



# ACTAS Derma-Sifiliográficas

www.actasdermo.org



## RESÚMENES DE LAS COMUNICACIONES DE LAS REUNIONES DE LA SECCIÓN VASCO-NAVARRA-ARAGONESA-RIOJANA DE LA AEDV

### Reuniones de la Sección Vasco-Navarra-Aragonesa-Riojana de la Academia Española de Dermatología y Venereología Bilbao, 18 de marzo de 2016

#### 1. GRANULOMATOSIS OROFACIALES: A PROPÓSITO DE 2 CASOS

E. Moreno-Artero, I. Bernad, M. Ivars, E. Querol y M. Pretel

*Departamento de Dermatología. Clínica Universidad de Navarra. Pamplona. España.*

**Introducción:** La granulomatosis orofacial (GOF) es un trastorno inflamatorio crónico infrecuente que afecta a la región orofacial. Presentamos dos casos de esta enfermedad por su rareza y su dificultad terapéutica.

**Material y métodos:** Presentamos dos casos de granulomatosis orofacial vistos en consulta en septiembre de 2011 y marzo de 2015. El primer caso es el de una mujer de 57 años que acude a consulta por presentar, desde hacía 4 años, eritema, calor y edema en la región perioral. Le habían biopsiado en dos ocasiones en su ciudad de origen, con hallazgos no del todo concluyentes y cultivos negativos. Ante un posible diagnóstico de OFG, había sido tratada con prednisona oral en pauta descendente durante 4 años y corticoides intralesionales en 2 ocasiones, con mejoría temporal de las lesiones y empeoramiento al suspenderlos, e hidroxicloquina, sin respuesta. Aportaba TC de cuello, que puso de manifiesto lesiones granulomatosas en la base de la lengua y pliegues aritenoglóticos. Realizamos colonoscopia para descartar enfermedad inflamatoria intestinal, que no objetivó anomalías. Fue valorada por Alergología, que descartó hipersensibilidad a distintos alérgenos. Recomendamos iniciar tratamiento con adalimumab; no obstante, en su ciudad de origen decidieron iniciar tratamiento con ustekinumab, con mejoría parcial de la enfermedad durante 2 años. Ante el empeoramiento clínico de las lesiones tras 2 años de tratamiento, decidimos añadir tratamiento combinado con doxiciclina oral, pero no observamos respuesta, por lo que recomendamos iniciar tratamiento con adalimumab. El segundo se trataba de una paciente de 11 años procedente de Angola que acudió a consulta por edema labial continuo de un año de evolución que había ido progresando en los últimos meses; asociaba prurito faríngeo. El prick test y las pruebas epicutáneas con batería estándar fueron negativas. La biopsia de mucosa labial fue compatible con GOF. Ya que la paciente no asociaba síntomas digestivos y vivía en otro país, no se realizaron estudios endoscópicos. Indicamos tratamiento con corticoides intralesionales, que se llevaron a cabo en su ciudad de origen, con

reducción parcial del edema tras la primera sesión y ausencia de respuesta con la segunda tres meses más tarde.

**Discusión:** La GOF es un trastorno inflamatorio crónico de etiopatogenia desconocida que caracteriza por la presencia de granulomas no caseificantes subepiteliales con un espectro de manifestaciones clínicas muy amplio, desde edema de mucosa oral recurrente a lesiones edematosas permanentes, fibrosas y desfigurantes de los labios y la cara. La enfermedad de Crohn o la sarcoidosis, entre otros trastornos sistémicos, pueden causar manifestaciones orofaciales indistinguibles. El tratamiento es difícil y, a menudo, poco satisfactorio, y la remisión espontánea, muy rara. En los casos leves, los corticoides tópicos se consideran el tratamiento de primera línea. Cuando se trata de casos de edema moderado, las inyecciones intralesionales de triamcinolona al 0,1% constituyen el tratamiento de elección. En los casos más graves, la terapia sistémica con clofazimina, talidomida a dosis bajas o anti-TNF (adalimumab o infliximab) han demostrado eficacia en algunos casos.

**Conclusiones:** La GOF es una enfermedad con una baja incidencia. En su diagnóstico es importante descartar otros procesos granulomatosos sistémicos. Debido a su cronicidad y falta de respuesta a los tratamientos habituales puede suponer un reto para el dermatólogo.

#### 2. NEVUS OLIGEMICUS LOCALIZADO EN MAMAS

A. Arechalde Pérez<sup>a</sup>, J.L. Artola Igarza<sup>a</sup>, P. Manrique Martínez<sup>a</sup>, V. Morillo Montañés<sup>a</sup>, A. Mariscal Polo<sup>a</sup> y R. Ibarrola Altuna<sup>b</sup>

*<sup>a</sup>Servicio de Dermatología; <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital de Galdakao. Bizkaia. España.*

**Introducción:** El nevus oligemicus, descrito por primera vez en 1981, se caracteriza por la aparición de una lesión maculosa, eritemato-violácea y fría con respecto a la piel de alrededor. Esta clínica tan característica permite realizar el diagnóstico. La localización en ambas mamas es poco frecuente.

**Caso clínico:** Mujer de 73 años, sin antecedentes médicos de interés, remitida por el Servicio de Ginecología para evaluación dermatológica de lesiones aparecidas en mamas; las mamografías y la exploración física han descartado una patología ginecológica. A la exploración, se observaba en ambas mamas, unas máculas eritemato-violáceas, de bordes mal definidos y, a la palpación, destacaba

la frialdad de las zonas eritematosas. Estas lesiones, livedoides, blanqueaban a la presión. La anamnesis descartó antecedente traumático o inflamatorio previo. Se practicó una biopsia que mostró discretas ectasias vasculares en dermis papilar. Las lesiones, sin tratamiento, permanecen estables.

**Comentario:** El nevus oligemicus es una entidad benigna, de etiología desconocida; en la literatura se discute una alteración en los receptores adrenérgicos del plexo vascular profundo de la dermis, asociado a una hipertonia simpática. Se localiza sobre todo en abdomen y en muslos y con menor frecuencia en mamas y manos. Se han propuesto factores favorecedores como la obesidad, el sedentarismo o la presión, sin embargo, la eliminación de estos factores no se ha traducido en la desaparición de las lesiones. La clave diagnóstica está en la constatación de la disminución de la temperatura en la piel afecta de manera permanente. Esta entidad, con pocos casos reportados en la literatura, es probablemente más frecuente de lo descrito.

**Palabra clave:** Diagnóstico.

### 3. PERLA QUIRÚRGICA: REPARACIÓN DE UNA ÚLCERA EN UNA PIERNA DE FONDO MÓVIL

J.L. Artola Igarza, A. Arechalde Pérez, A. de Mariscal, P. Manrique Martínez Polo y V. Morillo Montañés

*Servicio de Dermatología. OSI Barrualde-Galdakao. Galdakao. Vizcaya. España.*

**Introducción:** El cuidado de las úlceras cutáneas de miembro inferior es muchas veces complejo y consume muchos recursos sanitarios.

**Material y métodos:** Presentamos un paciente varón de 79 años visitado por una úlcera en cara posterior de pierna izquierda de 8 x 6 cm que en su zona central afectaba a todo el espesor de la piel del gemelo izquierdo en su tercio medio. Con las maniobras de flexo extensión del pie se objetivaba la fascia muscular y generaba un exudado cuantioso y continuo que dificultaba la curación de la úlcera. Los cuidados estándar realizados por personal entrenado durante un año fueron infructuosos. Entre las opciones quirúrgicas que se consideraron se optó por realizar un injerto de piel parcial tomado con bisturí del 22. El injerto se seccionó en tres fragmentos y en 30 minutos cubríamos las heridas. Tras 5 días de oclusión retiramos la sutura.

**Discusión:** Entre las opciones barajadas en la escalera reconstructiva de las úlceras de miembro inferior se optó por uno de los pedáneos inferiores, el injerto de piel parcial. Para simplificar el proceso se optó por tomar el injerto mediante un bisturí del 22. La principal dificultad que presentaba esta úlcera fue el de la movilidad del músculo gastrocnemio que generaba una exudación profusa e interfería en la generación de tejido de granulación adecuado y el crecimiento epidérmico. Por ello decidimos fragmentar el injerto en 3 y así fijar mejor el injerto. Tras 1-1,5 meses la epitelización fue completa. Consideramos que este tipo de injerto de piel parcial tomado con bisturí y fragmentado es sencillo y útil en la resolución de una patología como son las úlceras cutáneas de miembro inferior con un fondo móvil y exudativo como en esta ocasión.

**Palabras clave:** tratamiento quirúrgico

### 4. DERMATOMIOSITIS AMIOPÁTICA CON ÚLCERAS CUTÁNEAS

A.D. Agulló Pérez<sup>a</sup>, J. Restrepo Vélez<sup>b</sup>, S. Oscoz Jaime<sup>a</sup>, L. Loidi Pascual<sup>a</sup>, M. Larrea García<sup>a</sup> e I. Yanguas Bayona<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología; <sup>b</sup>Servicio de Reumatología. Complejo Hospitalario de Navarra. Pamplona. Navarra. España.

**Introducción:** La dermatomiositis clínicamente amiopática (CADM) representa aproximadamente el 20% del total de dermatomiositis (DM). Durante la última década se han identificado nuevos autoanti-

cuerpos asociados a esta enfermedad. Alguno de ellos como el anticuerpo contra el gen 5 de diferenciación del melanoma (MDA5 o CADM140), se acompaña de manifestaciones clínicas características. Presentamos un caso de CADM con anticuerpos anti MDA5 positivos. **Caso clínico:** Mujer de 46 años con antecedente de ictus isquémico, ingresada en Reumatología por un cuadro de poliartalgias, tumefacción de manos y artritis de 2 meses de evolución. Al explorar a la paciente se objetivaron lesiones liquenoides en codos, lesiones livedoides reticulares acompañadas de edema en zonas acras y eritema tenue en área palpebral. La fuerza muscular estaba conservada. Se le practicaron 3 biopsias-punch de las lesiones en codos, dorso de manos y dorso del pie que fueron informadas de púrpura. Las 3 heridas experimentaron una necrosis progresiva, cicatrizando con lentitud. La batería de pruebas complementarias realizada (TAC, arteriografía, ecografía, RMN) fue negativa, pero en analítica de sangre se detectó: elevación del VSG (51), ANAs 1/160, Ro + y anti MDA5 +. Realizándose el diagnóstico de CADM. El cuadro respondió al tratamiento con prednisona 45 mg y gammaglobulinas intravenosas.

**Discusión:** Los anticuerpos contra el MDA-5 están presentes en pacientes con CADM o mínimamente miopática. Estos pacientes suelen presentar como rasgo distintivo: úlceras cutáneas, pápulas palmares y dolor en la cavidad oral. Para algunos autores, la presencia de este marcador sugiere un mayor riesgo de enfermedad intersticial pulmonar, aunque este aumento de riesgo parece haberse detectado únicamente en población asiática. Además del anti-MDA-5, el perfil específico de autoinmunidad en la CADM incluye también el anti-p155.

**Conclusiones:** En el diagnóstico de la DMA el perfil de autoinmunidad constituye una herramienta de vital importancia para orientar y confirmar el diagnóstico, especialmente en los casos de clínica e histología poco específicas.

