



ACTAS Derma-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, 28 de enero de 2016

Comunicaciones libres

1. GLOMANGIOSARCOMA DERIVADO DE LA TRANSFORMACIÓN MALIGNA DE UN TUMOR GLÓMICO BENIGNO: PRESENTACIÓN DE UN CASO

M. Churrua Grijelmo, M. Martínez Pérez, A. Imbernón Moya,
A. Lobato Berezo, H. Cembrero Saralegui, M.A. Gallego Valdés
y F. Burgos Lázaro

Hospital Universitario Severo Ochoa. Leganés. Madrid. España.

Los tumores glómicos (TG) representan un 1,6% de los tumores de partes blandas. Se originan en las células diferenciadas modificadas del músculo liso del cuerpo glómico neuromioarterial y se localizan preferentemente en la dermis y tejido celular subcutáneo de las extremidades. Las formas malignas son excepcionales.

Caso clínico: Una mujer de 72 años consultó por una lesión tumoral eritematoviolácea, de consistencia firme, muy dolorosa y de rápido crecimiento en el segundo dedo de su mano derecha. Se realizó una biopsia y el estudio histológico mostró una proliferación fusocelular sarcomatosa dérmica con atipia citológica y 20 figuras de mitosis por 50 campos de gran aumento (HPF), junto con islotes de células glómicas bien diferenciadas en la periferia de la lesión. El estudio inmunohistoquímico de las células tumorales resultó positivo para actina específica del músculo liso, EMA y vimentina. Basándonos en estos hallazgos el diagnóstico definitivo fue: glomangiosarcoma derivado de la transformación maligna de un tumor glómico benigno preexistente. Una RMN demostró la infiltración de músculo, tendones y hueso en proximidad al tumor y en una PET no se objetivaron metástasis a distancia. Se practicó una amputación del segundo dedo de la mano derecha incluyendo la articulación metacarpofalángica. Actualmente la paciente se encuentra libre de enfermedad.

Discusión: En 1991 Noer et al. clasificaron los tumores glómicos malignos según su comportamiento biológico y la presencia o ausencia de células glómicas diferenciadas: TG maligno localmente infiltrante, TG maligno de novo y TG maligno derivado de la transformación maligna de un TG benigno preexistente. En 2001 Folpe

et al., basándose en parámetros como la localización, el tamaño, la presencia o ausencia de figuras mitóticas y el número de mitosis por 50 HPF, propusieron una nueva clasificación en 4 categorías: TG maligno-glomangiosarcoma (GS), TG simplástico, TG de potencial maligno desconocido y glomangiomas. Para el diagnóstico de GS se deben cumplir dos de los siguientes criterios: tamaño mayor de 2 cms y localización profunda, figuras de mitosis atípicas o más de 5 mitosis en 50 HPF con marcada atipia citológica. El tratamiento de elección de los GS es la extirpación quirúrgica pero su comportamiento evolutivo es todavía incierto. Se han descrito recurrencias del tumor primario y hasta un 40% de metástasis a distancia a lo largo de la evolución (con un tercio de pacientes fallecidos como consecuencia del proceso metastásico). En la actualidad no existe un consenso acerca del tratamiento de la enfermedad metastásica ni del seguimiento a realizar en estos pacientes.

Palabras clave: Glomangiosarcoma. Tumor glómico maligno.

2. POLICONDRITIS RECIDIVANTE: A PROPÓSITO DE 8 CASOS

S. Burillo Martínez, F. Tous Romero, C. Morales Raya,
A.M. Delgado Márquez, E. Gil de la Cruz, J.L. Rodríguez Peralto
y F. Vanaclocha Sebastián

Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. España.

Introducción: La policondritis recidivante (PR) es una enfermedad compleja con un amplio espectro clínico que condiciona una demora diagnóstica media de 4 años. El diagnóstico precoz es fundamental para evitar el desarrollo de complicaciones potencialmente letales.

Objetivos: Analizar los casos de PR diagnosticados en un servicio de Dermatología.

Materiales y métodos: Análisis retrospectivo de los casos de PR diagnosticados según los criterios de Damiani o Michet en el Servicio de Dermatología del HDOC entre 1985 y 2015.

Resultados: 8 pacientes fueron identificados. La edad media al diagnóstico fue de 44 años (rango de edad: 18-63 años). 3 de los 8 pacientes eran mujeres. En todos los casos el motivo de derivación a Dermatología fue el síntoma de condritis auricular. Éste había sido

además el síntoma de presentación en todos los pacientes. La demora diagnóstica media desde la aparición de la condritis auricular hasta el diagnóstico fue de 24 meses, con un rango de 1 mes a 7 años. A lo largo de la evolución, 3 casos presentaron además condritis nasal, 1 caso condritis traqueobronquial asociado a estenosis severa lo que condicionó la implantación de un stent traqueobronquial, 1 paciente condritis costal, 1 poliartritis, 1 uveítis anterior y otro clínica cocleovestibular. 2 casos se asociaron a otras enfermedades: 1 caso a adenocarcinoma de mama metastásico y otro a diabetes mellitus tipo II. Respecto a los parámetros analíticos: el 37,5% de los casos presentaron anemia, el 12,5% leucocitosis y el 62,5% elevación de la VSG. El 25% de los casos presentaron positividad de ANA, todos a títulos bajos, y el 25% de los casos consumo de complemento, en todos los casos a expensas de C3. En 7 de los 8 casos se realizó estudio histológico, que en todos los casos mostró pérdida de basofilia de la matriz cartilaginosa e infiltrado pleomórfico pericondral y en los casos de larga evolución fibrosis y áreas de calcificación.

Conclusiones: Los resultados de nuestra serie de casos son consistentes con la literatura. Llama la atención que pese a que todos los pacientes habían debutado con el síntoma más característico, el de condritis auricular, la demora diagnóstica se extendía hasta incluso los 7 años, lo que sugiere que pueda ser necesaria una mayor difusión de la enfermedad. Por otra parte, según nuestra serie, cuando el dermatólogo se ve implicado en el proceso diagnóstico es por el síntoma de condritis auricular, lo cual sitúa al dermatólogo en una posición privilegiada por encontrarse ante el síntoma más típico de esta compleja entidad.

3. HIDROSADENITIS SUPURATIVA, ¿ENFERMEDAD DE VEURNEUIL O ENFERMEDAD DE VELPAU?

R.M. Díaz Díaz, T. Sanz Sánchez, R. Valverde Garrido, M. Utrera Busquets, V.M. Leis Dosil, C. Garrido Gutiérrez y P. Maldonado Cid

Sección de Dermatología. Hospital Universitario Infanta Sofía. San Sebastián de los Reyes. Madrid. España.

Planteamiento del tema: La hidrosadenitis supurativa es una enfermedad crónica, que deteriora de forma importante la calidad de vida del paciente.

En la literatura aparece descrita como enfermedad de Velpau y también como enfermedad de Verneuil.

Objetivos: Mostrar los datos biográficos más relevantes de ambos autores, buscando pistas que nos puedan aclarar a cuál de los dos deberíamos nombrar en primer lugar como "padre" de la enfermedad.

Material y métodos: Revisión bibliográfica relacionada con el objetivo del presente trabajo.

Resultados: Aunque el epónimo más empleado en la literatura médica sea el de enfermedad de Verneuil, la primera descripción de la hidrosadenitis supurativa debería atribuirse a Velpau.

Conclusiones: Si tenemos en cuenta el momento en el que se describió, el epónimo más acertado para la hidrosadenitis supurativa sería el de enfermedad de Velpau.

Palabras clave: Hidrosadenitis. Historia. Velpau. Verneuil.

4. EICH ASOCIADO A ANGIOMATOSIS, UNA NUEVA VARIANTE

C. Camarero-Mulas^a, C. Martínez-Mera^a, A. Pérez Plaza^a, M. Aragüés^a, A. Urquía Renke^b, J. Fraga^b y E. Daudén^a

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

Introducción: Una manifestación raramente descrita en pacientes diagnosticados de EICH crónico son los angiomas eruptivos. Su patogenia se desconoce y su tratamiento es hasta ahora un reto.

Caso clínico: Varón de 62 años que a los 5 años del trasplante alogénico de progenitores hematopoyéticos por leucemia mieloide

aguda, se observa aparición de una lesión tuberosa pseudohemorrágica en región pretibial derecha sobre un área afectada por EICH esclerodermiforme. La biopsia mostró hiperplasia papilar endotelial intravasculare. Durante el año siguiente, aparecieron progresivamente otras 2 lesiones de similares características en la pierna izquierda. No se realizó tratamiento por la ausencia de sintomatología y por el escaso número de lesiones.

Discusión: Desde 1984, se han descrito escasos casos de lesiones angiomatoides que aparecen sobre zonas afectadas por EICH crónico esclerodermiforme, fundamentalmente en miembros inferiores y en tronco. Todos ellos habían recibido trasplante alogénico de progenitores hematopoyéticos, al igual que el caso que presentamos. En cuanto a la etiopatogenia, se han planteado diferentes hipótesis: relación con tratamiento previo con ciclosporina, con la radioterapia previa al trasplante o que sean secundarias a obstrucción linfática de larga evolución y fibrosis concomitante. La biopsia no es específica, observándose proliferaciones endoluminales en dermis papilar. Se han realizado distintos tratamientos en función del número de lesiones y de la clínica asociada: talidomida, radioterapia, electrocauterización, sirolimus, etc., sin conseguir con ninguno de ellos un resultado óptimo a largo plazo.

Conclusiones: Presentamos este caso para resaltar esta variante de EICH, probablemente infradiagnosticada y que tiene unas características típicas en cuanto a su presentación.

Palabras clave: EICH esclerodermiforme, lesiones angiomatoides, hiperplasia endotelial, angiomas eruptivos

5. UN NEONATO CUBIERTO DE QUISTES DE MILIO Y ALGO MÁS

I. Molina López^a, E. Rodríguez Lomba^a, I. Hernández Aragüés^a, J. Ruiz Rivero^a, L. Gómez Recuero Muñoz^a, B. Lozano Masdemont^a, M. Feito Rodríguez^b, R. de Lucas Laguna^b, P. Lapunzina^c, R. Suárez Fernández^a y M. Campos Domínguez^a

^aServicio de Dermatología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid. ^bServicio de Dermatología; ^cInstituto de Genética Médica y Molecular. Hospital Universitario La Paz. Madrid. España.

Introducción: Los quistes de milio están presentes en el 40-50% de los recién nacidos, especialmente en la zona de la cara. Se trata de un proceso benigno que tiende a resolverse espontáneamente en las 3-4 primeras semanas de vida. Sin embargo, cuando se presentan en número excesivo o su evolución no tiende a la resolución, es necesario pensar en otras causas u otras patologías con las que pueden estar relacionados.

Caso clínico: Presentamos el caso de un varón recién nacido a término por cesárea debido a alteraciones en la monitorización fetal, que requirió ingreso por distrés respiratorio leve hasta las 48 horas de vida. Presentaba un peso adecuado para la edad gestacional y ninguna otra patología conocida. Sus padres eran sanos, no consanguíneos y sin antecedentes médico-quirúrgicos de interés. Se consultó al servicio de Dermatología por la presencia de cientos de quistes de milio, principalmente en la zona facial con extensión a zonas menos típicas como tronco y dorso de manos. Se objetivó además la presencia de erosiones en cuero cabelludo, así como pelo ralo y con baja densidad. También destacaba la presencia de erosiones cubiertas por costra en el dorso de la falange distal de varios dedos de las manos y clinodactilia de quintos dedos. En la revisión al octavo día de vida, se hallaron también costras serosas en ambos talones y se constató una apariencia de piel frágil acral en manos y pies, con descamación fina y brillante, sin identificarse los dermatoglifos palmoplantares. Se realizaron ecografías transfontanelar y abdominal que resultaron normales. El resto de la exploración física era anodina y el estado general excelente.

Discusión y conclusiones: Los quistes de milio se han descrito como formaciones secundarias a una cicatrización anormal en la epidermóide

lisis bullosa o sífilis congénita entre otros, pero también como lesiones primarias en el síndrome orofagiodigital tipo I, el síndrome Bazex-Dupré-Chistol, el síndrome de Rombo, el síndrome de Brooke-Spiegler o el síndrome de Naegeli-Franceschetti-Jadassohn entre muchos otros. Las características clínicas de nuestro paciente orientan en su conjunto a un nuevo caso de síndrome de Basan, si bien existen aún pocos casos descritos en la literatura. Todavía no se conoce la causa genética de este síndrome, aunque los últimos estudios apuntan al gen SMARCAD1, ya conocido como causa de la adermatoglifia aislada. **Palabras clave:** Quistes de milio. Adermatoglifia. Síndrome de Basan. SMARCAD1.

6. ERUPCIÓN PRURIGINOSA GESTACIONAL: UNA PRESENTACIÓN INUSUAL DE LEPRO MULTIBACILAR

A. Sánchez Orta^a, F. Albízuri Prado^a, A. Mayor Iburguren^a, J. González Ramos^a, E. Sendagorta Cudós^a y T. González Pessolani^b

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

Planteamiento del tema: En España, la incidencia de lepra ha aumentado en los últimos años a expensas de casos importados. A pesar de ello, y aún reconociendo que puede ser responsable de un gran polimorfismo clínico, es una entidad que raramente se incluye en el diagnóstico diferencial de las dermatosis crónicas de presentación clínica inusual o mala respuesta terapéutica.

Descripción del caso: La paciente natural de Paraguay, residente permanente en España desde hace más de 10 años, consultó a las 29 semanas de gestación, por una dermatosis pruriginosa de tres meses de evolución. Presentaba pápulas firmes infiltradas de coloración parduzca o con piel suprayacente normal, de unos 5 mm de diámetro. Las lesiones se distribuían por toda la superficie corporal. En miembros inferiores, eran más nodulares y de mayor tamaño, llegando a medir más de 1 cm de diámetro. El cuadro dermatológico planteaba un diagnóstico diferencial muy amplio, incluyendo procesos de carácter histiocitario, oncohematológico o una infección persistente por microorganismos atípicos. El estudio analítico (hematología y bioquímica) y serológico fue negativo. En el estudio histológico de las lesiones papulosas del tronco se observaron infiltrados nodulares dérmicos formados de histiocitos con citoplasma de apariencia espumosa, intensamente parasitados por bacilos Fite positivos. En los nódulos de mayor tamaño de las piernas, se observaban densos infiltrados dérmicos constituido por histiocitos fusiformes dispuestos en haces o remolino, con gran cantidad de bacilos dentro de los mismos. Esta última se corresponde con la variante histioide que es una forma de presentación de lepra multibacilar con características clínicas, histopatológicas y bacteriológicas específicas.

Conclusiones: Se describe un caso de Lepra multibacilar, una forma Lepromatosa subpolar en fase hiperactividad, en una paciente en el tercer trimestre del embarazo, que debutó con una clínica infrecuente que demoró y dificultó su diagnóstico y tratamiento.

Palabras clave: Lepra Multibacilar, Histioides.

7. DEGENERACIÓN MALIGNA DE ÚLCERAS CRÓNICAS

L. Ascanio Armada, X. Rodríguez Vázquez, M. Elosua González, E. García Zamora, L. de Benito Fernández, R. Gamero Villegas, F. Pinedo Moraleda y J.L. López Esteban

Hospital Universitario Fundación Alcorcón. Madrid. España.

Introducción: En la lepra, las úlceras crónicas que no cicatrizan son un fenómeno común, pero las transformaciones malignas agudas sobre ellas, son relativamente raras. Se presenta un caso de desarrollo de carcinoma de células escamosas sobre úlceras de larga evolución en un paciente con lepra.

Caso clínico: Varón de 81 años de edad, con antecedentes de enfermedad de Hansen tratada hace 30 años y úlceras crónicas en ambas

piernas. Acudió a consultas de dermatología por historia de 3 años de evolución de úlceras de gran tamaño y con mala respuesta al tratamiento. A la exploración física presentaba una excrecencia de rápido crecimiento en pierna derecha sobre la que se realizó biopsia con características anatomopatológicas compatibles con carcinoma de células escamosas. En la resonancia magnética nuclear se observó una masa en la región posterior del tobillo derecho que infiltraba estructuras profundas (tendones, músculos, huesos) por lo que se llevó a cabo la amputación. El paciente continuó seguimiento en nuestras consultas y un año más tarde aparece nueva lesión excrecente de rápido crecimiento sobre úlcera de pierna izquierda. Se realizó biopsia confirmándose de nuevo la presencia de carcinoma epidermoide. **Discusión:** El carcinoma de células escamosas (SCC) que surge en las úlceras crónicas de los enfermos de lepra es relativamente poco frecuente. La mayoría ocurren en los países de lepra endémica (India, África, América Latina), pero en España son pocos los casos que se han descrito de úlceras Marjolin en pacientes con lepra. La úlcera de Marjolin es una degeneración maligna bien definida pero poco frecuente que se produce en las heridas crónicas y cicatrices cutáneas. La mayoría de los tumores son de crecimiento relativamente lento y tienden a metastatizar tarde con un tiempo promedio de aproximadamente 25 años. La patogenia no está clara y se han propuesto varias teorías sobre la patogénesis de la úlcera Marjolin. El tipo histológico de carcinoma más común es el carcinoma de células escamosas bien diferenciado, siendo la extirpación quirúrgica radical el tratamiento de elección.

Palabras clave: Úlceras crónicas. Degeneración maligna. Lepra.

8. ESTUDIO DEL ESTATUS DE HORMONAS SEXUALES EN PACIENTES PREMENOPÁUSICAS DIAGNOSTICADAS DE ALOPECIA FRONTAL FIBROSANTE EN VARIOS HOSPITALES ESPAÑOLES

C. Bernárdez^a, A.M. Molina-Ruiz^a, S. Vaño-Galvan^b, M. Urech^b, D. Saceda^b, A. Rodríguez Pichardo^c, L. Requena^a y F.M. Camacho^c

^aHospital Fundación Jiménez Díaz. Madrid. ^bHospital Ramón y Cajal. Madrid. España. ^cHospital Virgen Macarena. Sevilla. España.

