre y las serologías confirmaron el diagnóstico de primoinfección herpética por VHS-2. En el estudio inmunológico destacó un marcado déficit de monocitos, linfocitos B y células NK. Entre las complicaciones desarrolló un síndrome hemofagocítico secundario a VHS-2. La constelación de síntomas fue congruente con el diagnóstico de déficit de GATA2, que fue confirmado con análisis genético.

Discusión: GATA2 pertenece a una familia de factores de transcripción implicados en la diferenciación hematopoyética y en el desarrollo vascular y linfático. Recientemente se ha descrito como una nueva inmunodeficiencia genética caracterizada por monocitopenia y linfopenia, con tendencia a desarrollar leucemias y trastornos vasculares y linfáticos, como el linfedema. Existen muy pocos casos descritos en la literatura acerca de las manifestaciones cutáneas en esta inmunodeficiencia, probablemente debido a la reciente descripción de dicha entidad. Hasta nuestro conocimiento éste es el primer caso reportado de infección diseminada por virus herpes en el déficit de GATA2.

Conclusiones: Una infección diseminada por virus herpes tan generalizada como en nuestro caso es infrecuente y generalmente im-

plica un estado de inmunosupresión subyacente, por lo que es necesario llevar a cabo un estudio inmunológico. El diagnóstico temprano es fundamental para un buen manejo clínico, profilaxis de infecciones y screening familiar.

2. LINFOMA T/NK EXTRANODAL CON AFECTACIÓN CUTÁNEA: PRESENTACIÓN DE UN CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA. LESIONES CUTÁNEAS NECROTIZANTES DOS AÑOS DESPUÉS DE PERFORACIÓN DE TABIQUE NASAL

J.L. Ramírez Bellver^a, F.G. Feltes Guzmán^a, C. Bernárdez Guerra^a,
E. Macías del Toro^a, S.M. Rodríguez Pinilla^b y L. Requena^a

*^aServicio de Dermatología; ^bServicio de Anatomía Patológica.
Fundación Jiménez Díaz. Madrid. España.*

Los linfomas de células T/NK son un tipo infrecuente de linfoma no-Hodgkin de habitual presentación extranodal con predilección por el tracto digestivo y respiratorio superior (tipo nasal), aunque también puede afectar a otros órganos, ya sea de manera primaria o secundaria. Presentamos el caso de un varón ecuatoriano de 56 años que consulta por aparición de lesiones cutáneas de 6 meses de evolución y aparición de una úlcera en el paladar 15 días antes de la consulta. La biopsia de una de las lesiones cutáneas mostró un denso infiltrado tumoral cuyas características inmunofenotípicas e inmunohistoquímicas permitieron establecer el diagnóstico de linfoma extranodal de células T/NK. Realizamos una revisión de las características clínicas, epidemiológicas e histológicas de esta rara variante de linfoma.

3. DERMATOFIBROSARCOMA PROTUBERANS. ESTUDIO DE SERIE DE CASOS TRATADOS EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO FUNDACIÓN ALCORCÓN

R. Miñano Medrano^a, D. Caro Gutiérrez^a, L. Ascanio Armada^a,
J.G. Álvarez Fernández^a, E. Gómez de la Fuente^a,
U. Floristan Muruzabal^a, F.J. Pinedo Moraleda^b
y J.L. López Estebanz^a

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

Introducción: El dermatofibrosarcoma protuberans es un tumor cutáneo fibrohistiocítico de malignidad intermedia, de crecimiento lento infiltrativo que presenta una alta tasa de recidivas locales, pero baja capacidad metastásica. Realizamos una revisión de la casuística del Hospital Universitario Fundación Alcorcón.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de los pacientes diagnosticados de dermatofibrosarcoma protuberans incluidos en la de la base de datos del servicio de anatomía patológica del hospital durante el periodo 1998-2014.

Resultados: Se han tratado 39 pacientes. 69% (27) eran mujeres, 30% (12) varones. La media de edad, 41,7 años. El 84,6% (33) eran tumores primarios, 15,4% (6) recurrentes. El 69,2% (27) estaban localizados en el tronco, 25,6% (10) en extremidades y 5% (2) en cabeza y cuello. 16 pacientes fueron tratados mediante extirpación con margen amplio. 23 mediante cirugía de Mohs diferido. El periodo de seguimiento medio fue de 67 meses (6-192). En ninguno de los pacientes de los que se disponía de datos de seguimiento se observaron recurrencias. Un paciente falleció por complicaciones quirúrgicas. El margen quirúrgico medio en los pacientes tratados con excisión amplia fue de 2,8 cm. En los pacientes tratados mediante cirugía de Mohs diferido fue 1,5 cm.

Conclusiones: Presentamos 39 pacientes tratados quirúrgicamente en el Hospital Universitario Fundación Alcorcón. Ninguno de los pacientes presentó recurrencias en las dos modalidades de tratamiento quirúrgico, presentando un margen quirúrgico menor los pacientes tratados mediante cirugía de Mohs diferido.

4. ALTERACIONES UNGUEALES EN PÉNFIGO VULGAR. ESTUDIO CLÍNICO RETROSPECTIVO EN UNA SERIE MULTIHOSPITALARIA DE 169 CASOS

B. Lozano Masdemont, L. Gómez-Recuerdo Muñoz, V.J. Rodríguez Soria, C. Horcajada Reales, I. Hernández Aragüés, J. Ruiz Rivero, A. Martín Gorgojo y R. Suárez Fernández

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

Introducción: La clínica ungueal en el pénfigo vulgar ha sido escasamente estudiada.

Objetivo: Determinar la frecuencia de alteraciones ungueales en pacientes diagnosticados de pénfigo vulgar en 4 hospitales nacionales.

Material y métodos: Se estudiaron retrospectivamente pacientes diagnosticados de pénfigo vulgar atendidos desde 1985 a 2013 en 4 hospitales nacionales: Clínica Universitaria de Navarra, Hospital del Mar, Hospital Clínic de Barcelona y Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Se recogieron: edad, sexo, subtipo de pénfigo vulgar, coincidencia con brote de la enfermedad, cifras de anticuerpos antidesmogleína 1-3, y tipo de lesión ungueal.

Resultados: De los 169, en un total de 10 (5,9%) se observó daño ungueal. Ocho pacientes presentaban afectación mucocutánea, 1 cutánea exclusiva y 1 mucosa exclusiva. Se realizaron cultivos para hongos y bacterias, positivos para bacterias en 3 casos, sin mejorar una vez erradicado el patógeno. La clínica ungueal fue: paroniquia (4), hemorragia subungueal a nivel matricial (3), onicolisis (2), onicomadesis (1), hiperqueratosis subungueal (1), aniquia (1) y vesiculoampollas periungueales (1). No se observaron diferencias estadísticamente significativas en las cifras de anticuerpos antidesmogleínas 1-3 con respecto a la presencia de onicopatía. En 4 pacientes las alteraciones ungueales coincidieron con un rebrote, otros 4 fueron independientes, en 1 caso la afectación ungueal precedió a la recaída y en 1 caso este dato no estaba disponible.

Discusión: Habibi et al, en su estudio prospectivo de 79 pacientes, encontraron 25 casos; 24 por la enfermedad de base (30,4%) y 1 por dermatofitosis. Las más frecuentes fueron paroniquia y onicomadesis. La frecuencia de Schlesinger et al fue del 47%, aunque solo el 22% se debió a la enfermedad de base y el resto tuvieron un cultivo

positivo para onicomadesis. Paroniquia y discoloración fueron las más prevalentes. Se relacionan con una mayor extensión de la enfermedad y duración de los síntomas. Pueden ser forma inicial, preceder a las recaídas o ser concurrentes con el debut y las recaídas. El curso es paralelo al resto de lesiones y la curación es completa tras el control de la enfermedad. El tratamiento sistémico o biológico es la norma.

Conclusiones: En nuestra serie, que estudia el mayor número de pacientes, la frecuencia de daño ungueal es del 5,9%, con la paroniquia como alteración principal, seguida de hemorragia subungueal. La limitación principal del estudio es su carácter retrospectivo, por lo que paroniquias leves pueden haber pasado desapercibidas.

5. EVOLUCIÓN FATAL EN UN PACIENTE CON DERMATOMIOSITIS

A. Mayor Iburguren^a, C. Gómez Fernández^a, J. González Ramos^a, R. Paz Pérez^a, R. Robles Marhuenda^b, R.F. Álvarez Doorno^c, I. Lara Sanz^d y P. Herranz Pinto^a

^aServicio de Dermatología; ^bServicio de Medicina Interna; ^cServicio de Inmunología; ^dServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario La Paz. Madrid. España.

Caso clínico: Varón de 49 años de edad, sin antecedentes relevantes, que debutó en enero de 2013 con lesiones cutáneas en dorso de manos junto con astenia, artralgias, debilidad muscular de cintura escapular y pelviana, disfagia, siendo diagnosticado de dermatomiositis con biopsias cutánea y muscular compatibles. Los marcadores de autoinmunidad explorados fueron negativos. Los valores de CPK se encontraban dentro del rango de la normalidad. Se realizó un TAC-body descartando lesiones sugestivas de malignidad. A pesar de iniciar prednisona a dosis de 1mg/kg/día, el cuadro empeoró asociando úlceras en tronco, pulpejos y dorso de articulaciones IFD, por lo que se iniciaron bolos de ciclofosfamida i.v. mensuales. Tras el segundo ciclo, el paciente presentó un cuadro de insuficiencia respiratoria severa que, a pesar de terapia antiinfecciosa de amplio espectro, precisó su ingreso en UVI. Los estudios microbiológicos fueron negativos. El cuadro cutáneo empeoró paralelamente desarrollando un exantema morbiliforme superpuesto sin afectación de mucosas, con la formación de ampollas y necrosis epidérmica objetivada en la biopsia cutánea, compatible con la sospecha de SSJ-NET. En este contexto se objetiva un anticuerpo positivo frente al antígeno CADM140 o MDA5, que orienta al diagnóstico de una dermatomiositis con neumonitis intersticial rápidamente progresiva. A pesar de los diversos tratamientos inmunosupresores y de soporte, el cuadro evolucionó hacia un fallo multiorgánico que produjo el exitus del paciente, a los 10 meses del debut.

Discusión: La neumonitis intersticial rápidamente progresiva (NIRP) es una complicación potencialmente mortal de la dermatomiositis (DM) y su incidencia varía según la raza y subtipo de DM, siendo infrecuente en la DM clásica. La frecuencia de NIRP en la DM parece asociarse a la positividad para autoanticuerpos anti-CADM140/MDA5. Aunque actualmente se desaconseja el uso generalizado de las pruebas de autoanticuerpos en estos pacientes debido a su impreciso valor diagnóstico y pronóstico, la detección de los anti-CADM140/MDA5 podría tener un valor pronóstico a la hora de predecir una NIRP como complicación fatal, permitiendo establecer un seguimiento más estrecho y establecer una terapia inmunosupresora agresiva y precoz. Por otro lado, este subtipo de DM se ha asociado a un fenotipo característico, con lesiones ulceradas, debido a una vasculopatía.

Conclusiones: Presentamos un caso de DM clásica CADM140/MDA5 positiva con la asociación de una NIRP que condujo al fallecimiento del paciente. La detección de los nuevos anticuerpos específicos de miositis puede ser de ayuda pronóstica para los pacientes.

6. PAPEL DE LA ECOGRAFÍA CUTÁNEA EN EL DIAGNÓSTICO DE LESIÓN SUBCUTÁNEA EN TÓRAX

B. Navarro-Vidal, M. González-Olivares, N. Puente de Pablo, A.Z. Freitas Martínez, B. Echeverría-García, A.A. Garrido-Ríos y J. Borbujo

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

Caso clínico: Varón de 54 años con antecedentes de VIH y VHB que consultó por lesión dolorosa en región dorsal de 5 años de evolución con episodios de supuración ocasionales. Como único antecedente reseñable refería una fractura costal antigua no tratada en la misma localización. A la exploración presentaba en costado derecho una placa firme, adherida a planos profundos con varios orificios de drenaje. El diagnóstico diferencial inicial incluía entre otros la tuberculosis, micobacteriosis atípica y osteomielitis crónica. Se realizaron radiografía de tórax y cultivos sin hallazgos de interés. Posteriormente se realizó una biopsia por aspiración con aguja fina cuyo resultado reveló leucocitos polimorfos nucleares y algunos macrófagos. Las tinciones de Ziehl-Nielsen, PAS y metenamina de plata fueron negativas. A continuación, se realizó una ecografía cutánea en la que se observaban trayectos lineales hipoeoicos sugestivos de fistulas cutáneas. La ecografía de partes blandas confirmó la presencia de una esquirra ósea con fistulización secundaria a piel.

Discusión: Existen diversos mecanismos para la adquisición de un cuerpo extraño (CE), entre los que se incluyen los traumatismos. Los cuerpos extraños pueden exógenos con múltiples ejemplos en la literatura científica o endógenos como era nuestro caso. La radiografía simple es la primera prueba complementaria que se debe realizar por su amplísima disponibilidad, bajo coste y fácil identificación de CE radioopacos. En segundo lugar, la ecografía nos permite identificar los cuerpos extraños que no son observados en la radiografía simple. Los CE son vistos como imágenes hiperecoicas con o sin sombra acústica posterior. Si el cuerpo extraño provoca una reacción inflamatoria, se puede ver una masa hipoeoica adyacente que rodea el foco hiperecoico. La fistulización secundaria a una fractura ósea ha sido raramente descrita. La ecografía nos dio información rápida y valiosa que nos permitió hacer un diagnóstico correcto evitar más pruebas invasivas o tratamientos innecesarios. La ecografía dermatológica es por tanto una herramienta útil, de fácil acceso en la práctica clínica diaria.

Conclusiones: Presentamos el caso de un paciente con un cuerpo extraño endógeno debido a una fractura costal antigua con trayecto fistuloso hacia la piel en cuyo diagnóstico fue de especial utilidad la ecografía dermatológica.

7. LACTANTE CON GRANDES Y MÚLTIPLES NÓDULOS SUBCUTÁNEOS CON REPERCUSIÓN SISTÉMICA

C. Gutiérrez García-Rodrigo, A.M. Delgado Márquez, V. Gargallo Moneva, L. Maroñas Jiménez, C. Morales Raya, J.L. Rodríguez Peralto, C. Zarco Olivo y F. Vanaclocha Sebastián

Servicio de Dermatología y Anatomía Patológica. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. España.

Introducción: El tejido adiposo del recién nacido es más susceptible a factores de estrés como la hipoxemia o hipotermia, tendiendo más fácilmente a la cristalización y pudiendo producir en estas situaciones cuadros de engrosamiento subcutáneo y paniculitis con riesgo de complicaciones sistémicas.

Caso clínico: Lactante guineano de 4 meses de edad, nacido a término con asfisia perinatal severa. Ingresado en Guinea a los 2 días, 2 y 3 meses de edad por cuadros sépticos y lesiones cutáneas en muslos interpretadas como celulitis, sin lograr aislamiento microbiológico. Acudió a nuestro Hospital con aspecto séptico y nódulo-placas eritematosas llamativamente infiltradas en región occipital y 4 extremidades; la placa occipital con centro ulcerado, drenó li-

quido blanquecino con cultivo estéril. En la espalda se palpaba una importante induración difusa del tejido subcutáneo. En la analítica destacó una hipercalcemia severa y en la serie ósea amplios depósitos de calcio subcutáneos. La histología demostró agujas radiadas en los adipocitos rodeados por una reacción granulomatosa a cuerpo extraño y parches de necrosis grasa, sustituidos por depósitos de calcio. Tres meses después, normalización de la calcemia y presencia a nivel cutáneo de zonas de lipotrofia, placas cicatriciales e induradas sin actividad.