**Palabras clave:** Dermatomiositis clínicamente amiopática. Autoinmunidad. CADM140.

### 5. BOWEN ACRAL E INFECCIÓN POR VIRUS DEL PAPILOMA HUMANO

A. Barrutia Borque, O. Lasa Elgezua, S. Álvarez Sánchez, I. Allende Markixana, M. Rubio Lombrana y O. Guergué Díaz de Cerio

*Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Cruces. Barakaldo. Vizcaya. España.*

**Introducción:** El carcinoma epidermoide in situ, comúnmente conocido como enfermedad de Bowen (EB), se presenta típicamente como una placa eritematodescamativa que aparece en zonas fotoexpuestas a edades medias y avanzadas de la vida. Factores de riesgo implicados en su aparición son la exposición solar crónica, exposición a arsénico, radioterapia, traumatismos y estado de inmunocompromiso. La infección por el virus del papiloma humano (VPH) está asociada a EB en localizaciones relativamente no expuestas a radiación solar, como son la región genital, parte inferior de abdomen y piel digital.

**Material y métodos:** Se describe una serie de 9 pacientes diagnosticados de enfermedad de Bowen localizada en partes acras (manos, pies) entre los años 2009 y 2015, 6 varones y 3 mujeres, se analiza el patrón de presentación (dorso, palma/planta, piel interdigital) y su posible relación con la infección por VPH. Asimismo, se muestra su respuesta a tratamiento con terapia fotodinámica (TFD).

**Discusión:** Cuando la EB afecta a la superficie digital (especialmente si se trata de zona periungueal), puede ser difícil diferenciarla de las verrugas vulgares. Estudios recientes han identificado varios tipos de VPH (VPH 16 y otros genotipos de alto riesgo) en EB localizada en manos y pies. La TFD ha demostrado ser una válida opción terapéutica en la EB de presentación localizada, incluso si existe afectación del aparato ungueal.

**Palabras clave:** Tumor maligno. Infección vírica. Terapéutica física.

## 6. PAPULOSIS LINFOMATOIDE ANGIOINVASIVA CON AFECTACIÓN DE LA MUCOSA ORAL

S. Esteban Terradillos, E. Acebo Mariñas, J. Gardeazabal García, N. Agesta Sánchez, I. Ocerin Guerra y V. Velasco Benito

*Servicio de Dermatología. Hospital Universitario de Cruces. Barakaldo. Vizcaya. España.*

**Introducción:** Se describe un caso de un subtipo poco frecuente de papulosis linfomatoide (PL), el subtipo E o Angioinvasiva, que tiene la peculiaridad de simular linfomas más agresivos teniendo en realidad un pronóstico excelente.

**Caso clínico:** Paciente de 77 años, trasplantado hepático, que consultó por prurito generalizado de dos años de evolución junto a brotes de escasas lesiones papulosas con escara central negruzca de carácter autorresolutivo. La biopsia reveló infiltrado linfoide T dérmico atípico angiocéntrico. Posteriormente presentó úlceras orales con diagnóstico histopatológico de úlcera eosinofílica de la mucosa oral (UEMO). Tras revisar ambas biopsias y realizar una correlación clinicopatológica se llegó al diagnóstico de PL angioinvasiva y el paciente recibió tratamiento con UVB de banda estrecha con respuesta favorable.

**Discusión:** La PL angioinvasiva, a diferencia de las otras variantes, se presenta con escasas lesiones cutáneas con gran escara necrótica y la mucosa oral se afecta en el 38% de los casos. Histopatológicamente se observa un infiltrado linfoide angiotrópico con expresión de CD30, CD8 y TIA 1 en las células atípicas. La historia clínica es importante para diferenciarla de linfomas angiocéntricos agresivos y la afectación oral se solapa microscópicamente con la UEMO. Su pronóstico es muy bueno y el tratamiento se basa en corticoides tópicos, fototerapia, metotrexato o cirugía junto a radioterapia.

**Conclusiones:** La PL angioinvasiva, a pesar de simular linfomas angiocéntricos y citotóxicos más agresivos, tiene un pronóstico excelente, por lo que su diagnóstico mediante la correlación clinicopatológica adecuada es fundamental para no recurrir a tratamientos demasiado agresivos.

**Palabras clave:** Linfoma. Diagnóstico.

## 7. OJOS DE MAPACHE. ¿QUÉ NOS PUEDEN REVELAR?

A. Panés Rodríguez, A. López Pestaña, L. Sobrevias Bonells, S. Vildósola Esturo, J. Zubizarreta Salvador, A. Jaka Moreno y A. Tuneu Valls

*Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Donostia. San Sebastián. España.*

**Introducción:** El lupus eritematoso neonatal (LEN) es una entidad poco frecuente ocasionada por el paso transplacentario de anticuerpos maternos tipo anti-Ro/SSA, anti-La/SSB y/o anti-U1RNP a la circulación fetal. Clínicamente se caracteriza por afectación cutánea y cardíaca, aunque también se ha descrito afectación hepática, neurológica y hematológica. Presentamos tres casos de LEN con lesiones cutáneas típicas sin afectación sistémica.

**Caso clínico:** Tres niños de 2, 4 y 8 meses de edad presentaban lesiones eritematosas anulares con distribución periorbitaria de tres semanas de evolución aproximadamente. En uno de ellos destacaba como antecedente el fallecimiento de un hermano por un bloqueo aurículo-ventricular de tercer grado. Se detectó positividad para anticuerpos anti-Ro y anti-La tanto en los niños como en las madres, estableciéndose el diagnóstico de LEN. Solo en uno de los casos la madre estaba diagnosticada previamente de LES. El estudio cardíaco fue normal en todos los niños. Se indicó fotoprotección y tratamiento con prednicarboato tópico con resolución de las lesiones en las semanas posteriores.

**Discusión:** Aproximadamente el 50% de los niños afectados por LEN presentan manifestaciones cutáneas, que consiste en lesiones similares al lupus cutáneo subagudo anular distribuidas de forma periorbitaria (dando la apariencia típica en ojos de mapache) que

tienden a desaparecer de forma espontánea a los 6-8 meses de edad. El 50% restante presenta afectación cardíaca, principalmente en forma de bloqueo aurículo-ventricular completo que normalmente requiere la implantación de marcapasos. La clínica cutánea y cardíaca coexisten en un 10% de los casos. Destacamos la importancia del reconocimiento clínico de esta entidad dada su posible asociación a patología cardíaca.

**Palabra clave:** Enfermedad sistémica.

## 8. SÍNDROME DE BIRT-HOGG-DUBÉ: CUANDO UNA GENODERMATOSIS APARECE POR CONSULTA

S. Ibarbia Oruezabal<sup>a</sup>, A. Panés Rodríguez<sup>a</sup>, N. Ormaechea Pérez<sup>a</sup>, L. Sánchez Martínez<sup>a</sup>, T. Toledo Pastrana<sup>a</sup>, C. Lobo Morán<sup>b</sup> y A. Tuneu Valls<sup>a</sup>

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

**Introducción:** El síndrome Birt-Hogg-Dubé (SBHD) es una rara genodermatosis de herencia autosómica dominante caracterizada por la presencia de fibrofolliculomas y/o fibrodiscomas, quistes pulmonares y neoplasias renales. El gen responsable se encuentra en el cromosoma 17 y codifica la foliculina, una proteína que se expresa en la piel, los neumocitos y las nefronas. Las lesiones cutáneas consisten en pápulas blanquecinas, cupuliformes y milimétricas localizadas principalmente en la nariz, la frente, las mejillas, el cuello y el tronco. Presentamos un caso de SBHD confirmado mediante estudio genético.

**Caso clínico:** Varón de 62 años en seguimiento por Reumatología y Urología por poliartritis y cólicos renales. Acudió a nuestra consulta por presentar múltiples lesiones papulosas blanquecinas, de 1-3 mm en la frente, la nuca, el tronco y los brazos. Las sucesivas biopsias realizadas mostraron hallazgos sugestivos de fibrofolliculomas, pólipos fibroepiteliales y tricodiscomas. Ante la sospecha de SBGD, se solicitaron una radiografía y TC torácico que mostraron múltiples quistes pulmonares, una ecografía abdominal sin hallazgos significativos, y el estudio genético que confirmó la mutación en la posición 1533 del exón 13 del gen de la foliculina.

**Discusión:** El SBHD es una entidad muy poco frecuente que se caracteriza por la tríada de lesiones cutáneas, quistes pulmonares que asocian un mayor riesgo de neumotórax espontáneos y neoplasias renales de distintos tipos histológicos. Aunque los fibrofolliculomas y fibrodiscomas de inicio en la edad adulta pueden ser el signo de alarma para su diagnóstico, no siempre están presentes. Por ello, los dermatólogos debemos conocer también las manifestaciones extracutáneas para sospecharlo.

**Palabra clave:** Genodermatosis

## 9. ELASTÓLISIS DE LA DERMIS MEDIA CON RESPUESTA VARIABLE A LA HIDROXICLOROQUINA

I. Vicente Sánchez, J.A. Ratón Nieto, J.L. Díaz Ramón, M. Ballesteros Díaz, M. Rubio Lombrana y A. Barrutia Borque

*Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Cruces. Barakaldo. Vizcaya. España.*

**Introducción:** La elastólisis de la dermis media es una entidad rara, adquirida e idiopática que afecta principalmente a mujeres (relación 8:1) en edades medias. Clínicamente se manifiesta en cuello, tronco y brazos como: placas simétricas con arrugas finas en superficie (tipo I), protrusiones papulares perifoliculares con centro deprimido (tipo II) o eritema reticular persistente con arrugas finas (tipo III). De etiología desconocida con asociación a radiación ultravioleta y enfermedades autoinmunes.

**Material y métodos:** Presentamos 2 pacientes con elastólisis de la dermis media y exponemos la respuesta variable a tratamiento con hidroxicloroquina.

**Casos clínicos:** Caso 1: mujer 39 años con antecedente de accidente cerebrovascular transitorio y fenómeno de Raynaud, portadora de anticuerpos antifosfolípido. Presentaba lesiones de 6 meses de evolución, asintomáticas. Clínicamente, máculas eritemato-parduzcas con piel finamente arrugada en espalda, tórax, axilas y fosas antecubitales. Se confirmó el diagnóstico con dos biopsias y realizó tratamiento con hidroxicloroquina (6 meses). Tras este tiempo, objetivamos remisión completa en la mayor parte de superficie afectada. Caso 2: varón 67 años con antecedente de cáncer de pulmón tratado con quimio-radioterapia. Presentaba lesiones de 5 meses de evolución, pruriginosas, tratadas con corticoterapia tópica sin mejoría. Clínicamente, en espalda superior: reticulado eritematovioláceo con arrugas finas. Asimismo, obtuvimos una biopsia confirmatoria. Actualmente en cuarto mes de tratamiento, con persistencia de las lesiones hasta la fecha.

**Comentarios:** Esta entidad carece de tratamiento de eficacia demostrada. Presentamos nuestra experiencia con hidroxicloroquina (200 mg/día durante 3-6 meses) con excelente y pobre respuesta, respectivamente en ambos casos expuestos.

**Palabras clave:** miscelánea, tratamiento sistémico.

## 10. LESIONES AMPOLLOSAS EN LA MUCOSA ORAL. A PROPÓSITO DE UN CASO

J.A. Yagüe Barcia<sup>a</sup>, P. Urigoitia Ugalde<sup>a</sup>, S. Gómez Muga<sup>a</sup>, J.D. Solano Iturri<sup>b</sup>, M. Lázaro Serrano<sup>a</sup>, C. Gómez Bringas<sup>a</sup> y R.M. Izu Belloso<sup>a</sup>

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

**Introducción:** Las lesiones en la mucosa oral plantean un amplio y difícil diagnóstico diferencial en la consulta de Dermatología, que abarca, entre otras patologías, el herpes simple/aftas, el pénfigo vulgar y/o paraneoplásico, el penfigoide ampuloso y cicatricial, la dermatosis ampulosa IgA Lineal (DAL), el liquen plano oral, el lupus y las epidermólisis ampollosas.