Introducción: La alopecia frontal fibrosante (AFF) es una alopecia cicatricial primaria linfocitaria descrita inicialmente en mujeres postmenopáusicas. Recientemente, la AFF se está describiendo desde la adolescencia, sin existir a día de hoy estudios que describan el estatus hormonal en mujeres premenopáusicas con AFF.

Objetivos: Describir el perfil de hormonas sexuales en muestras de sangre de mujeres premenopáusicas con AFF.

Métodos: Estudio multicéntrico retrospectivo, incluyendo a mujeres premenopáusicas diagnosticadas de AFF, sin tratamientos hormonales sistémicos. El diagnóstico se basó en la presentación clínica asociado a la histopatología en casos dudosos.

Resultados: De las pacientes que cumplían criterios de inclusión, aproximadamente un 85% presentaban un perfil normal de hormonas sexuales en sangre.

Conclusiones: La mayoría de mujeres premenopáusicas presentaban un perfil de hormonas sexuales normal, obligándonos a replantearnos la hipótesis etiológica basada en alteraciones hormonales de la AFF. **Palabras clave:** Alopecia frontal fibrosante. Premenopáusicas. Alopecia cicatricial. Hormonas sexuales.

9. DERMATOSIS NEUTROFÍLICA LIMITADA A LA ZONA FACIAL

P. García-Montero^a, J.C. Tardío^b, E. Rojas Mora^a, M. González Olivares^a, B. Navarro Vidal^a, O. Nieto^a, S. Córdoba^a y J. Borbujo^a

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

Introducción: Las dermatosis neutrofílicas son un grupo heterogéneo de enfermedades dermatológicas no infecciosas, con una patogénesis desconocida, caracterizadas por la aparición de un

infiltrado inflamatorio con predominio de neutrófilos en las lesiones cutáneas.

Historia clínica: Mujer de 33 años de raza negra que acudió a urgencias por cuadro de 3 meses de evolución de lesiones eritematosas y dolorosas en zona facial con carácter autorresolutivo en 2-3 semanas, acompañadas de sensación distérmica y cefalea. Presentaba en mejilla izquierda una placa mal definida de 2-2,5 cm, infiltrada, de centro necrótico-costroso y borde papulopustuloso sobre un eritema difuso en hemicara izquierda con dolor a la palpación. En mejilla derecha y labio superior presenta lesiones papulosas eritematosas infiltradas, así como máculas hipocrómicas de aspecto cicatricial en labio superior, junto con algunas lesiones erosivo-costrosas de aspecto residual. Se realizaron diferentes pruebas complementarias sin alteraciones ni elevación de reactantes de fase aguda, incluida una biopsia para estudio histológico y microbiológico. Se pautó antibioterapia oral y tópica con cierta mejoría inicial, pero persistencia de las lesiones. La biopsia resultó compatible con una dermatitis neutrofílica, siendo los estudios microbiológicos negativos o sin relevancia clínica. Se inició corticoterapia oral en pauta descendente con importante mejoría y desaparición progresiva de las lesiones, sin recurrencias en el seguimiento posterior.

Discusión: El Síndrome de Sweet o dermatosis neutrofílica febril aguda es una dermatosis neutrofílica de distribución mundial y predominio femenino, con una serie de criterios para su diagnóstico. Se clasifica en una forma clásica, una forma asociada a enfermedades neoplásicas y otra inducida por fármacos. Algunos pacientes con dermatosis neutrofílica no presentan las características clínicas ni cumplen todos los criterios diagnósticos, como nuestro paciente, que únicamente presentaba lesiones cutáneas limitadas a la zona facial. Revisando la literatura sólo hemos encontrado descrito en 2014 un caso de dermatosis neutrofílica de presentación inusual recurrente limitada a la zona facial, con biopsia compatible, mejoría con corticoterapia y sin otros criterios de Síndrome de Sweet. También están descritos otros dos casos similares en 1968 limitados a zona facial pero que asociaban leucocitosis.

Conclusiones: Presentamos un nuevo caso de una paciente con lesiones recurrentes limitadas a la zona facial, con biopsia compatible con una dermatosis neutrofílica, no asociada a otra patología, con escaso número de casos encontrados en la literatura revisada.

Palabras clave: Dermatitis neutrofílica. Recurrente. Facial.

Madrid, 25 de febrero de 2016

1. ECTIMA GANGRENOSO: MANIFESTACIONES CLÍNICAS Y MICROBIOLÓGICAS EN 6 PACIENTES ADULTOS

L. Gómez-Recuerdo Muñoz, B. Lozano Masdemont, I. Hernández Aragüés, J. Ruiz Rivero, I. Molina López, E. Rodríguez Lomba, R. Suárez Fernández y A. Pulido Pérez

Hospital Gregorio Marañón.

Introducción: El ectima gangrenoso (EG) es una manifestación cutánea poco frecuente asociada clásicamente a la sepsis por *Pseudomonas aeruginosa* (PA). Se han descrito casos con agentes etiológicos distintos, tanto bacterianos como fúngicos, en pacientes sanos e inmunocomprometidos.

Resumen de casos: Descripción de las características clínicas y microbiológicas de 6 pacientes adultos hospitalizados con EG. 5 eran enfermos oncohematológicos con procesos leucémicos agudos, tres de ellos desarrollaron las lesiones en menos de dos semanas tras un trasplante alogénico de médula ósea. El último fue intervenido previamente de una rotura de aneurisma iliaco bilateral. 5 presentaban neutropenia febril y todos recibían antibioterapia profiláctica

previa a la aparición de las lesiones. El EG se localizaba en la región inguinoperineal en 5 casos y además, en otro, en la piel adyacente al catéter venoso central. En 3 pacientes se observaron ampollas que evolucionaron en 24 horas hacia las típicas placas necróticas que definen el EG. En los 6 casos se aisló PA en el cultivo del fondo de la lesión. La PA era multirresistente en los pacientes oncohematológicos. 4 tuvieron bacteriemia, dos de ellos de origen polimicrobiano. Sólo dos pacientes oncológicos sobrevivieron, uno de ellos con secuelas importantes.

Discusión: PA es un bacilo gran negativo que sólo forma parte de la flora cutánea habitual en un 2% y en un 15% de la flora digestiva de la población. Esta prevalencia aumenta debido a la selección microbiana por el uso de antibióticos y cambios en el estilo de vida. Así mismo, se han descrito factores de riesgo asociados al desarrollo del EG entre los que destacan: la inmunosupresión iatrogénica, el uso de quimioterápicos, procedimientos invasivos, quemaduras extensas y la hospitalización prolongada. En sujetos inmunocomprometidos la infección por PA a nivel cutáneo se manifiesta como EG, celulitis necrosante y paniculitis supurativa. El término EG-like se ha suprimido como concepto referido a aquellos ectimas producidos por agentes distintos a PA. Se han descrito casos de EG con evolución favorable en pacientes no sépticos. Sin embargo, el desarrollo de estas manifestaciones en pacientes oncohematológicos o gravemente inmunocomprometidos debe alertar al Dermatólogo de un cuadro potencialmente letal que precisa el uso de antibioterapia empírica precoz contra PA.

Palabras clave: Ectima gangrenoso. *Pseudomonas aeruginosa*. Inmunosupresión. Ectima gangrenoso-like.

2. PAPEL DEL DERMATÓLOGO EN LA LUCHA CONTRA EL CHAGAS, ENFERMEDAD CRECIENTE EN NUESTRO PAÍS

C. Gutiérrez G. Rodrigo^a, V. Gargallo Moneva^a, A. Delgado Márquez^a, F. Tous Romero^a, M. Prieto Barrios^a, A. Pérez de Ayala^b, M. Lisazuain^c, J.L. Peraltó^d, C. Zarco Olivo^a y F. Vanaclocha Sebastián^a

^aServicio de Dermatología; ^bServicio de Microbiología; ^cUnidad de Enfermedades Infecciosas; ^dServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario 12 Octubre. Madrid. España.

Introducción: El Benznidazol es actualmente el fármaco de elección en el tratamiento de la enfermedad de Chagas, un problema creciente en nuestro país. El principal inconveniente de este fármaco es la alta incidencia de efectos adversos, los más frecuentes son los de origen dermatológico que suponen la causa principal de suspensión del tratamiento.

Material y métodos: Analizamos de forma prospectiva y descriptiva a 38 pacientes adultos diagnosticados de enfermedad de Chagas y tratados con benznidazol. Nuestro objetivo principal fue analizar las características morfológicas de los efectos adversos cutáneos producidos.

Discusión: De 38 pacientes tratados 27 presentaron efectos adversos cutáneos, que hemos podido clasificar según nuestras observaciones en 5 grupos principales no excluyentes. El más frecuente fue un exantema de tipo urticariado con acentuación folicular, todos leves excepto dos que cumplieron criterios de síndrome de DRESS. Realizamos estudio histológico en 10 de estas reacciones tipo exantema urticariado, con resultado en 4 de ellos de proliferación histiocitaria perifolicular. Por dicho hallazgo y la acentuación clínica folicular, realizamos en todas las muestras de piel PCR para *trypansomma cruzi* que resultaron negativos.

Conclusiones: Las reacciones adversas cutáneas por benznidazol son frecuentes, pero en su mayoría leves. El seguimiento estrecho por el dermatólogo podría ayudar a disminuir la alta tasa de suspensión de tratamiento por dicha causa.

Palabras clave: benznidazol, efectos adversos cutáneos, exantema urticariado

3. NUEVOS CASOS DE DERMATOMIOSITIS PARANEoplÁSICA ASOCIADOS A PERFIL DE ANTICUERPOS ESPECÍFICO

G. González López, R. Ceballos Rodríguez, R. Álvarez Doforno, C. Gómez Fernández y P. Herranz Pinto

Hospital Universitario La Paz. Madrid. España.

Presentación: Se han descritos nuevos anticuerpos en las miopatías inflamatorias idiopáticas, algunos de ellos asociados con fenotipos característicos de enfermedad o con la presencia de malignidad¹. La dermatomiositis (DM) paraneoplásica se ha asociado a ulceración cutánea² en algunos casos extensa³, pero actualmente esta manifestación atípica no se ha asociado con un perfil de anticuerpos concreto. **Casos clínicos:** Caso 1: mujer de 60 años que debuta con lesiones eritematosas en cuello, espalda y brazos, rash heliotropo y pápulas de Gottron. La biopsia cutánea y la elevación de CK confirmaron el diagnóstico de DM, y en el screening de neoplasia oculta se demostró la presencia de un carcinoma microcítico pulmonar. Siete meses después, la paciente presentó lesiones ulcerativas extensas en miembros superiores y tronco, que mejoraron tras ingreso hospitalario para curas locales, corticoides a dosis altas e Igs IV. El estudio de anticuerpos reveló la presencia de anti-TIF1 γ . Caso 2: paciente de 39 años con cáncer de mama metastásico, que tres años después del diagnóstico comienza con lesiones cutáneas en cuello, brazos, eritema periorbitario bilateral y afectación muscular. Tras una mejoría inicial con corticoides, al cabo de un año empeoran las lesiones cutáneas, y aparece afectación muscular grave y disfagia. Se detectó la presencia de anticuerpos anti-SRP. A pesar de la mejoría de las lesiones cutáneas con corticoides, el cuadro muscular no respondió adecuadamente.

Discusión: Los acs anti-TIF1 γ se asocian fuertemente con la DM paraneoplásica¹. Estos anticuerpos se han relacionado con un fenotipo característico¹. Existen casos descritos de DM paraneoplásica con ulceraciones extensas similares a las del caso presentado^{2,3}, pero no se solicitó anti-TIF1 γ . Por otro lado, los anticuerpos anti-SRP se han relacionado con cuadros de miopatía necrotizante refractaria al tratamiento esteroideo, y escasa o nula afectación cutánea¹.

Conclusiones: Este es, hasta donde sabemos, el primer caso descrito de DM paraneoplásica con ulceraciones extensas asociada a anti-TIF1 γ . Nuestro segundo caso es consistente con lo descrito para los anticuerpos anti-SRP, y recuerdan también su posible asociación con signos clásicos de DM.

Palabras clave: Dermatomiositis. Miopatía inflamatoria idiopática. Paraneoplásica. Cáncer. Malignidad. Autoanticuerpos. Anti-TIF1 γ . Anti-SRP. Úlceras. Necrosis.

Bibliografía

1. Gunawardena H. The clinical features of myositis-associated autoantibodies: A review. *Clin Rev Allergy Immunol*. 2015 Oct 9. [Epub ahead of print]
2. Requena C, Alfaro A, Traves V, et al. Dermatomiositis paraneoplásica: estudio de 12 casos. *Actas Dermosifiliogr*. 2014;105:675-82.
3. Peake MF, et al. Cutaneous ulcers of refractory adult dermatomyositis responsive to intravenous Immunoglobulin. *Cutis*. 1998;62:89-93.

4. LINFOMA LINFOBLÁSTICO T CON AFECTACIÓN CUTÁNEA

A. Montes Torres^a, T. Capusan^a, C. Martínez Mera^a, A. Pérez Plaza^a, M. Llamas Velasco^a, M. Aragüés^a, M. Adrados^b y E. Daudén^a

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

Introducción: Los linfomas linfoblásticos (LLB) constituyen un grupo de neoplasias muy infrecuentes derivados de células progenitoras linfoides inmaduras de fenotipo T o B. Si bien la afectación cutánea puede llegar a alcanzar el 33% en los LLB-B, en los LLB-T

apenas constituye el 5%. Presentamos el caso de un LLB-T con afectación cutánea, hecho excepcionalmente descrito en la literatura. **Caso clínico:** Mujer de 49 años de edad sin antecedentes relevantes de interés remitida a nuestro centro, en junio de 2013, por la aparición brusca, hacía aproximadamente dos meses, de múltiples placas eritemato-violáceas, infiltradas en pared torácica anterior y una masa mediastínica anterior. EL estudio histopatológico reveló un LLB-T. Tanto el hemograma, como el estudio de médula ósea y líquido cefalorraquídeo no mostraron datos de infiltración por linfoma. Durante estos casi tres años de seguimiento la paciente ha presentado tres recidivas extramedulares dos de ellas con afectación cutánea. Actualmente en 5^o línea de tratamiento con enfermedad activa sin datos de afectación de la médula ósea ni leucemización secundaria. **Comentario:** Hasta el momento, únicamente 11 casos de LLB-T con afectación cutánea han sido descritos en la literatura. La presentación clínica mayoritaria fue en forma de múltiples lesiones que afectaban a cabeza y cuello, siendo relativamente frecuente la afectación de una segunda localización. A destacar una mayor frecuencia de afectación linfática y de la médula ósea al inicio, en comparación con los casos de LLB-T sin afectación cutánea publicados previamente. Aunque todavía no se ha podido identificar ningún factor pronóstico fiable, el estudio de la enfermedad mínima residual mediante técnicas de biología molecular parece constituir el futuro más cercano. Sin embargo, dado el escaso número de casos descritos hasta el momento, se desconoce completamente la implicación en el pronóstico de la afectación cutánea en estos linfomas. **Palabras clave:** Linfoma linfoblástico T. Linfoma linfoblástico B. Leucemia linfoblástica T. Afectación cutánea en linfoma linfoblástico T.

5. ERITRODERMIA EN UN NEONATO: RETO DIAGNÓSTICO

X. Rodríguez Vázquez^a, L. Ascanio Armada^a, M. Elosua González^a, E. Naz Villalba^a, A. Pampin Franco^a, F. Pinedo Moraleda^a, M. Feito Rodríguez^b y J.L. López Esteraban^a

^aHospital Universitario Fundación Alcorcón. Madrid. ^bHospital Universitario La Paz. Madrid. España.

La eritrodermia es una alteración inflamatoria de la piel, en la cual más del 90% de la superficie corporal total presenta eritema y descamación. Es un patrón inespecífico de enfermedad cutánea que puede ser inducido por diferentes enfermedades o medicamentos. Presentamos el caso de una recién nacida mujer de 5 días de vida, parto por cesárea, a término, segunda gemela. Padres no consanguíneos. Al 3^o día de nacida es ingresada en el servicio de neonatología por un cuadro de hipernatremia grave, además de eritema y descamación generalizada, por lo cual nos interconsultan. Al examen físico observamos eritema y descamación fina generalizada, con aspecto arciforme en brazos y piernas, eritema intenso en palmas, plantas, glúteos y pliegues. Uñas conservadas, sin ectropión ni afectación de mucosas. En las pruebas complementarias destaca: Sodio: 170 mmol/L, Potasio: 6,8 mmol/L, Fosfatasa Alcalina: 259 U/L Zinc 79,2 μ g/dl (70,0-150,0). Biopsia cutánea: epidermis con hiper y paraqueratosis, preservación de la capa granulosa y ocasionales halos claros perinucleares o binucleaciones a ese nivel. Se aprecian también numerosas mitosis a distintos niveles de la epidermis. La dermis no muestra cambios significativos. El estudio de IFD no ha demostrado depósitos inmunes. Con el diagnóstico inicial de eritrodermia ictiosiforme congénita no ampollosa, se pauta tratamiento con emolientes. Con los meses, persistió la descamación, aparecieron estriaciones longitudinales de las uñas, falta de crecimiento capilar y a la dermatoscopia de los pelos de la cabeza se observó el característico "pelo en bambú". A los 4 meses desarrolló hipersensibilidad inmediata a los cereales. Se solicita test genético para descartar SN, que demuestra mutación del gen SPINK5. Diagnóstico definitivo: Síndrome de Netherton. El SN es una enfermedad rara AR caracterizada por dermatosis ictiosiforme, tricorexis invaginada y dermatitis atópica. Se produce por mutaciones de gen SPINK5, que codifica un proteína inhibidora de serinproteasa (LEKTI)

que aumenta la proteólisis y el desprendimiento prematuro de la capa cornea y rompe estructuras de los tallos pilosos produciendo las alteraciones clínicas características. Se manifiesta desde el nacimiento o poco después de éste. Su diagnóstico en el primer año suele ser difícil. El tratamiento se realiza con emolientes, corticoides tópicos o retinoides orales. El SN es una enfermedad rara que debe tenerse en cuenta en las eritrodermias neonatales.