Discusión: La necrosis grasa del recién nacido (NGRN) es una rara paniculitis de curso benigno y autolimitado, que se desarrolla durante las primeras semanas de vida en recién nacidos a término generalmente sanos. Se caracteriza por nódulos, placas eritemato-violáceas, localizadas principalmente en áreas de apoyo. En la histología es característica la presencia de cristales en el adipocito y reacción inflamatoria a cuerpo extraño con necrosis del lobulillo graso. Son raras sus complicaciones, siendo la más importante la hipercalcemia. La patogenia es desconocida, aunque se han identificado múltiples desencadenantes pudiéndose resumir en factores de estrés como la hipoxemia o hipotermia. Similares desencadenantes presenta el esclerema neonatorum (EN), una entidad aún más rara y fatal, que afecta a recién nacidos pretérmino enfermos, con una rápida esclerosis difusa del tejido subcutáneo. La biopsia puede mostrar presencia de cristales, pero con mínima reacción inflamatoria.

Conclusiones: Probablemente la NGRN y el EN formen parte de un espectro de una misma entidad en la que, a consecuencia de una agresión al tejido graso inmaduro, este tiende a solidificar y generar, según el paciente, diversa intensidad de respuesta inflamatoria y necrosis.

Madrid, 26 de febrero de 2015

1. XANTOMA DISEMINADO: PRESENTACIÓN DE UN CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

J. González Ramos^a, A. Mayor Iburguren^a, R. Paz Pérez^a, C. Vidaurrázaga de Arcaya^a, J. Sanz Navarro^b, M. Beato Merino^c, P. Herranz Pinto^a y F.J. Vicente Martín^b

^a*Servicio de Dermatología. Hospital Universitario La Paz. Madrid.*

^b*Servicio de Dermatología. Hospital Rey Juan Carlos. Móstoles.*

^c*Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario La Paz. Madrid. España.*

Introducción: Las histiocitosis de células no Langerhans (HCNL) son un amplio grupo de entidades normolipémicas caracterizadas por la proliferación de dendrocitos dérmicos. Pueden afectar a niños y a adultos, y las células son positivas para los marcadores CD68 y factor XIIIa, a diferencia de las histiocitosis de células de Langerhans (HCL) que afectan fundamentalmente a niños y cuyas células se tiñen con S-100 y CD1a. Presentamos un caso de xantoma diseminado, una forma rara y potencialmente progresiva de HCNL, en pacientes generalmente normolipémicos.

Caso clínico: Varón de 55 años con antecedentes de dislipemia. Comienza hace 2 años con lesiones amarillentas asintomáticas que comenzaron en ambos párpados y región cervical y se fueron extendiendo progresivamente a mucosa oral, axilas, ingles y región genital. En los últimos meses aquejaba disnea, disfonía y tos seca. En el examen laringoscópico se observaban las mismas lesiones a nivel de epiglotis y repliegues aritenopigloticos. No tenía síntomas de diabetes insípida. Los exámenes de orina y RM cerebral fueron normales. La biopsia de médula ósea descartó infiltración a dicho nivel. Se realizaron varias biopsias cutáneas en las que se observaban histiocitos xantomizados, numerosas células de Touton y escaso infiltrado inflamatorio. Con técnicas de inmunohistoquímica las célu-

las teñían con CD68 y factor XIIIa, siendo negativas para S-100 y CD1a. Con estos datos se hizo el diagnóstico de xantoma diseminado. La terapia con fibratos, las infiltraciones de corticoides en las lesiones y la cirugía de resección no fueron efectivas, siendo las opciones terapéuticas limitadas.

Discusión: El xantoma diseminado suele cursar con la triada de xantomas cutáneos de predominio en pliegues y región periocular, xantomas mucosos (50% casos) y diabetes insípida (40% casos). Se han descrito pocos casos de resolución espontánea, pudiendo ser la evolución progresiva e incluso fatal si existe infiltración del sistema nervioso central o de otros órganos. El diagnóstico diferencial es amplio e incluye las HCL, otras HCNL y xantomas asociados a situaciones de hiperlipemia. La mayoría de tratamientos son insatisfactorios, habiéndose descrito en la literatura casos aislados de mejoría con ciclofosfamida, cladribina, vinblastina y agentes hipolipemiantes.

Conclusiones: Aportamos un nuevo caso de xantoma diseminado confirmado histológicamente con afectación cutánea y mucosa, y sin datos de diabetes insípida en el momento actual. Discutimos el manejo clínico y terapéutico en esta rara enfermedad.

2. CAMPAÑA DERMATOLÓGICA EN UNA CLÍNICA PEDIÁTRICA EN ETIOPÍA

A. Nuño González^a, E. Sendagorta Cudós^b, J. Sanz Bueno^a, A. Sánchez Giló^a, E. Gallo Gutiérrez^a, M. Gutiérrez Pascual^a, A. Santos-Briz^c y F.J. Vicente Martín^a

^aServicio de Dermatología. Hospital Universitario Rey Juan Carlos. Madrid. ^bServicio de Dermatología. Hospital Universitario La Paz. Madrid. ^cServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario de Salamanca. España.

Introducción: La malnutrición, las infecciones y la patología dermatológica son las principales causas de morbimortalidad entre la población infantil en África Subsahariana. Presentamos los datos de una campaña dermatológica realizada en una Clínica Pediátrica en Etiopía.

Pacientes y métodos: Se recogieron datos de todos los pacientes que acudieron a la campaña de dermatología. Se tomó la edad, el sexo, el motivo de consulta, el diagnóstico y se les proporcionó tratamiento gratuito. También se dio formación a los pediatras de la zona.

Resultados: Se atendió a un total de 107 pacientes, de los cuales 97 fueron menores de 18 años. 68 eran mujeres y 39 varones, la edad media fue de 5,8 años. La patología infecciosa fue la más frecuente, presentando tiña un 45% de los pacientes atendidos; seguida de infecciones bacterianas y parasitarias. La patología inflamatoria fue frecuente también, con más de un 24% de los casos, principalmente eccema de tipo atópico o xerodérmico, el prurigo y la psoriasis. Otros motivos de consulta frecuente fueron acné y cambios de la pigmentación.

Discusión: En países subdesarrollados como Etiopía un porcentaje alto de la población tiene difícil acceso a servicios sanitarios, y en muy pocas ocasiones les atiende un especialista. La campaña de dermatología en una clínica pediátrica de Etiopía nos ha permitido prestar asistencia a regiones en las que resulta imposible el acceso a un dermatólogo, así como fomentar la formación en dermatología de los pediatras locales. Por otra parte, nos ha ayudado a familiarizarnos con el diagnóstico en "piel negra" de dermatosis habituales en nuestra práctica clínica diaria, la mayoría con un fácil tratamiento tras un diagnóstico adecuado.

3. SÍNDROME DE SWEET HISTIOCITOIDE CRÓNICO REFRACTARIO

R. Carrascosa^a, G. Solano-López^a, C. Martínez-Mera^a, C. García-García^a, J. Fraga^b y E. Daudén^a

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

Introducción: El Síndrome de Sweet histiocitoide (SSH) es una variante de dermatosis neutrofílica aguda febril en la cual el infiltrado predominante consiste en células mononucleares histiocitoides. **Caso clínico:** Varón de 58 años, que presentaba un cuadro de 4 años de evolución de placas eritematosas pruriginosas que cursaban en brotes, sin sintomatología general añadida, localizadas fundamentalmente en el tronco, aunque también a nivel de cabeza y extremidades. A la exploración se observaban pápulas y placas de 0,5 a 2 cm, eritemato-edematosas, con morfología redondeada o anular. Se realizaron dos biopsias con resultados idénticos consistentes en infiltrados linfocitarios dérmicos sin atipia y con la presencia de mucina semejantes al lupus tumidus. En los estudios analíticos no presentaba alteraciones. Se instauró tratamiento con hidroxiclo-roquina, quinacrina y metotrexate. Ante la mala evolución clínica se repitieron dos nuevas biopsias que no mostraban alteración epidérmica mientras que en la dermis papilar y reticular se observaban infiltrados perivasculares e intersticiales de tipo mixto, ya sin mucina, con linfocitos y células que presentaban diferenciación mielomonocítica confirmado posteriormente con inmunohistoquímica, llegándose al diagnóstico clínico-patológico de SSH crónico. Se pautó tratamiento con azatioprina, colchicina y sulfona, con mal control de los brotes y efectos secundarios con las dos últimas, siendo necesario el uso de corticoides orales. Para descartar la asociación a una neoplasia hematológica con expresión en la piel se realizó una citología en sangre periférica que fue normal y un aspirado de médula ósea que mostró una discreta displasia de la serie roja sin presencia de blastos y con el inmunofenotipo normal. El paciente sigue presentando brotes de lesiones que controla parcialmente con corticoides orales.

Discusión: En su gran mayoría, los casos de SSH siguen un curso benigno y agudo, con rápida respuesta a corticoides orales. Aunque el origen del SSH sigue siendo incierto, se han descrito algunos casos asociados a fármacos y a neoplasias hematológicas, muchos de ellos con el diagnóstico posterior de leucemia cutis. Presentamos un caso de SSH crónico en el que queremos destacar su carácter crónico y refractario a múltiples tratamientos con control parcial de los brotes con corticoides orales sin asociación a neoplasia hematológica hasta el momento actual.

4. DERMATOSIS IGA LINEAL. PRESENTACIÓN DE TRES CASOS

F. Feltes^a, E. Macías^a, J.L. Ramírez^a, C. Bernárdez^a, R. Haro^a, S. Machan^a, M.C. Fariña^a, A. Molina^a, D. Cullen^a, J.M. Revelles^a, U. Pielasinski^a, L. Fuertes^a, J.L. Díaz^a, L. Carrasco^a, L. Moya^a, D. Mendoza^a, D. Santiago^a, I. Alcaraz^a, L. Martín^a, A. Rodríguez^b, I. Gómez^b y L. Requena^a

^aServicio de Dermatología; ^bServicio de Anatomía Patológica. Fundación Jiménez Díaz. Universidad Autónoma. Madrid. España.

Presentamos tres casos de dermatosis IgA lineal diagnosticados por histopatología e inmunofluorescencia directa y analizamos su relación con distintos agentes precipitantes. La vancomicina fue el agente responsable más probable en el primer caso, una cefalosporina de 3ª generación en el segundo y la radioterapia para tratamiento oncológico en el tercero. Se han descrito múltiples agentes como inductores potenciales de dermatosis IgA lineal, siendo los más frecuentes fármacos, y entre ellos la vancomicina, seguidos de agentes infecciosos. Se trata de una enfermedad mucho más frecuente en niños que en adultos, y es en éstos últimos es en los que debemos investigar los posibles factores precipitantes, ya que en edad pediátrica la mayoría de los casos de dermatosis IgA lineal son idiopáticos. Las dos primeras pacientes respondieron satisfactoriamente a la retirada del fármaco causante y corticoterapia sistémica, mientras que en la tercera, los corticoides tópicos fueron suficientes para el control del cuadro. En nuestra revisión de la literatura no hemos encontrado ninguna descripción previa de dermatosis IgA lineal provocada por radioterapia y con lesiones cutáneas confinadas únicamente a la piel del área irradiada.

5. FIBROXANTOMA ATÍPICO: ESTUDIO CLÍNICO DE 37 CASOS

D. Caro Gutiérrez^a, L. Ascanio Armada^a, X. Rodríguez Vázquez^a, M. Elousa González^a, R. Miñano Medrano^a, R. Gamó Villegas^a, H. Sanz Robles^a, A. Pampín Franco^a, F. Pinedo Moraleda^b y J.L. López Estebaranz^a

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

Introducción: El fibroxantoma atípico (FXA) es una neoplasia cutánea poco común cuya localización más frecuente es la cabeza y el cuello de pacientes varones mayores con antecedentes de exposición solar.

Métodos: Estudio retrospectivo en el que recogemos todos los pacientes diagnosticados de FXA en nuestro hospital, desde su apertura en 1998 hasta la actualidad. Se recogen los datos demográficos de los pacientes y las características clínicas del mismo, la impresión diagnóstica inicial, método de biopsia, necesidad de ampliación, márgenes, periodo total de seguimiento y presencia de recurrencias, entre otros.

Resultados: Entre 1998 y 2014 se diagnosticaron 37 casos de FXA en nuestro centro, a excepción de uno, todos ellos fueron extirpados por el servicio de Dermatología. La proporción hombre/mujer fue de 29/8 y la media de edad se situó en los 71,43 años de edad. Solo 3 de los pacientes tenía antecedentes de inmunosupresión, 1 de ellos por LLC-B y los otros dos trasplantes de órganos. El diagnóstico de sospecha inicial en casi la mitad de los casos fue el epiteloma basocelular (18/37), seguido del carcinoma espinocelular. El tiempo de evolución hasta el momento de la consulta varió entre medio mes y 24 meses. La localización más frecuente fue la cara (17/37), seguida del cuero cabelludo (13). Dentro de la cara principalmente aparecieron en la frente (7/17). El método diagnóstico realizado en la gran mayoría de los casos fue la biopsia excisional (26/37). Las extirpaciones fueron realizadas con márgenes clínicos en todos los casos, alcanzándose bordes libres en 26 de los casos.

Conclusiones: Presentamos una serie de 36 FXA diagnosticados en nuestro hospital. En ella se observan datos similares a series previas en cuanto a la edad avanzada de los pacientes, la localización en zonas de daño actínico, principalmente en la cabeza, entre otros.

6. ONICODISTROFIA Y DOLOR EN AMBAS MANOS

A. Freitas-Martínez^a, B. Navarro-Vidal^a, A. Moreno^b, M. Utrera^a, A. Calderón-Komaromy^a, N. Puente de Pablo^a, C. García-Donoso^a y A. Hernández-Núñez^a

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

Las onicopatías pueden presentarse como un reto diagnóstico y terapéutico, causando en ocasiones limitaciones funcionales importantes para el paciente. Se presenta un caso clínico abierto de una mujer de 42 años de edad, con los antecedentes personales de fibromialgia en tratamiento con AINEs, depresión, hernia discal lumbar y síndrome del túnel carpiano (STC) bilateral de cuatro años de evolución tratada con cirugía descompresiva. Consultó por presentar dolor, sangrado ocasional y fragilidad en la mayoría de las uñas de ambas manos de cinco años de evolución. A la exploración física se observó un pterigium centrado en la primera uña de la mano izquierda, muy doloroso a la palpación. En el resto de uñas presentaba onicorrexis y focos de sangrado subungueal en astilla. No se observaron otras lesiones dermatológicas de interés. Con la sospecha de liquen plano ungueal, se realizó una biopsia longitudinal del pterigium, incluyendo matriz de la primera uña de la mano izquierda, sin evidenciarse inflamación. Se descartó patología vascular, amiloidosis, sarcoidosis, lepra y enfermedades sistémicas autoinmune. Se inició tratamiento con propionato de clobetasol en laca al 8% con empeoramiento progresivo de síntomas ungueales y los relacionados con el STC. Posteriormente fue tratada con prednisona 0,5 mg/Kg de peso en pauta descendiente e infiltración intralesio-

nal con acetónido de triamcinolona 20 mg/ml sin mejoría de síntomas ungueales. La nueva valoración por neurología demostró la presencia de una neuropatía por atrapamiento de ambos nervios medianos. En el seguimiento se observó estabilidad de las lesiones ungueales y de los síntomas. Se presenta una paciente con distrofia ungueal de las uñas de ambas manos en probable relación con el STC bilateral, en la que el estudio neurofisiológico mostró una neuropatía por atrapamiento de ambos nervios medianos, con estabilidad del cuadro clínico tras el tratamiento quirúrgico. Se debe considerar la probable alteración neural acral de cualquier etiología en pacientes con distrofia ungueal de causa no filiada.