**Caso clínico:** Presentamos el caso de una mujer de 88 años, sin antecedentes médico-quirúrgicos de interés, que presentaba lesiones ampollosas y erosivas en paladar duro y mucosa yugal de 8 meses de evolución, refractarias a antifúngicos y corticoides tópicos. La biopsia de éstas reveló mediante técnicas de inmunofluorescencia directa (IFD) positividad para IgA de disposición lineal en el límite mucosa-corion, llegándose al diagnóstico de DAL. Tras instaurarse tratamiento con Dapsona, las lesiones remitieron completamente en menos de 4 semanas.

**Comentarios:** La DAL es una enfermedad ampulosa subepidérmica, crónica y de origen autoinmune, caracterizada por el depósito lineal de inmunoglobulina A en la membrana basal. La afectación cutánea es muy variable y puede ser indistinguible del penfigoide ampuloso o de la dermatitis herpetiforme. Muy frecuentemente asocian lesiones orales y en otras mucosas, que en algunas ocasiones suponen la única manifestación de la enfermedad. El tratamiento de elección es la Dapsona a dosis de 1 a 2 mg/kg/día o sulfapiridina de 60 a 150 mg/kg/día, que en la mitad de los casos consigue la remisión completa de la enfermedad.

**Palabras clave:** Enfermedad ampulosa.

## 11. SÍNDROME DE SCHNITZLER: DESCRIPCIÓN DE 2 CASOS

L. Aspe Unanue, I. Arrue Mitxelena, M.I. Martínez González, Z. Martínez de Lagrán Álvarez de Arcaya, A. de Quintana Sancho, I. Trébol Urrea, M.V. Almeida Llamas

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Araba. Vitoria-Gasteiz. España.

**Introducción:** El síndrome de Schnitzler es una rara enfermedad autoinflamatoria adquirida, caracterizada por la presencia prácti-

camente constante de urticaria crónica y gammapatía monoclonal IgM o IgG.

**Casos clínicos:** Caso 1: mujer de 51 años. En seguimiento por dermatología por urticaria crónica de año y medio de evolución. Desde hace 6 meses también en estudio por parte de Medicina Interna, por trombocitosis, leucocitosis y elevación de PCR y VSG. Posteriormente comienza con fiebre intermitente y dolores óseos por lo que ingresa para estudio. Se detectan gammapatía monoclonal IgM así como adenopatías en tamaño límite alto, inespecíficas; con todo ello se llega al diagnóstico de síndrome de Schnitzler. La paciente inicia tratamiento con anakinra con resolución completa de su sintomatología. Caso 2: mujer de 54 años. Derivada desde alergología por lesiones cutáneas habonosas persistentes. Refiere también dolores inespecíficos generalizados. Una biopsia cutánea confirma la sospecha de urticaria-vasculitis. En el estudio analítico se detectan leucocitosis, elevación de PCR y gammapatía monoclonal IgG. Con el diagnóstico de síndrome de Schnitzler inicia tratamiento con anakinra, con mejoría de los síntomas, pero finalmente se suspende por intolerancia.

**Discusión:** En 1974 Schnitzler describió por primera vez un síndrome que reunía urticaria crónica, lesiones óseas y macroglobulinemia IgM. Desde entonces se han publicado más de 200 casos, aunque se cree que es una entidad infradiagnosticada. Además de las alteraciones descritas, también son frecuentes otros hallazgos como fiebre, dolores articulares, linfadenopatías, elevación de reactantes de fase aguda, leucocitosis o alteraciones radiológicas. Aunque lo característico del cuadro es la elevación de IgM, existen raros casos descritos con hipergammaglobulinemia IgG, como en el caso de nuestra segunda paciente. El tratamiento de elección es el anakinra, y su curso es crónico.

**Palabras clave:** Enfermedad sistémica.

## 12. LINFOMA CUTÁNEO DE LA ZONA MARGINAL ASOCIADO A INMUNOTERAPIA

L. Loidi Pascual<sup>a</sup>, M. Larrea García<sup>a</sup>, M. Azcona Rodríguez<sup>a</sup>, A.D. Agulló Pérez<sup>a</sup>, A. Córdoba Iturriagaotia<sup>b</sup> y J.I. Yanguas Bayona<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología; <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Complejo Hospitalario de Navarra. Pamplona. Navarra. España.

**Introducción:** El pseudolinfoma B por vacunas ha sido ampliamente descrito en la literatura médica, aunque tan solo se han descrito 5 casos producidos por inmunoterapia específica. Sin embargo, solo han sido publicados tres casos de linfomas B inducidos por vacunas, ninguno de ellos por inmunoterapia específica.

**Caso clínico:** Mujer de 44 años que consultó por unas lesiones nodulares pruriginosas de doce años de evolución, en la zona donde previamente le habían administrado inmunoterapia específica para hiposensibilización a ácaros. Al inicio las lesiones se limitaban a los brazos pero progresivamente fue desarrollando más lesiones en región escapular y dorsolumbar. El estudio histopatológico mostraba un infiltrado de predominio en dermis profunda y tejido celular subcutáneo, donde adquiría una morfología nodular con formación de centros foliculares más claros. En la periferia de los centros se observaban linfocitos con algún eosinófilo y células plasmáticas. La inmunohistoquímica fue positiva para CD20 de manera difusa y bcl-2 interfolicular. Bcl-6 y CD10 resultaron negativos. La biología molecular mostró policlonalidad de cadenas pesadas. El reordenamiento de las cadenas ligeras fue positivo biclonal para cadenas Kappa. Con esto, se realizó el diagnóstico de linfoma B cutáneo de la zona marginal (LCZM). A los meses, la paciente comenzó con una nueva lesión papulosa en paladar. La histología e IHQ fueron compatibles con LCZM.

**Comentarios:** El caso que describimos plantea la duda diagnóstica entre el pseudolinfoma y el linfoma B cutáneo. A pesar de que existen diferentes datos que deben orientar hacia una u otra entidad, en la práctica clínica puede resultar difícil clasificar a un paciente



dentro de una de las dos entidades. Para esto es fundamental apoyarse en los datos clínicos, histopatológicos y de biología molecular. El reordenamiento de cadenas no siempre es definitivo, ya que su negatividad no es equivalente a un proceso benigno.

**Palabras clave:** Linfoma.

### 13. INFILTRACIÓN CUTÁNEA POR MACROGLOBULINEMIA DE WALDESTROM

J. Saioa Oscoz<sup>a</sup>, A.D. Agulló Pérez<sup>a</sup>, L. Cascante Díaz<sup>a</sup>, C. Llanos Chávarri<sup>b</sup>, M. Rodríguez Calvillo<sup>c</sup> y J.I. Yanguas Bayona<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología; <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica;

<sup>c</sup>Servicio de Hematología. Complejo Hospitalario de Navarra. Pamplona. España.

**Introducción:** La infiltración cutánea por células linfoplasmocitarias en la Macroglobulinemia de Waldenström (MW) es un hecho inusual durante la evolución de esta enfermedad.

**Caso clínico:** Varón de 73 años, diagnosticado en 2011 de MW, con afectación exclusiva de medula ósea, tras estudio realizado por hallazgo casual de anemia y monocitosis en analítica de sangre. En septiembre 2014, consultó por aparición de placas eritematosas, ligeramente descamativas y asintomáticas en zona superior de tronco, espalda y cara. El estudio histológico mostró un infiltrado linfoplasmocitario sugestivo de linfoma B y el estudio genético mostró reordenamiento positivo monoclonal IgH (región FR1) y biclonal IgH (región FR3). El estudio de extensión mediante TAC objetivó conglomerados adenopáticos axilares, retroperitoneales e inguinales, por lo que tras objetivarse progresión de la enfermedad se decidió iniciar tratamiento sistémico con Rituximab y Bendamustina.

**Discusión:** La MW es un trastorno linfoproliferativo tipo B poco frecuente, de etiología desconocida, caracterizado por proliferación de linfoplasmocitos en médula ósea y un pico monoclonal de IgM en sangre periférica. La afectación cutánea por MW se da en el 5% de los casos de esta enfermedad. Se han descrito 3 mecanismos principales de afectación cutánea: infiltración directa por células linfoplasmocitarias, depósitos de IgM y lesiones inducidas por la actividad biológica de la IgM monoclonal.

**Conclusiones:** Destacamos la peculiaridad de nuestro caso, debido a que la infiltración directa cutánea por el proceso linfoproliferativo es un hecho bastante infrecuente, según la literatura disponible y a pesar de ser una manifestación de progresión de la enfermedad no conlleva un empeoramiento en el pronóstico de ésta.

**Palabras clave:** Linfoma. Macroglobulinemia de Waldenström. Piel.

### 14. PÁPULAS Y PLACAS INFILTRADAS ERITEMATOSAS EN UNA MUJER DE 68 AÑOS CON SINDROME FEBRIL

J. González del Tánago Diago<sup>a</sup>, B. Ramos Bareño<sup>a</sup>, S. Pérez Barrio<sup>a</sup>, C. Sanz de Galdeano Palacio<sup>a</sup>, J.A. Nieto Ghersy<sup>b</sup>, A. Gutiérrez Macías<sup>c</sup> y R. Izu Belloso<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología; <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica;

<sup>c</sup>Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario de Basurto. Bilbao. España.

**Introducción:** La enfermedad de Hodgkin (EH) se asocia frecuentemente a manifestaciones cutáneas inespecíficas, como prurito, ictericia, urticaria, hiperpigmentación y eritema multiforme y nodoso. Por el contrario, la afectación cutánea específica por EH es mucho más rara y sucede en un 0,5-7,5% de los pacientes. Generalmente, dicha afectación específica corresponde a pacientes con EH conocida y en estadios muy avanzados.

**Caso clínico:** Mujer de 68 años que acude a urgencias por fiebre y lesiones cutáneas faciales y dorsales de 2 semanas de evolución. Las lesiones son pápulas y placas eritematosas infiltradas a la palpación. Se realiza una biopsia donde se aprecian células de tipo Reed-Sternberg y células lacunares, entremezcladas con un infiltra-

do inflamatorio compuesto por linfocitos, histiocitos, células plasmáticas y polimorfonucleares. La inmunohistoquímica muestra positividad para CD30 y CD15 y negatividad para CD45 y CD4, lo cual es compatible con una infiltración cutánea por linfoma de Hodgkin clásico, subtipo celularidad mixta. El TC confirma múltiples adenopatías supra e infradiaphragmáticas compatibles con el diagnóstico y la punción de una de estas adenopatías mostraba unos hallazgos anatomopatológicos superponibles a los de la piel.

**Discusión:** Presentamos el caso de una paciente con afectación cutánea específica como primera manifestación de una EH. Se trata de un cuadro excepcional muy poco descrito hasta ahora en la literatura médica.

**Palabras clave:** 20-lymphoma. 32-tumor maligno.

### 15. ÚLCERAS CUTÁNEAS POR CITOMEGALOVIRUS

M.I. Martínez González, S. Goula Fernández, I. García Río, Y. Olaizola Nogales, S. Heras González, V. Fatsini Blanch y R. Soloeta Arechavala

Hospital Universitario Araba. Vitoria-Gasteiz. España.

**Introducción:** El citomegalovirus (CMV) es un patógeno oportunista de la familia de los virus herpes que afecta frecuentemente a pacientes inmunocomprometidos. Las manifestaciones cutáneas son poco habituales y generalmente forman parte de una enfermedad sistémica con alta mortalidad.