Palabras clave: Eritrodermia. Neonato. Neonatal. Síndrome de Nethertherton.

6. VASCULITIS LEUCOCITOCLÁSTICA EN EL SITIO DE INYECCIÓN DE HEPARINA DE BAJO PESO MOLECULAR

E. Macías del Toro^a, J. López Robles^a, J.L. Ramírez Bellver^a, C. Bernárdez Guerra^a, L. Carrasco Santos^a, L. Requena Caballero^a, M. Jo Velasco^b y S.M. Rodríguez Pinilla^b

^aServicio de Dermatología. Fundación Jiménez Díaz. Madrid.

^bServicio de Anatomía Patológica. Fundación Jiménez Díaz. Madrid. España.

Introducción: Las heparinas, tanto las no fraccionadas como las de bajo peso molecular, son fármacos muy empleados en la práctica clínica habitual para la prevención y el tratamiento de enfermedad tromboembólica. Son fármacos con un perfil de seguridad alto, si bien son frecuentes las reacciones adversas cutáneas, mediadas o no por el sistema inmune. Repasamos en esta ocasión estas reacciones cutáneas y presentamos un nuevo caso de vasculitis leucocitoclástica en el sitio de inyección de la heparina.

Caso clínico: Varón de 65 años en estudio por un derrame pleural masivo de probable origen neoplásico, que desarrolla lesiones cutáneas en el sitio de inyección de heparina de bajo peso molecular. Eran placas eritematosas infiltradas con áreas centrales más purpúricas, dolorosas a la palpación. El estudio histopatológico de una de estas placas mostró una epidermis sin alteraciones, con fenómenos de vasculitis leucocitoclástica afectando al plexo dérmico superficial y un único trombo en los capilares de la dermis reticular. Ante el diagnóstico de vasculitis leucocitoclástica por heparina subcutánea se procedió a suspender el fármaco, sustituyéndolo por fondaparinux, con rápida resolución de las lesiones.

Discusión: El uso creciente de anticoagulantes en la práctica clínica hace necesario un correcto estudio de las reacciones cutáneas que pueden producir, dada la potencial gravedad de algunas de ellas. El sangrado es la complicación más frecuente derivada del uso de estos fármacos. Existen además otras reacciones cutáneas mediadas por el sistema inmune: reacciones de hipersensibilidad de tipo I o inmediata, reacciones de hipersensibilidad de tipo IV o retardada y necrosis cutáneas, entre otras. En nuestra revisión de la literatura solo hemos encontrado dos casos de vasculitis leucocitoclástica en el sitio de inyección de heparina. Se plantea la posibilidad de que estos fenómenos de vasculitis sean una forma incipiente de necrosis cutánea, planteando además una etiopatogenia basada en el depósito de inmunocomplejos en el endotelio vascular.

Palabras clave: Vasculitis leucocitoclástica; heparina de bajo peso molecular; reacciones adversas cutáneas de los anticoagulantes; necrosis cutánea por heparina

7. CARCINOMA DE MERKEL: DOS CASOS DE PRESENTACIÓN INUSUAL

B. Navarro-Vidal^a, M. González-Olivares^a, H. Álvarez-Garrido^a, D. Arias-Palomo^a, J. Tardío^b, E. Llorente-Herrero^c y J. Borbujo^a

^aServicio de Dermatología; ^bServicio de Anatomía Patológica;

^cServicio de Medicina Nuclear. Hospital Universitario de Fuenlabrada. Madrid. España.

Casos clínicos: Caso 1: varón de 57 años sin antecedentes de interés remitido desde Medicina Interna por adenopatías inguinales izquier-

das, de 4 meses de evolución con biopsia compatible con un carcinoma de células de Merkel. Ni la exploración física completa ni el PET-TAC evidenciaron otras lesiones sospechosas de malignidad ni se observaron captaciones patológicas fuera del territorio inguinal. Tras la linfadenectomía radical fue tratado con radioterapia. Durante el seguimiento posterior se evidenció progresión tumoral radiológica de su enfermedad y aparición de lesión cutánea en muslo izquierdo a los 9 meses del diagnóstico inicial con biopsia de carcinoma de células de Merkel. Caso 2: varón de 76 años diabético que fue valorado en Urgencias por dolor lumbar de dos meses de evolución junto con aparición de masa palpable en región inguinal derecha. En el estudio histopatológico mediante PAAF de la masa inguinal derecha se encontraron hallazgos citológicos congruentes con un carcinoma de células de Merkel. Se realizó PET-TAC evidenciándose una gran masa retroperitoneal derecha que infiltraba el iliopsoas derecho y la musculatura dorsal de la pared abdominal posterior. En el estudio histopatológico de la masa retroperitoneal mediante BAG presentaba un carcinoma de células de merkel.

Discusión: El carcinoma de Merkel es un tumor cutáneo neuroendocrino de células pequeñas muy infrecuente y de comportamiento agresivo que se considera primario de la piel aunque no exclusivo de ella. Se ha relacionado con la exposición solar, con la inmunosupresión y con la infección por polyomavirus. La presentación de este tumor como nodal primario de origen desconocido es si cabe más inusual y con características clínicas y biológicas diferentes aunque en algunas series se recoge una incidencia hasta del 12% del total de casos revisados. Para su diagnóstico histopatológico es fundamental la realización de técnicas de inmunohistoquímica. El diagnóstico diferencial debe realizarse con otros tumores neuroendocrinos, esencialmente metástasis de carcinoma microcítico de pulmón.

Conclusiones: Presentamos dos casos de carcinoma de células de merkel de presentación poco habitual en la práctica clínica con rápida progresión de la enfermedad tumoral. Creemos, al igual que algunos autores, que el tratamiento debería ser agresivo desde el diagnóstico, combinando cirugía, radioterapia y quimioterapia, siempre que el estado basal del paciente lo permita.

Palabras clave: Carcinoma de células de merkel nodal. Carcinoma de células de merkel retroperitoneal. Carcinoma de células de merkel nodal de primario desconocido.

8. DERMATITIS HERPETIFORME COMO MANIFESTACIÓN DE ENFERMEDAD CELIACA. ESTUDIO DE FACTORES EPIDEMIOLÓGICOS, GENÉTICOS, CLÍNICOS, DIAGNÓSTICOS Y TERAPÉUTICOS

P. Borregón^a, L.A. Menchén^b, I. Serrano^c, C. Ceballos^a, R. Bañares^b y A. España^d

^aDepartamento de Dermatología. Clínica Universidad de Navarra. Madrid. ^bServicio de Aparato Digestivo. HGU Gregorio Marañón. Madrid. ^cAsociación de Celiacos y Sensibles al Gluten. Madrid. España. ^dDepartamento de Dermatología. Clínica Universidad de Navarra. Pamplona. España.

Introducción: La Dermatitis herpetiforme (DH) es una enfermedad ampollosa autoinmune poco frecuente, con una incidencia entre 11.5 y 75 personas de cada 100.000. La enfermedad celiaca (EC) es más frecuente, con una incidencia en Europa de aproximadamente 1%. La DH se considera una manifestación de EC, aunque solo cerca del 20% tiene síntomas gastrointestinales.

Pacientes y métodos: Estudio de casos y controles observacional prospectivo. La Asociación de Celiacos y Sensibles al Gluten de Madrid comunicó el estudio. Los voluntarios fueron todos revisados en el Departamento de Dermatología de la Clínica Universidad de Navarra en Madrid.

Objetivos: Caracterizar los aspectos epidemiológicos, genéticos, clínicos, diagnósticos y terapéuticos en pacientes con DH y compararlos con los de sujetos con EC sin dermatitis y con sujetos sanos.

Resultados y discusión: Se evaluó un total de 110 pacientes, 50 casos con DH, 60 controles con EC sin dermatitis y 50 controles sanos. Destacamos algunos de los resultados más llamativos y con significación estadística: Elevada prevalencia de enfermedad tiroidea (26% DH, 11,7% EC vs 8% sanos). La localización más frecuente de las lesiones es los codos (100%). La anemia ferropénica también es frecuente (64% DH, 78,3% EC vs 14% sanos). Las alteraciones del esmalte son más frecuentes (44% DH, 43% EC vs 10% sanos). Tener al menos un familiar celiaco aumenta el riesgo de padecer EC. La EC en primos segundos afectos es elevada (18% DH, 16,66% EC vs 2% sanos). Elevados antecedentes familiares de psoriasis (28% DH, 27% EC vs 12% sanos). La demora en el diagnóstico de DH es de más de 20 años en el 20% de los casos, entre 10 y 20 años el 10%, entre 1 y 10 años el 20% y menos de un año el 50%. El diagnóstico erróneo más frecuente es el de psoriasis (22% del total de pacientes con DH).

Conclusiones: No se han encontrado diferencias estadísticamente significativas en las características epidemiológicas, genéticas, clínicas ni serológicas entre pacientes celiacos con y sin DH, dato que refuerza la idea de que la DH es una manifestación de EC. El riesgo de padecer EC es 2 veces mayor si hay antecedentes familiares de psoriasis, 4 veces mayor si se padece patología tiroidea, casi 7 veces mayor si hay alteraciones en el esmalte dental, 11 veces mayor si hay algún familiar celiaco y 10 veces si ese familiar es el hijo de un primo.
Palabras clave: Dermatitis herpetiforme. Enfermedad celiaca.

Madrid, 28 de abril de 2016

1. SÍNDROME SARCOIDOSIS-LINFOMA

E. Chavarría Mur^a, I. García Sánchez^b, S. Galiano^a, R. Carrascosa^a, C. Silvente^a, D. Velázquez^a, N. Cano^a, E. Conde^a, C. Eguren^a, M.Á. Martín^a, E. Balbín^a, C. Mauleón^a, M. Valdivielso^a, B. Sánchez^a, T. Aramendi^c y P. de la Cueva^a

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

Caso clínico: Mujer de 74 años de edad con AP de FA, HTA, portadora inactiva del VHB, que consulta por la aparición progresiva de lesiones induradas en zonas de venopunción y cicatrices previas en los últimos 2 meses. Asociaba disnea progresiva en el último año, astenia y anorexia. Se realizó biopsia de varias de las lesiones cutáneas apareciendo un infiltrado granulomatoso en dermis constituido por granulomas no necrotizantes sin corona de linfocitos y con tinción de Zielh negativa. Se estableció el diagnóstico de sarcoidosis cutánea sobre cicatrices. Se realizó TAC torácico hallándose múltiples adenopatías de tamaño patológico en todas las cadenas ganglionares, e incluso en la zona superior del abdomen. Las pruebas funcionales respiratorias resultaron normales. Se extirpó una adenopatía cervical cuyo estudio histológico evidenció un linfoma no Hodgkin B de célula pequeña y linfadenitis granulomatosa no necrotizante. La biopsia de médula ósea mostró un proceso linfoproliferativo de bajo grado.

Diagnóstico: Síndrome sarcoidosis-linfoma.

Discusión: La sarcoidosis es una enfermedad granulomatosa sistémica con un amplio espectro de presentaciones clínicas y radiológicas. Es conocido que la sarcoidosis puede asociarse a neoplasias. En 1986, Brincker y Wilbek fueron los primeros en afirmar que la sarcoidosis se asociaba a linfoma. Chalayer y col en 2015 publicaron la serie más larga de pacientes con síndrome sarcoidosis-linfoma (21 pacientes). El linfoma puede predecir, ser posterior o aparecer concomitantemente al diagnóstico de sarcoidosis, pero lo más habitual es que la sarcoidosis preceda al diagnóstico del proceso linfoproliferativo (2/3 de los casos). El linfoma no Hodgkin tipo linfoma B difuso de células grandes es el más frecuente. En España tan sólo se han publicado 4 casos (el nuestro sería el quinto, en el que el diagnóstico de

ambos procesos se realizó simultáneamente). Los clínicos deberíamos estar alerta del riesgo potencial de aparición de un linfoma en los pacientes con sarcoidosis, especialmente en aquellos en los que se produzca un aumento brusco y/o asimétrico de los ganglios linfáticos. Es fundamental el estudio histológico de dichas adenopatías así como la realización de PET-TAC para descartar dicha asociación.

Palabras clave: Sarcoidosis. Linfoma.

2. EFECTOS SECUNDARIOS CUTÁNEOS DE LOS NUEVOS TRATAMIENTOS DEL MELANOMA METASTÁSICO. EL PAPEL DEL DERMATÓLOGO EN ESTA NUEVA ERA

A.M. Delgado Márquez^a, V. Gargallo Moneva^a, C. Gutiérrez García-Rodrigo^a, S. Burillo Martínez^a, V. Velasco Tamariz^a, J.A. López Martín^b, C. Postigo Llorente^a, P. Ortiz Romero^a y F. Vanaclocha Sebastián^a

^aServicio de Dermatología; ^bServicio de Oncología Médica. Hospital 12 de Octubre de Madrid. España.

En los últimos años el tratamiento del melanoma metastásico ha sufrido una revolución, con nuevas dianas terapéuticas y nuevas prometedoras moléculas que consiguen aumentar la supervivencia de estos pacientes. Son bien conocidos los efectos secundarios cutáneos de los inhibidores de BRAF como el vemurafenib, entre los cuales destaca el desarrollo de carcinomas epidermoides. La combinación de inhibidores de BRAF con inhibidores de MEK parece disminuir la incidencia de toxicidad cutánea. Otras opciones terapéuticas en estos pacientes, dentro de la inmunoterapia, son el ipilimumab y los inhibidores de la molécula PD-1. Los efectos secundarios de estos nuevos fármacos parecen estar en relación con la respuesta inmune. Con el objetivo de comparar los efectos secundarios de los diferentes tratamientos en el melanoma metastásico, llevamos a cabo un análisis descriptivo y prospectivo de todos los pacientes seguidos en nuestra consulta en los últimos 5 años. Se recogió la toxicidad cutánea presentada por los pacientes a lo largo del seguimiento y el momento de instauración de la clínica. Un porcentaje muy elevado de los pacientes tratados con inhibidores de BRAF con o sin combinación con inhibidores de MEK presentaron algún efecto secundario cutáneo. Sin embargo, ninguno de los que recibieron la combinación de fármacos desarrollaron queratosis actínicas, queratoacantomas o carcinomas epidermoides. La toxicidad cutánea más frecuente con el ipilimumab fue el desarrollo de exantema maculopapuloso y prurito. Los pacientes tratados con nivolumab y pembrolizumab fundamentalmente presentaron prurito. El dermatólogo juega un papel fundamental en el seguimiento de estos pacientes, tanto en el diagnóstico (sobre todo de lesiones malignas en los tratados con inhibidores de BRAF) como en el tratamiento, lo que puede mejorar la calidad de vida de los pacientes y evitar en algunos casos la suspensión del tratamiento.

Palabras clave: Melanoma metastásico. Efectos adversos cutáneos. Inhibidores de BRAF. Inhibidores de MEK. Ipilimumab. Nivolumab. Pembrolizumab.

3. ESTUDIO DE LOS PACIENTES PSORIÁSICOS CON/SIN ARTRITIS PSORIÁSICA. ANÁLISIS DEL FENOTIPO, COMORBILIDADES Y EFECTOS ADVERSOS. REGISTRO BIOBADADERM

A. Pérez-Plaza, I. García Doval, M.Á. Descalzo, E. Daudén; grupo BIOBADADERM

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

El propósito principal de este estudio es realizar un análisis comparativo del grupo con psoriasis y artritis en comparación con el grupo sin artritis, con respecto a las comorbilidades, el fenotipo, el perfil terapéutico, y los efectos adversos de cada grupo. Realizamos un estudio prospectivo utilizando la cohorte de pacientes con psoriasis

moderada-grave en tratamiento con sistémicos incluidos en el registro BIOBADADERM. Para el objetivo del estudio se incluyeron todos los pacientes en BIOBADADERM, excepto aquellos que a lo largo del seguimiento desarrollaron artritis psoriásica u otra artropatía inflamatoria. Se realizó un análisis estadístico mediante el programa Stata14. Hasta noviembre de 2015 un total de 2261 pacientes habían sido enrolados en BIOBADADERM. Para nuestro estudio fueron incluidos 2120 pacientes con psoriasis: 1871 con psoriasis sin artritis (Pso) (88%), y 249 con artritis psoriásica (APso) (12%). 141 pacientes fueron excluidos del estudio por artropatía inflamatoria. El tiempo de seguimiento fue de 5020 pacientes-año en el grupo Pso, y de 762 pacientes-año en el grupo APso. En ambas poblaciones existía un predominio masculino. Según el IMC, el 66% del grupo Pso y el 71% del grupo APso padecía sobrepeso/obesidad. La edad media fue mayor en el grupo APso, lo mismo ocurre con la edad media en el momento de inclusión y la duración media de la enfermedad. El PASI medio fue mayor de 10, y superior en el grupo APso. Con respecto a las comorbilidades, en el grupo APso la hipertensión y la hepatopatía crónica fueron más frecuentes. Sin embargo, el hábito tabáquico fue mayor en el grupo Pso. Encontramos diferencias estadísticamente significativas con respecto a los tratamientos sistémicos recibidos antes de entrar en la cohorte, y durante el seguimiento, siendo el grupo APso el que había realizado más tratamientos, tanto biológicos como convencionales. Con respecto a los acontecimientos adversos, encontramos que para los acontecimientos graves, las infecciones e infestaciones, las neoplasias, y el cáncer de piel no melanoma, mostraron un RR del 1,12 (IC 95% 1,03-1,23), 1,63 (IC 95% 1,25-2,13), 1,63 (IC 95% 1,37-1,96), 1,77 (IC 95% 1,05-2,98) y 1,65 (IC 95% 1,03-2,63) respectivamente, a favor del grupo APso. Como conclusión, presentamos uno de los estudios comparativos de pacientes con psoriasis con/sin artritis psoriásica más extenso, que evidencia que existen diferencias entre ambos grupos. Los pacientes con artritis psoriásica tienen más comorbilidades y factores de riesgo CV. Además, acumulan más efectos adversos, e infecciones. Por tanto, el seguimiento de estos pacientes debería ser más estricto.