7. INFECCIÓN POR RICKETTSIA SIBIRICA MONGOLOTIMONAE EN DOS ADULTOS INMUNOCOMPETENTES

L. Gómez-Recuero Muñoz, B. Lozano Masdemont, A. Pulido Pérez, C. Horcajada Reales, J. Ruiz Rivero, I. Hernández Aragües, V. Parra Blanco y R. Suárez Fernández

Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid. España.

Introducción: La infección por *Rickettsia sibirica mongolotimonae* (RSM) se encuadra dentro de las rickettsiosis asociadas a linfangitis (LAR). Presentamos dos casos con diferente perfil clínico.

Casos clínicos: Caso 1: varón de 73 años que acudió por fiebre de hasta 39°, cefalea y mialgias de 12 días de evolución. Quince días antes observó una garrapata en su ropa tras participar en una cacería en Cuenca. En la exploración se objetivó un exantema maculopapuloso con afectación palmoplantar y una escara umbilical. Caso 2: varón de 25 años que acudió a urgencias por fiebre de 38°, mialgias y vómitos desde hacía 24 horas. Refería una picadura en un parque de Madrid tras contacto con un perro. En la exploración presentaba una placa eritematosa con escara necrótica central en hipocondrio izquierdo y una adenopatía axilar ipsilateral. En los dos casos se realizó analítica sanguínea, serologías y biopsia cutánea. La serología fue positiva para *Rickettsia* en el caso 1 y negativa en el 2. En la histología destacaba una vasculitis linfocitaria. La PCR de la biopsia fue positiva para RSM en ambos casos. Fueron tratados con doxiciclina 100 mg/12 horas 7 días con resolución completa de la clínica.

Discusión: En Europa se ha considerado clásicamente a la fiebre botonosa Mediterránea (*R. conorii*) como la rickettsiosis predominante. Desde 1996 se han descrito casos de fiebres exantemáticas causados por RSM en nuestro continente. Desde entonces se ha tratado de establecer un perfil diferenciador con *R. conorii*, como es la presencia de adenopatías locorregionales y dermolinfangitis. A la vista de estos dos casos causados por el mismo patógeno, pero con diversidad clínica, nos planteamos que estas diferencias puedan ser debidas al huésped y no únicamente a la especie bacteriana. El diagnóstico de rickettsiosis es mayoritariamente clínico y serológico, sin confirmarse habitualmente la especie. Por ello, la incidencia de RSM en España se encuentra probablemente infraestimada.

Madrid, 26 de marzo de 2015

1. AFTAS ORALES, FIEBRE RECURRENTE Y LESIONES CUTÁNEAS EROSIVO-COSTROSAS CON SEROLOGÍAS POSITIVAS POR EPSTEIN BARR VIRUS

D. Menis, L. Maroñas Jiménez, A.M. Delgado Márquez, H. Larráin Paez, L. Angulo Martínez, C. Postigo Llorente, P. Ortiz Romero, J.L. Rodríguez Peralto y F. Vanaclocha Sebastián

Servicio de Dermatología y Anatomía Patológica. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. España.

Introducción: Los trastornos linfoproliferativos tipo T/NK asociados a Epstein Barr Virus (EBV) representan un grupo de patologías caracterizadas por un inadecuado control de la proliferación viral, a través de células T/NK, en ausencia de una causa conocida de inmunodepresión. Los trastornos hydroa vacciniforme-like están incluidos en este grupo.

Caso clínico: Presentamos el caso de una mujer de 15 años, originaria de Ecuador, en España desde hace 5 años, que desde hace 6 meses presenta episodios de fiebre recurrentes, astenia, odinofagia con úlceras orales dolorosas en lengua, mucosa yugal y paladar. Desde hace 4 meses se asocian brotes de vesículas y lesiones erosivo-costrosas en dorso de nariz, región pre y retroauricular, hipertrofia parotídea bilateral y edema facial. El resto de la exploración física es negativa. En el estudio complementario destaca una serología positiva para EBV (VEB IgM negativo, IgG VCA positivo título > 750, anti-EBNA negativos), PCR de EBV en sangre periférica de 3.640 copias/ml así como anemia normocítica normocrómica y aumento de los reactantes de fase aguda. En el estudio histopatológico de una lesión erosivo-costrosa se observa una necrosis epidérmica y proliferación de linfocitos EBER+ con mínima atipia en dermis. En la inmunohistoquímica los linfocitos son CD3+, CD4+, CD8-, CD20-, CD56, granzyme+, perforina+, TIA-1-. PCR negativa para reordenamiento monoclonal de TCR gamma. Estudio de extensión con TAC toraco-abdomino-pélvico e inmunofenotipo en sangre periférica sin alteraciones.

Discusión y conclusiones: Los extremos del espectro de los trastornos hydroa vacciniforme-like son el hydroa vacciniforme y el hydroa vacciniforme like-linfoma pasando por el hydroa vacciniforme sistémico. Hoy en día no existen criterios clínicos, analíticos u histopatológicos establecidos que permitan diferenciar estas entidades. Sin embargo, un reciente estudio valida unos criterios diagnósticos que establecen como hydroa vacciniforme aquella dermatosis que presenta lesiones cutáneas típicas en ausencia de síntomas sistémicos y/o alteraciones de pruebas analíticas rutinarias, mientras el hydroa vacciniforme sistémico generalmente se presenta con lesiones cutáneas asociadas a fiebre, hepatoesplenomegalia, edema facial, linfoadenopatías y/o alteraciones analíticas, por lo cual se diagnostica a la paciente de hydroa vacciniforme sistémico. Tras 4 meses de tratamiento con famciclovir las lesiones siguen estables.

2. TRATAMIENTO DE VERRUGAS VULGARES MULTIRRESISTENTES CON CIDOFOVIR INTRALESIONAL

D.M. Arranz Sánchez^a, C. Garrido Gutiérrez^a, O. López-Barrantes González^a, C. Rubio Flores^a, R. Valverde Garrido^a, J.P. Barro Ordovas^b, V. Leis Dosal^a y R.M. Díaz Díaz^a

^aServicio de Dermatología; ^bServicio de Farmacia. Hospital Universitario Infanta Sofía. San Sebastián de los Reyes. Madrid. España.

Introducción: Las verrugas vulgares son un motivo de consulta frecuente. A pesar de las múltiples opciones terapéuticas de las que disponemos, en ocasiones son resistentes a varias líneas de tratamiento.

Material y métodos: Presentamos nuestra experiencia de tratamiento con cidofovir 15 mg/ml administrado de forma intralesional en una serie de 29 pacientes con verrugas vulgares con mala respuesta a otros tratamientos.

Resultados: Todos los pacientes tenían verrugas en las manos y/o los pies con formas de presentación variadas (verrugas aisladas de gran tamaño, múltiples verrugas pequeñas, verrugas periungueales y mosaicos plantares). El 55% de los pacientes había recibido 10 o más sesiones de crioterapia en nuestras consultas y el 72,4% había probado 3 o más tratamientos diferentes. 26 pacientes recibieron 1 o 2 sesiones de cidofovir 15 mg/ml intralesional, 3 pacientes necesitaron 3 o 4 sesiones para curarse. De los 29 pacientes tratados en 24 las verrugas desaparecieron por completo y no han presentado recidiva hasta la fecha. En 3 pacientes las verrugas recidivaron

tras unos meses sin lesiones (2 de ellos se curaron con una segunda inyección de cidofovir y en 1 no se pudo administrar por no estar disponible el fármaco); otros 2 han mejorado mucho y están tratando las zonas en las que persisten las verrugas con otro tratamiento tópico y buena evolución. La administración del tratamiento es dolorosa, pero en general fue tolerada con anestesia tópica. 7 pacientes necesitaron anestesia troncular o general debido al gran número de lesiones a tratar. Como complicaciones hay que destacar dos casos de erisipela y que algunos pacientes refirieron más dolor o limitación funcional que con la crioterapia. La satisfacción general de los pacientes fue muy alta.

Conclusiones: El tratamiento de verrugas vulgares recalcitrantes con cidofovir intralesional es una alternativa muy eficaz y resolutive en pocas sesiones, con una toxicidad aceptable.

3. ELASTOSIS PERFORANTE SERPIGINOSA POR D-PENICILAMINA

J.L. Ramírez Bellver^a, F.G. Feltes Guzmán^a, C. Bernárdez Guerra^a, E. Macías del Toro^a, L. Moya Alonso^a, P. Cannata^b y L. Requena^a

^aServicio de Dermatología; ^bServicio de Anatomía Patológica. Fundación Jiménez Díaz. Madrid. España.

La elastosis perforante serpiginosa (EPS) es una enfermedad poco frecuente incluida en el grupo de las dermatosis perforantes primarias caracterizada por la eliminación transepidérmica de fibras elásticas anómalas. Clínicamente se presenta como pápulas queratósicas milimétricas dispuestas en una configuración serpiginosa o anular de predominio en región cérvico-facial o áreas flexurales. Clásicamente se han identificado tres tipos: idiopática, asociada a otras enfermedades (síndrome de Down, Ehler-Danlos, acrogeria, pseudoxantoma elástico, osteogénesis imperfecta) y secundaria al tratamiento con D-penicilamina. Presentamos un nuevo caso de esta patología en una paciente diagnosticada de enfermedad de Wilson y que ha recibido tratamiento de manera prolongada con D-penicilamina, y comparamos las características clínicas e histológicas de nuestro caso con las descritas en la literatura, además de añadir la primera descripción dermatoscópica de estas lesiones.

4. SARCOMA DE KAPOSI CLÁSICO TRATADO CON ELECTROQUIMIOTERAPIA. DESCRIPCIÓN DE UN CASO

C. Guirado Koch^a, S. Medina Montalvo^a, L. Trasobares Marugán^a, I. Medina Expósito^b, N. Valdeolivas Casillas^a, A. García Duarte^a y A. Gómez Zubiaur^a

^aServicio de Dermatología; ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Príncipe de Asturias. Alcalá de Henares. Madrid. España.

Presentamos el caso de un varón de 78 años diagnosticado de sarcoma de Kaposi clásico en miembros inferiores hace aproximadamente 5 años. El paciente ha sido intervenido quirúrgicamente en 5 ocasiones y ha recibido tratamiento con crioterapia e imiquimod tópico 5 días a la semana en oclusión durante 8 semanas, con respuesta parcial en algunas de las lesiones. Paulatinamente le han ido apareciendo nuevas lesiones localizadas en ambos pies, con afectación plantar, donde la penetración de Imiquimod es más difícil, por lo que se realizó tratamiento con electroquimioterapia de 18 lesiones, en dichas localizaciones. La electroquimioterapia consiste en el empleo de campos eléctricos de alta intensidad, de forma pulsada, que aumentan la permeabilidad de la membrana celular de forma transitoria, mediante la creación de poros, a través de los que, moléculas pequeñas, penetran en el interior de la célula. Se trata de una técnica de ablación tumoral no quirúrgica en la que intervienen un quimioterápico (bleomicina) y la electroporación. De este modo se consigue una alta concentración del fármaco en el interior de las células tumorales a tratar. Presentamos este caso por la excelente respuesta al tra-

tamiento y tolerancia, con mínima morbilidad y con respuesta completa de las lesiones, tanto clínica como histológica. La electroquimioterapia presenta una alta tasa de respuesta con mínimo daño al tejido sano circundante, con un excelente perfil de seguridad, relación beneficio-costo atractiva sin necesidad del ingreso del paciente para la realización de la intervención.

5. HIPERPIGMENTACIÓN FACIAL SIMÉTRICA ADQUIRIDA

M. González-Olivares^a, L. Castillo^b, B. Navarro-Vidal^a, A. Freitas-Martínez^a, N. Puente^a, B. Echeverría^a, S. Córdoba^a y J. Borbujo^a

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

Caso clínico: Mujer de 35 años, afroamericana, consultó por hiperpigmentación facial asintomática y progresiva de dos años de evolución en región frontal. Como antecedente personal la paciente tenía hipertensión arterial en tratamiento con amlodipino. No refería relación temporal de la toma de amlodipino con el inicio de la hiperpigmentación, toma de otros fármacos ni aplicación de productos tópicos en la zona. No había realizado tratamiento. En la exploración presentaba en región frontal extendiéndose hacia ambos parietales, múltiples máculas de pocos milímetros confluentes, agrupadas formando una gran mancha de aspecto moteado, mal delimitada, de tonalidad gris-azulada. No presentaba lesiones en conjuntiva ni mucosa oral. El estudio histopatológico mostró una proliferación dérmica de melanocitos dendríticos sin atipia ni depósitos de pigmento no melánico. Se estableció el diagnóstico de Nevus de Hori y aconsejó a la paciente fotoprotección como medida general.

Discusión: Las melanocitosis dérmicas constituyen un amplio grupo de lesiones congénitas y adquiridas que comparten como hallazgo histopatológico la presencia de melanocitos dendríticos con pigmentación variable en la dermis. Entre ellas encontramos el nevus de Hori o ABNOM (*Acquired Bilateral Nevus of Ota like Macules*), una de las melanocitosis dérmicas faciales adquiridas más frecuente. Se presenta como máculas color azul-gris-marrón de distribución bilateral en región frontal, frontoparietal, párpados, mejillas y nariz sin afectación ocular ni mucosa. Afecta predominantemente a mujeres en la cuarta y quinta décadas, sobre todo de raza asiática. Su diagnóstico suele establecerse basándose en los hallazgos clínicos y anamnesis. El nevus de Ota, melanosidosis de Riehl, ocrónosis y melasma son las principales entidades a tener en cuenta en el diagnóstico diferencial clínico. Desde el punto de vista histopatológico habrá que diferenciarlo de otras melanocitosis dérmicas clásicas como el nevus azul, nevus de Ota, nevus de Ito y mancha mongólica y melanocitosis dérmicas atípicas. El tratamiento combinado con agentes blanqueadores-láser es el más empleado con resultados variables según las series.

Conclusiones: Aunque infrecuente en nuestro medio debemos considerar el nevus de Hori o ABNOM en el diagnóstico diferencial de la pigmentación facial adquirida.

6. AMPOLLAS Y DESCAMACIÓN ACRAL RECURRENTE: TRES CASOS PEDIÁTRICOS

J. Ruiz Rivero^a, I. Hernández Aragüés^a, L. Gómez-Recuero Muñoz^a, B. Lozano Masdemont^a, C. Horcajada Reales^a, J. Cañueto Álvarez^b, R. González Sarmiento^b, E. Bueno Martínez^b, V. Parra Blanco^c, L.C. Sáez Martínez^a, R. Suárez Fernández^a y M. Campos Domínguez^a

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

Introducción: Bajo el término de “síndromes de descamación cutánea” (*peeling skin syndromes*, PSS) se engloban diferentes trastor-

nos hereditarios caracterizados por el despegamiento de la piel entre las capas córnea y granulosa. Dentro de los PSS se distingue una forma acral (*acral peeling skin syndrome*, APSS), que afecta de forma localizada a las manos y los pies y que se ha relacionado en la mayoría de los casos con mutaciones en el gen de la transglutaminasa 5 (TGM5), y una forma generalizada, en la que se diferencia a su vez una forma no inflamatoria o tipo A (con mutaciones en el gen CHST8) y una forma inflamatoria o tipo B, con alteraciones en el gen de la corneodesmosina.

Caso clínico: Se presenta el caso de un niño de 3 años sin antecedentes de interés, nacido de padres rumanos no consanguíneos. La madre refería episodios de formación de ampollas en manos y pies con posterior descamación desde los 6 meses de vida. Dichos episodios se repetían hasta 2 veces al mes y producían dolor e impotencia funcional en grado variable. Las lesiones se resolvían espontáneamente al cabo de los días y curaban sin dejar cicatrices. En la exploración física, el niño presentaba descamación en zonas de apoyo de palmas y plantas, así como ampollas flácidas en dorso de manos y pies. Las imágenes anatomopatológicas demostraron hiperqueratosis ortoqueratósica con separación del estrato córneo del granuloso. La IFD fue negativa. En el momento actual, el resultado del estudio genético de TGM5 se encuentra pendiente.