**Caso clínico:** Mujer de 46 años con artritis reumatoide en tratamiento con corticoterapia oral (deflazacort 6mg/día) y metotrexato (10 mg/sem), que consultaba por lesión ulcerosa en pliegue abdominal derecho de 7 días de evolución. A la exploración física presentaba una úlcera de 50 x 20 mm de fondo fibrinoso y borde violáceo con pequeñas ulceraciones adyacentes. Inicialmente, se trató con Diprogenta® durante 7 días con empeoramiento. Se realizó estudio histológico y PCR con resultado de úlcera cutánea por infección por CMV. La lesión evolucionó favorablemente con resolución completa pasado un mes. Se descartó afectación sistémica por CMV.

**Discusión:** El CMV es un virus ADN de la familia de los virus herpes, patógeno común en los pacientes inmunocomprometidos. Afecta más frecuentemente al aparato respiratorio, digestivo y sistema nervioso central, siendo rara la afectación cutánea que, cuando se produce, suele ser indicador de enfermedad grave y generalizada con una mortalidad mayor al 80%. La presentación clínica es muy variable, por lo que el diagnóstico se establece fundamentalmente por los hallazgos histológicos. El tratamiento antiviral precoz con ganciclovir puede disminuir la morbimortalidad. En el huésped inmunocompetente puede ser oligosintomática y la afectación cutánea es aún más rara. En general se presenta en pacientes con primoinfección por CMV y tiene un buen pronóstico.

**Conclusiones:** Presentamos el caso de una paciente en tratamiento con fármacos inmunosupresores de uso frecuente en nuestra práctica clínica habitual, que ha presentado infección por CMV con afectación exclusivamente cutánea que se ha resuelto espontáneamente.

**Palabras clave:** Infección vírica.

### 16. RADIODERMITIS TRAS EMBOLIZACIÓN PROSTÁTICA

M. Azcona Rodríguez<sup>a</sup>, L. Loidi Pascual<sup>a</sup>, R. Vives Nadal<sup>a</sup>, M. Resano Abárzuza<sup>b</sup> e I. Yanguas Bayona<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología; <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Complejo Hospitalario de Navarra. Pamplona. España.

**Introducción:** Los procedimientos radiológicos invasivos en los que el uso de la fluoroscopia resulta imprescindible cada día tienen más aplicaciones. Estos pueden causar lesiones dermatológicas por irradiación. Una de las nuevas técnicas en radiología intervencionista es la embolización prostática para el tratamiento de la hipertrofia benigna de próstata.

**Caso clínico:** Varón de 66 años presentó en zona sacra placa eritematosa de un mes de evolución, acompañada de prurito y dolor que no mejoró tras crema de betametasona más ácido fusídico ni amoxicilina oral. A la exploración presentaba en zona sacra y nalgas placa eritematosa, indurada, que respetaba pliegues. Se realizó biopsia-punch y cultivo para bacterias y hongos. Tras conocer el antecedente de embolización prostática sospechamos probable radiodermatitis aguda, lo cual fue confirmado por la biopsia.

**Discusión:** Las nuevas técnicas intravasculares guiadas por fluoroscopia pueden exponer a los pacientes a cantidades de irradiación superiores a lo recomendable. Existen diversos factores que hacen que aumente el tiempo de fluoroscopia, y con él el riesgo de lesiones dermatológicas. En el caso de nuestro paciente, el tiempo de fluoroscopia fue significativamente mayor a la media habitual de la técnica.

**Conclusiones:** Presentamos un caso de radiodermatitis aguda en zona sacra tras embolización prostática por hipertrofia benigna de próstata. Consideramos este hallazgo relevante ya que en la revisión bibliográfica efectuada solo hemos encontrado un paciente similar al nuestro.

**Palabras clave:** Miscelánea. Radiodermatitis. Embolización prostática. Hipertrofia benigna de próstata. Complicaciones.

## 17. SÍNDROME DE LEGIUS

L. Sobrevias Bonells, A. López Pestaña, S. Ibarbia Oruezabal, M.A. Arregui Murua, J.M. Lera Imbuluzqueta, A. Jaka Moreno y A. Tuneu Valls

*Sección de Dermatología. Hospital Universitario de Donostia. Donostia. España.*

**Introducción:** El síndrome de Legius (SLG), descrito en 2007 por Brems y cols, es un síndrome autosómico dominante que comparte algunas manifestaciones clínicas con la neurofibromatosis tipo1. Su causa es una mutación del gen SPRED1, cuya alteración provoca pérdida de función represora sobre la vía RAS-MAPK, por lo que se considera una rasopatía. La prevalencia en la población general se desconoce. Actualmente hay unos 200 casos con diagnóstico molecular confirmado descritos.

**Caso clínico:** Niño de 4 años derivado de neurología por manchas café con leche (MCCL) presentes desde el nacimiento, con desarrollo psicomotor, RMN craneal y exploración oftalmológica normal. Como antecedentes familiares destacaba que su madre tenía MCCL, pero no neurofibromas ni nódulos de Lisch. La exploración física objetivó más de seis MCCL de más de 0,5cm en tronco y extremidades. El estudio genético detectó una mutación en el gen SPRED1 sin alteración en el gen NF1, llegando al diagnóstico de SLG.

**Comentario:** El SLG puede ser clínicamente similar a la NF1 con MCCL y/o efélides axilares/inguinales. Cognitivamente es menos grave y no presenta nódulos de Lisch, neurofibromas, mutaciones en el gen NF1 o tumores del SNC. No obstante, al estar afectada la vía RAS, existen dudas sobre la posible predisposición a desarrollar neoplasias. Consecuentemente, aunque se aconseja el mismo seguimiento que en los pacientes con NF1, son necesarios estudios a largo plazo para conocer mejor el riesgo de complicaciones ya que se han descrito diversos tumores. Por otra parte, algunos autores plantean la necesidad de reevaluar los criterios diagnósticos de NF, pues 1-2% de pacientes con criterios de NF1 presenta mutaciones en el gen SPRED1.

**Palabra clave:** Genodermatosis, Neuropediatría

## 18. GRANULOMA ANULAR SECUNDARIO A TOPIRAMATO: PRESENTACIÓN DE 2 CASOS

T. Piqueres Zubiaurre<sup>a</sup>, A. Martínez de Salinas Quintana<sup>a</sup>, L. Aspe Unanue<sup>a</sup>, G. Ruiz-Carrillo Ramírez<sup>a</sup>, L. Carnero González<sup>a</sup>, A. Urtaran Ibarzábal<sup>a</sup>, R. González Pérez<sup>a</sup> y E. Camacho Urkaray<sup>b</sup>

*<sup>a</sup>Servicio de Dermatología; <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario de Araba. Vitoria-Gazteiz. España.*

**Introducción:** Las dermatitis granulomatosas reactivas pueden ser secundarias a medicaciones, neoplasias y enfermedades autoinmunes o del tejido conectivo. Presentan un espectro clínico muy amplio que en ocasiones puede simular un granuloma anular (GA). Además, el GA se ha descrito en relación a fármacos desde 1980.

**Casos clínicos:** Caso 1: mujer de 39 años con trastorno límite de personalidad en tratamiento con topiramato entre otros. Comenzó con lesiones eritemato-violáceas a nivel de articulaciones interfalángicas proximales de mano derecha. Dada la clínica e histología compatible con granuloma anular se pautaron diversos tratamientos tópicos sin mejoría. Ante la posibilidad de un GA secundario a fármacos, se suspendió el topiramato con resolución completa de las lesiones en una semana. Caso 2: mujer de 38 años en tratamiento farmacológico con topiramato por trastornos alimentarios. Comenzó con dolor, tumefacción y nódulos a nivel de articulaciones metacarpofalángicas e interfalángicas sobre las que aparecieron pápulas eritemato-violáceas y posteriormente dolor de cadera y pies. Reumatología diagnosticó de poliartritis seronegativa y dermatología de granuloma anular. Dado que la paciente sólo respondía a corticoterapia sistémica, se decidió suspender el topiramato con desaparición del cuadro articular y cutáneo en menos de 2 semanas. Presentamos dos casos de granuloma anular en relación a topiramato. Hasta la fecha sólo se han publicado 3 casos similares, sin embargo, es la primera vez que aparece la artritis en relación al uso de topiramato. Dado el uso tan extendido del topiramato y la alta prevalencia de GA en nuestras consultas, debemos de estar atentos ante esta posibilidad.

**Palabras clave:** Reacción por fármacos.

## 19. ESTUDIO DE CORRELACIÓN DE NIVELES SÉRICOS DE USTEKINUMAB, ANTICUERPOS ANTIIDIOTIPO Y RESPUESTA CLÍNICA EN PACIENTES CON PSORIASIS MODERADA-GRAVE TRATADOS CON USTEKINUMAB

P. Urigoitia Ugalde<sup>a</sup>, S. Martín González<sup>b,c</sup>, R. Navarro Lobato<sup>b</sup>, A. Ruiz del Agua<sup>c</sup>, L. Blanch Rius<sup>a</sup>, J. González del Tánago Diago<sup>a</sup> y R. Izu Belloso<sup>a</sup>

*<sup>a</sup>Servicio de Dermatología. Hospital Universitario de Basurto. Bilbao. España. <sup>b</sup>Departamento de Fisiología. Facultad de Medicina y Odontología. Universidad del País Vasco. Vizcaya. España. <sup>c</sup>R&D. Progenika Biopharma. A Grifols Company.*

**Introducción:** La terapia biológica en la psoriasis moderada-grave se ha convertido en una herramienta terapéutica habitual en nuestra práctica clínica diaria. Sin embargo, todos los fármacos biológicos son potencialmente inmunogénicos y la creación de anticuerpos antifármaco puede comprometer la eficacia a largo plazo. Este fenómeno ha sido evidenciado en varios estudios con fármacos anti-TNF $\alpha$  en artritis reumatoide y en psoriasis. Por ello, la inclusión de determinaciones de concentración de fármaco y anticuerpos anti-fármaco en nuestra rutina podría ayudar a la optimización de las terapias biológicas. Ustekinumab, un antagonista de la IL-12/23, es un anticuerpo monoclonal humano bien tolerado y presumiblemente con baja inmunogenicidad, aunque existen pocos datos al respecto. Nuestro objetivo mediante este estudio es evaluar la inmunogenicidad de ustekinumab en pacientes con psoriasis moderada-grave.

**Material y métodos:** Estudio prospectivo y observacional en el que se incluyeron 40 pacientes con psoriasis moderada grave en tratamiento con ustekinumab en el Hospital Universitario Basurto. Se recogieron muestras de sangre previas a la inyección de ustekinumab junto con la evaluación del PASI en cada visita durante 12 meses. Se cuantificó la concentración de ustekinumab libre y la concentración de inmunoglobulinas anti-ustekinumab en suero mediante kits ELISA.

**Resultados y discusión:** De los 40 pacientes incluidos, 35 completaron el estudio. Se detectaron anticuerpos anti-ustekinumab en dos pacientes y los niveles de fármaco fueron indetectables en ambos casos. Así mismo, la evolución clínica de estos pacientes no fue

favorable. Nuestro estudio mostró una baja tasa de aparición de anticuerpos anti-ustekinumab; y la presencia de estos se asoció a bajas concentraciones en suero de ustekinumab y a una respuesta clínica desfavorable.

**Palabras clave:** Psoriasis. Tratamiento sistémico.

## 20. LARVA MIGRANS CUTÁNEA CON FOLICULITIS ASOCIADA

Á. Rivera Rodríguez<sup>a</sup>, L. Prieto Torres<sup>a</sup>, R. Solanas Treviño<sup>a</sup>, S. Hernández Ostiz<sup>a</sup>, G. Muñoz González<sup>b</sup>, A. Morales Moya<sup>a</sup> y M. Ara Martín<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología; <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Zaragoza. España.