Palabras clave: Psoriasis. Artritis psoriásica. Comorbilidades. Hipertensión. Hepatopatía. Biológicos. Efectos adversos. BIOBADADERM.

4. SÍNDROME DE MALFORMACIONES CAPILARES-MALFORMACIONES ARTERIOVENOSAS: ESTUDIO DESCRIPTIVO INTERHOSPITALARIO

M. Valdivielso Ramos^a, A. Martín Santiago^b, J.M. Azaña^c, A. Hernández^d, F. Albizuri^e, A. Vera^f, B. Pérez^g, J. Tercedor^h, G. Garnachoⁱ, A. Vicente^j, M.A. González^k y C. Prat^l

^aHospital Infanta Leonor. Madrid. ^bHospital Son Espases. Palma de Mallorca. España. ^cHospital Universitario Albacete. Albacete. España. ^dHospital Fuenlabrada. Madrid. ^eHospital La Paz. Madrid. España. ^fHospital Materno-Infantil Málaga. Málaga. España. ^gHospital Ramón y Cajal. Madrid. España. ^hHospital Virgen de las Nieves. Granada. España. ⁱHospital Reina Sofía. Córdoba. España. ^jHospital Sant Joan de Déu. Barcelona. España.

Introducción: El síndrome de malformaciones capilares-malformaciones arteriovenosas (MC-MAV) es un trastorno recientemente descrito caracterizado por la presencia de múltiples malformaciones capilares atípicas y multifocales, que se asocian con la presencia de malformaciones vasculares de alto flujo, tanto en los pacientes como en sus familiares. Es un desorden autosómico dominante debido a mutaciones heterocigotas que inactivan el gen RASA1.

Materiales y métodos: El objetivo fundamental de este estudio consiste en analizar los datos clínicos y epidemiológicos de los pacientes diagnosticados del síndrome de MC-MAV en el territorio nacional, y compararlos con las series descritas. Como objetivos secundarios se analizará el porcentaje de pacientes con anomalías vasculares de alto flujo, con hallazgos clínicos recientemente descritos (punteado central eritematoso, nevus anémicos y/o hipotricosis), con mutación RASA1 negativa, y se investigarán posibles asociaciones.

Discusión: Se discutirán los resultados obtenidos, y se compararán con las series de casos publicadas.

Palabras clave: Síndrome de malformaciones capilares-malformaciones arteriovenosas. Malformaciones capilares atípicas. Malformaciones arteriovenosas.

5. LESIONES CUTÁNEAS PSORIASIFORMES Y ARTRITIS EN UN PACIENTE EN TRATAMIENTO CON NIVOLUMAB

M. Elosua, L. Ascanio, X. Rodríguez Vázquez, E. García Zamora, A. Pampín, J.G. Álvarez Fernández, F.J. Pinedo y J.L. López Estebanz

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

Introducción: El nivolumab es un anticuerpo monoclonal anti-PD1 aprobado recientemente para el tratamiento de cáncer de pulmón, cáncer renal y melanoma metastásico. Presentamos el caso de un paciente con psoriasis palmoplantar, ungueal y artritis psoriásica secundaria a tratamiento con nivolumab.

Caso clínico: Varón de 68 años con un adenocarcinoma de pulmón no microcítico que inició tratamiento con nivolumab a dosis de 3 mg/kg cada 15 días en noviembre de 2015. Tras la tercera dosis del fármaco se produjo engrosamiento y manchas en uñas de manos y pies junto con disnea de moderados esfuerzos. Tras la cuarta dosis aparecieron además edemas en periferia y placas eritematosas muy hiperqueratósicas en plantas y palmas dolorosas. Se suspendió el tratamiento y se pautó prednisona oral en pauta descendente y clobetasol tópico en uñas y piel. Además, de forma progresiva comenzó con inflamación, intenso dolor y rigidez que mejoraba con el movimiento en muñeca izquierda, rodilla izquierda y ambos tobillos. Fue valorado por reumatología, realizándose un aspirado de la rodilla izquierda que fue de características inflamatorias, diagnosticándose de artritis psoriásica. Tras dos meses después de la suspensión ha comenzado a mejorar parcialmente la clínica cutánea y articular. Se ha producido regresión parcial a nivel de la patología tumoral pulmonar, y se ha iniciado metotrexato para control de patología articular.

Discusión: El nivolumab es un anticuerpo monoclonal de origen humano frente al receptor de muerte programada 1 (PD1). La unión de PD1 y sus ligandos hace que se inhiba el efecto antitumoral ejercido por los linfocitos T citotóxicos. Se ha demostrado que el bloqueo de ciertos puntos de la cadena inflamatoria como PD1 o CTL4 produce un aumento de la actividad de los linfocitos T helper TH1 y TH17 que se correlacionan con la actividad antitumoral del fármaco. En el 80% de los pacientes aparecen efectos adversos leves o moderados. Los efectos secundarios cutáneos más frecuentes son la aparición de exantema, vitiligo, prurito y erupciones acneiformes. Se han descrito tres casos en la literatura de erupción psoriasiforme en pacientes en tratamiento con nivolumab por melanoma. No ha sido descrito aún ningún caso de artritis psoriásica. Es importante para el dermatólogo conocer los efectos adversos de nuevos anticuerpos monoclonales, cada vez más utilizados en la práctica médica, para realizar un diagnóstico precoz y prevenir las complicaciones asociadas a los mismos. **Palabras clave:** Nivolumab. Lesiones psoriasiformes. Artritis psoriásica.

6. LESIONES FACIALES ATÍPICAS Y PARESTESIAS COMO DEBUT DE VASCULITIS

A. Mayor Iburguren^a, E. Sendagorta Cudós^a, J. González Ramos^a, M. Beato Merino^b, E. Miñano^c y P. Herranz Pinto^a

^aServicio de Dermatología; ^bServicio de Anatomía Patológica; ^cServicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz. Madrid. España.

Caso clínico: Mujer de 35 años que acudió a urgencias por presentar lesiones faciales de escasos días de evolución y disestesias en

ambos miembros inferiores. No asociaba fiebre u otros síntomas. La exploración física revelaba placas eritematosas, algunas necróticas en su centro, infiltradas al tacto en la región frontoparietal, así como una lesión aislada en el codo derecho. El estudio analítico de urgencias reveló una importante eosinofilia y un discreto aumento de reactivos de fase aguda. Una biopsia cutánea frontal mostraba una vasculitis de pequeño vaso con un importante infiltrado inflamatorio con abundantes eosinófilos. El TAC torácico resulto normal. Un EMG revelo datos de mononeuritis múltiple. La paciente presentaba como antecedentes sinusitis y asma de 10 años de evolución, con buen control. Con todos los datos se estableció el diagnóstico de Churg-Strauss y se inició terapia con azatioprina y prednisona consiguiendo una mejoría en la clínica cutánea y neurológica.

Discusión: El síndrome de Churg Strauss (SCC) o recientemente renombrado como granulomatosis eosinofílica con poliangeitis (GEPA), representa una enfermedad sistémica con afectación de la vía respiratoria superior e inferior, eosinofilia periférica y tisular; y vasculitis. Los criterios diagnósticos incluyen: 1) asma 2) sinusitis paranasal 3) eosinofilia > 10% 4) datos histológicos de vasculitis 5) infiltrados pulmonares 6) mononeuritis múltiple; de los cuales nuestra paciente cumplía 5. Las manifestaciones cutáneas ocurren entre el 40-80% de los pacientes, y al menos en el 14% están presentes en el debut. Las lesiones purpúricas palpables de las extremidades son las más frecuentes, seguidas de lesiones urticariales. Menos frecuentes son lesiones papulo-nodulares, livedo reticular, ulceraciones, ampollas, lesiones necróticas, fenómeno de Raynaud o vesículo-pústulas. Entre un 30-60% de los pacientes presentan ANCA positivos, siendo sin embargo negativos en nuestra paciente. El espectro histopatológico de las lesiones cutáneas descrito en el SCC varía desde vasculitis leucocitoclásica con infiltrado eosinofílico circundante a la formación de granulomas y afectación de vasos más profundos. La afectación del SNC, renal o cardíaca son potenciales causas importantes de morbi-mortalidad. Los corticoides sistémicos representan el primer escalón terapéutico de la enfermedad siendo generalmente suficientes para el control.

Conclusiones: Presentamos un nuevo caso de GEPA o SCC, en el que se ilustran varios tipos de lesiones cutáneas asociadas al mismo. Destacamos el debut con lesiones faciales atípicas secundarias a vasculitis, y subrayamos la importancia del dermatólogo en el diagnóstico temprano de la enfermedad.

Palabras clave: Síndrome de Churg Strauss. Granulomatosis Eosinofílica con Poliangeitis. Vasculitis eosinofílica.

7. VARÓN NONAGENARIO CON NÓDULOS ERITEMATOSOS CERVICALES Y SÍNDROME CONSTITUCIONAL

B. Lozano Masdemont, L. Gómez-Recuero, I. Molina, J. Rivero, I. Hernández, E. Rodríguez, J. Menárguez, V. Parra, A. Pulido y R. Suárez

Servicios de Dermatología y Anatomía Patológica. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid. España.

Se presenta el caso de un varón de 94 años, natural de Perú y residente en España durante los últimos 18 años, con dos nódulos eritematosos (6-8 cm) cervicales de un mes de evolución, dolorosos, que no habían respondido a clindamicina oral. También presentaba pérdida de 20 Kg en los últimos 4 meses y febrícula. No presentaba lesiones cutáneas sugestivas de sarcoma de Kaposi. La biopsia mostró una dermis e hipodermis ocupada por células grandes de citoplasma amplio y eosinófilo, núcleo grande y pleomórfico, con nucleolo evidente. La inmunohistoquímica fue positiva para MUM1, CD138 y HHV8; y negativa para CD45, CD20, CD79a, CD30 y CD68. Estudios moleculares detectaron clonalidad de IgH y positividad para VEB en el tejido. En los estudios complementarios destacaron: Hb 10,8 g/dL, plaquetas 100/microL, leucocitos de 5700/microL (N 51,9%, L 23,1% M 20,9%, Eo 2,6%, B 1,5%), beta-2-microglobulina 10 mg/L; frotis de sangre periférica con células de aspecto reacti-

vo; adenopatías mediastínicas, axilares y cervicales izquierdas; y una masa renal derecha de 5 cm. El estudio para VIH fue negativo. Se estableció el diagnóstico de linfoma primario de cavidades con afectación extracavitaria. Dado el mal estado basal del paciente desde hacía tiempo no se realizaron otros estudios para filiar las adenopatías y la masa renal, instaurándose sólo medidas de confort. El paciente falleció un mes después por sepsis de origen urológico. El linfoma primario de cavidades es un linfoma no Hodgkin de células B infrecuente y agresivo, universalmente asociado al HHV8. La gran mayoría de los pacientes afectados son VIH positivos y menos frecuentemente inmunosuprimidos por otra causa, como el trasplante o la edad avanzada. La forma clásica se presenta por derrame linfomatoso de cavidades, sin masa tumoral asociada. La forma extracavitaria o sólida, aún menos frecuente, se presenta como masas en uno o más órganos sólidos con las mismas características morfológicas, inmunofenotípicas y moleculares que el cavitario, en ausencia de derrame. La piel es un órgano excepcionalmente implicado, con una decena de casos descritos. El tratamiento actual consiste en terapia antirretroviral o esquemas quimioterápicos basados en CHOP, con una supervivencia media menor de un año, quizás mejor en los extracavitarios. Pese a que no ha sido posible descartar o documentar la afectación de ganglios y riñón, el caso que se presenta constituye una rareza hasta la fecha: por un lado, por tratarse de un varón no VIH sin otra inmunosupresión salvo la edad; y, por otro lado, por la afectación cutánea.

Palabras clave: Linfoma primario de cavidades. Linfoma primario de cavidades extracavitario. Linfoma primario de cavidades cutáneo. Linfoma B.

8. ERUPCIÓN FIJA MEDICAMENTOSA GENERALIZADA POR METFORMINA CON CITOFAGOCITOSIS

J.L. Ramírez-Bellver^a, C. Bernárdez^a, E. Macías del Toro^a, J. López Robles^a, L. Fuertes^a, Y. Pérez^b y L. Requena^a

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

La erupción fija medicamentosa es un tipo especial de reacción adversa a fármacos, habitualmente caracterizada por la aparición de una mácula o mancha de característica coloración eritemato-violácea, que reaparece en la misma localización tras exposiciones repetidas a una determinada sustancia. Existen variantes clínicas menos frecuentes de esta entidad, como son las formas generalizadas y ampollas. Los fármacos más frecuentemente implicados son los analgésicos y los antibióticos, como las sulfonamidas o tetraciclinas. Presentamos el caso de un varón de 86 años que desarrolló una forma generalizada de exantema fijo medicamentoso, probablemente secundario a la toma de metformina, cuya biopsia mostró los hallazgos histopatológicos característicos de esta entidad (degeneración vacuolar de la basal con numerosos queratinocitos necróticos), así como un infiltrado dérmico polimorfo, compuesto por linfocitos, eosinófilos e histiocitos, con estos últimos fagocitando otras células inflamatorias, hallazgo no descrito previamente en la literatura.

Palabras clave: Erupción fija medicamentosa. Metformina. Citofagocitosis.

9. EXANTEMA VIRAL ATÍPICO EN UN NIÑO DE 7 AÑOS

E. Rojas Mora^a, R. Khedaoui^b, P. García Montero^a, B. Navarro Vidal^a, M. González Olivares^a, A. Hernández-Núñez^a, C. Martínez Morán^a y J Borbujo^a

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

Introducción: El eccema coxsackium es una de las cuatro formas de presentación atípica de la enfermedad mano pie boca.

Historia clínica: Un paciente varón de 7 años con antecedentes personales de dermatitis atópica, que acudió a Urgencias por exantema generalizado de 24-36 horas de evolución, acompañado de fiebre y malestar general. A la exploración mostraba lesiones pápulo-vesiculosas, eritemato-grisáceas, induradas y dolorosas, en miembros inferiores, superiores y tronco, que en determinadas localizaciones se agrupaban formando placas de mayor tamaño. Algunas de estas lesiones afectaban a zonas de eccema previo. Además presentaba lesiones en región facial, cavidad oral y en regiones palmo-plantares. El resultado de PCR del exudado de una de las vesículas fue positivo para Enterovirus, genogrupo Coxsackie A6.

Discusión: La enfermedad mano-pie-boca constituye una causa frecuente de exantema viral en la infancia, producida por enterovirus, especialmente por los serotipos Enterovirus 71 y Coxsackie A16. Clínicamente es caracterizado por la presencia de exantema y/o afectación de cavidad oral. En los últimos años se han descrito a nivel mundial numerosos brotes asociados a formas de presentación atípica, muchos de ellos en relación con el virus Coxsackie A6. Entre estas formas, se incluye el eccema coxsackium, que suele afectar a pacientes con antecedentes personales de dermatitis atópica, donde las lesiones aparecen en zonas afectadas por esta dermatosis. El diagnóstico es clínico, confirmado con un resultado positivo de PCR para enterovirus. El diagnóstico diferencial se establece con el eccema herpeticum. El pronóstico, al igual que en las formas de presentación típica, es bueno, y el tratamiento suele ser sintomático.

Conclusiones: Los dermatólogos debemos familiarizarnos con nuevas formas de presentación de la enfermedad mano pie boca. En un paciente con antecedentes personales de dermatitis atópica, y ante un exantema que simule un eccema herpeticum, debemos sospechar un eccema coxsackium como posibilidad diagnóstica.

Palabras clave: Exantema. Coxsackie A6. Eccema coxsackium.

10. HIPERQUERATOSIS PALMOPLANTAR Y ENFERMEDAD PERIODONTAL. NO TODO ES PSORIASIS

M. Martínez Pérez, A. Imbernón Moya, M. Churrua Grijelmo, H. Cembrero Saralegui, E. Fernández Cogolludo, E. Vargas Laguna, A. Aguilar Martínez y M.Á. Gallego Valdés

Hospital Severo Ochoa, Leganés. Madrid. España.

Introducción: El síndrome de Papillon-Lefevre (SPL) es una enfermedad hereditaria rara, que se manifiesta desde la infancia con hiperqueratosis palmo-plantar psoriasiforme y periodontopatía grave. Presentamos un caso de SPL que seguimos en nuestras consultas.

Historia clínica: Mujer de 53 años diagnosticada de psoriasis palmo-plantar desde los 6 meses de vida. También presentaba una enfermedad periodontal severa desde la infancia con pérdida de múltiples piezas dentales y necesidad de varios implantes. La paciente había recibido diversos tratamientos dermatológicos (corticoide tópico, acitretino, metotrexate, PUVA) con escasa respuesta, hasta que a los 35 años se decidió realizar una biopsia cutánea que fue compatible con queratodermia. A la luz de este hallazgo y de su historia clínica se llegó al diagnóstico de síndrome de Papillon-Lefevre.

Discusión: El SPL es una enfermedad autosómica recesiva debida a una mutación de la catepsina C, proteasa lisosomal que se expresa en palmas, plantas, encías y células del sistema inmune. La pérdida de función de esta enzima lleva a sus manifestaciones clínicas: hiperqueratosis palmo-plantar transgrediens desde el primer año de vida, periodontitis grave desde la edad preescolar y susceptibilidad aumentada a infecciones, principalmente cutáneas, debido a alteraciones funcionales de los neutrófilos. El diagnóstico del SPL es clínico, con el apoyo de la histología cutánea y los hallazgos radiológicos. Debe diferenciarse del síndrome de Haim-Munk, que es una variante alélica del SPL y de otras queratodermias. El tratamiento se realiza normalmente con emolientes, queratolíticos, retinoides orales y con cuidados odontológicos especializados.

Conclusiones: El SPL es un síndrome autosómico recesivo muy poco frecuente, con afectación predominantemente gingivodental y cutánea. Los odontólogos y dermatólogos deben estar familiarizados con ella para realizar el diagnóstico y manejo adecuado de los pacientes, con vistas a minimizar las secuelas y mejorar la calidad de vida de los pacientes. Es necesario un consejo genético adecuado, ya que un 25% de la descendencia puede estar afectada.