Discusión: Las primeras descripciones de los PSS se remontan a 1921 aunque no fue hasta 1982 cuando se acuñó el término “síndrome de descamación de la piel acral”. Las bases moleculares del APSS se determinaron en 2005, cuando se identificó el déficit de la enzima transglutaminasa 5 (TGM5) como responsable, una enzima que modifica proteínas clave en la cornificación, como lorricrina e involucrina.

7. PREVALENCIA DE QUERATOSIS ACTÍNICAS EN ESPAÑA. ESTUDIO EPIDEMIOLÓGICO (ESTUDIO EPIQA). RESULTADOS EN LA MESETA CENTRAL

N. Cano, S. Galiano, L.J. Pérez, M.E. Gómez, E. Vargas, M.A. Segurado, F. Heras, F.J. García, C.R. García, M. Castellanos, J.A. Pérez, M.C. Vizán, B.A. El-Khalili y P. de la Cueva

Hospital Universitario Infanta Leonor. Madrid. Hospital Universitario de Albacete. Albacete. Hospital Universitario de la Princesa. Madrid. Hospital Universitario del Sureste. Madrid. Hospital Nuestra Señora de la Montaña. Cáceres. España.

Planteamiento del tema: El objetivo del estudio es estimar la tasa de prevalencia de queratosis actínicas en una población de edad mayor o igual a 45 años atendida en los servicios hospitalarios de dermatología de la meseta centro atendidos por cualquier otro motivo.

Material y métodos: Se realiza un estudio epidemiológico observacional multicéntrico transversal, realizado en consultas hospitalarias generales de dermatología en los centros de la meseta centro participantes. La población a estudio fueron pacientes españoles de raza caucásica de edad igual o superior a los 45 años, que acudieron de forma consecutiva y por cualquier motivo a las consultas de dermatología hospitalaria de los servicios de la meseta centro participantes. Se reclutaron 849 pacientes. El trabajo de campo del estudio se desarrolló durante 6 meses y 10 días.

Resultados: La tasa de prevalencia bruta de queratosis actínicas en la meseta central en los centros participantes es de 24,9%. El perfil básico del paciente diagnosticado de queratosis actínicas presenta una edad de 73 años, un 55,9% varones y 44,1% mujeres, con una exposición solar profesional alta en el 44,5% de los casos y recreacional esporádica en un 51,7% de los casos y la profesión del paciente en un 32,7% de los casos es en ocupaciones elementales. En el 79,6% de los casos las lesiones aparecen en la cara con tendencia a afectar la frente.

Conclusiones: La prevalencia bruta de las queratosis actínicas en la meseta central es del 24,9%.

8. RETRONIQUÍA: A PROPÓSITO DE DOS CASOS

R. Paz Pérez, R. Maseda Pedrero, J. González Ramos, M. Alonso Pacheco, M. Mayor Arenal y P. Herranz Pinto

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario La Paz. Madrid. España.

Introducción: La retroniquía es una alteración del crecimiento ungueal consistente en un enclavamiento proximal de la lámina en el pliegue ungueal proximal, produciendo una paroniquia crónica refractaria a terapias antimicrobianas. La ecografía se postula como método diagnóstico no invasivo.

Caso clínico: Presentamos dos casos de retroniquía en el primer dedo del pie en un varón de 22 años y una mujer de 18 años. En ambos casos se relacionó el cuadro con traumatismo crónico. El dato clínico dominante fue el dolor local con paroniquia recurrente proximal sin respuesta a antibióticos. El estudio ecográfico con sonda lineal multifrecuencia 9-14 mhz mostró en ambos casos dos láminas ungueales superpuestas con sombra acústica posterior. Confirmado el diagnóstico de retroniquía, procedimos a la avulsión quirúrgica, con tejido de granulación y material queratósico entre las láminas ungueales. En los meses posteriores se observó un progresivo crecimiento de uña nueva.

Discusión: La retroniquía es un cuadro emergente del que existen escasas publicaciones en la literatura. Suele localizarse unilateralmente en el primer dedo del pie en personas jóvenes con antecedente de traumatismos recurrentes. La ecografía permite diferenciarla de otros cuadros como procesos infecciosos, tumores subungueales y diferentes formas de artritis.

Conclusiones: Aportamos dos nuevos casos de retroniquía en pacientes jóvenes con antecedentes de traumatismo, reiteradamente confundidas con paroniquia infecciosa, con el consiguiente retraso diagnóstico. Discutimos los hallazgos ecográficos y el manejo quirúrgico de esta entidad.

9. ESPINULOSIS FACIAL POR *DEMODEX FOLLICULORUM*: VALORACIÓN CON MICROSCOPIA CONFOCAL

A. Pampín, U. Floristán Muruzábal, D. Caro Gutiérrez, L. Ascanio Armada, X. Rodríguez Vásquez, M. Elosua, R. Gamó y J.L. López Estebanz

Hospital Universitario Fundación Alcorcón. Madrid. España.

El ácaro *Demodex folliculorum* está presente en la unidad pilosebácea como organismo comensal y ha sido implicado relacionado en la patogenia de diversas patologías dermatológicas. Una mujer de 43 años sin antecedentes de interés consultó por una lesión asintomática de crecimiento progresivo de 2 años de evolución. En la exploración física llamaba la atención un área en la rama mandibular inferior derecha con múltiples espículas hiperqueratósicas de pequeño tamaño de patrón folicular. No tenía otras lesiones faciales. Se realizó una microscopía confocal en la que se observaron espículas hiperrefráciles ocupando los folículos pilosos con múltiples ácaros en el interior de los folículos. Se realizó una analítica en la que hemograma, bioquímica, función renal y hepática, serologías para VIH, VHC, VHB, inmunoglobulinas y β -2microglobulinas eran normales. Con el diagnóstico de espinulosis facial probablemente asociada a *Demodex folliculorum* se pautó tratamiento con permetrina al 2% en crema una vez al día durante 2 semanas, con resolución completa de la lesión. El *Demodex folliculorum* puede contribuir al desarrollo de enfermedades cutáneas que afectan a las unidades pilosebáceas, como la rosácea, dermatitis perioral o foliculitis. La espinulosis es una entidad poco frecuente caracterizada por la presencia de espicu-

las hiperqueratósicas de patrón folicular. Se localiza en la cara y puede ser idiopática o relacionada con múltiples enfermedades como el Crohn, hipovitaminosis A, gammapatía monoclonal, leucemia, etc. Se han descrito 4 casos en la literatura en la que se relaciona con la presencia de gran cantidad de *Demodex folliculorum*. La visualización de *Demodex folliculorum* con microscopía confocal fue descrita en el año 2011. Desde entonces se han publicado varios artículos que analizan y cuantifican la cantidad de *Demodex* en patologías como la rosácea y la pitiriasis *folliculorum*. La microscopía confocal nos permite ver el ácaro en el interior del infundíbulo de los folículos pilosos. La microscopía confocal es una técnica diagnóstica no invasiva de resolución quasi-histológica que permite la visualización de las capas más superficiales de la piel. Es una técnica útil para la valoración del ácaro *demodex* y puede ayudarnos a evitar la realización de biopsias innecesarias en localizaciones con repercusión estética como la cara.

10. DIFERENCIAS EN LAS CARACTERÍSTICAS ORGANOLÉPTICAS DE DIFERENTES CREMAS DE CORTICOIDES

H. Larrain Páez, L. Angulo Martínez, J. Ortiz de Frutos y F. Vanaclocha Sebastián

Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. España.

Introducción: La adherencia a los tratamientos tópicos no es alta debido a diversos factores, por ejemplo, el hecho de tener que aplicarse la crema a diario significa un trabajo y tiempo mayor comparado con la simple toma de una cápsula oral diaria. También creemos que las características cosméticas de una crema determinada pueden ser fundamentales para una buena adherencia al tratamiento, por ejemplo, la textura y el olor de una crema deben ser agradables para el paciente para que éste se la aplique a diario, más aún si se aplica en grandes áreas de la superficie corporal, y en consecuencia son importantes en el éxito terapéutico, a pesar de su efectividad clínica demostrada.

Métodos: Por ello se eligieron las 11 cremas de corticoides más utilizadas en las consultas del Hospital Universitario 12 de Octubre, y en forma ciega se las aplicaron en diferentes zonas del cuerpo un total de 20 dermatólogos y residentes del Servicio. Cada crema se aplicó en una zona determinada de un antebrazo o abdomen, y en una encuesta se valoró con nota de 0 a 10 la textura, el olor, la facilidad para extender, y una nota global. Además, se registró con sí o no si la crema causaba picor o escozor, si se la aplicaría en áreas pilosas o en la cara.

Resultados: Los datos registrados fueron analizados en forma ciega y se encontraron diferencias estadísticamente significativas entre varias cremas, tanto para la textura, el olor, facilidad para extender como para la nota global. No se encontraron diferencias estadísticamente significativas en los parámetros si causaban picor, escozor, si lo aplicarían en la cara o áreas pilosas.

Discusión: Hasta hoy no existen estudios acerca de las características organolépticas o cosméticas de las diferentes cremas de corticoides. Se han comparado los diferentes vehículos (loción, crema, pomada, etc.) empleados en pacientes con psoriasis, pero no las diferentes alternativas a cremas de corticoides (que son el vehículo más empleado en la actualidad). Las 11 cremas de corticoides que hemos analizado en este estudio, tienen diferentes características organolépticas. A pesar que las hemos probado en piel sana y de la subjetividad de cada observador frente a olores, textura, picor, etc., encontramos diferencias entre ellas que podrían influir directamente en la adherencia al tratamiento y, por ende, al éxito terapéutico. Creemos que es importante conocer las características cosméticas de las cremas que prescribimos habitualmente ya que es un aspecto ignorado por los médicos y puede ser de gran importancia para el paciente y su mejoría.

11. ECTIMA GANGRENOSO EN PACIENTE CON HEMOGLOBINURIA PAROXÍSTICA NOCTURNA

C. Martínez-Mera^a, A. Montes-Torres^a, C. Camarero-Mulas^a, J. Sánchez Pérez^a, J. Fraga^b, J. Steegmann^c y E. Daudén Tello^a

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

Introducción: El ectima gangrenoso (EC) es una infección cutánea con una morfología clínica peculiar asociada clásicamente a la bacteriemia por *Pseudomonas aeruginosa*. Habitualmente afecta a pacientes inmunocomprometidos con enfermedades hematológicas, neutropénicos y con aplasia medular. Presentamos un caso de ectima gangrenoso en una paciente con hemoglobinuria paroxística nocturna (HPN).

Caso clínico: Mujer de 47 años, diagnosticada hace 15 años de HPN y en tratamiento desde hace 6 años con eculizumab, que refería hace 24 horas la aparición de fiebre, taquicardia, malestar general y una lesión cutánea dolorosa. La paciente fue hospitalizada iniciándose una pauta antibiótica empírica intravenosa con ceftazidima, amikacina y teicoplanina. En tercio medio del antebrazo izquierdo presentaba una placa ovalada de 1,5 cm de diámetro, con centro ampolloso y con un halo eritematovioláceo indurado. La biopsia mostró una ampolla intraepidérmica con denso infiltrado inflamatorio neutrofílico en dermis con extensión al tejido celular subcutáneo asociado a necrosis tisular dérmica. Los hemocultivos fueron negativos, y en el cultivo de lesión cutánea se aisló una *Pseudomonas aeruginosa*. La paciente comenzó con remisión clínica a las 72 h después de haber iniciado la antibioterapia intravenosa.

Conclusiones: La HPN es una enfermedad hematológica infrecuente que afecta a adultos jóvenes y se caracteriza por anemia hemolítica, trombosis, hemorragias o infecciones secundarias a aplasia medular. Desde el 2007 se está utilizando el eculizumab, un anticuerpo monoclonal específico que actúa sobre el factor C5 del complemento, interfiriendo sobre el mecanismo patogénico de la HPN. Se ha observado que el uso del eculizumab aumenta la frecuencia de infecciones por bacterias encapsuladas, sobre todo por el meningococo. En la literatura no se ha descrito la asociación del ectima gangrenoso con la HPN ni con el eculizumab.

Madrid, 20 de junio de 2015

1. LESIONES LINEALES EN UNA RECIÉN NACIDA

L. Noguera-Morel^a, A. Hernández-Martín^a, L. Requena^b y A. Torrelo^a

^aServicio de Dermatología. Hospital Universitario Infantil Niño Jesús. Madrid. ^bServicio de Dermatología. Fundación Jiménez Díaz. Madrid. España.

Introducción: El término síndrome CHILD es el acrónimo que corresponde a hemidislipia congénita con eritrodermia ictiosiforme y defectos en las extremidades. Se debe a mutaciones en el gen NSDHL, que codifica una enzima involucrada en la síntesis de colesterol. La herencia es dominante ligada al cromosoma X.

Caso clínico: Lactante de 3 meses de vida que desde el nacimiento presenta lesiones eritematosas, con costras amarillentas distribuidas siguiendo las líneas de Blaschko en hemitórax superior izquierdo, axila y miembro superior izquierdo, cuello, región inguinal izquierda, cara interna del muslo izquierdo y pierna y pie izquierdos. Además destacaba un acortamiento sutil de la falange distal

del 2º dedo de la mano izquierda. El estudio histológico demostró la presencia de una hiperplasia verruciforme con una paraqueratosis peculiar con núcleos de configuración redonda y un infiltrado inflamatorio superficial con presencia de neutrófilos agregados de forma aislada. El estudio genético confirmó la presencia de una mutación c.262C>T (p.Arg88Ter; R88X) en el gen NSDHL que origina un codón de terminación precoz de la lectura. Esta mutación ha sido previamente descrita en la literatura como causante de síndrome CHILD. Se instauró tratamiento con crema de colesterol 2% y simvastatina 2%, aplicándose 1 vez al día con mejoría notable desde la primera semana de tratamiento.

Discusión: Presentamos un caso de síndrome CHILD con mínimas alteraciones de los miembros, por lo que el diagnóstico puede pasar desapercibido. La terapia enzimática supresora de los metabolitos intermedios de la vía de la síntesis del colesterol y la reposición de este último fue muy eficaz.

2. PIGMENTACIÓN MARRÓN-NEGRUZCA EN PIERNAS DE INSTAURACIÓN RÁPIDA

R. Valverde, V.M. Leis, S. Salinas, T. Sanz, C. Garrido, O. López-Barrantes, C. Rubio, I. Prats y R.M. Díaz

Sección de Dermatología. Hospital Universitario Infanta Sofía. Madrid. España.

Introducción: La amiodarona es una molécula de frecuente utilización en cardiología para el manejo de arritmias, el 2-24% de los pacientes tratados desarrolla una pigmentación de apariencia grisácea en zonas fotoexpuestas antecedida de fotosensibilidad local.

Caso clínico: Mujer de 63 años, intervención de prótesis de cadera hasta en cuatro ocasiones con limitación a la movilidad e insuficiencia venosa de MMII, así como fibrilación auricular crónica. Desarrolla episodios inflamatorios maleolares bilaterales y fotosensibilidad facial, a los que sigue una pigmentación muy llamativa en ambos MMII de coloración negruzca y asintomática con instauración rápida en el plazo de 8 meses. En un estudio analítico general presenta una anemia de trastornos crónicos, insuficiencia renal leve e hipotiroidismo. En la biopsia se observa agregado granular de apariencia negruzca-grisácea no birrefringente en el interior de histiocitos con distribución en dermis papilar-media sin incremento de melanocitos o de pigmentación en la basal. Con la sospecha de pigmentación exógena y revisado el tratamiento habitual de la paciente consideramos la pigmentación secundaria a amiodarona, que tomaba desde hace 3 años con dosis acumulada de 250 gr. Tras la sustitución de la medicación por bisoprolol la pigmentación revirtió en plazo de 18 meses dejando residuo cobrizo en zona distal de piernas atribuible a insuficiencia venosa crónica de base.