**Introducción:** La larva *migrans* cutánea es causada por larvas de helmintos, sobre todo *Ancylostoma braziliensis*, *A. caninum* y *Uncinaria stenocephala*. Típica de áreas tropicales, está aumentando en nuestro medio debido al turismo. Los huevos son excretados en heces de perros y gatos, surgiendo larvas rabditiformes, que evolucionan a filariformes y entran en contacto con la piel sin atravesarla. Cursa con prurito, pápulas y trayectos serpiginosos, siendo menos frecuentes vesículas o foliculitis, esta última asociada a peor respuesta. Anecdóticos son invasión de planos profundos, afectación visceral o síndrome de Loeffler. La eosinofilia periférica o la visión del parásito en biopsia no siempre aparecen. Existen diferentes pautas terapéuticas: albendazol 400 mg/día 5-7 días, con curación del 92-100%, ivermectina oral 200 µg/kg monodosis, tiabendazol tópico 1/8 h 5-7 días.

**Caso clínico:** Mujer española de 41 años que tras regresar de Puerto Rico comienza con pápulas pruriginosas iniciándose en atención primaria tratamiento con corticoides y antibióticos tópicos. Tras 15 días nos consulta apreciándose decenas de papulo-pústulas eritematosas y múltiples trayectos serpiginosos eritematosos palpables, en espalda, mama y brazo derechos. También ligera eosinofilia. Se sospechó larva *migrans* realizándose biopsia del extremo de un surco, que mostró dermatitis perivascular e intersticial de linfocitos y eosinófilos, microabscesos de neutrófilos en estrato córneo, pero no evidencia de parásitos. Se inició tratamiento con albendazol oral 400 mg/24 horas 7 días. Mejoró significativamente pero tras finalizar el tratamiento se reactivaron las lesiones, pautándose ivermectina oral 12 mg monodosis con respuesta completa, quedando únicamente hiperpigmentación residual.

**Discusión:** Presentamos un caso de larva *migrans* con presentación inusual al cursar con foliculitis y gran número de trayectos epidérmicos, que tuvo respuesta parcial tras tratamiento con albendazol, requiriendo el empleo de ivermectina con resolución completa.

**Palabras clave:** Enfermedad Tropical. Infestación.

## 21. LAS MALFORMACIONES CAPILARES COMO POSIBLES MARCADORES DE SÍNDROMES COMPLEJOS

M. Ivars Lleó, I. Bernad Alonso, E. Moreno Artero, E. Querol Cisneros y P. Redondo Bellón

*Clínica Universidad de Navarra. Pamplona. España.*

**Introducción:** Las malformaciones capilares o manchas en vino de Oporto, son las anomalías vasculares más frecuentes y aparecen con igual preferencia entre sexos. Su incidencia en recién nacidos ronda en torno al 0,3%. Aunque la mayoría de ellas son hallazgos aislados en la exploración física, en ocasiones pueden estar asociadas a otras malformaciones vasculares subyacentes así como a alteraciones esqueléticas o sobrecrecimiento, pudiendo constituir asociaciones sindrómicas con patrones fenotípicos repetitivos y reconocibles.

**Casos clínicos:** Presentamos 3 casos de síndromes complejos diagnosticados a través de la detección de malformaciones capilares en la exploración física. El primer caso es el de una niña de 3 años con

malformaciones capilares en diversas áreas corporales y una lesión de características vasculares en área frontal presente desde el nacimiento. A la exploración, la lesión frontal presentaba leve aumento de la temperatura local. El segundo caso es el de un niño de 5 años, con una malformación capilar en labio superior, al que se le detectó una disimetría en extremidades inferiores, así como un aumento del perímetro craneal en la exploración. El tercer caso es el de un niño de 2 años, con una malformación capilar en labio inferior presente desde el nacimiento, que se acompañaba de una tumoración azul-violácea en región anterior del cuello, que se hacía más evidente con el llanto.

**Discusión:** Aunque las malformaciones capilares no representan habitualmente un problema de salud grave en sí mismas, pueden ocasionalmente ser señales de aviso sobre síndromes más complejos que encubren otras malformaciones vasculares más complejas.

**Conclusiones:** Algunas malformaciones capilares pueden ser sindrómicas. Su valoración por una unidad multidisciplinar de anomalías vasculares resulta especialmente útil para realizar un diagnóstico precoz que evite posibles complicaciones.

## 22. PENFIGOIDE AMPOLLOSO ASOCIADO A GLIPTINAS

I. Bernad Alonso, M. Ivars Lleó, E. Moreno Artero, E. Querol Cisneros, M.P. Gil Aguado, M.Á. Idoate Gastearana y A. España Alonso

*Clínica Universidad de Navarra. Pamplona. España.*

**Introducción:** No está clara la etiología del penfigoide ampuloso (PA) pero se ha asociado a ciertos fármacos. Recientemente se han descrito casos asociados a gliptinas. Presentamos 2 pacientes en tratamiento con gliptinas que desarrollaron PA.

**Casos clínicos:** Mujer de 78 años, diabética, con prurito y lesiones ampulosas generalizadas de 6 meses de evolución que habían aparecido a los 5 meses de iniciar tratamiento con vildagliptina y metformina. Lo había suspendido hacía 2 meses. Previamente había tomado metformina sin presentar clínica. Refería también lesiones en mucosa oral aunque actualmente no presentaba. El anti-BP180 fue positivo y la biopsia compatible con PA. Inició tratamiento con prednisona y posteriormente con dapsona resolviéndose el cuadro. Mujer de 78 años, diabética, con prurito y lesiones ampulosas cutáneas coincidiendo con un cuadro de pielonefritis. La biopsia y la positividad del anti-BP180 confirmaron el diagnóstico de PA. Tomaba desde hacía varios meses terapia combinada de linagliptina y metformina que se suspendió. Se trató con corticoides orales inicialmente, pero persistían las lesiones, apareciendo también lesiones orofaríngeas por lo que fue valorada por otorrinolaringología. Se inició dapsona con mejoría progresiva del cuadro.

**Discusión:** Las gliptinas son fármacos inhibidores de la enzima dipeptidil peptidasa IV. Los casos reportados en la literatura demuestran que hay una relación entre este fármaco y el desarrollo de PA. Aunque el mecanismo exacto se desconoce se piensa que es multifactorial implicado varios aspectos del sistema inmune.

**Conclusiones:** Dada la morbimortalidad asociada con el PA es interesante conocer su asociación con las gliptinas y realizar un manejo adecuado de estos pacientes.

**Palabra clave:** Enfermedad ampulosa.

## 23. HIPERPIGMENTACIÓN LINGUAL PARCHEADA ADQUIRIDA

S. Hernández Ostiz<sup>a</sup>, R. Solanas Treviño<sup>a</sup>, L. Prieto Torres<sup>a</sup>, Á. Rivera Rodríguez<sup>a</sup>, A.L. Morales Moya<sup>a</sup>, F. Felipe Berlanga<sup>b</sup> y M. Ara Martín<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología; <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. HCU Lozano Blesa. Zaragoza. España.

**Introducción:** Las papilas fungiformes son pequeñas proyecciones con receptores encargados del gusto, y aunque están salpicadas



entre las papilas filiformes por toda la lengua, su distribución se limita de forma preferente al apex, los bordes laterales de la lengua y por delante de la "V" lingual.

**Casos clínicos:** Caso 1: niño de raza negra de 7 años natural de Etiopía sin antecedentes de interés, consulta por presentar una pigmentación puntiforme lingual asintomática de 1 año de evolución. A la exploración física se aprecian entre 8 y 10 papilas linguales pigmentadas localizadas exclusivamente en la punta lingual. En la revisión 6 meses después presenta incipientes pigmentaciones adyacentes pero confinadas al apex lingual, sin extensión a otras localizaciones. Caso 2: mujer de 34 años procedente de Nicaragua, no fumadora, sin antecedentes de interés ni toma de fármacos, que presenta pigmentación lingual asintomática de 1 año de evolución. A la exploración física se aprecian más de 100 papilas linguales pigmentadas localizadas en apex, bordes laterales y zona posterior, formando un anillo periférico "en empedrado" respetando la zona central. En la dermatoscopia se observan múltiples proyecciones de bordes pigmentados atravesados por vasos.

**Conclusiones:** Las papilas fungiformes de la lengua, llamadas así por su gran semejanza con un hongo, son de color rosa o rojizo en pacientes de piel clara, por la gran cantidad de vasos sanguíneos que las irrigan, considerándose la pigmentación de estas papilas en razas con fototipos altos como una variante de la normalidad. Las lesiones son exclusivas de estas papilas, aparecen con mayor frecuencia durante la niñez, manteniéndose asintomáticas y sin progresión por lo que no es necesario tratarlas. La patogénesis y la razón por la que las alteraciones están limitadas a las papilas fungiformes es desconocida. Presentamos dos nuevos casos de papilas fungiformes pigmentadas de la lengua en una paciente de centroamérica y otro africano.

**Palabras clave:** Pigmentación. Papilas fungiformes.

#### 24. SARCOMA DE KAPOSI CLÁSICO: REVISIÓN DE 12 CASOS EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO DE BASURTO

B. Ramos, M.J. Calderón, J.A. Yagüe, M. Julia, A. Sánchez, M. Zaldúa y R. Izu

*Servicio de Dermatología. Hospital Universitario de Basurto. Bilbao. España.*

**Introducción:** El sarcoma de Kaposi (SK) es una neoplasia poco frecuente de las células endoteliales linfáticas que se manifiesta como múltiples nódulos vasculares cutáneos y mucosos. El sarcoma de Kaposi clásico (SKC) es un tipo de sarcoma de Kaposi no asociado a VIH. En este estudio valoraremos las características epidemiológicas, clínicas, histopatológicas y terapéuticas de esta pequeña muestra.

**Material y métodos:** Se ha realizado una búsqueda de todos los diagnósticos de SKC de la base de datos de nuestro hospital desde el año 2011 hasta el 2016. A través de estas historias clínicas se han recopilado todas las variables de interés para poder realizar esta revisión de casos.

**Resultados:** La muestra de pacientes con diagnóstico de SKC se compone de 12 casos. La edad media fue de 84 años, más prevalente en hombres (ratio hombre/mujer: 2/1) de raza caucásica. La localización de inicio más frecuente fue las extremidades inferiores (66,6%). En cuanto a la asociación con VHH8 fue del 100%. Histopatológicamente predominaron las muestras sin atipias (83,3%) y el tratamiento que se utilizó más frecuentemente de inicio fue crioterapia (33,3%) y radioterapia (33,3%) por igual.

**Discusión:** El SKC suele afectar a hombres de edad avanzada con un pico de incidencia después de la 6ª década de la vida y en razas mediterránea, europea del este y judía. En la literatura, clínicamente se manifiesta como placas o nódulos eritematovioláceos múltiples en extremidades inferiores. Raramente metastatizan a otros órganos y pueden complicarse con linfedema e hiperqueratosis. El pronóstico depende del estadio y la edad del paciente, nor-

malmente fallecen por un motivo ajeno a esta patología de 10 15 años después del diagnóstico del SKC.