Palabras clave: Hiperqueratosis palmo-plantar. Queratodermia. Gingivitis. Enfermedad periodontal. Síndrome de Papillon-Lefevre. Psoriasis. Diagnóstico diferencial.

Madrid, 25 de junio de 2016

1. MALFORMACIONES CAPILARES TRATADAS CON LÁSER DUAL DE COLORANTE PULSADO Y ND:YAG

J. Alcántara González^{a,b}, N. Jiménez Gómez^a, M.T. Truchuelo Díez^a, L. Pérez Carmona^{a,b}, B. Pérez García^a, P. Jaén^a y P. Boixeda^a

^aHospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid. ^bHospital Universitario de Torrejón. Madrid. España.

Planteamiento: Las malformaciones capilares son anomalías vasculares presentes desde el nacimiento. El tratamiento de elección es el láser de colorante pulsado (LCP), no obstante en muchas ocasiones no se consigue un aclaramiento completo de la lesión con lo que siguen estudiándose nuevas alternativas terapéuticas. El objetivo de este estudio es definir la seguridad y eficacia del láser dual de LCP y Nd:YAG en el tratamiento de esta patología.

Material y métodos: Se efectuó un estudio retrospectivo, descriptivo y no randomizado de los pacientes con malformaciones capilares tratados este dispositivo en la unidad de láser del Hospital Ramón y Cajal entre los años 2006 y 2011.

Resultados: Se trataron 71 pacientes con malformaciones capilares con aclaramiento estadísticamente significativo tras la terapia. Pudo observarse una mejor respuesta en las lesiones de coloración violácea respecto a las de color rojo o rosa. También se apreció una mayor mejoría en las lesiones con hipertrofia asociada, y en las que poseían un tamaño menor a 3 cm con respecto a las de más de 10 cm.

Conclusiones: El láser dual de LCP y Nd:YAG se ha mostrado efectivo y razonablemente seguro en el tratamiento de pacientes con malformaciones capilares; siendo una alternativa a tener en cuenta especialmente en pacientes refractarios al tratamiento de elección.

Palabras clave: Láser de colorante pulsado. Láser de Nd:YAG. Láser dual. Malformaciones capilares.

2. DERMATITIS FACTICIA: UNA REVISIÓN DE 28 CASOS

P.T. Vilas Boas da Silva, A. Ruedas Martínez, E. Rodríguez Lomba, I. Molina López, I. Hernández Aragüés, J. Ruiz Rivero, L. Barchino Ortiz, J.A. Avilés Izquierdo, M. Campos Domínguez, R.M. Suárez Fernández y C. Ciudad Blanco

Hospital General Gregorio Marañón. Madrid. España.

Planteamiento: La dermatitis facticia (DF) se caracteriza por la presencia de lesiones cutáneas producidas por el propio paciente, de forma consciente o inconsciente, como manifestación de un trastorno psicopatológico subyacente. Se diferencia de otras alteraciones dermatológicas autoinfligidas, como las excoriaciones neuróticas, las psicosis hipocondríacas monosintomáticas y los simuladores, por dos características: el paciente niega su autoría y realmente no sabe por qué lo hace. Es un diagnóstico de exclusión que implica un gran consumo de recursos y tiempo.

Material y métodos: Se realizó un estudio retrospectivo para conocer las características clínicas, epidemiológicas y perfil psicológico de los pacientes con diagnóstico de DF en el de nuestro servicio en el período comprendido entre enero de 2001 y diciembre de 2015. Revisamos las historias clínicas e iconografía de 28 pacientes averiguando características clínicas y epidemiológicas de las lesiones.

Resultados: Presentamos 28 pacientes diagnosticados de DF con una media de edad de 32,8 años. Solo 5 de los 28 casos eran varones. Las localizaciones más frecuentes fueron los miembros inferiores (n = 11), la cara (n = 8) y los miembros superiores (n = 6). Las lesiones erosionadas fueron la presentación clínica más frecuente, (32%). Otras formas clínicas frecuentes fueron las úlceras (25%), las lesiones purpúricas y equimóticas (25%), el eritema (14%), las ampollas (10%), las costras (10%), los nódulos tipo paniculitis (10%), las escoriaciones (7%) y formas de ecema (3%). Todos los pacientes negaban la autoría de las lesiones.

Discusión: La DF, aunque es una enfermedad primariamente psiquiátrica, suele ser diagnosticada por dermatólogos. Son un conjunto de dermatosis con claro predominio por el sexo femenino. Suele afectar a personas jóvenes con algún tipo de patología psiquiátrica de base. Pueden simular un espectro muy amplio de dermatosis, por lo que el diagnóstico es difícil y muchas veces de exclusión. Se realizan múltiples consultas en diferentes centros por las mismas lesiones sin un diagnóstico concreto. El tratamiento es complejo, por las características psicológicas de los pacientes. Se recomienda un manejo multidisciplinar, en el que intervengan dermatólogos, psiquiatras y psicólogos. Es necesario también un buen apoyo social y familiar para evitar recurrencias que impliquen un mayor número de consultas y pruebas complementarias innecesarias.

Palabras clave: Dermatitis Artefacta. Dermatitis Facticia. Revisión. Estudio Retrospectivo. Lesiones Autoprovocadas.

3. ESTUDIO RETROSPECTIVO SOBRE EL TRATAMIENTO CON IVERMECTINA EN 15 PACIENTES CON ROSÁCEA Y/O DERMATITIS PERIORAL

L. Noguera Morel, P. Gerlero, Á. Hernández Martín y A. Torrelo

Departamento de Dermatología. Hospital Universitario Infantil Niño Jesús. Madrid. España.

Introducción: La rosácea es una enfermedad inflamatoria que puede afectar tanto a la piel como a los ojos. La fisiopatología aún no está completamente dilucidada, recientemente se le ha dado más importancia al ácaro *Demodex* sp. aunque su papel en la patogénesis aún no se comprende completamente¹. Aunque la rosácea afecta principalmente a los adultos, también se ha descrito en los niños². *Demodex folliculorum* se considera parte de la fauna normal de la piel. Se adquiere rápidamente después del nacimiento y se encuentra comúnmente en ciertas lesiones inflamatorias tales como la rosácea y dermatitis perioral³. El tratamiento de la rosácea en los niños se basa en inhibidores de calcineurina, ácido azelaico o metronidazol tópicos y antibióticos por vía oral como la eritromicina y doxiciclina. La ivermectina se ha utilizado en algunos casos refractarios². La ivermectina es un fármaco antiparasitario que se utiliza para el tratamiento de la oncocercosis, la filariasis y la strongiloidiasis, está aprobado para uso en niños por vía oral a partir de los 15 kg, también se ha utilizado en dermatología para el tratamiento de la sarna y la pediculosis⁴. El tratamiento de la rosácea con ivermectina tópica ha sido recientemente aprobado por la FDA.

Objetivos: Se trata de un estudio retrospectivo de los pacientes diagnosticados con rosácea cutánea u ocular y/o dermatitis perioral en nuestro centro entre 2010 y 2015, que fueron tratados con ivermectina oral o tópica para evaluar el perfil de eficacia y tolerancia de la ivermectina.

Resultados: Se incluyeron un total de 15 pacientes, 6 mujeres y 9 hombres, con una edad media de $9,8 \pm 2,2$ años (rango, 3-16).

Siete pacientes (47%) tenían lesiones periorificales (grupo POR) y 8 pacientes (53%) tenían pápulas eritematosas y pústulas en las mejillas (grupo PPR). La afectación ocular estaba presente en 6 pacientes (4 en POR y 2 grupo PPR), con presencia de blefaritis y conjuntivitis, un paciente presentó una queratitis y úlcera corneal. Los tratamientos previos incluyeron metronidazol tópico, tacrolimus 0,1% pomada o pimecrolimus crema al 0,1%, y la eritromicina oral y doxiciclina oral. Se utilizó la ivermectina oral en 9 pacientes (60%), en una sola dosis (200 a 250 mg/kg) y tópica de crema de ivermectina 0,1 en 6 pacientes, una vez al día durante 3 meses (33%). Una aclaramiento completo de las lesiones se logró en 8 pacientes (4 de ellos en los tratados por vía oral, 2 de cada grupo, y los restantes recibieron la ivermectina tópica; 6 tenían una resolución de casi todas las lesiones con algunas pápulas eritematosas persistentes residuales, 1 paciente no respondió al tratamiento en absoluto, habiendo este recibido tratamiento por vía oral. No se reportaron eventos adversos (EA) graves, como EA único encontramos una descamación facial transitoria en 5 pacientes en el grupo B, 2 de ellos de recibir ivermectina oral y 3 utilizando ivermectina tópica.

Conclusiones: De los 15 niños tratados con ivermectina tópica y/u oral para la rosácea o dermatitis periorificial, 14 mostraron una desaparición completa o casi completa de las lesiones. El único efecto adverso observado fue una descamación transitoria de la piel. Creemos que la ivermectina es una opción eficaz y bien tolerada para la rosácea y dermatitis periorificial en los niños.

Bibliografía

1. Mostafa FF, El Harras MA, Gomaa SM, Al Mokadem S, Nassar AA, Abdel Gawad EH. Comparative study of some treatment modalities of rosacea. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2009;23: 22-8.
2. Brown M, Hernández-Martín A, Clement A, Colmenero I, Torrelo A. Severe demodex folliculorum-associated oculocutaneous rosacea in a girl successfully treated with ivermectin. *JAMA dermatology.* 2014;150:61-3.
3. Elston DM. Demodex mites: Facts and controversies. *Clin Dermatol.* Elsevier BV. 2010;28:502-4.
4. González P, González FA, Ueno K. Ivermectin in human medicine, an overview of the current status of its clinical applications. *Curr Pharm Biotechnol.* 2012;13:1103-9.

4. MOTIVO DE CONSULTA: TUMORACIÓN CUTÁNEA LOCALIZADA EN PIE

R.M. Díaz Díaz^a, C. Rubio Flores^a, S. Salinas Moreno^b, P. Maldonado Cid^a, M. Utrera Busquets^a y D.M. Arranz Sánchez^a

^aSección de Dermatología, ^bSección de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Infanta Sofía. San Sebastián de los Reyes. Madrid. España.

Introducción: Dentro del epígrafe tumoración cutánea localizada en pie, existe un amplio diagnóstico diferencial. En algunos casos, el estudio ecográfico puede ser de ayuda.

Casos clínicos: 1. Varón de 80 con diabetes mellitus que consulta por tumoración en cara posterior de talón izdo de 20 años de evolución. Lesión tuberosa eritematosa, firme, no dolorosa 2. Mujer de 56 años con dislipemia que consulta por dos lesiones similares a las del paciente 1 en planta izda que le molestan al caminar. Se realiza ecografía cutánea y biopsia siendo compatibles con leiomiomas.

Discusión: Se comentan algunas claves para realizar el DD entre los distintos tumores cutáneos en pie tanto desde el punto de vista como ecográfico.

Conclusiones: La presencia de tumoraciones cutáneas en pie abre un amplio abanico de diagnóstico diferencial en el que pueden ser de utilidad otras pruebas complementarias.

Palabras clave: Leiomioma. Pie. Tumor.

5. INTERCONSULTA A DERMATOLOGÍA: “ANGIOEDEMA CRÓNICO” A ESTUDIO

M. González Olivares^a, A. Moreno Torres^b, B. Navarro Vidal^a, E. Rojas Mora^a, P. García Montero^a, S. Córdoba^a, N. Garrido Ríos^a y J. Borbujo^a

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

Caso clínico: Varón de 63 años con antecedentes personales de VHB pasada, rinoconjuntivitis estacional, asma grave y EPOC, SAHS, HTA, cor pulmonale e insuficiencia mitral ligera, ERGE, hernia de hiato e hipotiroidismo. Se encontraba en seguimiento desde hacía años por medicina interna por febrícula de larga evolución, sin criterios de FOD. Fue derivado a nuestro servicio desde alergología por un engrosamiento labial persistente de 8 meses evolución con el diagnóstico de “angioedema crónico a estudio”. En la exploración física, el paciente presentaba un discreto edema facial blando, infiltración del labio superior e inferior con úlceras extensas, y paladar en empedrado con algunas lesiones excrecentes mamelonadas en su tercio más posterior. En el estudio microbiológico de la biopsia labial realizada se aisló una *Kingella Kinsae* y en el estudio histopatológico se observó una úlcera superficial y un denso infiltrado inflamatorio crónico con histiocitos y células gigantes multinucleadas con abundantes leishmanias que se confirmaron mediante PCR.

Discusión: La leishmaniasis es una enfermedad de distribución mundial, endémica en España. Desde finales del año 2009 se ha producido un incremento muy importante en la incidencia de casos secundarios a *L. infantum* en el municipio de Fuenlabrada. Dependiendo de la virulencia de la especie y de la respuesta inmune del huésped aparecen tres formas clínicas fundamentales: visceral, cutánea y mucosa. La leishmaniasis mucosa ocurre fundamentalmente en el Nuevo Mundo, causada generalmente por el género *Vianna*, especialmente *L. braziliensis*. En el Viejo Mundo la mayoría de las lesiones en mucosas se ven en pacientes inmunocomprometidos por afectación de *L. infantum* y *L. aethiops*. El mecanismo por el cual se produce la afectación mucosa se desconoce. Aparece de forma más frecuente en pacientes con leishmaniasis cutánea, de forma simultánea a la lesión cutánea, o bien meses o años después de la misma. También puede verse en pacientes con leishmaniasis visceral. Además, hemos encontrado en la literatura algunos casos de enfermedad mucosa localizada cuyo diagnóstico se establece mediante la identificación del parásito en la biopsia de mucosa por tinción, cultivo o PCR, en ausencia de evidencia de leishmaniasis visceral o cutánea. El tratamiento debe establecerse por vía sistémica. La curación clínica se considera cuanto existe regresión completa de las lesiones en los 6 meses posteriores al tratamiento.

Conclusiones: La leishmaniasis mucosa debe incluirse en el diagnóstico diferencial de lesiones inflamadas y ulceradas de las mucosas en zonas endémicas de *Leishmania* como España.

Palabras clave: Leishmaniasis. Leishmaniasis mucosa. Leishmaniasis muco-cutánea. *Leishmania infantum*.

6. LIVEDO RACEMOSA Y ENFERMEDAD CEREBROVASCULAR, 2 CASOS Y UNA NUEVA ENTIDAD

M.F. Albizuri Prado^a, A. Sánchez Orta^a, E. Sendagorta Cudós^a, M.R. Ceballos Rodríguez^a, G. González López^a, M.J. Beato Merino^b y P. Herranz Pinto^a

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

Introducción: Reportamos el caso de dos hermanos que presentaban desde la infancia diferentes manifestaciones neurológicas asociadas a lesiones isquémicas cerebrales, junto con una livedo racemosa generalizada. Tras el estudio de secuenciación del gen *CECR1* ambos resultaron homocigotos para la mutación p.Pro-

251Leu, que junto con la clínica era compatible con la enfermedad autoinflamatoria Deficiencia de ADA2 (DADA2).

Caso clínico: Un varón de 20 años presenta desde la infancia episodios recurrentes de isquemia cerebral, en seguimiento por neurología. Además asocia desde hace años una livedo racemosa extensa, más evidente en extremidades, junto con un fenómeno de Raynaud y un aumento persistente de reactantes de fase aguda. El segundo caso es una mujer de 24 años, hermana del primer caso, que presenta también desde la infancia una clínica neurológica secundaria a lesiones de probable origen isquémico, aunque de carácter más leve y una livedo racemosa generalizada. Tras un exhaustivo estudio, descartando otras patologías de carácter autoinmunitario, infeccioso o hematológico y ante la sospecha de un probable origen genético de base, se solicita el estudio de secuenciación del gen *CECR1*, asociado a la deficiencia de la proteína adenosin deaminasa 2 (ADA2), descrito recientemente, que resultó mutado en ambos casos, confirmándose dicha enfermedad.

Discusión: El gen *CECR1* codifica la ADA2, proteína esencial para el desarrollo y diferenciación de las células endoteliales y leucocitos, así como para el mantenimiento de la integridad vascular. Se han identificado mutaciones de herencia recesiva y pérdida de función en diferentes pacientes con un amplio y complejo fenotipo que incluye principalmente alteraciones vasculares e inmunológicas, siendo muy característico el desarrollo de enfermedad cerebrovascular (de carácter isquémico y/o hemorrágico) en edades tempranas, fiebre recurrente, inmunodeficiencias (sobre todo afectando a los linfocitos B) y manifestaciones cutáneas como livedo reticularis, livedo racemosa, ulceración, nódulos subcutáneos y fenómeno de Raynaud. La enfermedad evoluciona con el tiempo aunque el pronóstico y severidad es variable.

Conclusiones: Presentamos dos nuevos casos de deficiencia de ADA2, con mutación en homocigosis del gen *CECR1*; la clínica de este síndrome es muy variable pero las manifestaciones cutáneas son casi constantes, por lo que es importante que el dermatólogo tenga conocimiento de la misma, al ser esencial en su diagnóstico.

Palabras clave: Deficiencia ADA2. Vasculopatía. ADA2. Livedo reticularis. Livedo racemosa.

7. INFECCIÓN FÚNGICA GENERALIZADA EN UN PACIENTE VIH POSITIVO

C. Bernárdez, J. López, E. Macías, J.L. Ramírez Bellver, L. Carrasco, L. Moya, J.L. Díaz-Recuero, J. Fortes, C. Santonja y L. Requena

Hospital Fundación Jiménez Díaz. Madrid.