Discusión: La amiodarona es un derivado yodado del benzofurano, antiarrítmico de clase III con una importante carga de yodo en la molécula. Hasta en un 75% de los pacientes se manifiesta cierto grado de fotosensibilidad y en un 2-24% de pacientes anticipa el desarrollo de hiperpigmentación que se observa con tiempo de unos 20 meses de tratamiento y dosis acumulada de 160-200 gr y característica apariencia grisácea localizada en zonas fotoexpuestas, particularmente en polo céfalico, que reverte tras la retirada del fármaco. El mecanismo propuesto para esta pigmentación es el agregado de gránulos osmófilos en el interior de los histiocitos tanto por depósito del propio fármaco modificado por la fotoexposición, como la inducción en la formación de lipofuscina. Nuestro caso cumple el tiempo y dosis acumulada habitual para este fenómeno, así como los hallazgos histológicos (e hipotiroidismo frecuente asociado), no existiendo otras causas de pigmentación exógena y revirtiendo tras la retirada del fármaco. No hemos encontrado descrito ningún otro caso con afectación selectiva de MMII, que consideramos asociado a la insuficiencia venosa de base y la alteración de la permeabilidad de los linfáticos locorreogionales

por proceso inflamatorio de base, así como posible interferencia farmacológica.

3. CUANDO LOS LINFOMAS NOS ENGAÑAN

V. Gargallo Moneva, C. Gutiérrez García-Rodrigo, A.M. Delgado Márquez, F. Tous Romero, V. Velasco Tamariz, J.L. Rodríguez Peralto, P.L. Ortiz Romero y F. Vanaclocha Sebastián

Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. España.

Introducción: El linfoma T primario cutáneo de fenotipo centro folicular, descrito en el año 2010, se encuentra dentro de la categoría de linfomas T periféricos no especificados. Clínicamente presenta gran variabilidad pudiendo dar lugar a lesiones como pápulas, placas o nódulos. Histológicamente está formado por una proliferación de células T helper foliculares cuyo fenotipo incluye algunos de estos marcadores: Bcl6, CD10, PD-1, CXCL13 o ICOS. Es característica la presencia de un infiltrado B acompañante muy marcado. Por esta razón y por la presencia de marcadores B como Bcl6, en algunos los casos el diagnóstico inicial puede ser erróneo confundiendo con un linfoma B primario cutáneo.

Casos clínicos: Presentamos dos casos en los que describimos el proceso seguido hasta dar con el diagnóstico correcto. Los pacientes en un primer momento fueron diagnosticados tanto clínica e histológicamente como linfoma B. Ante la falta de respuesta al tratamiento se realizó una nueva biopsia que reveló la presencia de células T clonales como causa de la neoplasia. El examen retrospectivo de la biopsia iniciales reveló el mismo clon T por lo que se modificó el diagnóstico y tratamiento con buena respuesta en ambos casos.

Discusión: Esta entidad se puede confundir con un linfoma B por lo que en los casos en los que la respuesta a tratamiento no sea la esperada puede ser necesario replantearse el diagnóstico para asegurarse de que no se trata de un linfoma T enmascarado por una gran cantidad de células B acompañantes.

Conclusiones: Aunque todavía no existen unos criterios diagnósticos consensuados estos dos nuevos casos presentados ponen de relevancia la importancia de reconocer esta entidad para evitar retrasos diagnósticos y tratamientos incorrectos.

4. CARACTERÍSTICAS CLÍNICO-HISTOLÓGICAS DE LOS PACIENTES CON MELANOMA METASTÁSICO SEGÚN SUS PATRONES DE DISEMINACIÓN

C. Horcajada^a, J.A. Avilés^a, P. Lázaro^a, V.J. Rodríguez^a, L. Gómez-Recuero^a, B. Lozano^a, L. Barchino^a, V. Parra^b y R. Suárez^a

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

Introducción: La incidencia del melanoma ha aumentado en las últimas décadas más que la de ninguna otra neoplasia maligna. A pesar de su conocido poder de metastatización, son pocos los estudios que se han realizado para analizar las diferentes vías de metastatización: local (satelitosis, metástasis en tránsito), gangliónar locorregional o a distancia.

Material y métodos: Hemos analizado las características epidemiológicas de los pacientes con melanoma metastásico atendidos entre 1990 y 2012 en el Hospital Gregorio Marañón.

Resultados: En el estudio se presentan los resultados obtenidos en cuanto a las características de las diferentes vías de diseminación seguidas, incluyendo su evolución temporal, y la correlación entre las características clínicas e histológicas con estos patrones de diseminación. Destacamos que, independientemente de la vía de diseminación seguida, el tiempo en alcanzar las metástasis a distancia no muestra diferencias significativas.

Conclusiones: Es necesaria una caracterización molecular e inmunológica más profunda para comprender mejor las diferentes vías

de diseminación seguidas y estabecer las mejores pautas de seguimiento y tratamiento posibles.

5. EXANTEMA, FIEBRE Y ARTRALGIAS EN UNA EMBARAZADA

N. Puente-Pablo^a, L. Nájera Botello^b, R. Khedaoui^b, A.D. Freitas Martínez^a, C. Martínez Morán^a, B. Navarro Vidal^a, M. González Olivares^a y J. Borbujo^a

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

Introducción: La fiebre chikungunya es infrecuente en España. Puede cursar con manifestaciones cutáneas polimorfas, por lo que es preciso un alto grado de sospecha. Presentamos un caso importado. **Caso clínico:** Mujer de 30 años, gestante de 16 semanas, consultó por cuadro de lesiones pruriginosas en cara, tronco y extremidades, fiebre de 38,0 °C y artralgias. Acababa de volver de Santo Domingo. A la exploración presentaba máculas y pápulas eritematosas generalizadas, confluentes en extremidades proximales. Mejoró tras tratamiento con dextroclorfeniramina, crema de mometasona y paracetamol. La analítica mostraba una Proteína C Reactiva de 4,03 mg/dl, infecciones pasadas por virus de Epstein Barr, citomegalovirus y parvovirus B 19 y anticuerpos IgM positivos para virus chikungunya, con IgG indeterminado y reacción en cadena de la polimerasa negativa. La biopsia fue compatible con exantema viral. El seguimiento en consultas de alto riesgo de Obstetricia no reveló alteraciones y el recién nacido continúa sano.

Discusión: En las últimas décadas Europa ha recibido numerosos casos importados de fiebre chikungunya, pero entre 2007 y 2010 se registraron epidemias por transmisión autóctona. Se ha detectado en España el vector *Aedes albopictus* para dicho virus. En los próximos años se espera un aumento de casos importados, con riesgo de brotes de transmisión autóctona. Clínicamente la infección aguda se manifiesta por fiebre, exantema morbiliforme y poliartalgias/poliartritis. Sin embargo, se han descrito cuadros urticariformes, purpúricos, vesículo-ampollosos o hiperpigmentaciones y manifestaciones graves como miopericarditis, meningoencefalitis o hepatitis fulminante. Hasta un 40% de los neonatos infectados periparto presentan complicaciones neurológicas, cardíacas o hemorrágicas, y casi la mitad desarrollarán retraso neurológico.

Conclusiones: Presentamos un caso importado de fiebre chikungunya. Debemos sospecharla ante todo paciente con antecedentes epidemiológicos que presente fiebre, poliartalgias/poliartritis y lesiones cutáneas. El riesgo neonatal es mayor si la infección ocurre periparto. Se espera un aumento de casos importados y posibles brotes de transmisión autóctona en España.

6. LESIONES AMPOLLOSAS GENERALIZADAS EN UN NEONATO

R. Maseda Pedrero^a, A. Mayor Ibarguren^a, J. González Ramos^a, A.I. Rodríguez Bandera^a, M.J. Escámez Toledano^b, M. del Río Nechaevsky^b, M. Feito Rodríguez^a, R. de Lucas Laguna^a y P. Herranz Pinto^a

^aServicio de Dermatología. Hospital Universitario La Paz. Madrid. ^bDepartamento de Bioingeniería. Universidad Carlos III de Madrid. Centro de Investigación Biomédica en Red de Enfermedades Raras (u714-CIBERER). Unidad de Medicina Regenerativa. CIEMAT. Madrid. España.

Introducción: La epidermólisis bullosa (EB) representa un grupo heterogéneo de patologías hereditarias caracterizadas por una marcada fragilidad de la piel y las mucosas, que desencadena la formación de ampollas de forma espontánea o en respuesta a mínimos traumatismos, dando lugar a heridas crónicas y carcinomas epidermoides agresivos. La epidermólisis bullosa juntural (EBJ) es una forma de epidermólisis ampollosa hereditaria caracterizada por la afectación

de la piel y de las membranas mucosas, que se define por la formación de ampollas entre la epidermis y la dermis a nivel de la lámina lúcida de la membrana basal, y por la curación de lesiones con atrofia y/o formación de tejido de granulación exuberante.

Caso clínico: Lactante de 40 días de vida, sin antecedentes familiares de interés, que es trasladado desde el hospital de origen por lesiones ampollas generalizadas desde la primera semana de vida. Las lesiones cutáneas evolucionaron de forma tórpida, dando lugar a sepsis de origen cutáneo con desestabilización hemodinámica y distrés respiratorio, que condujeron al fallecimiento del paciente. Mediante mapeo antigénico se confirmó el diagnóstico de EBJ, con ausencia completa de laminina 5.

Discusión: La epidermolisis ampollosa juntural, tipo Herlitz es un subtipo grave de epidermolisis ampollosa caracterizado por ampollas y erosiones extensas, localizadas en la piel y en las membranas mucosas. Se transmite con un patrón de herencia autosómico recesivo. Está causada por mutaciones en uno de los genes que codifican la laminina-332. El pronóstico es malo, y la mayoría de pacientes fallecen durante los primeros años de vida. El principal diagnóstico diferencial debe hacerse con otras causas de ampollas en la etapa neonatal, en especial con la de origen infeccioso y autoinmune.

Conclusiones: Presentamos un nuevo caso de epidermolisis ampollosa juntural, tipo Herlitz, en el que el mapeo antigénico nos dio el diagnóstico definitivo, demostrando una ausencia completa de laminina 5.

7. LESIONES CUTÁNEAS EN ADULTO JOVEN CON FIEBRE Y ADENOPATÍAS

E. Chavarría Mur^a, M.A. Matías^b, C. Mauleón^a, E. Conde^a, S. Galiano^a, D. Velázquez^a, C. Eguren^a, N. Cano^a, C. Silvente^a, M.A. Martín^a, B. Sánchez-Albisua^a, E. Balbín^a, M. Valdivielso^a, I. Casado^c y P. de la Cueva^a

^aServicio de Dermatología; ^bServicio de Anatomía Patológica; ^cServicio de Reumatología. Hospital Infanta Leonor. Madrid. España.

Caso clínico: Hombre de 42 años de edad sin antecedentes personales de interés salvo viaje a Madeira hace 1 año. Desde entonces refiere brotes de artralgias inflamatorias en codos, rodillas, crestas ilíacas y carpos, y adenopatías cervicales. En las últimas 2 semanas ha asociado fiebre de hasta casi 40 °C vespertina, adenopatías inguinales con sensación de aumento de volumen escrotal, y tos productiva. Desde hace 5-6 meses presenta lesiones cutáneas en tronco y extremidades superiores asintomáticas que van aumentando en número. El paciente ingresa para estudio y se le realizan pruebas complementarias: PPD y Booster, Rx tórax, Ecocardiograma transesofágico, analítica de sangre y orina, hemocultivos, TAC total body, biopsia-extirpación de adenopatía inguinal, aspirado de médula ósea, biopsia de varias lesiones cutáneas para AP e IFD. Los resultados muestran múltiples adenopatías patológicas bilaterales y simétricas en todas las cadenas ganglionares, neumonía en LSD, derrame pleural y pericárdico sin compromiso hemodinámico, ANA + 1/2560, Anti-Sm+, Anti-DNAs +. El resto de pruebas complementarias no muestran alteraciones. Se descarta afectación por linfoma y el paciente inicia tratamiento con hidroxiquina, corticoides sistémicos y azatioprina. La biopsia cutánea muestra depósito de gran cantidad de mucina en la dermis, con infiltrado linfocitario discreto perivascular y perianexial, que en alguna zona provoca degeneración hidrópica de la capa basal, y sin otras alteraciones típicas de lupus cutáneo.

Diagnóstico: Mucinosi cutánea asociada a lupus eritematoso sistémico (mucinosi cutánea lúpica).

Discusión: El depósito de mucina puede aparecer de forma discreta en casi todas las conectivopatías, especialmente en el lupus eritematoso. En las formas primarias de mucinosi el depósito de mucina es mucho más extenso. La mucinosi cutánea lúpica (MCL) o mucinosi papulonodular asociada al lupus se caracteriza por la aparición de pápulas y nódulos (rara vez placas) de color piel en tronco y extremidades superiores (rara vez en piernas), con presencia o no de otras

lesiones cutáneas típicas del lupus, en pacientes con lupus eritematoso sistémico. El 80% de estas mucinosi asocian artralgias/artritis y afectación renal. Por ello, la presencia de MCL se considera un marcador de afectación lúpica severa. Esta mucinosi se ha descrito también en un caso de esclerosis sistémica y otro caso de EMTC. Generalmente sigue un curso paralelo al lupus. Se comenta el diagnóstico diferencial de las mucinosi papulares y su tratamiento.

8. MÁS ALLÁ DE LA ÚLCERA

P. Borregón^a, E. Pillado^a, A. Arregui^a, L. Rubio^a, C. Ceballos^a, A. España^b y P. Redondo^b

^aClínica Universidad de Navarra en Madrid. ^bClínica Universidad de Navarra. Pamplona. España.

Introducción: Las úlceras venosas tienen una prevalencia del 1% y presentan tiempos largos de curación y recidivas frecuentes. Se originan como consecuencia de la hipertensión venosa, secundaria a la insuficiencia venosa crónica. A veces tratamos de curarlas con medidas locales durante años y el paciente va siendo derivado a muchos médicos y varios servicios. Planteamos la utilidad de ir más allá con el tratamiento etiológico.

Métodos: Presentamos el tratamiento de 10 úlceras venosas mediante escleroterapia ecoguiada con microfoam de polidocanol nitrógeno-low (microespuma de polidocanol baja en nitrógeno) de las venas incompetentes del sistema venoso superficial y perforantes para disminuir el tiempo de cierre y las recidivas. Los pacientes recibieron el tratamiento en 2012 y 2013 en la Unidad de Úlceras de la Clínica Universidad de Navarra en Madrid.

Resultados: Tratamos 8 pacientes (2 de ellos con 2 úlceras), todos ellos con insuficiencia del sistema venoso superficial y uno de ellos incompetencia del sistema venoso profundo y oclusión ilíaca unilateral. Los diámetros de las úlceras oscilan entre 3,45 y 90 cm cuadrados. Se trataba de 2 varones y 8 mujeres, con edades comprendidas entre 42 y 81 años. A las 24 semanas estaban cerradas 9 de ellas y acabaron cerrándose todas. Tras 2 años ninguno ha presentado recidivas. El tratamiento fue bien tolerado.