#### 25. NECROBIOSIS LIPOÍDICA SOBRE CICATRIZ QUIRÚRGICA: UNA FORMA INFRECUENTE DE FENÓMENO DE KÖEBNER TIPO III

L. Prieto Torres<sup>a</sup>, Á. Rivera Rodríguez<sup>a</sup>, S. Hernández Ostiz<sup>a</sup>, R. Solanas Treviño<sup>a</sup>, A.L. Morales Moya<sup>a</sup>, L. Requena<sup>b</sup> y M. Ara Martín<sup>a</sup>

*<sup>a</sup>Servicio de Dermatología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Zaragoza. España. <sup>b</sup>Servicio de Dermatología. Fundación Jiménez Díaz. Madrid. España.*

La necrobiosis lipoídica (NL) es una dermatosis granulomatosa crónica que se asocia en un alto porcentaje de los pacientes afectados con la presencia de diabetes mellitus o glucemias alteradas. Presentamos el caso de un varón de 47 años, sin antecedentes patológicos de interés, derivado por presentar lesión en codo izquierdo en forma de placa de unos 8 cm de diámetro de aspecto cicatricial con regiones erosionadas, de 20 años de evolución. El paciente había sido intervenido cuando tenía 25 años de un quiste infundibular en esa región y desde entonces había desarrollado una placa ulcerada, que fue catalogada como complicación de la cirugía, con numerosos episodios de supuesta infección posterior por lo que fue extirpada y reconstruida la zona mediante un colgajo de cobertura. Unos 8 meses después reapareció la lesión en el colgajo. Durante estos años se han realizado numerosas biopsias informadas como reacción granulomatosa, granuloma anular y nódulo reumatoideo perforante además de cultivos para hongos, bacterias y micobacterias con resultado negativo, pruebas radiológicas que no muestran patología ósea ni articular y estudio alergológico que descarta hipersensibilidad a los materiales de sutura. Dada la no mejoría y la ausencia de un diagnóstico concluyente, se revisaron todas las biopsias. Con los datos histológicos, la imagen clínica y la revisión de casos similares publicados, llegamos al diagnóstico de necrobiosis lipoídica sobre cicatriz quirúrgica y comenzamos tratamiento con ciclosporina. En la literatura revisada están descritos hasta la fecha 9 casos de NL apareciendo sobre regiones de traumatismo o cirugía previa, por lo que Weiss et al incluyeron la NL en su clasificación de las dermatosis asociadas a fenómeno de köebner (FK), dentro de la categoría III (dermatosis que ocasionalmente muestran FK). De los casos descritos sólo dos eran pacientes no diabéticos como el nuestro.

**Palabras clave:** Miscelánea.

#### 26. SÍNDROME CLOVES: DOCTOR, ¿QUÉ SON ESTOS BULTOS?

O. Guergué Díaz de Cerio<sup>a</sup>, M.R. González Hermosa<sup>a</sup>, A. Cánovas Fernández<sup>b</sup>, X. Eizaguirre Uriarte<sup>a</sup>, M. Mendieta Eckert<sup>a</sup> y B. Navajas Pinedo<sup>a</sup>

*<sup>a</sup>Servicio de Dermatología; <sup>b</sup>Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario Cruces. Vizcaya. España.*

**Introducción:** El síndrome CLOVES pertenece al espectro de los síndromes de sobrecrecimiento asimétrico asociados a malformaciones vasculares complejas. Antiguamente estos pacientes eran diagnosticados de Síndrome de Proteus. No fue hasta el año 2009 cuando el Síndrome CLOVES fue reconocido como entidad propia. Su nombre deriva del acrónimo en inglés "Congenital Lipomatous Overgrowth" (CLO), "Vascular malformation" (V), "Epidermal nevi" (E) y "Scoliosis" (S). Su causa radica en una mutación somática esporádica durante el desarrollo embrionario precoz en el gen PIK-3CA. La mayor dificultad para el diagnóstico diferencial se plantea con el síndrome de Proteus, que presenta una historia natural y pronóstico diferentes. A fecha de hoy no existe un tratamiento curativo para el síndrome CLOVES.



**Casos clínicos:** Caso 1: mujer de 47 años remitida para valoración de lesión vascular en tronco. Diagnosticada de Síndrome de Cobb. Antecedente de carcinoma renal, escoliosis y múltiples intervenciones por tumoraciones intraabdominales. Tras revisión de pruebas radiológicas y exploración física, se diagnosticó de Síndrome CLOVES. El caso es planteado en el Comité de Anomalías Vasculares (CAV) y se inicia rapamicina. Caso 2: niño de 9 años derivado por lesiones cutáneas de aspecto vascular. Antecedentes de ambliopía, lipomatosis múltiple, acortamiento de un miembro y retraso global del desarrollo. Tras una exploración física minuciosa y múltiples pruebas de imagen, se diagnosticó de Síndrome CLOVES. El caso es planteado en el CAV.

**Conclusiones:** Presentamos dos casos de Síndrome CLOVES y explicamos su proceso diagnóstico, evolución y manejo. Insistimos en la importancia de un enfoque terapéutico multidisciplinar y precoz de estos pacientes.

## 27. SUTURA SUBCUTÁNEA EN CUERDA DE GUITARRA PARA DISMINUIR LA TENSIÓN EN EL COLGAJO DIGITIFORME

E. Querol Cisneros, I. Bernad Alonso, M. Ivars Lleó, E. Moreno Artero y P. Redondo Bellón

*Clínica Universidad de Navarra. Pamplona. Navarra. España.*

**Introducción:** El principio básico de un colgajo lobulado o digitiforme de trasposición es que, una vez que el tejido desplazado cubra el defecto, la zona dadora cierre de forma directa. Cuando los defectos son grandes, a veces es necesaria la realización de un segundo lóbulo para cumplir el criterio anterior. Otra opción es forzar el colgajo y adaptarlo al nuevo lecho, aunque esta maniobra, junto con el cierre directo adyacente, puede traccionar en exceso y comprometer así la vascularización local.

**Material y métodos:** Se presenta una serie de tres pacientes con tumores epiteliales en lateral nasal. Tras la extirpación quirúrgica, los defectos resultantes se cubrieron mediante colgajos digitiformes de trasposición. En el diseño del cierre de los defectos, se utilizaron unos puntos de sutura subcutáneos en cuerda de guitarra para disminuir el tamaño del área cruenta y facilitar el ensamblaje del colgajo sin tensión.

**Discusión y conclusiones:** Proponemos la realización de la sutura subcutánea en cuerda de guitarra para aquellos casos en los que el defecto cutáneo es mayor que la cobertura que aporta el colgajo local, con el objetivo de facilitar su ensamblaje y disminuir el riesgo de necrosis del tejido desplazado por una excesiva tensión lateral.

**Palabras clave:** Tratamiento quirúrgico.

## 28. LESIÓN PSEUDOTUMORAL POR PASTEURELLA MULTOCIDA TRAS MORDEDURA DE GATO

R. Solanas Treviño<sup>a</sup>, S. Hernández Ostiz<sup>a</sup>, A. Rivera Rodríguez<sup>a</sup>, L. Prieto Torres<sup>a</sup>, S. Salvo Gonzalo<sup>b</sup>, G. Muñoz González<sup>c</sup> y M. Ara Martín<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología; <sup>b</sup>Servicio de Microbiología; <sup>c</sup>Servicio de Anatomía Patológica. HCU Lozano Blesa. Zaragoza. España.

**Introducción:** Las infecciones provocadas por mordedura de animal son entidades clínicas muy comunes en nuestro medio debido a la estrecha relación existente entre ellos y los humanos. Presentamos un caso clínico con características clínicas atípicas de infección por *Pasteurella*.

**Caso clínico:** Mujer de 77 años con dolor y lesión cutánea en pierna izquierda de 9 días de evolución tratada con amoxicilina/clavulánico sin presentar mejoría. Como antecedente epidemiológico destaca una mordedura de gato en esa localización. A la exploración física presenta lesión de aspecto excrecente de base sesil, consis-

tencia sólida, morfología redondeada, superficie amarillo-grisácea, secreción maloliente, localizada sobre una pierna edematosa, caliente y eritematosa. Se tomaron cultivos y biopsia de la lesión y ante la tórpida evolución a pesar de la antibioterapia empírica se decide ingreso para iniciar meropenem y azitromicina intravenosa. Tras el alta y suspensión de antibioterapia el cuadro empeora con aparición de celulitis, supuración persistente y presencia de dos fístulas requiriendo exploración quirúrgica. El resultado del cultivo fue positivo para *Pasteurella multocida*.

**Discusión:** Las heridas por mordedura de animal son muy frecuentes. La mordedura de gato es polimicrobiana con patógenos aerobios y anaerobios, siendo *Pasteurella multocida* el germen más frecuentemente aislado estando localizado en la nasofaringe del gato de una forma asintomática. Aunque en la mayoría de los casos la infección permanece localizada en la zona de entrada, produciendo úlceras, celulitis o abscesos, ocasionalmente puede producirse osteomielitis o artritis séptica así como afectación sistémica. La presentación de la infección como forma tumoral, como en nuestra paciente, es excepcional. El diagnóstico es epidemiológico con cultivo de la lesión. El tratamiento de elección es amoxicilina/clavulánico, a pesar de que en nuestro caso no tuvo buena respuesta inicial probablemente por la gran masa pseudotumoral que requirió tratamiento intravenoso y extirpación quirúrgica.

**Palabras clave:** Infección. *Pasteurella*.

## Vitoria-Gasteiz, 15 de octubre de 2016

### 1. FIBROXANTOMA ATÍPICO: ANÁLISIS RETROSPECTIVO 2006-2016 EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO DE BASURTO

J.A. Yagüe Barcia<sup>a</sup>, P. Urigoitia Ugalde<sup>a</sup>, L. Blanch Rius<sup>a</sup>, N. González Romero<sup>a</sup>, M.J. Calderón Gutiérrez<sup>a</sup>, J.D. Solano Iturri<sup>b</sup> y R. Izu Belloso<sup>a</sup>

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

**Introducción y objetivos:** El fibroxantoma atípico (FXA) es un tumor poco frecuente de histiogénesis incierta que generalmente aparece como un nódulo solitario en áreas de piel con daño actínico en personas de edad avanzada. El objetivo de este estudio ha sido describir sus características epidemiológicas, clínicas e histológicas del FXA.

**Material y métodos:** Se realizó una búsqueda en la base de datos del Servicio de Anatomía Patológica de las biopsias cutáneas realizadas en los últimos 10 años en nuestro hospital con diagnóstico histopatológico de FXA. De dichas historias se recogieron y analizaron retrospectivamente los siguientes datos: sexo, edad y patologías cutáneas asociadas del paciente, localización, número, tamaño y forma de presentación del tumor, sus características histopatológicas e inmunohistoquímicas, así como el diagnóstico clínico de impresión y la evolución de cada paciente.

**Resultados:** De un total de 38 casos de FXA, se observa que casi la totalidad de ellos aparecían en varones, siendo la media de edad de aparición los 78 años. En más de dos tercios de los pacientes se asociaban a otras lesiones cutáneas, destacando las queratosis actínicas, aunque también carcinomas basocelulares y epidermoides. El cuero cabelludo fue lugar de aparición de hasta la mitad de los casos, seguido de la cara y el pabellón auricular, encontrando un caso singular en un pie. La forma clínica de presentación varía desde una pápula a nódulo o tumor, en todos los casos solitario, cuyo tamaño medio alcanzaba los 1,8 cm. Histológicamente todos los casos presentaban un predominio fusocelular, y una inmunohistoquímica solapable. Por último, en ningún caso la impresión diagnóstica clínica fue FXA, aunque el retraso hasta el diagnóstico y tratamien-

to fue mínimo (media de 3 meses), lo que propició que en todos los pacientes salvo uno, la cirugía fuera suficiente para lograr su curación sin recidivas ni metástasis.

**Conclusiones:** Los resultados obtenidos concuerdan con los datos publicados previamente en la literatura. A pesar de su escasa frecuencia, el dermatólogo debe conocerlo y sospecharlo, para evitar tratamientos agresivos e innecesarios.