Las micosis sistémicas son patologías asociadas a determinadas áreas geográficas como América y África, donde se encuentra el reservorio más importante de estos hongos. La creciente globalización y movilidad de las personas, así como la presencia de patologías que alteran de forma importante el sistema inmune, como el SIDA, nos obliga a conocer las manifestaciones también más agresivas y menos típicas de estas enfermedades. Presentamos el caso de una paciente africana que acudió al centro médico de la fundación Recover, hospitales para África en Camerún por un cuadro de mal estar general, fiebre recurrente y caquexia de meses de evolución y que además había desarrollado lesiones cutáneas diseminadas. A la exploración física presentaba pápulas y nódulos de color más oscuro que la piel normal, indurados y agrupados formando placas irregulares diseminadas por toda la superficie corporal. Además presentaba erosiones en mucosa oral. Las lesiones recordaban clínicamente a molusco contagioso o incluso sarcoma de Kaposi. Ante la imposibilidad de otros estudios sobre el terreno se tomó una biopsia de dos de las lesiones que se envió a nuestro hospital. A nivel histopatológico se observaba una dermis con áreas de necrosis e intensa cariorrexis, así como en la profundidad de la misma una

estructuras esféricas todas del mismo tamaño tanto intra como extracitoplasmáticas. Con la sospecha de micosis sistémica se realizó una tinción de Grocott en la cual se enfatizaban estas estructuras permitiéndonos llegar al diagnóstico de histoplasmosis disminuida en paciente VIH. Es necesario recordar que este hongo dimórfico es patógeno inicialmente pulmonar y que en personas sanas puede no generar clínica y permanecer acantonado durante años, apareciendo clínica únicamente asociado a la aparición de inmunosupresión. La clínica cutánea es inespecífica y una buena historia clínica que incluya todos los viajes del paciente es necesaria.

Palabras clave: Infección fúngica. VIH. Histoplasmosis. Criptococosis.

8. LINFOMA B AGRESIVO CON AFECTACIÓN CUTÁNEA Y HALLAZGOS GENÉTICOS PECULIARES

C. Martínez-Mera, C. Camarero Mulas, C. López Elzaurdia, J. Loscertales, M. Adrados de Llano, M. Aragués-Montañés y E. Daudén Tello

Hospital Universitario de La Princesa.

Introducción: La clasificación de neoplasias linfoides 2016 tiene una categoría especial para los linfomas B con reordenamiento, denominándolos linfomas B de alto grado, con reordenamiento en C-myc, Bcl-2 y/o Bcl-6. Cuando presentan estas 3 translocaciones, son llamados triple hit, sin embargo esta clasificación no incluye la transformación proveniente de un linfoma folicular. El linfoma de alto grado más frecuente, es el linfoma B difuso de células grandes, que puede ser clasificado de novo o secundario a la transformación de un linfoma de bajo grado como el linfoma folicular. El riesgo anual de transformación de un linfoma folicular es del 3%, y numerosas alteraciones genéticas secundarias han sido asociadas a esta transformación histológica, incluyendo a C-myc, Bcl2 y Bcl6.

Caso clínico: Varón de 85 años que desarrolla una obstrucción intestinal secundaria a una lesión en el yeyuno. En la histopatología se encuentra un linfoma B difuso de células grandes con áreas de linfoma folicular 3B. En el estudio de extensión se encuentra compromiso de médula ósea y región infradiaphragmática. Tras 5 meses de iniciar quimioterapia, presenta 2 nódulos cutáneos en pierna izquierda y en abdomen, en la histopatología se encontró un linfoma B difuso de células grandes en la pierna y un extenso infiltrado linfoproliferativo en patrón de cielo estrellado en el abdomen. En la inmunohistoquímica de abdomen se encontró positividad para CD10, CD20, Bcl6 y Ki 67 de 100%. Se realizó FISH del abdomen y del yeyuno, con hallazgos de reordenamientos en C-myc, Bcl2 y Bcl6. El paciente no respondió a la quimioterapia, ni radioterapia y falleció 2 meses más tarde.

Conclusiones: El compromiso cutáneo en un linfoma de alto grado con reordenamiento de C-myc, Bcl2 y Bcl6, es una manifestación inusual. Destacan los hallazgos simultáneos del linfoma de bajo grado y alto grado, junto a la peculiaridad de las 3 translocaciones en 2 tejidos. Es importante remarcar su evolución tórpida y la falta de respuesta al tratamiento habitual, con la consiguiente necesidad de requerir probablemente de terapias más intensivas.

Palabras clave: Linfoma de alto grado. Linfoma B difuso de células grandes. Compromiso cutáneo. Reordenamiento C-myc. Bcl2 y Bcl6. FISH. Triple hit.

9. PLACAS QUERATÓNICAS EN LAS PIERNAS

R. Carrascosa^a, E. Balbín^a, C. Silvente^a, E. Chavarría^a, B. Sánchez Artola^b, E. Conde^a, B. Sánchez Albisua^a, T. Aramendi^c y P de la Cueva^a

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

Introducción: La incidencia de infecciones cutáneas por micobacterias atípicas está aumentando en los últimos años.

Caso clínico: Varón de 32 años, sin antecedentes de interés, que presentaba placas eritematosas en rodillas de 6-7 meses de evolución, sin síntomas sistémicos asociados. A la exploración se observaban pápulas y placas eritematosas de superficie queratósica en ambas rodillas, ligeramente infiltradas. No tenía lesiones en otras localizaciones, ni afectación ungueal ni de mucosas. Se realizaron dos biopsias cutáneas, cuyo examen histológico mostró un infiltrado linfohistiocitario con granulomas no caseificantes en dermis y ocasionales células gigantes multinucleadas. Las tinciones de PAS, Giemsa y Ziehl-Neelsen fueron negativas. El resto de pruebas analíticas y de imagen solicitadas fueron normales. Ante la sospecha de una enfermedad granulomatosa tipo granuloma anular se realizaron múltiples tratamientos sin éxito, con empeoramiento de las lesiones cutáneas. Se reinterrogó al paciente que no recordaba ninguna herida traumática previa en la zona, aunque sí refería que trabajaba con animales y en contacto con agua. Dado el antecedente epidemiológico se realizó una nueva biopsia cutánea para cultivo microbiológico que fue negativo para hongos y micobacterias; la PCR para micobacterias fue también negativa. Pese a ello, y ante la sospecha de infección cutánea por micobacterias atípicas se solicitó el cuantiferón que fue positivo y se instauró tratamiento empírico con fármacos antituberculosos, con muy buena respuesta pero necesidad de suspender el tratamiento a los ocho días por toxicidad hepática. Además, se volvió a repetir el cultivo de piel, que esta vez sí fue positivo para micobacterias, demostrando la presencia de *Micobacterium porcinum*. Las lesiones se resolvieron completamente tras la instauración de tratamiento antibiótico con claritromicina durante 6 semanas (según antibiograma).

Discusión: Las infecciones cutáneas por micobacterias atípicas presentan una clínica polimorfa con hallazgos histológicos inespecíficos, con presencia de granulomas. Una historia clínica exhaustiva es fundamental para establecer el diagnóstico de sospecha y realizar un cultivo de piel, que es el método diagnóstico de referencia. Éste nos permite determinar la especie de micobacteria implicada e instaurar el tratamiento antibiótico adecuado según el antibiograma.

Conclusiones: Presentamos el caso de una infección cutánea por *Micobacterium porcinum*, micobacteria responsable de casos de peritonitis en pacientes en diálisis, osteomielitis y bacteriemia asociada a catéter; no habiéndose descrito hasta el momento ningún caso de afectación cutánea.

Palabras clave: Micobacterias atípicas. Micobacterias no tuberculosas. Granulomas.

10. CARCINOMA CUTÁNEO DE CÉLULAS DE MERKEL EN LA PROVINCIA DE GUADALAJARA. SERIE DE CASOS 2006-2016

R. Pérez Mesonero^a, A. Martín Fuentes^a, V. Melgar Molero^a, F. Alcántara Nicolás^a, R. Gil Redondo^a, I. Eraña Tomás^b y E. de Eusebio Murillo^a

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

Introducción: El carcinoma de células de Merkel es un tumor neuroendocrino primario de la piel, poco frecuente pero agresivo, cuya incidencia ha aumentado en las últimas décadas.

Objetivos: Describir las características epidemiológicas de los casos diagnosticados en la provincia de Guadalajara en los últimos 20 años y compararlos con la literatura disponible; así como valorar el grado de adherencia a los protocolos diagnóstico-terapéuticos en una patología con varios puntos de controversia.

Materiales y métodos: Revisión retrospectiva de los casos con confirmación histológica de Carcinoma de Células de Merkel entre Enero de 2006 y Enero de 2016. Se recogieron variables del huésped, del tumor, diagnóstico-terapéuticas y de seguimiento.

Resultados: Se diagnosticaron 10 casos en este periodo. El 80% fueron hombres, y la edad promedio fueron 80,3 años (DS 8,13). El 60%

tenía algún factor adicional de inmunosupresión aparte de la edad. La forma de presentación clínica más frecuente fue el nódulo cutáneo (80%), con un diámetro promedio de 2,34 cm (rango 1-5 cm); y la región cráneo-cervical la localización más habitual (70%), seguida de las extremidades (30%). El 70% de los pacientes tenía afectación ganglionar histológica al diagnóstico, si bien el 100% estaba libre de enfermedad a distancia, por lo que el estadio III fue el más frecuente. Todos los pacientes se sometieron a extirpación radical, más linfadenectomía locorregional en el 70%. Se administró RT adyuvante en el 60% y QT en el 40% (2 con intención adyuvante, 2 con intención paliativa). El 80% presentó progresión tumoral en un tiempo inferior a los 24 meses (40% recidiva locorregional, 40% metástasis a distancia), con una mortalidad atribuible a la enfermedad neoplásica del 60% tras una media de 22 meses de seguimiento (rango 7 meses- 72 meses).

Conclusiones: El carcinoma de Merkel en la provincia de Guadalajara se ajusta a lo publicado anteriormente en la literatura, excepto en la extensión de la enfermedad al diagnóstico, con mayor porcentaje de afectación ganglionar y menor MT a distancia. Existe una adecuada adherencia a los protocolos establecidos en los puntos de controversia. No obstante, éstos deben adecuarse a la idiosincrasia de un hospital de segundo nivel y de cada paciente en concreto, dado el complejo escenario en el que se desarrolla esta patología.
Palabras clave: Merkel. Carcinoma. Neuroendocrino. Serie.

11. CARCINOMA EPIDERMÓIDE CUTÁNEO DEL ÁREA AURICULAR, UNA LOCALIZACIÓN DE ALTO RIESGO. CASUÍSTICA EN EL HOSPITAL GENERAL UNIVERSITARIO DE CIUDAD REAL DURANTE EL PERIODO 2008-2015

M. Flores Terry^a, C. Mendoza Chaparro^a, N. Villasanti^b, M. López Nieto^a, P. Sánchez Caminero^a, J.L. Santiago^a, P. Cortina de la Calle^a y G. Romero Aguilera^a

^aServicio de Dermatología; ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital General Universitario de Ciudad Real.

Introducción: El carcinoma epidermoide cutáneo (CEC) presenta un aumento de incidencia global, el desarrollo de CEC en la área auricular (AA) es una variante de localización de alto riesgo para el desarrollo de recidivas, metástasis y/o mortalidad.

Objetivos: Describir y analizar las características clínicas, histológicas, recidivas, metástasis y mortalidad de los pacientes con CEC en el AA.

Material y métodos: Estudio observacional retrospectivo de pacientes con CEC localizados en el AA, durante el periodo 2008-2015. Definimos el área auricular en 5 zonas: Zona del pabellón auricular (PA), tanto anterior (PA-A) como posterior (PA-P), pre-auricular (P), retro-auricular (R), inferior auricular (IA) y superior auricular (SA).
Resultados: En total se incluyeron 80 pacientes con CEC del AA, 66 fueron varones (82,5%), 14 mujeres (17,5%), con edades entre 55-98 años (media 80); 7 de los pacientes asociaron inmunosupresión. Las localizaciones fueron a nivel de PA-A (46 casos), PA-P (9 casos), P (12 casos), R (4 casos), IA (9 casos), SA (0 casos). 57 tumores fueron menores de 2 cm, 20 entre 2-3 cm y 3 mayores a 3 cm. El 71,25% fueron CEC bien diferenciados, el 25% moderadamente diferenciados y el 3,75% indiferenciados. 4 tumores presentaron invasión perineural. El tratamiento de los tumores fue fundamentalmente quirúrgico, sólo en un 5% se asoció radioterapia. El tiempo medio de seguimiento fue de 36 meses. En total se presentaron 5 recidivas (6,35%), 2 metástasis regionales (2,5%) y ningún caso de mortalidad; todas las recidivas y metástasis regionales fueron en el sexo masculino con tumores de tamaño mayor a 2 cm, un tiempo de evolución corto (< 3 meses), menor grado de diferenciación histológica e índice de breslow mayor a 3 mm. La localización posterior del área auricular (PA-P y R) se asoció estadísticamente al desarrollo de recidivas y metástasis regionales.

Discusión: La mayoría de estudios publicados de CEC hacen referencia al "oído" como una zona de alto riesgo, sin embargo en un

sólo estudio previo hace referencia al AA como un término de mejor localización anatómica, que incluye a CECs que pueden estar localizados a nivel del PA como aquellos cercanos a la base de implantación de mismo (P, R, IA, SA), consideramos fundamental el uso de esta terminología a razón de evidenciar tumores en nuestra serie, como en la literatura (fundamentalmente los de localización posterior) con características clínicas e histológicas de potencial desarrollo de recidivas, metástasis y/o mortalidad en las localizaciones que no son PA y que probablemente se encuentren infra reportadas. De acuerdo a lo expuesto una mejor localización anatómica de alto riesgo puede influir en el manejo diagnóstico-terapéutico y de seguimiento de los pacientes.

Palabras clave: Carcinoma epidermoide cutáneo. Área auricular. Recidivas. Metástasis y mortalidad.

Madrid, 20 de octubre de 2016

1. ÚLCERAS DOLOROSAS Y NÓDULOS PULMONARES

A. Imbernón Moya, M. Churrua Grijelmo, H. Cembrero Saralegui, M. Martínez Pérez, E. Vargas Laguna, E. Fernández Cogolludo, A. Aguilar Martínez y M.Á. Gallego Valdés

Hospital Severo Ochoa. Leganés. Madrid. España.

El pioderma gangrenoso es una dermatosis neutrofílica de etiología desconocida. Puede estar asociada a una enfermedad sistémica subyacente en más del 50% de los casos, constituyendo la enfermedad inflamatoria intestinal, las enfermedades hematológicas y la artritis las más comunes. Presentamos una mujer de 25 de años, con antecedentes personales de enfermedad de Crohn, que presentó una erupción abrupta de lesiones cutáneas muy dolorosas, extensas, localizadas en piernas de 1 semana de evolución. También presentaba un cuadro febril sin clínica digestiva asociada. A la exploración dermatológica, presentaba múltiples lesiones cutáneas en distintos estadios de evolución, incluyendo pápulas, pústulas, nódulos eritematovioláceos y úlceras profundas confluentes con exudado purulento y bordes violáceos irregulares y sobreelevados. En la determinación analítica destacaba una elevación de los reactivos de fase aguda con leucocitosis y neutrofilia. El estudio histológico mostraba abscesos neutrofílicos estériles. El TC tórax mostraba nódulos pulmonares bilaterales, algunos cavitados, y adenopatías mediastínicas e hiliares bilaterales. Con el diagnóstico de pioderma gangrenoso se inició tratamiento con prednisona 1 mg/kg/día y ciclosporina 5 mg/kg/día, con resolución lentamente progresiva de las lesiones cutáneas y pulmonares. El pioderma gangrenoso clásicamente se clasifica según la morfología de las lesiones cutáneas en las variantes ulcerativa, ampollosa, pustulosa y vegetante. Esta entidad también puede presentar una afectación extracutánea, siendo la más frecuente la afectación pulmonar en forma de nódulos uni o bilaterales, con o sin cavitación. Otras manifestaciones pulmonares incluyen derrame pleural, abscesos, opacidad pulmonar unilateral o neumonitis intersticial. En estos casos de afectación pulmonar, se ha descrito una mayor frecuencia de neoplasias hematológicas. Los hallazgos histopatológicos y analíticos son inespecíficos, de manera que el diagnóstico es fundamentalmente clínico. Los glucocorticoides sistémicos y la ciclosporina constituyen el tratamiento de primera línea, siendo el infliximab un tratamiento de segunda línea efectivo para el pioderma gangrenoso y la enfermedad de Crohn. El principal diagnóstico diferencial del pioderma gangrenoso con afectación pulmonar es la granulomatosis de Wegener.

Palabras clave: Úlceras dolorosas. Nódulos pulmonares. Pioderma gangrenoso. Poliangeitis granulomatosa. Infliximab.

2. MELANOMA DE CABEZA Y CUELLO: ESTUDIO RETROSPECTIVO EN 280 PACIENTES

I. Hernández Aragüés, J. Ruiz Rivero, E. Rodríguez Lomba, I. Molina López, A. Ruedas Martínez, P.T. Vilas Boas da Silva, R. Suárez Fernández y J.A. Avilés Izquierdo

Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid. España.

El melanoma de cabeza y cuello presenta una serie de características que lo diferencia del melanoma de otras zonas, ya que es una zona con una mayor exposición a la radiación ultravioleta, presenta mayor incidencia frente a la esperada teniendo en cuenta el porcentaje de superficie corporal afectada, se da en pacientes de mayor edad y en múltiples estudios ha presentado un peor pronóstico frente a otras zonas. En nuestro estudio se incluyeron 280 pacientes diagnosticados de melanoma cutáneo a nivel de cabeza y cuello en la Consulta de Melanoma a lo largo del período 1995-2015. Se registraron las variables epidemiológicas, clínico-histológicas y se analizaron la supervivencia global acumulada y el tiempo libre de enfermedad durante el período mencionado. Asimismo, se analizaron los factores pronósticos implicados en el desarrollo de metástasis y en la muerte específica por melanoma. También se muestran los resultados que diferencian al territorio de cabeza y cuello en una zona periférica y otra zona central, con diferencias tanto a nivel clínico-histológico, como también a nivel pronóstico.

Palabras clave: Melanoma. Cabeza y cuello. Oncología Cutánea. Head and neck Melanoma.