Discusión: El tratamiento de la insuficiencia venosa subyacente para obtener una cura definitiva de las úlceras venosas es muy importante. A veces no basta con los apósitos, curas locales y medias compresivas. La cirugía ha demostrado la disminución de las recidivas, pero no del tiempo de cierre. La escleroterapia ecoguiada con microespuma de polidocanol nitrógeno-low disminuye significativamente tanto el tiempo de cierre como las recidivas. La ventaja que tiene esta microespuma es que nos permite inyectar mayores volúmenes con mayor seguridad.

Conclusiones: la escleroterapia ecoguiada con microespuma de polidocanol baja en nitrógeno, realizada por personal especializado, disminuye el tiempo de curación y reduce las recidivas de estas heridas crónicas. Es una técnica segura, eficaz, ambulatoria y puede ser realizada en pacientes con alto riesgo quirúrgico. Puede considerarse la técnica terapéutica de elección en el tratamiento de enfermos con úlceras venosas.

9. PAGET EXTRAMAMARIO PRIMARIO CUTÁNEO DE PRESENTACIÓN EN MADRE E HIJA ASOCIADO A INESTABILIDAD DE MICROSATÉLITES

C. Bernárdez, I. Alcaraz, M.J. Velasco, E. Macías, J.L. Ramírez Bellver, J.L. Díaz-Recuero y L. Requena

Fundación Jiménez Díaz. Madrid. España.

Una paciente de 88 años presentaba una lesión vulvar pruriginosa de larga evolución que consistía en una placa eritematosa infiltrada que abarcaba ambos labios mayores extendiéndose a región perianal. Pese a un diagnóstico clínico de Liquefación simple crónica, una mala respuesta a tratamiento habitual conllevó la realización de una biop-

sia. La hija de la paciente presentaba una lesión similar resistente a tratamientos, que también fué biopsiada. En el estudio histopatológico de ambas se observaba infiltración de la epidermis por células atípicas con citoplasma amplio focalmente vacuolado y núcleo vesiculoso, de distribución pagetoide. Estas células eran positivas para CK7 y CEA y negativas para S100 y melan A, con lo cual se realizó el diagnóstico de enfermedad de Paget extramamaria (EPEM). La ausencia de malignidad asociada permitió establecer que ambos eran primarios cutáneos. Se observó inestabilidad de microsatélites en las células tumorales de madre e hija. Con la madre se siguió una conducta expectante y en la hija se realizó extirpación quirúrgica de la lesión con posterior tratamiento con imiquimod, con buena respuesta. Clínicamente la EPEM es un diagnóstico complejo pues simula muchas patologías inflamatorias. Existen dos tipos de EPEM; la primaria (o cutánea) se originaría en la piel, como un adenocarcinoma in situ, y la secundaria se considera una metástasis epidérmica de un adenocarcinoma subyacente, bien local o a distancia. En la literatura se han descrito pocos casos de enfermedad de Paget extramamaria con agrupación familiar, sin encontrarse explicación genética. Presentamos uno de los primeros casos con descripción de enfermedad de paget extramamaria en la vulva en madre e hija y demostramos una inestabilidad de microsatélites asociada.

10. URTICARIA SOLAR: ESTUDIO DE 20 PACIENTES

A. Pérez-Plaza, R. Carrascosa, A. Montes Torres, C. Camarero, D. de Argila y E. Daudén

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario de La Princesa. Madrid. España.

Realizamos un análisis retrospectivo de 20 pacientes con urticaria solar, diagnosticados en nuestro centro desde 2009 a 2015. A todos los pacientes se les realizó una exposición controlada natural, así como un fototest con fuente de luz ultravioleta (UV), luz visible y simulador solar. En el 100% de los pacientes se realizó estudio de autoinmunidad, siendo negativo; y en el 50% estudio de porfirinas eritrocitarias y plasmáticas, resultando negativo. También se realizó estudio de IgE en suero en el 80% de los pacientes, estando elevada en el 68,75%. Se trata de 10 hombres y 10 mujeres, con edad media de presentación de 41 años, y un tiempo medio de evolución de la enfermedad de 72,4 meses. El 70% de los pacientes presentaban atopía, predominando la rinoconjuntivitis primaveral y la alergia a pólenes en 11 de los pacientes, dermatitis atópica en 5 pacientes, y asma en otros 2 pacientes; porcentaje de asociación más elevado al publicado por otras series. Además, 3 pacientes presentaban urticaria dermatográfica y dos otras fotodermatitis (erupción polimorfa lumínica). Asimismo, encontramos 2 casos asociados a linfoma (linfoma no Hodgkin y linfoma B cutáneo), no descritos previamente en la literatura. En el espectro de acción, predominó la luz visible en el 30% (5 pacientes), luz visible combinada con UVA en el 25% (4 pacientes), UVB combinada con UVA en el 10%, luz visible combinada con UVA y UVB en el 5%, UVA en el 5%, y por último luz fluorescente en 1 paciente. No fue provocable en el 20% de los pacientes; estos hallazgos son similares a los descritos previamente en la literatura. Con respecto al abordaje terapéutico, dividimos a los pacientes en dos grupos: aquellos que presentaban buena tolerancia eran tratados con antihistamínicos y fotoprotección; y aquellos pacientes a los que les limitaba la vida, se intentaba realizar fototolerancia (*hardening*).

11. CARCINOMA EPIDERMOIDE AVANZADO EN ALBINO AFRICANO

X. Rodríguez Vázquez, L. Ascanio Armada, M. Elosua González, E. Gómez de la Fuente, U. Floristán Muruzábal, H. Sanz Robles, F. Pinedo Moraleda y J.L. López Esteban

Hospital Universitario Fundación Alcorcón. Madrid. España.

Introducción: El albinismo en África es una enfermedad que produce carcinomas cutáneos a temprana edad acortando la expectativa de vida.

Caso clínico: Presentamos el caso de un varón de 24 años, natural de Guinea Ecuatorial de raza negra, con albinismo óculo-cutáneo e infección por VIH diagnosticada en enero 2015, sin tratamiento. Consulta por una lesión en cabeza que le produce dolor y deterioro del estado general. Hace 10 meses fue valorado en el hospital de Malabo de Guinea Ecuatorial, diagnosticándole de carcinoma epidermoide bien-moderadamente diferenciado por biopsia cutánea con un estudio de extensión negativo. Siete meses más tarde, por mala evolución del tumor y ante la imposibilidad de tratamiento quirúrgico en dicho centro, decide venir a España. Al examen físico presenta una lesión ulcerada de aproximadamente 20 cm desde la región parietal derecha el cuello, de bordes irregulares, supurativa, que destruye parte del pabellón auricular. En las pruebas complementarias destacan leucocitos $22,33 \cdot 10^3/\mu\text{L}$, neutrófilos $19,56 \cdot 10^3/\mu\text{L}$, PCR 142,80 mg/L. VIH: positivo, carga vírica 80.300,00 copias/ml, linfocitos CD4 500 CD4/mm³. Cultivo de úlcera: *Streptococcus dysgalactiae*, *Providencia stuartii*, *Klebsiella pneumoniae*. Hemocultivo: *Streptococcus dysgalactiae*. Biopsia cutánea: carcinoma epidermoide moderadamente diferenciado, no se identifica invasión perineural. TAC craneo-facio-cervical: Gran masa que infiltra el conducto auditivo externo, parótida hasta hipofaringe. TAC toracoabdominal: metástasis en pulmón y adenopatías retroperitoneales en abdomen. Se diagnóstica de carcinoma epidermoide hemisferoal derecho estadio IV, sobreinfección polimicrobiana del tumor con bacteriemia por *S. dysgalactiae*, infección crónica por VIH estadio A1. Se realiza tratamiento activo con antibioterapia y control del dolor con morfínicos. En sesión interdisciplinaria se desestima la cirugía y se inicia tratamiento quimioterápico que no es eficaz y se decide sedar al paciente. El paciente fallece. El albinismo tiene una incidencia mundial de 1/17.000 habitantes. En África, la incidencia es de 1/1.500-5.000 habitantes. La intensa radiación solar y la falta de protección adecuada conllevan que estos pacientes desarrollen carcinomas cutáneos a edades tempranas. La infección por VIH aumenta el riesgo de presentar carcinomas cutáneos. La dificultad del acceso sanitario produce que estos tumores alcancen tamaños muy grandes que dificultan su manejo.

Conclusiones: El factor de riesgo más importante de esta población para desarrollar cánceres agresivos es la dificultad de acceso y precariedad del sistema sanitario.

Madrid, 29 de octubre de 2015

1. MICROSCOPIA CONFOCAL DE REFLECTANCIA DE PSORIASIS EN PLACAS, GOTAS, PALMOPLANTAR Y ERITRODÉRMICA

A. Pampín, F.J. Pinedo, R. Gamo, U. Floristán, D.P. Ruiz-Genao, L. Ascanio, X. Rodríguez-Vásquez y J.L. López-Esteban

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

La microscopía confocal de reflectancia para psoriasis en placas ha mostrado una buena correlación con la histología. Presentamos un estudio prospectivo de 44 pacientes con distintos tipos de psoriasis (25 en placas, 15 en gotas, 2 palmoplantares y 2 eritrodérmicas estudiadas con microscopía confocal). Se analizaron la presencia de paraqueratosis, engrosamiento del estrato córneo, microabscesos de neutrófilos, inflamación epidérmica, acantosis, dilatación vascular e inflamación dérmica. Se realizaron biopsias de 27 pacientes procesadas de manera horizontal para tener mejor correlación con

la microscopía confocal. Nuestros resultados para psoriasis en placas son comparables a los estudios previos. La mayoría de lesiones presentaban paraqueratosis, acantosis, infiltrado inflamatorio en dermis y epidermis. Comparando los grupos de psoriasis en placas y en gotas, hemos encontrado diferencias estadísticamente significativas en la presencia de papilas dérmicas mal delimitadas, honeycomb engrosado y circular, mucho más frecuentes en psoriasis en placas, y mayor infiltrado inflamatorio en dermis. La microscopía confocal no es útil para valorar las lesiones palmoplantares por no alcanzar las capas más profundas en estas zonas. Solo hay dos artículos de microscopía confocal en psoriasis diferentes a psoriasis en placas, un caso de eritrodermia y otro de psoriasis en gotas. La microscopía confocal de reflectancia es una técnica útil en el diagnóstico de distintos tipos de psoriasis excepto la palmoplantar, y los hallazgos muestran una buena correlación con la histología.

2. ESCLEROMIXEDEMA ATÍPICO

E. Macías del Toro^a, J. Robles López^a, J.L. Ramírez Bellver^a, C. Bernárdez Guerra^a, R. Haro Ramos^a, L. Moya Alonso^a, L. Requena Caballero^a, F.J. de la Hera Fernández^b y M. Jo Velasco^c

^aServicio de Dermatología; ^bServicio de Medicina Interna; ^cServicio de Anatomía Patológica. Fundación Jiménez Díaz. Madrid. España.

Introducción: El escleromixedema es una mucinosis cutánea primaria que suele asociarse a gammapatía monoclonal. Sin embargo, se han descrito casos atípicos en los que no se objetiva este hallazgo. Presentamos un nuevo caso de escleromixedema atípico, con buena respuesta a inmunoglobulina intravenosa.

Caso clínico Varón de 53 años, con hipertrigliceridemia en tratamiento desde hacía 3 años, con aparición hacía un mes de pápulas de 2-3 mm en región facial, escote y tronco superior, asintomáticas, asociadas a artralgias en manos y muñecas y edema de dedos. El estudio histopatológico mostró un depósito de mucina en dermis, con aumento de fibras colágenas y proliferación de fibroblastos. Con el diagnóstico clínico-histopatológico de escleromixedema se planteó el tratamiento con inmunoglobulina intravenosa en pulsos de 5 días consecutivos al mes. Hasta el momento el paciente ha recibido 3 ciclos, con buena tolerancia y mejoría franca de las lesiones cutáneas y de la clínica articular.

Discusión: El escleromixedema es una patología sistémica poco frecuente, caracterizada por la aparición de pápulas de pequeño tamaño e induración generalizada de la piel, con demostración de depósito de mucina y proliferación de fibroblastos en la biopsia. También son criterios diagnósticos la presencia de gammapatía monoclonal así como la ausencia de patología tiroidea. Los niveles de paraproteína no se correlacionan con la severidad de la enfermedad ni con la respuesta al tratamiento. Existen casos atípicos en los que no se demuestra paraproteinemia. En estos casos es conveniente hacer un seguimiento a largo plazo de los pacientes para descartarla. Hay una gran variabilidad interindividual en la respuesta a las diferentes opciones terapéuticas y una falta de estudios para comparar la eficacia de las mismas. Actualmente el tratamiento de primera línea es la inmunoglobulina, tanto por su eficacia como por su buena tolerancia.

3. ACNÉ FULMINANS, ¿UNA ENFERMEDAD CUTÁNEA AUTOINFLAMATORIA?

E. Rodríguez Lomba, I. Molina López, I. Hernández Aragüés, B. Lozano Masdemont, I. Monteagudo Sáez, R. Suárez Fernández y M. Campos Domínguez

Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid. España.

Introducción: Presentamos tres casos de acné inflamatorio grave asociado a síntomas sistémicos, compatibles con el diagnóstico clínico de acné fulminans.

Casos clínicos: Caso 1: varón de 14 años con acné inflamatorio grave con múltiples lesiones ulceradas en tronco y cara asociado a artralgias, febrícula y afectación sistémica. En analítica de sangre presentaba elevación de reactantes de fase aguda, y en RM se evidenció sacroileitis bilateral. Tras mal control de la clínica cutánea y articular a pesar de isotretinoína a dosis baja y prednisona en pauta descendente durante semanas, se instauró tratamiento con metotrexato con buena respuesta clínica mantenida. Casos 2 y 3: varones de 15 y 12 años que acuden por brote agudo de acné inflamatorio tras inicio de isotretinoína asociado a artralgias, dolor abdominal y alteraciones analíticas (leucocitosis con neutrofilia y elevación de VSG). Tras inicio de isotretinoína y prednisona los pacientes presentaron buen control de la enfermedad.

Discusión: El acné fulminans es una enfermedad sistémica poco frecuente que representa en dermatología la variante clínica más grave de acné. Junto a las manifestaciones cutáneas inflamatorias, estos pacientes presentan de forma aguda síntomas sistémicos, con frecuente afectación osteoarticular y alteraciones analíticas. Revisando la literatura reciente, podemos encontrar varios artículos que ponen en evidencia las similitudes entre el acné fulminante y otras patologías como el síndrome SAPHO, de tal forma que algunos autores consideran a día de hoy el acné fulminans una entidad poco definida dentro de un espectro de enfermedades autoinflamatorias. El tratamiento de elección del acné fulminante se basa en corticoterapia sistémica en pauta descendente asociada a isotretinoína oral. En aquellas formas refractarias, se han descrito recientemente buena respuesta a distintos inmunosupresores en casos clínicos aislados. No hemos encontrado casos previos de respuesta a metotrexato.

Conclusiones: El acné fulminans representa una enfermedad de la piel poco frecuente que asocia muchas otras manifestaciones sistémicas que la asemejan a otras patologías autoinflamatorias. El reconocimiento y tratamiento precoz con inmunosupresión y retinoides a dosis baja es fundamental para evitar secuelas estéticas no deseables.

4. LINFOMAS, UN DIAGNÓSTICO A TENER EN CUENTA EN DERMATOLOGÍA PEDIÁTRICA

R.M. Ceballos Rodríguez, G. González López, F. Albízuri Prado, A.I. Rodríguez Bandera, M.J. Beato Merino, J. Alves Ferreira, M. Feito Rodríguez y R. de Lucas Laguna

Hospital Universitario La Paz. Madrid. España.