**Palabras clave:** Tumor maligno. Epidemiología.

## 2. HEMANGIOMAS INFANTILES. ESTUDIO OBSERVACIONAL RETROSPECTIVO EN LA CONSULTA DE DERMATOLOGÍA PEDIÁTRICA DEL HOSPITAL UNIVERSITARIO DE BASURTO (HUB)

N. González Romero, C. Sanz de Galdeano Palacio, M. Lázaro Serrano, M. Zaldúa Arrese, B. Ramos Bareño, E. Martínez Villafaña y R. Izu Belloso

*Servicio de Dermatología. Hospital Universitario de Basurto. Bilbao. España.*

**Introducción y objetivos:** Los hemangiomas infantiles son tumores benignos frecuentes entre los lactantes de 1 año, producidos por la proliferación de células endoteliales de los vasos sanguíneos. Tan solo un 10-15% de ellos presentan riesgo de complicación. El diagnóstico es clínico y tienden a la resolución espontánea. Los betabloqueantes son de elección en los casos subsidiarios de tratamiento. El objetivo de este estudio ha sido analizar la epidemiología, manifestación y evolución más prevalentes, así como su manejo diagnóstico y terapéutico.

**Material y métodos:** Se realizó un estudio clínico observacional y retrospectivo de los casos de hemangioma infantil vistos en la consulta de Dermatología Pediátrica del HUB. Se recopilaron y analizaron retrospectivamente las siguientes variables de los últimos 5 años: sexo, edad, localización, número y tamaño de lesiones, pruebas complementarias, tratamiento y respuesta al mismo.

**Resultados:** Del total de 86 casos de hemangiomas, un 71% fueron mujeres, un 72% fueron diagnosticados en los primeros 7 meses de vida, en un 72% fueron lesiones únicas, con una mediana de tamaño de 2 cm y un 21% se localizaron en la cara. Se observó un caso de afectación hepática y otro síndrome de PHACES. En un 23% de los casos se utilizaron pruebas complementarias y un 35% precisó tratamiento médico, todos ellos con betabloqueantes, observándose respuesta en el 100% de los casos con una media de remisión de 17 meses.

**Conclusiones:** Los resultados obtenidos apoyan los datos publicados en la literatura médica hasta el momento. Es importante conocer los criterios de riesgo de complicación para poder detectar aquellos hemangiomas que precisen seguimiento y aquellos que se beneficiarían de un tratamiento médico.

**Palabras clave:** Tumor benigno. Epidemiología.

## 3. INFECCIÓN CUTÁNEA POR MYCOBACTERIUM TUBERCULOSIS COMPLEX EN UN VARÓN DE 27 AÑOS

M.L. Zubiri Ara<sup>a</sup>, A. Morales Callaghan<sup>a</sup>, E. del Valle Sánchez<sup>b</sup>, C. Yus Gotor<sup>b</sup>, R. Baldellou Lasiera<sup>a</sup>, E. Simal Gil<sup>a</sup> y P. Arazo Garcés<sup>c</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología; <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica; <sup>c</sup>Servicio de Infecciosos. Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza. España.

**Introducción:** La tuberculosis cutánea es un cuadro poco frecuente, que puede estar causado por *Mycobacterium tuberculosis* o *bovis*, y producirse por inoculación exógena o diseminación endógena; siendo variadas sus formas clínicas de presentación.

**Caso clínico:** Paciente varón de 27 años, sin antecedentes personales de interés que presenta de 2 años de evolución lesión eritema-

tosa, edematosa, de bordes bien definidos de 4x1 cm en borde superior del hélix izquierdo; que cree secundaria a una picadura. Se realiza biopsia cutánea con el resultado de dermatitis granulomatosa no necrotizante, superficial y profunda de tipo tuberculoides; y cultivo de biopsia aislándose *Mycobacterium tuberculosis complex*; también en esputo. La analítica es normal y la serología de VIH negativa. En la Rx de Tórax se observan unos tractos fibrosos compatibles con tuberculosis residual. El paciente es remitido a la unidad de infecciosos, donde tras realizar tratamiento con rifampicina, isoniazida, depirazinamida y etambutol durante 6 meses, presenta mejoría de su lesión dermatológica.

**Discusión:** Nuestro paciente presentaba un cuadro de diseminación endógena, por vía pulmonar, siendo la localización en la oreja típica de este proceso de lupus vulgar, con buena evolución clínica con el tratamiento antituberculostático recomendado por la OMS.

**Palabras clave:** Infección bacteriana.

## 4. PÁPULAS ASINTOMÁTICAS EN HOMBROS EN VARÓN DE 57 AÑOS

J. González del Tánago Diago<sup>a</sup>, S. Gómez Muga<sup>a</sup>, S. Pérez Barrio<sup>a</sup>, C. Gómez Bringas<sup>a</sup>, P. Urigoitia Ugalde<sup>a</sup> y G. Cancho Galán<sup>b</sup>

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

**Introducción:** Las alteraciones del tejido elástico cutáneo conforman un grupo heterogéneo de patologías. Son cuadros poco frecuentes, en los que la clínica y los hallazgos histológicos a menudo se superponen, lo que supone un reto diagnóstico para el dermatólogo.

**Caso clínico:** Varón de 57 años sin antecedentes de interés, que consulta por aparición progresiva a lo largo de los últimos 10 años de pápulas hipocrómicas asintomáticas en hombros y laterales de cuello. El estudio histológico con tinción de Van Gieson muestra fragmentación y disminución de número de fibras elásticas en dermis. La combinación de los hallazgos clínicos e histológicos permitió llegar al diagnóstico de Elastorrexix Papulosa.

**Conclusiones:** Las alteraciones del tejido elástico cutáneo constituyen un grupo amplio de patologías, que a menudo presentan rasgos clínicos e histológicos muy similares. Hacemos un repaso del diagnóstico diferencial de la patología presentada y sus claves diagnósticas.

**Palabra clave:** Miscelánea.

## 5. HISTIOCITOSIS DE CÉLULAS INDETERMINADAS

S. Heras González, Z. Martínez de Lagrán Álvarez de Aracaya, V. Fatsini Blanch, T. Piqueres Zubiaurre, I. García Río, P. Malo Díez y R. Soloeta Arechavala

*Hospital Universitario de Álava. Vitoria. España.*

**Introducción:** Las histiocitosis son un complejo grupo de desórdenes caracterizados por la proliferación de monocitos, macrófagos y células dendríticas. Se dividen en histiocitosis de células de Langerhans (HCL), histiocitosis de células no Langerhans (HCNL) e histiocitosis de células indeterminadas (HCI). En 2008 la OMS la introdujo de forma oficial dentro de los tumores hematopoyéticos y linfoides.

**Caso clínico:** Varón de 58 años sin antecedentes personales de interés que consultaba por lesiones pruriginosas de un mes de evolución, consistentes en pápulas y nódulos normocoloreados, algunos con tendencia a la ulceración central, distribuidos en cara, tronco y extremidades superiores. Con la sospecha diagnóstica de histiocitosis versus cuadros linfoproliferativos se tomó una biopsia que mostró una población monomorfa de células de tamaño medio con núcleo central, así como alguna célula con hendidura y citoplasma pálido, con ocasionales figuras de mitosis, entremezcladas con un infiltrado inflamatorio únicamente de linfocitos. Inmunohistoquími-

camente las células presentaban positividad a CD68, CD1a, Proteína S-100 y lisozima, hallazgos compatibles con una histiocitosis de células indeterminadas. Se completó el estudio con una analítica, un PET/TAC y se derivó al paciente a los servicios de Oftalmología y Hematología, resultando todas las pruebas complementarias normales. Se inició tratamiento con corticoterapia oral a dosis de 0,5 mg/kg así como fototerapia UVB de banda estrecha obteniendo una respuesta completa que se mantiene hasta el momento actual.

**Discusión:** Las HCl son un raro desorden cutáneo de las células dendríticas descrito por primera vez en 1985. Inmunofenotípicamente se caracteriza por CD1a, CD68 así como positividad parcial para S-100 junto con negatividad para CD207 (langerina). El principal diagnóstico diferencial clínico de la HCl es la histiocitosis generalizada eruptiva, que se caracteriza por ser una HCNL, pero en la que los histiocitos no expresan CD1a ni S-100. Por otra parte, el diagnóstico diferencial histopatológico de la HCl se plantea con la HCL donde las células dendríticas expresan los gránulos de Birbeck con el examen de microscopía electrónica y positividad para CD207. Por tanto, dados los hallazgos objetivados en la inmunohistoquímica junto con las características clínicas del cuadro se estableció el diagnóstico de HCl.

## 6. CALCIFILAXIS CUTÁNEA RESUELTA TRAS LA RETIRADA DE ACENOCUMAROL

M. Marquina Iñarrairaegui<sup>a</sup>, P. Eguino Gorrochategui<sup>a</sup>, J.M. Arrinda Yeregui<sup>b</sup>, L.M. Argueta Ruano<sup>b</sup>, J.C. Calvo Maeztu<sup>c</sup>, A. González de Audikana Aurteneche<sup>c</sup> y L. de la Higuera Vila<sup>c</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología; <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica; <sup>c</sup>Servicio de Medicina Interna. OSI Bidasoa. Gipuzkoa. España.

**Introducción:** La calcifilaxis se ha considerado una enfermedad casi exclusiva de pacientes con insuficiencia renal terminal sometidos a diálisis (prevalencia de 1%-4% en estos pacientes).

**Material y métodos:** Valoramos a una mujer de 87 años durante su ingreso hospitalario por insuficiencia cardíaca congestiva. Presentaba dos úlceras espontáneas muy dolorosas en pierna izquierda, de un mes de duración. La paciente era pluripatológica y tomaba varios fármacos: Pantoprazol, Lactitol, Vildagliptina, Metformina, Ideos Unidia®, Metildigoxina, Bisoprolol, Quetiapina, Metamizol, Sintrom® y Prolia semestral®. En las pruebas complementarias no se hallaron resultados patológicos, salvo histología compatible con calcifilaxis cutánea. Tras la revisión de la literatura, se decidió suspender Sintrom® y sustituirlo por Clexane®.

**Resultados:** Las úlceras, que habían continuado aumentando de tamaño y ya eran bilaterales (4 meses tras su inicio), comenzaron a reepitelizarse. En el plazo de 3 meses se habían resuelto.

**Discusión:** Existen pocos casos notificados en pacientes sin enfermedad renal terminal, en los cuales se han descrito diferentes factores de riesgo. Nuestra paciente presentaba muchos de ellos, pero el único modificable era el Sintrom® (iniciado 2 años atrás). Se han descrito casos por warfarina, pero sólo dos por acenocumarol (Sintrom®).

**Conclusiones:** Debemos incluir la calcifilaxis en el diagnóstico diferencial de úlceras dolorosas en todos los pacientes anticoagulados.

**Palabras clave:** Reacción por fármacos. Enfermedad vascular.

## 7. ANGIOMA SERPIGINOSO CON EXTENSA AFECTACIÓN CUTÁNEA

A. Panés Rodríguez<sup>a</sup>, S. Ibarbia Oruezabal<sup>a</sup>, A. López Pestaña<sup>a</sup>, T. Toledo Pastrana<sup>a</sup>, A. Juaristi Abaunz<sup>b</sup> y J. Zubizarreta Salvador<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología; <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Donostia. San Sebastián. España.

**Introducción:** El Angioma Serpiginoso (AS) es una alteración vascular poco frecuente producida por la proliferación y dilatación de los

capilares en la dermis papilar. Se presenta antes de los 20 años de edad, con una mayor incidencia en mujeres. Normalmente es asintomático, con una lenta progresión a lo largo de los años. Suele presentarse de forma esporádica, aunque se han descrito casos hereditarios. La distribución anatómica es variable, pero las lesiones suelen localizarse en las extremidades. Presentamos un caso de AS con afectación cutánea inusualmente extensa.