3. AUTOINMUNIDAD EN PACIENTES CON PSORIASIS EN TRATAMIENTO CON FÁRMACOS BIOLÓGICOS

P. Rodríguez Jiménez, P. Chicharro, C. Camarero, C. Martínez, M. Llamas Velasco y E. Daudén

Hospital Universitario de la Princesa, Madrid.

Introducción: En los últimos años se ha descrito la aparición de anticuerpos antinucleares (ANA) positivos en el 20-77% de pacientes tras tratamiento con fármacos Anti TNFα así como la aparición de casos aislados de enfermedades autoinmunes. El mecanismo por el cual se desarrollan permanece controvertido así como su asociación a la efectividad del fármaco. Por otro lado con la aparición de ustekinumab, fármaco biológico inhibidor de las interleuquinas 12/23, no se ha descrito dicha asociación.

Material y métodos: Diseñamos 2 estudios, un estudio observacional, longitudinal, retrospectivo en pacientes en tratamiento con etanercept (ETN) o adalimumab (ADA) entre 2004 y 2016 en nuestro servicio con el objetivo de corroborar lo descrito en la literatura. Por otro lado un estudio observacional, longitudinal, prospectivo en pacientes en tratamiento con ustekinumab (UST) entre 2014 y 2016 en nuestro servicio. Para ambos estudios los criterios de inclusión fueron pacientes con psoriasis moderada-grave en los que se realizó una determinación de ANA basal y otra dentro del primer año para etanercept y adalimumab y a los 4 meses para ustekinumab.

Resultados: De 65 pacientes en tratamiento con ETN, 63 de ellos con ANA negativo basal pasaron de una prevalencia de ANA el 3% al 37,5%. De 65 pacientes en tratamiento con ADA, 52 de ellos con ANA negativo basal pasaron de una prevalencia del 18% al 50%. En los pacientes tratados con estos fármacos no hubo aparición Ac anti DNAs o ENA basales ni durante seguimiento, no se observaron diferencias significativas entre la inducción de ANAs y el haber empleado tratamiento biológico previo, artritis, sexo, edad o PASI basal, no se encontró relación entre la aparición de ANA y cambios en la respuesta al tratamiento y no se describió la aparición de ningún caso de conectivopatía en ninguno de los grupos. De 76 en tratamiento con UST, 61 con ANA basal negativo experimentaron

2 casos de positivización, mientras que de los 15 pacientes con ANA basal positivo 2 negativizaron. En los pacientes tratados con UST no hubo aparición Ac anti DNAs o ENA basales ni durante seguimiento. No hubo ningún efecto adverso de potencial origen autoinmune en nuestra ni aparición de conectivopatía y no hubo cambios en 2 pacientes con enfermedad autoinmune previa (vitiligo y alopecia areata). Por último no se observaron diferencias significativas entre la inducción de ANAs y efectividad del tratamiento, edad, sexo, tipo de psoriasis, duración de la enfermedad, artritis, terapia anti TNF previa, PASI, BSA o efectos adversos.

Conclusiones: ETN y ADA producen un aumento de la positivización de ANA sin EAI asociada y sin relación con la respuesta al tratamiento. UST no parece inducir la positivización de ANA, otros autoAc o enfermedades autoinmunes.

Palabras clave: Psoriasis. Ustekinumab, etanercept. Adalimumab. Autoinmunidad. Anticuerpos antinucleares.

4. ELASTOSIS PERFORANTE SERPINGINOSA DISEMINADA CON BUENA RESPUESTA TRAS TERAPIA FOTODINÁMICA

S. Alique García^a, J.C. Tardío Dovao^b, R. Khedaoui^b, J. Company Rodríguez-Quiroga^a, C. Horcajada Reales^a, P. García-Montero^a, E. Rojas Mora^a y J. Borbujo Martínez^a

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

Introducción: La elastosis perforante serpinginosa es una dermatosis infrecuente caracterizada por la eliminación transepidermica de fibras elásticas anormales. El tratamiento es complejo habiéndose empleado múltiples terapias con resultados variables.

Caso clínico: Mujer de 30 años, sin antecedentes de interés, valorada en 2006 por lesión anular eritematosa, infiltrada, con borde geográfico papuloso y costroso en codo izquierdo. Se realiza biopsia con diagnóstico de elastosis perforante serpinginosa y se pauta tratamiento con mometasona tópica con desaparición de la lesión. Consulta en noviembre de 2015 por recidiva de la lesión en codo recomendándose asimismo tratamiento con corticoide tópico. Acude a revisión a los 7 meses observándose crecimiento de la lesión en codo y aparición reciente de pápulas eritematosas, queratósicas, bien delimitadas e infiltradas en cara externa de muslos. Se trata la lesión en codo con TFD ácido 5-aminolevulínico (3 horas de incubación, 37 julios) y se propone biopsia para estudio AP de las lesiones en miembros inferiores. Pasado 1 mes presenta gran mejoría de la lesión en codo. Se obtiene resultado histológico de las lesiones en muslos también con diagnóstico de elastosis perforante serpinginosa, por lo que se tratan con TFD a la misma dosis. En el momento actual la paciente ha recibido 3 sesiones de TFD en codo y 2 sesiones en muslos observándose mejoría de todas ellas.

Discusión: La elastosis perforante serpinginosa se engloba dentro de las dermatosis perforantes clásicas. Se trata de una afección cutánea asintomática más frecuente en varones jóvenes. Se han descrito 3 variantes: idiopática, asociada a enfermedades sistémicas y secundaria, a tratamiento con D-penicilamina. La localización más frecuente es la nuca y zonas laterales del cuello. El curso clínico es variable habiéndose empleado múltiples tratamientos (corticoides, queratolíticos, retinoides, imiquimod, calcipotrol, técnicas quirúrgicas...) con resultados dispares. Revisando la literatura hemos encontrado un único caso donde se emplea TFD. Se trata de un varón asiático de 32 años con enfermedad de Wilson que recibía D-penicilamina desde hacía 14 años.

Conclusiones: presentamos el caso de una mujer joven con elastosis perforante serpinginosa idiopática, con recidiva en distintas localizaciones después de años en remisión completa, y tratada con TFD con muy buena respuesta.

Palabras clave: Elastosis perforante serpinginosa. Recidiva. Terapia fotodinámica.

5. CUANDO EL ACNÉ NO ES ACNÉ

V. Melgar Molero, R. Gil Redondo, R. Pérez Mesonero, M. Aránzazu Vergara Sánchez, C. Sánchez Herreros, I. Eraña Tomás y E. de Eusebio Murillo

Hospital Universitario de Guadalajara. Guadalajara. España.

El acné es uno de los motivos de consulta más frecuentes en Dermatología, pero ocasionalmente pacientes que consultan por “acné” tienen otras patologías con otras implicaciones diagnósticas, terapéuticas y/o pronósticas muy diferentes. Mujer de 16 años remitida a nuestra consulta por acné que no mejoraba con eritromicina tópica. En los últimos 4 meses refería aparición de lesiones en la cara clínicamente asintomáticas. A la exploración se observaban pápulas eritematosas, infiltradas, de superficie edematosa, salpicadas en región facial principalmente a nivel de ambas mejillas. No se observaban pústulas ni comedones. Se decidió realizar una biopsia cutánea. Ésta mostró la existencia de una marcada mucinosis folicular junto con un infiltrado de predominio linfocitario perivascular y perifolicular constituido por linfocitos T CD3, CD5 y CD7 positivos, mayoritariamente CD4 positivos. Mediante correlación clínico-patológica se estableció el diagnóstico de mucinosis folicular variante acneiforme. Se instauró tratamiento con hidroxycloerquina oral con mejoría clínica a los dos meses de inicio del tratamiento aunque sin resolución completa. La mucinosis folicular fue inicialmente descrita en 1957 por Pinkus bajo el nombre de alopecia mucinosa. A lo largo de los años ha sido una entidad sujeta a mucha confusión y controversia principalmente por dos motivos. Por un lado, la confusión terminológica al utilizar indistintamente los nombres de alopecia mucinosa y mucinosis folicular para la misma entidad clínica, y además utilizar el término de mucinosis folicular tanto para la enfermedad como para el patrón histopatológico que puede ser común a múltiples entidades, tanto benignas como malignas. Por otro lado, su relación o no con la micosis fungoide, así como el hecho de ser considerada como una entidad benigna, maligna o potencialmente maligna según distintos autores. Respecto a la variante acneiforme como es el caso que nos ocupa, sí que parece existir consenso en que se trata de una forma clínica dentro de las formas idiopáticas o benignas, típica de niños o adultos jóvenes, con un curso autolimitado en meses o años y buen pronóstico, sin asociarse a neoplasias hematológicas. No obstante, en todos los casos se recomienda seguimiento del paciente a largo plazo. No hay ningún tratamiento estándar, existiendo casos publicados con buena respuesta a tratamientos tópicos (tretinoína y peróxido de benzoilo) y sistémicos (tetraciclinas, isotretinoína, hidroxycloerquina). Presentamos un caso de mucinosis folicular variante acneiforme, una forma típica de jóvenes que plantea diagnóstico diferencial con el acné y el lupus eritematoso. A pesar de su buen pronóstico se aconseja seguimiento prolongado del paciente.

Palabras clave: Mucinosis folicular acneiforme. Mucinosis folicular. Alopecia mucinosa. Micosis fungoide. Acné.

6. LESIONES INFLAMATORIAS EN EL TRONCO: UN RETO DIAGNÓSTICO

E. García Zamora, M. Elosua, X. Rodríguez Vásquez, H. Sanz Robles, R. Gamó, U. Floristán y J.L. López Esteban

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

Introducción: Las infecciones cutáneas por micobacterias atípicas constituyen un reto diagnóstico para el dermatólogo debido a la gran heterogeneidad clínica. Presentamos un caso de infección cutánea por una especie de micobacteria atípica recientemente descrita, englobada en el grupo de *Micobacterium abscessus-chelonae*. **Caso clínico:** Mujer de 65 años que consultaba por lesiones papulopustulosas asintomáticas en abdomen de aproximadamente 3 meses de evolución. A la exploración física presentaba pápulas

eritematosas inflamatorias, algunas lesiones pustulosas y pápulas costrosas localizadas en abdomen y caras laterales de tronco. Se realizaron varias biopsias cutáneas en las que se observó una pústula subcórnea estéril con infiltrado inflamatorio polimorfo perifolicular, sin datos de especificidad. Ante la falta de respuesta clínica con tratamientos convencionales, se inició de manera empírica tratamiento con Dapsona, que tuvo que ser suspendido por metahemoglobinemia como efecto adverso. Finalmente el cultivo de una biopsia cutánea reveló la infección por una micobacteria atípica de reciente descubrimiento: *Micobacterium immunogenum*.

Discusión: *Micobacterium immunogenum* es una micobacteria atípica descubierta en 2001 de manera fortuita. Inicialmente fue asociada a casos de neumonitis por hipersensibilidad en trabajadores de industrias metalúrgicas, describiéndose posteriormente varios casos de infección cutánea asociados a procedimientos invasivos sobre la piel (tatuajes, mesoterapia) o contacto con agua contaminada. Presentamos el primer caso descrito hasta el momento en la literatura de infección cutánea por *M. immunogenum* en Europa y España.

Palabras clave: Micobacterias atípicas. *M. immunogenum*.

7. REACCIÓN CUTÁNEA MEDICAMENTOSA GRAVE CON RESPUESTA ESPECTACULAR A ETANERCEPT

M. Prieto Barrios, F. Tous Romero, V. Velasco Tamariz, S. Burillo Martínez, C. Morales Raya, E. Gil de la Cruz, C. Zarco Olivo y P. Ortiz Romero

Hospital 12 de Octubre. Madrid.

Introducción: Los exantemas medicamentosos del espectro del Steven-Johnson-NET pueden ser muy graves. Ninguna medicación ha demostrado aumentar la supervivencia, aunque recientemente se han publicado trabajos esperanzadores sobre buenos resultados del uso de anti-TNF. Presentamos el caso de una reacción medicamentosa potencialmente mortal que presentó una mejoría espectacular con el tratamiento con etanercept.

Caso clínico: Una mujer de 65 años pluripatológica que acudió a urgencias por un exantema de rápida evolución consistente en placas dianiformes que tendían a confluír en el tronco y grandes ampollas en miembros inferiores, afectando más del 30% de la superficie corporal con Nikolsky positivo. Se identificó la vancomicina como causante más probable. Con sospecha de NET, se aplicó una dosis única de etanercept 50 mg tras la cual observamos una mejoría espectacular, a pesar de persistir niveles de vancomicina en sangre. Días después la histopatología reveló una piel con denso infiltrado neutrofílico y ampolla subepidérmica y la inmunofluorescencia un depósito de IgA lineal en la membrana basal, estableciéndose el diagnóstico de enfermedad IgA lineal inducida por vancomicina simulando una NET.

Discusión: La dermatosis IgA lineal es una enfermedad autoinmune rara que se caracteriza por depósitos lineales de inmunoglobulina A a lo largo de unión dermoepidérmica evidenciados mediante inmunofluorescencia directa. Existen múltiples variantes clínicas entre ellas una que simula un NET, con alta mortalidad. Puede ser inducida por fármacos, siendo el más frecuente la vancomicina. Las inducidas tienen manifestaciones más graves, suelen aparecer entre 7 y 14 días tras la exposición y se resuelven entre 2 y 6 semanas después de la discontinuación. Los corticoides o la dapsona no han demostrado superioridad a la suspensión del fármaco. Su fisiopatogénesis no está clara, ni tampoco el papel del TNF. Estudios antiguos sugieren una polarización hacia la vía del linfocito Th2 con niveles moderados de TNF perivascular. Los linfocitos CD8+ podrían tener un papel citotóxico inicial con exposición de autoantígenos en los casos inducidos. No hemos encontrado ningún caso de dermatosis IgA lineal tratada con etanercept en la literatura. Existe otro caso en relación con colitis ulcerosa que mejoró con infliximab. Ambos casos podrían apuntar a un mayor papel del TNF alfa en esta dermatosis.

Conclusiones: La dermatosis IgA lineal puede tener presentaciones clínicas muy graves que simulan una NET y tienen mal pronóstico. Presentamos un caso tratado con etanercept con evolución excelente. Los fármacos anti-TNF podrían ser alternativas eficaces en estos pacientes, aunque se necesitan más estudios.

Palabras clave: Reacción medicamentosa. Necrolisis epidérmica tóxica. NET. Etanercept. Anti-TNF. Dermatitis IgA lineal. Vancomicina.

8. EXANTEMA PURPÚRICO FLEXURAL

J. López Robles^a, L. Núñez Hipólito^a, E. Macías del Toro^a, J.L. Ramírez Bellver^a, Ú. Pielasinski Rodríguez^a, J.L. Díaz Recuero^a, C. Santonja Garriga^b y L. Requena Caballero^a

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

Introducción: El Parvovirus B19 es un virus perteneciente al genus Erythrovirus de la familia Parvoviridae. Es un patógeno común del ser humano que se transmite principalmente a través de secreciones respiratorias, no obstante existen otras vías de transmisión como la saliva, transplacentaria, trasplantes de órgano sólido y derivados sanguíneos. La infección por este virus es, en la mayor parte de los casos asintomática, dentro de las infecciones sintomáticas destaca el eritema infeccioso en la infancia, y en la edad adulta cuando produce manifestaciones cutáneas lo hace en forma de exantema en guantes y calcetines, y más rara vez en forma de otros exantemas atípicos.

Caso clínico: Mujer de 28 con antecedentes de diabetes mellitus tipo 2 en tratamiento con Metformina derivada al Servicio de Urgencias por el SUMMA 112 debido a un exantema purpúrico de predominio flexural acompañado de prurito y sensación distérmica. Antes de acudir al Hospital había sido atendida en su centro de salud donde le habían administrado Urbasón y Polaramine sin experimentar mejoría. Al ingreso presentaba leucocitosis con desviación a la izquierda, hiperbilirrubinemia a expensas de la bilirrubina indirecta y discreta elevación de la LDH. A partir del segundo día de ingreso la paciente desarrolló pancitopenia que llegó hasta niveles de $1,36 \times 10^3$ leucocitos, $3,3 \times 10^6$ hematias (Hto 29,6%) y plaquetas de 108×10^3 . Al ser valorada por Dermatología se decidió solicitar serología para virus en la que se obtuvo resultado positivo para IgM específica de Parvovirus B19 y una biopsia cutánea en la que se detectó Parvovirus B19 en el citoplasma de las células endoteliales de los capilares de la dermis papilar, mediante estudio inmunohistoquímico. Tras nueve días de ingreso con medidas de soporte la paciente fue dada de alta con normalización de los valores analíticos y mejoría del exantema.

Discusión: Presentamos un caso de exantema atípico secundario a infección por Parvovirus B19, confirmado tanto por las serologías como por la evidencia de la presencia del virus en las células endoteliales de los capilares de la dermis superficial mediante técnicas de inmunohistoquímica. La primoinfección por este virus en adultos es algo infrecuente ya que en nuestra revisión bibliográfica hemos encontrado que en mayores de 20 años un elevado porcentaje presenta Anticuerpos IgG contra Parvovirus. Además en los casos de infección, lo más frecuente es que sea asintomática. En adultos, cuando da síntomas suele hacerlo en forma de artralgias, exantema y/o fiebre. Dentro de los exantemas atípicos, los producidos por Parvovirus B19 se presentan en aproximadamente un 5% de los pacientes, habiendo unos determinados patrones que deben servirnos como indicador para sospechar la infección por este patógeno. Uno de ellos es el exantema purpúrico flexural y nuestro caso es el primero en el que se ha demostrado la presencia de PVB19 en la piel lesional por inmunohistoquímica.

Palabras clave: Exantema purpúrico flexural. Parvovirus B19. Serología. Inmunohistoquímica. Pancitopenia.

9. AMPOLLAS Y EROSIONES EN UN PACIENTE CON SÍNDROME DE SÉZARY

G. González López^{a*}, P. Fonda Pascual^{b*}, C. Moreno García del Real^b, E. Sendagorta Cudós^a y P. Herranz Pinto^a

^aHospital Universitario La Paz. ^bHospital Universitario Ramón y Cajal. *Ambos autores contribuyeron por igual.