Los linfomas cutáneos son muy poco frecuentes en niños, tratándose en la mayoría de los casos de micosis fungoide y trastornos linfoproliferativos CD30+. Presentamos dos casos de dos tipos poco comunes de linfomas cutáneos en la infancia. El primero es un niño de 8 años sin antecedentes de interés remitido por un nódulo eritematoso de 4 cm de diámetro adherido a planos profundos, no doloroso, parietotemporal izquierdo y adenopatías laterocervicales izquierdas adheridas, no dolorosas, de 6 semanas de evolución, sin otra sintomatología. Se realizó biopsia cutánea urgente, y tras conocer el resultado, aspirado y biopsia de médula ósea, llegando al diagnóstico de linfoma linfoblástico B (LLB-B). El segundo caso es una niña de 4 años estudiada desde los 2 años y medio por colestasis e ictericia, con detección de lesiones óseas líticas multifocales a los 3 años y diagnóstico de histiocitosis de células de Langerhans multifocal por PAAF de las lesiones óseas. Se inició tratamiento con protocolo LCH-IV y a los 4 años y 2 meses se realizó trasplante hepático. A los 4 años y medio ingresa por un cuadro de 3 semanas de evolución de cefalea holocraneal, visión borrosa, náuseas, vómitos, dolor en extremidades derechas e inestabilidad para la marcha, y poco después fiebre y odinofagia. En la resonancia magnética craneal se objetivaron varias lesiones cerebrales supratentoriales. A nivel cutáneo se observaron cuatro nódulos eritematosos de 1-2 cm de diámetro dispersos en tronco. Se realizó amigdalectomía

y biopsia de las lesiones cutáneas, con histopatología de linfoma de Hodgkin clásico en ambos tejidos. En el líquido cefalorraquídeo y la biopsia de médula ósea no se evidenció infiltración tumoral. Actualmente se encuentra en tratamiento con vincristina, doxorubicina y etopósido en hemato-oncología pediátrica. En las pocas series publicadas sobre afectación cutánea por linfoma en niños, el LLB-B supone entre el 8 y el 14% de los casos y la enfermedad de Hodgkin menos del 2%. En el LLB-B aparece afectación cutánea en el 20% de los casos; puede ser primaria o secundaria, la edad media de presentación es 6 años y suele manifestarse como nódulos voluminosos no dolorosos en parte superior del cuerpo, principalmente cabeza y cuello. La afectación cutánea específica por linfoma de Hodgkin ocurre en 0,5-3,5% de los casos, suele aparecer en estadios avanzados de la enfermedad, y tiene una clínica más variada e inespecífica. En conclusión, la afectación cutánea por linfomas es muy poco frecuente en niños pero debería sospecharse en pacientes con lesiones cutáneas infiltradas inespecíficas, especialmente si presentan otras manifestaciones clínicas sugerentes de linfoma.

5. ANETODERMIA PRIMARIA ASOCIADA A DÉFICIT DE PROTEÍNAS

C. Morales Raya, L. Maroñas Jiménez, C. Gutiérrez García-Rodrigo, M. Prieto Barrios, F. Tous Romero, J.L. Rodríguez Peralto, F. Vanaclocha Sebastián y P.L. Ortiz Romero

Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. España.

Introducción: La anetodermia primaria adquirida es un trastorno elastolítico de etiología desconocida caracterizado por la aparición de placas cutáneas flácidas, de morfología atrófica o protuberante, sobre áreas de piel previamente sanas. Se ha descrito su asociación con la infección por el VIH, el uso de penicilamina, enfermedades autoinmunes, como el lupus eritematoso sistémico o la tiroiditis, y ciertos estados de hipercoagulabilidad.

Caso clínico: Mujer de 38 años remitida para la valoración de parche asintomático de piel flácida localizado en muslo izquierdo. Refería un cuadro cutáneo de 10 años de evolución consistente en brotes recurrentes de lesiones con inflamación periférica que cesaban espontáneamente en la zona cercana a la placa. El examen histopatológico con la tinción de Verhoeff-Van Gieson confirmó la pérdida de fibras elásticas a nivel dérmico. Los estudios complementarios objetivaron únicamente un déficit de proteína S previamente no conocido.

Discusión: La anetodermia primaria se considera actualmente una manifestación cutánea estrechamente ligada a la presencia subyacente de anticuerpos antifosfolípidos, con o sin síndrome antifosfolípido concomitante. Su asociación con otros estados de hipercoagulabilidad se limitaba hasta el momento a un caso aislado de déficit de antitrombina III.

Conclusiones: Dada la importancia del diagnóstico precoz de estos pacientes a fin de prevenir el desarrollo de futuras complicaciones trombóticas potencialmente nefastas, presentamos un caso de anetodermia primaria vinculado al déficit de proteína S, una nueva asociación a incluir en el diagnóstico diferencial de nuestra práctica clínica diaria.

6. UN TUMOR BIFENOTÍPICO INUSUAL

M. Herrero-Moyano^a, C. Camarero^a, T.M. Capusan^a, C. Martínez Mera^a, E. Vargas^a, A. Urquía^b, J. Fraga^b y E. Dauden^a

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

Introducción: El tumor escamomelanocítico es una neoplasia cutánea combinada, descrita por primera vez por Rosen et al en 1984. Desde entonces, solo 22 casos han sido descritos. Dada su infrecuencia, su histogénesis y potencial maligno no se han esclarecido.

Caso clínico: Una mujer de 84 años presentó una lesión papuloescamosa asintomática de 6 mm de diámetro en dorso nasal, de 3 años de duración. La histopatología reveló un nódulo compacto dependiente de la epidermis, que infiltraba hasta la dermis reticular superficial. La mayor parte de la tumoración estaba constituida por células de apariencia vagamente epitelioide con frecuente pigmentación melánica y agregados dispersos de melanófagos. Se encontraron además abundantes mitosis y el Breslow era de 2,5 mm. La inmunohistoquímica mostró positividad de las células tumorales tanto para marcadores escamosos (citoqueratinas AE1/AE, p40), como para marcadores melanocíticos (s-100, Melan-A, HMB.45 y factor de transcripción asociado a microftalmía o MITF). Se realizó doble tinción con MITF y citoqueratina AE1/AE3, lo que reveló positividad de ambas en la misma población celular tumoral, y demostró por tanto el doble inmunofenotipo escamomelanocítico. Se completó el estudio con una ampliación del margen de 2 cm y un TAC cervicotorácico. En el TAC no se encontraron hallazgos relevantes. La familia de la paciente rechazó procedimientos adicionales como estudio del ganglio centinéal. Tras 8 meses, la paciente no ha presentado recidivas.

Discusión: Revisando la literatura, encontramos que el tumor escamomelanocítico es más frecuente por encima de los 55 años, sin diferencias entre sexos. El lugar más frecuentemente afectado es la cabeza (13/22), como en nuestro caso. Dos estudios han comunicado metástasis regionales y ha habido dos casos de mortalidad a consecuencia de melanoma metastásico. Sin embargo, el tiempo medio de seguimiento de los casos previos fue de 31 meses, lo que parece insuficiente para esclarecer el pronóstico de estos tumores. La inmunohistoquímica juega un papel crucial en la caracterización del TSM y en su diferenciación de otras entidades. Sólo los dos casos comunicados por Rosen et al y Jour et al demostraron bifenotipo de las células tumorales mediante la doble tinción con marcadores melanocíticos y escamosos. En nuestro caso también pudo ser demostrada mediante la tinción con MITF y citoqueratinas AE1/AE3.

Conclusiones: Describimos el caso de una paciente con un tumor escamomelanocítico bifenotípico, entidad excepcionalmente descrita.

7. MANEJO DE DIFERENTES FRECUENCIAS EN LA ECOGRAFÍA DERMATOLÓGICA

B. Echeverría, H. Álvarez, S. Córdoba y J. Borbujo

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

Antecedentes: La ecografía de alta frecuencia ha irrumpido con fuerza recientemente en la dermatología generando un gran interés entre residentes y adjuntos. Entre otras utilidades, es capaz en algunos casos de diferenciar lesiones benignas de malignas, de contribuir a la delimitación o afectación de estructuras profundas en tumores infiltrantes y de objetivar lesiones inapreciables a la simple exploración física. Se puede considerar ecografía de alta frecuencia a aquella con una frecuencia igual o superior a 15 Mhz. Cuanto mayor es la frecuencia de la sonda ecográfica mejor es su capacidad para identificar lesiones o estructuras más pequeñas y/o superficiales. Por el contrario, las frecuencias menores son útiles en la detección de lesiones más profundas o de mayor tamaño.

Objetivos: Principal: mostrar la versatilidad de las sondas ecográficas de distintas frecuencias (15, 18 y 22 Mhz) en función de la patología dermatológica a estudio. Secundarios: dar a conocer la agenda específica de ecografía del Servicio de Dermatología de Fuenlabrada, así como su protocolo de actuación.

Material y métodos: Se exponen casos ejemplo de carcinoma epidermoide, queratosis actínica, DFSP, carcinoma aneal microquístico, afectación subcutánea de linfoma sistémico y patología ungueal con las sondas más adecuadas para su visualización.

Resultados: Las sondas de 18 y 22 MHEZ son muy útiles en el estudio de la patología ungueal. Las queratosis actínicas y carcinomas epidermoides se pueden diferenciar con la sonda de 18 MHz. La sonda de 18 MHz también puede ser útil en la determinación de

afectación de estructuras profundas en tumores como el DFSP. La sonda de 15 MHz aporta gran información para los tumores localizados en músculo y TCS.

Conclusiones: La utilización de diferentes sondas en la ecografía dermatológica mejora la interpretación de las imágenes obtenidas y contribuye al perfeccionamiento de la técnica.

Madrid, 26 de noviembre de 2015

1. CARACTERÍSTICAS CLÍNICO-EPIDEMIOLÓGICAS, TERAPÉUTICAS Y PRONÓSTICAS DE LA ALOPECIA AREATA TOTAL Y UNIVERSAL: ESTUDIO MULTICÉNTRICO DE 132 PACIENTES

S. Vañó-Galván^a, P. Fernández-Crehuet^b, R. Grimalt^c, M.J. García^d, S. Arias-Santiago^e, R. Rodrigues^f, A. Molina^g, E. García-Lora^e, J.J. Domínguez-Cruz^h, J. Bernabéu^h, A. Brugués^h, J. Ferrando^h, C. Serrano-Falcónⁱ, S. Serrano^j, P. Jaén^k y F.M. Camacho^d

^aServicio de Dermatología. Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid. ^bUnidad de Tricología. Grupo Pedro Jaén. Madrid. ^cServicio de Dermatología. Hospital de Andújar. Jaén. ^dServicio de Dermatología. Universitat de Barcelona. ^eServicio de Dermatología. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla. ^fServicio de Dermatología. Hospital Universitario Virgen de las Nieves. Granada. ^gServicio de Dermatología. Unidad de Tricología. Grupo Pedro Jaén. Madrid. ^hServicio de Dermatología. Fundación Jiménez Díaz. Madrid. ⁱServicio de Dermatología. Hospital Clínico. Barcelona. ^jServicio de Dermatología. Hospital de Guadix. Granada. ^kServicio de Dermatología. Universidad de Granada. España.

Introducción: La alopecia areata total (AAT) y universal (AAU) son las formas de alopecia areata (AA) de peor pronóstico capilar, produciendo una gran afectación de la calidad de vida de los pacientes.

Objetivo: Describir las características epidemiológicas, clínicas, terapéuticas y pronósticas en una serie amplia de pacientes con AAT y AAU.

Material y métodos: Estudio observacional, descriptivo, retrospectivo, de carácter multicéntrico, incluyendo pacientes diagnosticados clínicamente de AAT o AAU con al menos 12 meses de seguimiento. Para el análisis estadístico, se definieron como pacientes de "mal pronóstico" aquellos que no habían presentado repoblación con ningún tratamiento ni espontáneamente a lo largo de todo el seguimiento.

Resultados: El estudio incluyó 132 pacientes (92 mujeres y 40 hombres), 80 con AAU y 52 con AAT. De los 132 pacientes, 30 (23%) presentaron una respuesta nula a los tratamientos (pacientes de "mal pronóstico"), 72 (54%) presentaron una respuesta parcial y 30 (23%) presentaron una respuesta completa. Un total de 7 pacientes (5%) presentaron en algún momento de la evolución una repoblación espontánea. En la actualidad, 17 pacientes (13%) presentan una repoblación mantenida sin tratamiento sistémico, con una mediana de tiempo de seguimiento de 6 meses (rango 3-18). A nivel pronóstico, tan solo la forma actual de AA como AAU, la presencia de antecedentes familiares de AA y la forma inicial de presentación de AA como multifocal se relacionaron con "mal pronóstico" (ausencia de respuesta a ningún tratamiento) en el análisis univariante. Sin embargo, estos factores no tuvieron significación estadística en el análisis multivariante, aunque se observó una tendencia con la forma actual de AA como AAU y la presencia de antecedentes familiares de AA.

Conclusiones: A nivel terapéutico, es fundamental evaluar junto con el paciente los beneficios y riesgos antes de realizar un tratamiento sistémico, ya que aunque el porcentaje de repoblación inicial es bueno (77%), el de repoblación persistente tras finalizar el tratamiento es bajo (13%) y las recaídas suelen ser la regla en un plazo < 1 año.

2. LESIONES EN MUCOSA ORAL EN UN PACIENTE INGRESADO EN MEDICINA INTERNA

N. Puente-Pablo^a, C. Martínez-Morán^a, J.C. Tardío^b, J.M. Ruiz-Giardin^c, A.D. Freitas Martínez^a, B. Navarro Vidal^a, M. González Olivares^a, M.C. Tojo^c, A. Hernández-Núñez^a y J. Borbujo^a

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

Introducción: Presentamos un nuevo caso de síndrome de Good asociado a liquen plano oral, y describimos una nueva manifestación autoinmune del síndrome: la enfermedad de Crohn.

Caso clínico: Varón de 54 años, diagnosticado de timoma e hipogammaglobulinemia 5 meses antes (síndrome de Good) presentaba lesiones dolorosas en mucosa oral de un mes de evolución. A la exploración mostraba erosiones en cara ventral de lengua y un reticulado blanquecino en labios y mucosas yugales. En el momento de la valoración, estaba ingresado en Medicina Interna por diarrea de 3 meses de evolución, que fue diagnosticada de enfermedad de Crohn. La biopsia de una de las erosiones mucosas era compatible con liquen plano.

Discusión: El timoma es la neoplasia de timo más frecuente, con una incidencia aproximada de 0,15 casos por 100.000 habitantes y año, y hasta un 0,2-6% de timomas desarrollan hipogammaglobulinemia. Por otra parte, entre un 0,5 y 2,2% de la población general desarrolla liquen plano. Sin embargo, hasta un 12% de pacientes con síndrome de Good desarrollan liquen plano oral y, hasta la fecha, hay menos de 20 casos descritos. El síndrome de Good es una causa infrecuente de inmunodeficiencia mixta B y T en adultos y se presenta con infecciones recurrentes oportunistas asociadas a enfermedades autoinmunes, especialmente miastenia gravis o aplasia pura de células rojas. Hasta la fecha no se ha descrito la asociación con enfermedad de Crohn. Tras revisar la literatura, hay menos de 20 pacientes descritos con síndrome de Good y liquen plano oral, la mayoría son de tipo erosivo y más de un 30% son recalcitrantes. Aunque no hay un protocolo de tratamiento establecido, se recomienda realizar timectomía a estos pacientes, ya que se ha descrito mejoría de algunos trastornos autoinmunes, entre ellos, del liquen plano.

Conclusiones: Los dermatólogos deben sospechar un síndrome de Good ante todo paciente con infecciones oportunistas recurrentes y liquen plano oral, sobre todo si es erosivo o recalcitrante.