Presentación: El pénfigo paraneoplásico (PNP) es un trastorno ampolloso autoinmune caracterizado por una afectación cutánea polimorfa y una histología, inmunofluorescencia directa (IFD) y perfil de autoanticuerpos característico¹. Su asociación más frecuente es con linfoma no Hodgkin²; sin embargo, no se han descrito casos secundarios a síndrome de Sézary (SS).

Historia clínica: Un varón de 66 años acude a Urgencias con fiebre, ampollas, erosiones orales y cutáneas generalizadas. Un mes antes había sido diagnosticado de SS estadio IVA1 (T4N2M0B2), y una semana antes había iniciado tratamiento con gemcitabina i.v. En la exploración física se observó la presencia de eritrodermia y erosiones en tronco, cuero cabelludo, extremidades y mucosa oral. El signo de Nikolsky era positivo. La biopsia cutánea mostró ulceración y necrosis de queratinocitos en la epidermis, y un infiltrado en banda en la dermis con linfocitos ligeramente atípicos. La IFD de piel perilesional fue positiva para C3 en lámina basal y sustancia intercelular, y la inmunoprecipitación mostró la presencia de anticuerpos anti-plakinas. Con estos datos se alcanzó el diagnóstico de PNP. Se inició tratamiento con corticoides a dosis altas y rituximab, así como terapia CHOP para el SS, alcanzándose un control satisfactorio del PNP; a pesar de ello el paciente falleció finalmente por progresión de la neoplasia.

Discusión: El PNP es un trastorno autoinmune infrecuente asociado a neoplasia, caracterizado por la triada de afectación cutánea polimorfa con erosiones orales, IFD con depósito de IgG o C3 en lámina basal y sustancia intercelular, y presencia de anticuerpos antiplakina¹. En su patogenia se han implicado mecanismos inmunes humorales y celulares, llevados a cabo por linfocitos reactivos o tumorales¹. El tratamiento de primera línea son los corticoides orales y el pronóstico es malo¹.

Conclusiones: Describimos el primer caso de PNP asociado con SS, así como su buena respuesta a corticoides y rituximab, a pesar de la desfavorable evolución final por la progresión del linfoma. Este trastorno debe ser sospechado en caso de erosiones orales y erupción cutánea polimorfa, especialmente en el contexto de neoplasia hematológica.

Palabras clave: Síndrome de Sézary. Pénfigo paraneoplásico. Síndrome multiorgánico autoinmune paraneoplásico. Rituximab. Ampollas. Erosiones. Plakinas.

Bibliografía

1. Czernik A, Camilleri M, Pittelkow MR, et al. Paraneoplastic autoimmune multiorgan syndrome: 20 years after. *Int J Dermatol.* 2011;50:905-14.
2. Kaplan I, Hodak E, Ackerman L, et al. Neoplasms associated with paraneoplastic pemphigus: A review with emphasis on non-hematologic malignancy and oral mucosal manifestations. *Oral Oncol.* 2004;40:553-62.

Madrid, 24 de noviembre de 2016

1. NIÑA CON HIPERTENSIÓN PULMONAR, EOSINOFILIA Y PLACAS ESCLERODERMIFORMES

E. Rodríguez Lomba, I. Molina López, I. Hernández Aragüés, J. Ruiz Rivero, P.T. Vilas Boas da Silva, A. Ruedas Martínez, R. Suárez Fernández y M. Campos Domínguez

Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid. España.

Planteamiento: Presentamos un caso clínico pediátrico de síndrome esclerodermiforme asociado a manifestaciones extracutáneas y eosinofilia.

Historia clínica: Niña de 15 meses de edad, con antecedentes de infección por CMV con afectación respiratoria, en seguimiento a cargo de Cardiología pediátrica para estudio de hipertensión pulmonar grave diagnosticada hace dos meses asociada a eosinofilia elevada. A los 15 meses, se solicitó valoración de lesiones infiltradas y al tacto indurado de reciente aparición que presentaban una distribución generalizada en tronco y extremidades. Dichas lesiones eran más prominentes en dorso de manos y pies, donde adquirían una morfología queiloide y eran rápidamente progresivas. Las pruebas complementarias reflejaron ANA + de patrón nucleolar a título 1/320, sin otros hallazgos en estudio de autoinmunidad, inmunología y genética. A pesar del tratamiento con prednisona y metotrexato durante dos meses se evidenció una rápida progresión de la clínica cutánea, por lo que se decidió en comité multidisciplinar la administración de un ciclo de rituximab e inmunoglobulina mensual. Desde entonces se ha alcanzado la estabilidad clínica de las lesiones sin objetivar progresión de las mismas.

Discusión: En la patogenia de los síndromes esclerodermiformes, intervienen factores en relación con el endotelio vascular, vías proinflamatorias y profibróticas. Dentro de los desencadenantes conocidos, la infección por CMV ha sido documentada previamente. El hallazgo de eosinofilia en fase hiperaguda de la enfermedad es relativamente frecuente en morfea profunda, morfea generalizada y fascitis eosinofílica. Las lesiones cutáneas de nuestro paciente podrían asemejar una esclerodemia nodular o queiloide, una forma de presentación excepcional. Sin embargo, no hemos podido encontrar casos con una distribución de lesiones similar y en edad pediátrica en la literatura.

Conclusiones: Presentamos un caso clínico de síndrome esclerodermiforme asociado a hipertensión pulmonar y eosinofilia, que presentó respuesta a la administración de rituximab e inmunoglobulina. Es de esperar que en un futuro dispongamos de nuevas armas terapéuticas frente a dianas de vías pro-inflamatorias y pro-fibróticas.

Palabras clave: Hipertensión pulmonar. Eosinofilia. Síndrome esclerodermiforme. Esclerodermia. Rituximab. Inmunoglobulina.

2. VARÓN JOVEN CON LESIONES DISEMINADAS Y EXCELENTE ESTADO GENERAL: UN RETO DIAGNÓSTICO

V. Velasco Tamariz^a, M. Prieto Barrios^a, F. Tous Romero^a, S. Burillo Martínez^a, H. Cembrero Saralegui^b, C. Zarco Olivo^a, J.L. Rodríguez Peralto^a, C. Postigo Llorente^a, M.Á. Gallego Valdés^b y P. Ortiz Romero^a

^aServicio de Dermatología; Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. ^bServicio de Dermatología. Hospital Severo Ochoa. Madrid. España.

Introducción: En ocasiones, ciertas dermatosis pueden simular a otras tanto clínica como histológicamente, pudiendo demorar el diagnóstico y tratamiento, o llevarnos a realizar exploraciones complementarias no necesarias para el paciente.

Caso clínico: Un varón de 34 años, sin antecedentes médicos de interés, fue derivado a nuestra unidad de linfomas cutáneos por un cuadro de lesiones eritematodescamativas y nodulares de distribución amplia, cuya biopsia había mostrado un infiltrado linfocitario atípico CD8 + con epidermotropismo, con sospecha diagnóstica de micosis fungoide frente a linfoma CD8+ epidermotropo agresivo primario cutáneo. Las características clínicas del paciente (placas eritematodescamativas, algunas ulceradas, de evolución en pocos meses) hacían considerar el segundo como más probable. Sin embargo, fue la morfología corimbiforme de las lesiones de miembros superiores, el hallazgo de lesiones en mucosa oral y plantas de los pies lo que nos llevó a considerar el diagnóstico de infección sifilítica, lo cual fue confirmado tanto serológicamente como en la histopatología, donde se demostró la presencia de treponemas en dermis reticular. Desgraciadamente, también se confirmó una coinfección con el virus de la inmunodeficiencia humana.

Discusión: La sífilis es una enfermedad infectocontagiosa de transmisión sexual, cuya incidencia no ha parado de aumentar en la última década. Durante el secundarismo esta enfermedad, haciendo honor a su sobrenombre “la gran simuladora” puede presentarse con una amplia variedad de manifestaciones clínicas que pueden remedar cualquier dermatosis. Es bien conocido que la sífilis puede simular tanto clínica como histológicamente linfomas cutáneos, si bien los casos reportados en la literatura son en general antiguos, tratándose mayoritariamente de pacientes VIH+, con mal estado general y lesiones ulcero-necróticas, en el contexto de “lues malignas”.

Conclusiones: La sífilis nos sigue engañando en pleno siglo XXI. El aumento en su incidencia, sumado a la gran frecuencia en que se presenta acompañando a la infección VIH, ha hecho que presentaciones que creíamos olvidadas se presenten de nuevo en la práctica clínica habitual. Queremos resaltar la importancia de una exploración física minuciosa, que aunque a veces es difícil de realizar en la práctica clínica diaria, es una herramienta fundamental en el proceso diagnóstico.

Palabras clave: Linfoma CD8 +. Sífilis. Virus de la inmunodeficiencia humana.

3. FIBROSIS SUBMUCOSA ORAL

J.M. Rueda Carnero^a, D. Nieto Rodríguez^a, R. Maseda Pedrero^a, J. Noguera Tomás^b, C. Vidaurrázaga Díaz de Arcaya^a, E. Ruiz Bravo Burguillos^c y P. Herranz Pinto^a

^aServicio de Dermatología; ^bServicio de Cirugía Maxilofacial; ^cServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario La Paz. Madrid. España.

Introducción: La fibrosis submucosa oral es una entidad premaligna causada por el consumo de nuez de areca, también conocida como nuez de betel. Su prevalencia es baja en nuestro medio, pero alta en el Sudeste asiático, con extensión a Europa y Norteamérica en los últimos años debido a los movimientos migratorios. Se considera un factor de riesgo para el desarrollo de carcinoma epidermoide, sobre todo si existe un consumo concomitante de tabaco.

Caso clínico: Varón de 34 años, natural de Pakistán, sin antecedentes de interés salvo el consumo de tabaco de mascar. Acudió a urgencias de Dermatología por presentar dificultad para la apertura bucal y lesiones en la mucosa oral de tres meses de evolución. A la exploración física presentaba una mucosa yugal blanquecina, infiltrada al tacto, con alteraciones en la coloración del esmalte dental. Se realizó biopsia de la mucosa yugal, en la que se objetivó ligera inflamación crónica y macrófagos hiperpigmentados, con ausencia de displasia. El resto de exploraciones realizadas fueron normales, por lo que se comenzó tratamiento con prednisona 30 mg al día vía oral, con mejoría a las pocas semanas, no pudiendo evaluar el resultado posterior porque el paciente no acudió a más revisiones.

Discusión: La fibrosis submucosa oral se ha relacionado con el hábito de masticar nuez de betel. Éste es un hábito frecuente en el Sudeste asiático, donde causa una importante morbilidad. Su principal consecuencia a largo plazo es el riesgo de desarrollo de carcinoma epidermoide oral. Su incidencia ha aumentado con la combinación de nuez de areca y tabaco. La enfermedad se manifiesta como aparición de áreas blanquecinas y endurecidas en la mucosa oral, que llevan a una limitación de la apertura bucal, lo que causa una importante morbilidad. Histopatológicamente se caracteriza por fibrosis, que puede afectar a la cavidad oral, la faringe y el tercio superior del esófago. Su prevalencia está en aumento debido a la comercialización de preparaciones de nuez de areca.

Conclusiones: Presentamos un nuevo caso de fibrosis submucosa oral en un paciente procedente de Pakistán. Aunque esta entidad está poco descrita en nuestra población, en los últimos años se está detectando un aumento de incidencia en Europa y Norteamérica debido a la inmigración.

Palabras clave: Fibrosis submucosa oral. Carcinoma epidermoide.

4. MELANOMA EN UNA PACIENTE CON TRATAMIENTO BIOLÓGICO

X. Rodríguez Vázquez, M. Elosúa González, E. García Zamora, R. Gamó Villegas, U. Floristán Muruzábal, F. Pinedo Moraleta y J.L. López Estebaranz

Unidad de Dermatología. Hospital Universitario Fundación Alcorcón. Madrid. España.

En los últimos años se ha publicado numerosos estudios acerca del riesgo de desarrollar un melanoma en pacientes tratados con fármacos biológicos. Presentamos el caso de una paciente mujer de 66 años, natural de EEUU con artritis reumatoide y en tratamiento con metotrexate 15 mg/semana desde hace 12 años y con adalimumab cada 2 semanas desde hace 8 meses. Acude a nuestras consultas por haber notado cambios en los últimos meses en una lesión de nacimiento. Al examen físico presenta una lesión pigmentada de 11 x 7 cm, de varios colores y en el polo superior, una lesión nodular eritemato parduzca. A la dermatoscopia, se observa patrón reticular una mancha de pigmento central y una zona rojo lechosa con crisálidas y vascularización polimorfa. En el estudio por microscopia confocal, presenta un panal de abejas irregular con presencia de células redondas con núcleo en la epidermis y en la unión dermoepidérmica, nidos de células atípicas. Se extirpa la lesión y el diagnóstico histopatológico es de melanoma de extensión superficial con un índice de Breslow de 1,2 mm y 2 mitosis/mm². Se realiza ampliación de márgenes a 1 cm y biopsia de ganglio centinela siendo negativa. El riesgo de melanoma de los nevus melanocíticos congénitos pequeños y medianos es < 1% y en la mayoría aparece entre los 30 y 40 años. Se ha publicado numerosos estudios acerca del riesgo de melanoma en pacientes tratados con fármacos anti-TNF. En el año 2013, P.Raaschou et al publicaron en el British Medical Journal, un estudio comparando paciente con artritis reumatoide en tratamiento con fármacos anti-TNF y sin tratamiento con fármacos anti-TNF, observando un aumento del riesgo relativo para melanoma invasivo en el primer grupo. A raíz de éste estudio se ha publicado numerosos estudios evaluando el riesgo de melanoma en diferentes enfermedades inflamatorias tratadas con fármacos anti-TNF, siendo los resultados en algunos casos contradictorios.

Conclusiones: Es necesario realizar una revisión dermatológica en pacientes con tratamiento biológico y prestar especial atención a los pacientes con factores de riesgo para desarrollar un melanoma.
Palabras clave: Melanoma. Nevus melanocítico congénito. Fármacos biológicos. Fármacos anti-TNF.

5. PREVALENCIA DE DEPÓSITOS DE AMILOIDE EN PACIENTES CON PSORIASIS MODERADA-GRAVE MEDIANTE PUNCIÓN-ASPIRACIÓN DE GRASA ABDOMINAL

P. Chicharro, P. Rodríguez-Jiménez, T.M. Capusan, D. De Argila, C. Marrón y E. Daudén

Hospital Universitario de La Princesa. Madrid. España.

Introducción: La amiloidosis sistémica AA se relaciona con procesos inflamatorios crónicos, incluyendo la psoriasis. La detección de depósitos de amiloide en grasa abdominal mediante punción-aspira-

ción con aguja fina (PAAF) y tinción Rojo Congo es un método seguro y fiable en el diagnóstico de esta patología. Presentamos un estudio de prevalencia de depósitos de amiloide en grasa abdominal y sus repercusiones clínicas en pacientes con psoriasis moderada-grave.

Material y métodos: Realizamos un estudio prospectivo de pacientes con psoriasis moderada-grave de más de 10 años de evolución. Se realizó PAAF de grasa abdominal a todos los pacientes. Las muestras se tiñeron con Rojo Congo y fueron examinadas bajo luz polarizada buscando birrefringencia verde-manzana. Se consideraron positivos aquellos con depósitos de amiloide evidentes en la primera PAAF o aquellos con depósitos probables en 2 muestras consecutivas. A los resultados positivos se les realizó screening para amiloidosis sistémica clínica y seguimiento durante 10 años con estudios periódicos.

Resultados: Se estudiaron 76 pacientes consecutivos. Encontramos depósitos de amiloide en 6 pacientes. Todos ellos tenían psoriasis en placas. El 50% (3/6) asociaban artritis psoriasica. Ninguno presentó amiloidosis clínica objetivable en los estudios realizados en el momento de la PAAF ni tras 10 años de seguimiento. No se encontraron diferencias estadísticamente significativas entre los pacientes con depósitos de amiloide y sin ellos.

Conclusiones: La prevalencia de depósitos de amiloide en pacientes con psoriasis moderada-grave de más de 10 años de evolución fue del 7,9%. La presencia de estos depósitos no se relacionó con amiloidosis clínica. Basándonos en nuestros resultados, no recomendamos despistaje rutinario de amiloidosis mediante PAAF de grasa abdominal sin sospecha clínica.

Palabras clave: Psoriasis. Amiloidosis. Punción Aspiración Aguja Fina. Prevalencia.

6. ENFERMEDAD DE MORBIHAN: ESTUDIO HISTOPATOLÓGICO E INMUNOHISTOQUÍMICO DE 14 CASOS

J.L. Ramírez-Bellver^a, Y. Pérez González^b, M. Llamas Velasco^c, J.L. Díaz Recuero^a, L. Requena^a y A. Carlson^d

^aServicio de Dermatología; ^bServicio de Anatomía Patológica. Fundación Jiménez Díaz. Universidad Autónoma. Madrid. ^cServicio de Dermatología. Hospital Universitario La Princesa. Madrid. España. ^dDepartment of Dermatopathology. Albany Medical College. New York.

La enfermedad de Morbihan es una entidad poco frecuente, de etiología desconocida, consistente en la aparición de placas edematosas de predominio en el tercio superior de la región facial, que se ha relacionado en ocasiones con rosácea de largo tiempo de evolución. Los hallazgos histológicos descritos hasta el momento son inespecíficos, y obligan a una buena correlación clínico-patológica para descartar otras entidades, como la sarcoidosis, el síndrome de Melkersson-Rosenthal o el lupus miliar diseminado faciei. Los tratamientos propuestos van desde la aplicación de tópicos hasta la cirugía, a pesar de lo cual las lesiones tienden a recidivar. Presentamos una serie de 14 casos de esta rara enfermedad, discutiendo los hallazgos histopatológicos e inmunohistoquímicos encontrados.

Palabras clave: Enfermedad de Morbihan. Mastocitos. Granulomas perilinfáticos. Rosácea.