3. URTICARIA, FIEBRE Y EOSINOFILIA (INTERACTIVO)

F. Tous Romero, A.M. Delgado Márquez, S. Burillo Martínez, C. Morales Raya, V. Velasco Tamariz, C. Zarco Olivo y F. Vanaclocha Sebastián

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

Introducción: La strongyloidiasis es un cuadro parasitario producido por el helmintho *strongyloides stercoralis*. La clínica variará según se trate de infecciones agudas, cuadros crónicos no complicados, o infecciones en pacientes inmunodeprimidos, con riesgo de síndromes de hiperinfestación o infecciones diseminadas.

Caso clínico: Mujer de 39 años, natural de Marruecos, que acude a urgencias de nuestro hospital por fiebre y dolor lumbar iniciado 10 días después del regreso de un viaje a su país de origen. Interpretado inicialmente como una pielonefritis aguda, se inició tratamiento antibiótico, comenzando, al día siguiente, con un exantema urticariforme localizado en zona abdominal y lumbar, así como a nivel proximal de miembros inferiores. En la analítica destacaba la presencia de una eosinofilia progresiva no presente en el momento inicial, que a los 15 días llegó a 12.000 eosinófilos. En el estudio complementario se detectó una seroconversión para *strongyloides stercoralis* así como una positividad del cultivo de heces en placa agar, llegándose al diagnóstico de infección aguda por *strongyloides*. A las dos semanas de tratamiento con ivermectina y albendazol, la paciente se encontraba asintomática y con 1.000 eosinófilos en la analítica.

Discusión: Las manifestaciones cutáneas de la strongyloidiasis varían en función del tiempo transcurrido tras la infección así como del estado inmunológico del individuo, habiéndose descrito erupciones en el lugar de entrada de larga, urticarias crónicas recurrentes, cuadros de larva currens, o erupciones purpúricas petequiales diseminadas. La mayoría de las veces el diagnóstico se hace de forma incidental ante estudio de eosinofilia o urticarias crónicas, o bien en estudios de pacientes inmunodeprimidos, habiendo además en la literatura varios casos descritos de infecciones diseminadas en estos últimos. La infección aguda está pobremente caracterizada, basada únicamente en casos experimentales autoinducidos de la primera mitad del siglo XX.

Conclusiones: Describimos el primer caso de infección aguda incidental por *strongyloides*. Es importante conocer las características clínicas de estos cuadros parasitarios por la posibilidad de complicaciones a largo plazo, e incluirlo en el diagnóstico diferencial de exantemas urticariformes localizados, sobre todo en aquellos casos asociados a eosinofilia, no siempre presente inicialmente, y en pacientes provenientes de áreas endémicas.

4. TOXICODERMIS GRAVES POR BENZNIDAZOL: UN PROBLEMA DE SALUD EMERGENTE

J. González-Ramos^a, L. Noguera-Morel^a, A. Mayor-Ibarguren^a, E. Ramírez-García^b, R. Cabañas-Moreno^c, E. Ruiz-Bravo^d, M. Lago^e, L. Cachafeiro^f, T. Bellón-Heredia^g y P. Herranz-Pinto^a

^aServicio de Dermatología; ^bServicio de Farmacología; ^cServicio de Alergología; ^dServicio de Anatomía Patológica; ^eServicio de Enfermedades Tropicales; ^fUCI; ^gIdiPAZ. Hospital Universitario La Paz. Universidad Autónoma de Madrid. España.

Introducción: La enfermedad de Chagas, producida por el parásito *Trypanosoma cruzi*, es endémica en 21 países de Latinoamérica afectando a aproximadamente 10 millones de personas. Causa miles de muertes cada año, a pesar de lo cual forma parte del conjunto de enfermedades “desatendidas” de la OMS. Las opciones terapéuticas disponibles en la actualidad son únicamente el benznidazol y el nifurtimox, teniendo ambos alta tasa de efectos adversos. El benznidazol es el fármaco de primera elección por mayor disponibilidad y sus altas tasas de eficacia, especialmente en la fase aguda de la enfermedad y en niños. Los efectos adversos cutáneos debidos a benznidazol son frecuentes, siendo la mayoría de ellos leves o moderados. Sin embargo hay pocos casos descritos en la literatura de toxicodermias graves por benznidazol.

Material y métodos: Presentamos una serie de 6 casos, recogidos de forma prospectiva, que han sido manejados en nuestro hospital de forma multidisciplinar durante los últimos 4 años.

Resultados: Los diagnósticos finales de estos 6 pacientes, según los criterios de RegiSCAR, fueron: una pustulosis exantemática generalizada aguda, tres síndromes de DRESS y 2 síndromes overlap DRESS/SSJ-NET. La causalidad en todos los casos se comprobó mediante los algoritmos de ALDEN y Naranjo y mediante tests de transformación linfocitaria.

Conclusiones: Nuestro objetivo es advertir a la comunidad científica sobre el aumento de la incidencia de toxicodermias severas producidas por este fármaco en países no endémicos, así como incentivar la búsqueda de nuevas dianas terapéuticas para la enfermedad de Chagas.

5. EXANTEMAS POST-RADIOTERAPIA: MÁS ALLÁ DE LA RADIODERMITIS

I. Hernández Aragüés, J. Ruiz Rivero, B. Lozano Masdemont, L. Gómez Recuero, E. Rodríguez Lomba, I. Molina López, V. Parra Blanco, L. Barchino Ortiz, R. Suárez Fernández y A. Pulido Pérez

Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid. España.

Planteamiento del tema: El tratamiento radioterápico conlleva distintas reacciones cutáneas. La radiodermatitis aguda y el fenómeno de “recall” son bien conocidos por el dermatólogo. Existen otras dermatosis menos frecuentes asociadas al uso previo de radioterapia como pueden ser el eritema multiforme y otras reacciones de hipersensibilidad, que en este caso se extienden más allá del campo irradiado.

Casos clínicos: Describimos 3 casos de pacientes que, después de un período variable tras haber finalizado un ciclo de radioterapia, presentaron reacciones cutáneas limitadas en un primer momento a la zona de irradiación y que posteriormente se generalizaron al resto de la superficie corporal.

Conclusiones: Una reacción adversa poco frecuente en pacientes que reciben radioterapia es la aparición de reacciones de hipersensibilidad tipo eritema multiforme o síndrome de Stevens Johnson. Uno de los cuadros más reconocidos dentro de este espectro es el síndrome EMPACT, descrito como la aparición de cuadros de eritema multiforme en pacientes en tratamiento concomitante con radioterapia craneal y fenitoína. Sin embargo, exantemas generalizados asociados a otro tipo de medicaciones o sin fármacos asociados, son menos habituales y pueden suponer un reto diagnóstico. De este modo, aportamos los anteriores casos clínicos para tener en cuenta ese posible diagnóstico cuando nos encontramos con un paciente con un exantema que sobrepasa la zona irradiada previamente.

6. HISTIOCITOSIS DE CÉLULAS NO LANGERHANS CON AFECTACIÓN CUTÁNEA Y SISTÉMICA

M. Elosua, L. Ascanio, X. Rodríguez-Vásquez, L. Villalón, A. Pampín, F.J. Pinedo y J.L. López-Esteban

Servicio de Dermatología; Servicio de Anatomía Patológica; Servicio de Hematología; Hospital Universitario Fundación Alcorcón. Madrid. España.

Introducción: La enfermedad de Erdheim Chester (EEC) es una histiocitosis de células no-Langerhans en la que las manifestaciones cutáneas están descritas de forma infrecuente. Presentamos un caso con lesiones palpebrales tratadas con láser CO2.

Caso clínico: Varón de 53 años, afecto de enfermedad de Erdheim-Chester, en tratamiento con interferón pegilado, con lesiones en párpados de años de evolución, y lesiones en cuello de 2 meses de evolución. Las lesiones en los párpados presentaban crecimiento progresivo y le dificultaban la apertura ocular completa. A la exploración física presentaba múltiples tumoraciones amarillentas en párpado superior e inferior, y placas similares, de bordes netos, en caras laterales de cuello. Se realizó biopsia de una lesión del párpado, mostrando ocupación de la dermis por células espumosas con la presencia de histiocitos multinucleados tipo Touton. El estudio inmunohistoquímico fue positivo para CD68 y Factor XIIIa y negativo para CD1a, confirmando el diagnóstico de histiocitosis de células no-Langerhans. Se realizaron 2 sesiones de láser CO2 con excelentes resultados.

Discusión: La EEC representa una rara forma de histiocitosis de células no-Langerhans. La afectación más común es la ósea, implicando los huesos largos y esqueleto axial. La afectación cutánea está poco descrita, afectando principalmente a los párpados con lesiones similares a los xantelasmas. El pronóstico es peor en aquellos pacientes con manifestaciones extra-óseas, siendo potencialmente mortales la afectación cardíaca y pulmonar. Debido al pequeño número de casos de esta enfermedad en todo el mundo, el tratamiento se basa principalmente en series de casos, incluyendo inmunosupresión, quimioterapia, interferón alfa-2α, radioterapia y trasplante de médula ósea; sin embargo, a pesar de tales regímenes terapéuticos agresivos, el pronóstico sigue siendo muy pobre. El láser CO2 ha sido utilizado para tratamiento de tumores benignos de otras enfermedades sistémicas como neurofibromas, triquilemomas de la enfermedad de Cowden, siringomas y adenoma sebáceo de la esclerosis tuberosa, pero no hemos encontrado ningún caso de EEC con lesiones cutáneas tratadas con láser CO2.

7. DERMATOMIOSITIS PARANEoplÁSICA CON AFECTACIÓN DE LOS ACROSIRÍNGEOS

J.L. Ramírez-Bellver, E. Macías, C. Bernárdez, H.D. Quiceno, J.L. Díaz-Recuero, M.C. Fariña y L. Requena

Fundación Jiménez Díaz. Madrid. España.

Los síndromes paraneoplásicos constituyen un grupo de signos y síntomas que no tienen relación con la extensión del tumor primario o sus metástasis y que pueden ser la primera manifestación de una neoplasia oculta. Es bien conocida la asociación entre la dermatomiositis y el cáncer, variando esta relación según las series entre el 7 y el 30%. El cáncer de ovario y mama en mujeres y el de pulmón en varones son los más frecuentemente implicados. Presentamos el caso de un varón de 67 años que consultó por lesiones cutáneas de dos meses de evolución y en cuya radiografía de tórax se encontró una masa pulmonar. En la biopsia de piel realizada se evidenció, además de una dermatitis de la interfase con degeneración vacuolar, la presencia de queratinocitos necróticos en los acrosiríngenos, hallazgo no descrito hasta ahora en la literatura. Realizamos una revisión bibliográfica y discutimos las características clínicas e histológicas encontradas en nuestro paciente.

8. VARIANTES CLÍNICO-PATOLÓGICAS INUSUALES DE ENFERMEDAD DE GROVER

T.M. Capusan^a, A. Pérez-Plaza^a, M. Herrero-Moyano^a, A. Montes^a, M. Aragüés^a, A. Díaz^b, J. Fraga^b y E. Dauden^a

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

Introducción: La enfermedad de Grover es una dermatosis inflamatoria que se caracteriza histológicamente por acantolisis con disqueratosis en distinto grado. En este tiempo se han descrito once patrones histológicos, entre los cuales se encuentran el patrón vesicular y el último descrito asociado a hiperqueratosis epidermolítica.

Casos clínicos: Presentamos 4 pacientes con lesiones papulocostrosas y/o vesículas de forma predominante en tronco, 3 de ellos en contexto de inmunodepresión o cuadro febril asociado durante la hospitalización. Las biopsias mostraron acantolisis con disqueratosis, destacando una vesícula intraepidérmica con diagnóstico de enfermedad de Grover, forma vesicular. El estudio inmunohistoquímico fue negativo para herpesvirus en todos los casos. El cuarto caso mostraba lesiones queratósicas pruriginosas en región mamaria de meses de evolución. La biopsia mostró múltiples focos de hiperqueratosis epidermolítica con focos de acantolisis; con frecuencia también se observaron finas crestas interpapilares elongadas, siendo el diagnóstico de enfermedad de Grover con extensos focos de hiperqueratosis epidermolítica.

Discusión: Una de las formas histológicas descritas en 2010 a la enfermedad de Grover es la vesicular, con una frecuencia del 10,8%, sin haber una correlación clínica establecida. En 2014 se describe la forma pseudoherpética, en la que la agrupación de células disqueratósicas puede simular las células multinucleadas del herpesvirus, así como una clínica similar. En nuestros casos vemos una histología con patrón vesicular, así como una clínica con presencia de vesículas y costras en un contexto clínico sugestivo de

varicela. Sin embargo, la evolución clínica y la histología fueron diagnósticas de enfermedad de Grover. En el último caso la hiperqueratosis epidermolítica asociada a acantolisis lleva al diagnóstico de la última forma histológica descrita de esta enfermedad.

Conclusiones: Destacar las vesículas como clínica de la enfermedad de Grover asociada a un patrón histológico vesicular en el diagnóstico diferencial de pacientes que impresionan clínicamente de varicela. Describimos un caso caracterizado por la última variante histológica descrita de la enfermedad de Grover.

9. ALOPECIA AREATA DE LA BARBA: ESTUDIO MULTICÉNTRICO DE 55 PACIENTES

D. Saceda-Corralo^a, R. Grimalt^b, P. Fernández-Crehuet^c, A. Clemente^d, C. Bernárdez^e, M.J. García-Hernández^f, S. Arias-Santiago^g, A.R. Rodríguez-Barata^h, A. Rodríguez-Pichardoⁱ, E. García-Lora^j, P. Jaén^a, F.M. Camacho^f y S. Vaño-Galván^a

^aServicio de Dermatología. Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid. ^bServicio de Dermatología. Universitat de Barcelona. ^cServicio de Dermatología. Universitat Internacional de Catalunya. ^dServicio de Dermatología. Hospital de Andújar. Jaén. ^eServicio de Dermatología. Hospital Virgen de la Arrixaca. Murcia. ^fServicio de Dermatología. Fundación Jiménez Díaz. Madrid. ^gServicio de Dermatología. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla. ^hServicio de Dermatología. Hospital de Baza. Granada. ⁱServicio de Dermatología. Grupo Pedro Jaén. Madrid. ^jServicio de Dermatología. Hospital Universitario Virgen de las Nieves. Granada. España.

Introducción: La alopecia areata (AA) es un tipo de alopecia telógena no cicatricial que puede afectar a los folículos pilosos de cualquier región corporal. Habitualmente el área afectada es el cuero cabelludo, aunque en ocasiones se observan manifestaciones aisladas en otras áreas como las cejas, axilas, pubis y barba. La alopecia areata de la barba (BAA) es un motivo de consulta frecuente. A pesar de ello, a día de hoy no existen estudios protocolizados que describan las características clínicas y epidemiológicas de la BAA para poder proporcionar al paciente información contrastada sobre esta manifestación de la enfermedad.

Material y métodos: Estudio multicéntrico que incluye pacientes con diagnóstico clínico de BAA como manifestación primera y única de alopecia areata.

Resultados: Se incluyeron 55 varones con una media de edad de 39,1 años (rango 20-74). 25 pacientes (45,5%) desarrollaron AA en el cuero cabelludo durante el seguimiento y más del 80% de ellos la desarrollaron en los primeros 12,4 meses. La presentación clínica de AA en el cuero cabelludo fue en placas (menos de 5 placas) (52%), multifocal (28%), total (12%) y universal (8%). El análisis multivariante mostró una tendencia a la asociación entre afectación de cuero cabelludo posterior y antecedentes familiares de AA, sin significación estadística.

Conclusiones: La BAA puede progresar hacia formas más graves de AA en casi la mitad de los casos. La afectación de cuero cabelludo suele suceder en los primeros 12 meses después del inicio de BAA, por lo que un seguimiento de 1 año sería recomendable para estos pacientes.