**Caso clínico:** Niña de 7 años de edad que presentaba desde los 9 meses múltiples telangiectasias en ambos brazos y piernas. La dermatoscopia mostró lagos rojizos y el signo de Darier era negativo. El estudio anatómo-patológico evidenció numerosos capilares dilatados en la dermis superficial. Se estableció el diagnóstico de Angioma Serpiginoso. No se instauró tratamiento debido a que las lesiones eran asintomáticas.

**Discusión:** Casos de AS con afectación cutánea extensa están poco referidos en la literatura. Este cuadro plantea el diagnóstico diferencial con otras alteraciones vasculares como la telangiectasia nevoide unilateral, la telangiectasia macular eruptiva perstans, la telangiectasia esencial generalizada y la púrpura pigmentada. La dermatoscopia del AS consiste en glóbulos o lagos rojizos bien definidos, hallazgos que pueden ser de gran utilidad en el diagnóstico diferencial de esta entidad. Se ha descrito buena respuesta al tratamiento con láser de colorante pulsado.

**Palabra clave:** Enfermedad vascular.

## 8. ESTUDIO TRANSVERSAL DE LA RELACIÓN DE LA PSORIASIS CON EL SÍNDROME METABÓLICO

A. Diago Irache<sup>a</sup>, E. Simal Gil<sup>b</sup>, N. Porta Aznarez<sup>b</sup> y M.T.E. Gracia Cazorro<sup>c</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología. Fundación Instituto Valenciano de Oncología. Valencia. España. <sup>b</sup>Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza. <sup>c</sup>Departamento de Medicina, Psiquiatría y Dermatología. Universidad de Zaragoza. Zaragoza. España.

**Introducción:** En los últimos años, varios estudios han descrito cómo la psoriasis, más que ser una patología con afectación exclusivamente cutánea y articular, presenta una repercusión sistémica y se asocia, entre otras comorbilidades, al desarrollo de síndrome metabólico. El objetivo de nuestro estudio es describir la presencia de síndrome metabólico en los pacientes con psoriasis del sector II de Zaragoza y estudiar si la presencia de síndrome metabólico está condicionada por alguna variable relacionada con la evolución de la enfermedad.

**Material y métodos:** Se realizó un estudio transversal en la consulta de psoriasis del Centro de Especialidades Médicas Ramón y Cajal de Zaragoza durante el mes de marzo de 2015. Se valoró la presencia de síndrome metabólico según criterios ATP-III y se recogió información acerca de la evolución, tratamiento y gravedad de su enfermedad, valorándose esta última mediante el índice PASI.

**Resultados:** Se estudiaron un total de 52 pacientes que presentaron síndrome metabólico en un 36% de los casos. No se observó una mayor probabilidad de presentar síndrome metabólico asociado al sexo, tiempo de evolución o gravedad de la psoriasis, aunque si se observaron diferencias significativas en función de la edad y el índice de masa corporal. De los criterios diagnósticos de síndrome metabólico el único que presento asociación significativa con la gravedad de la psoriasis fue el nivel de triglicéridos.

**Conclusiones:** La presencia de síndrome metabólico es mayor en los pacientes con psoriasis que en la población general. Son necesarios nuevos estudios que tengan en consideración los posibles sesgos asociados al uso del índice PASI. La hipertrigliceridemia parece ser un hallazgo constante en los pacientes con psoriasis, independientemente de la presencia de obesidad.

**Palabras clave:** Psoriasis. Comorbilidades. Síndrome metabólico. PASI. Hipertrigliceridemia.

## 9. ÚLCERAS DE LA MUCOSA ORAL: EOSINOFÍLICAS Y MÚLTIPLES

S. Ibarbia Oruezabal<sup>a</sup>, A. Panés Rodríguez<sup>a</sup>, S. Vildósola Esturo<sup>a</sup>, M.A. Arregui Murua<sup>a</sup>, N. Segués Merino<sup>b</sup> y J. Zubizarreta Salvador<sup>a</sup>

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

**Introducción:** La úlcera eosinofílica de la mucosa oral (UEMO) es una lesión infrecuente considerada benigna, reactiva y autolimitada. Desde su descripción inicial en 1881, ha recibido distintos nombres: enfermedad de Riga-Fede cuando se manifiesta en niños, granuloma traumático y granuloma eosinófilo.

**Caso clínico:** Varón de 39 años, sin antecedentes de interés, derivado desde urgencias por úlceras linguales dolorosas de dos días de evolución. A la exploración, se apreciaban 6 úlceras dolorosas de fondo fibrinoso localizadas en el dorso y lateral izquierdo de la lengua. Además se palpaban adenopatías cervicales. Se solicitaron cultivos bacterianos y fúngicos así como serologías, que fueron negativas. Se tomó una biopsia para cultivo microbiológico que fue negativa y otra para anatomía patológica, que mostró un infiltrado mixto con abundantes eosinófilos. El paciente evolucionó a la curación espontánea en 20 días.

**Discusión:** La UEMO es una entidad poco frecuente. Puede asentar en cualquier parte de la mucosa oral pero lo más frecuente es que se presente en forma de úlcera única de bordes indurados y localización lingual. Afecta sobre todo a adultos, pero puede aparecer secundariamente a la erupción de los primeros dientes en niños, en cuyo caso se le denomina enfermedad de Riga-Fede. Aunque su patogenia es desconocida, el factor traumático ha sido considerado muy importante. Su presentación clínica obliga a descartar neoplasias, úlceras traumáticas, micosis profundas, tuberculosis o sífilis entre otras. A menudo curan de forma espontánea, por lo que en la actualidad se aboga por una actitud terapéutica conservadora.

**Palabras clave:** Infección vírica.

## 10. LINFOMA ANAPLÁSICO DE CÉLULAS GRANDES CUTÁNEO CD30+

A. Urtaran Ibarzábal, A. de Quintana Sancho, M.I. Martínez González, I. Arrue Michelena, L. Aspe Unanue, J. de Diego Rivas y M.V. Almeida Llamas

Hospital Universitario Araba. Vitoria-Gasteiz. España.

**Introducción:** El segundo grupo más frecuente de linfoma cutáneo de células T lo engloban los desórdenes linfoproliferativos cutáneos primarios CD30+. Éstos incluyen la papulosis linfomatoide (PL), el linfoma anaplásico de células grandes cutáneo CD30+ (LACG) y los casos borderline.

**Caso clínico:** Varón de 82 años con lesiones asintomáticas en extremidad inferior izquierda de meses de evolución. Había sido diagnosticado en un centro privado de papulosis linfomatoide con estudio de extensión negativo. En la primera visita presentaba 6-7 nódulos de aspecto contusiforme limitados a la pierna izquierdo, junto a lesiones resueltas espontáneamente que dejaban hiperpigmentación residual. Progresivamente se observó transformación de dos de las lesiones a tumores de gran tamaño con escara necrótica central, así como resolución del resto de los nódulos. Una nueva biopsia apoyó nuestra sospecha diagnóstica de LACG. Tras tratamiento con metotrexato y posteriormente con radioterapia, presentó resolución completa de las lesiones. Actualmente el paciente está en seguimiento en nuestras consultas y continúa asintomático.

**Discusión:** La PL y el LACG son polos de un espectro que incluye casos intermedios donde no siempre es fácil establecer con seguridad un diagnóstico en base a criterios clínicos e histopatológicos. Las lesiones aisladas o múltiples limitadas a una región anatómica sugieren un LACG, mientras que las diseminadas son más características de la PL. Además, el infiltrado tumoral en los LACG suele ser

más profundo, afectando al tejido celular subcutáneo. Sin embargo, con frecuencia sólo la evolución nos confirmará el diagnóstico. En el estudio de la PL y/o LACG debemos descartar otros procesos linfoproliferativos que pueden cursar con células CD30+ como la micosis fungoide, enfermedad de Hodgkin y el LACG sistémico, así como otras entidades inflamatorias o neoplásicas no hematológicas que englobamos en el grupo de pseudolinfomas CD30+. En cuanto al tratamiento, en las PL se puede adoptar una actitud más conservadora dado que muchas lesiones son autoinvolutivas. El tratamiento de elección en las lesiones de LACG localizadas son la escisión quirúrgica o la radioterapia, y el metotrexato a dosis bajas en las lesiones de gran extensión.

**Palabra clave:** Linfoma.

## 11. MELANOMA DÉRMICO PRIMARIO

B. Ramos Bareño<sup>a</sup>, A. Sánchez Díez<sup>a</sup>, M. Julià Manresa<sup>a</sup>, J.A. Yagüe Barcia<sup>a</sup>, G. Cancho Galán<sup>a</sup>, E. Ansola Aretxabaleta<sup>a</sup> y R. Izu Belloso<sup>a</sup>

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

**Introducción:** El melanoma dérmico primario (MDP) o melanoma dérmico solitario es un término propuesto en 2004 por Swetter et al, que hace referencia a un subtipo de melanoma de localización dérmica o subcutánea que histológicamente simula una metástasis cutánea de melanoma con una supervivencia significativamente mayor.

**Material y métodos:** Se ha realizado una búsqueda en la base de datos del H.U. Basurto de todos los diagnósticos de metástasis de melanoma (MM) de origen primario desconocido y melanoma dérmico solitario, entre 2010 y 2015. Se han analizado los datos de ambos grupos y se han comparado las características más reseñables.

**Resultados:** La muestra de pacientes con diagnóstico de MM y MDP es de 20 pacientes. La edad media para MDP es de 58.2 años y de 69.9 para MM con una prevalencia similar en hombres y en mujeres (55% y 45%). Un 20 %, 4 pacientes, presentaron metástasis exclusivamente en dermis.

**Discusión:** La prevalencia de metástasis de melanoma con origen primario desconocido son poco frecuentes (2-5%), y dentro de este grupo aquellas metástasis ubicadas en dermis o tejido celular subcutáneo sin afectación de la unión dermoepidérmica son aún menos frecuentes (1%). Se cree que este grupo de pacientes pertenece a un subtipo independiente de melanomas debido a la diferencia en su comportamiento especialmente en la supervivencia (70-100%). Aún no se ha demostrado el origen de esta neoplasia aunque existen varias teorías.

## 12. NUEVA MUTACIÓN ASOCIADA A LA HIPOTRICOSIS SIMPLE

M. Ivars Lleó, E. Moreno Artero, E. Querol Cisneros, N. Rodríguez Garijo, A. Patiño García y P. Redondo Bellón

Servicio de Dermatología. Clínica Universidad de Navarra. Pamplona. España.

**Introducción:** La hipotricosis simple comprende un grupo no sindrómico de alopecias hereditarias que se caracterizan por una pérdida difusa y progresiva del vello con un patrón fenotípico variable. La prevalencia es desconocida, pero se han descrito numerosas familias con varios miembros afectados. A diferencia de las displasias ectodérmicas, no existen anomalías de la piel, de las uñas o de los dientes. Aunque la pérdida de cabello se inicia desde la infancia, es habitual la progresión en la edad adulta. Se han detectado patrones de herencia tanto autosómicos como recesivos en diversas familias. Hasta el momento se conocen mutaciones en 6 genes para casos aislados, y 3 de ellas (RPL21, APCDD1 y SRNPE) son responsa-



bles de las formas autosómicas dominantes. Con respecto a las formas recesivas, se han identificado mutaciones en los genes de la DSG4, LIPH y LPAR6.

**Caso clínico:** Presentamos el caso de un paciente varón de 18 meses, traído por sus padres por falta de cabello en cuero cabelludo desde el nacimiento. En la exploración física destaca una alopecia difusa del cuero cabelludo; el cabello era deslustrado, fino y quebradizo. Presentaba además hipotriquia de pestañas inferiores, así como escaso vello ciliar y corporal. No presentaba alteraciones dentales ni de las uñas. Tampoco presentaba alteraciones de la sudoración tras la realización del test de Minor. El estudio genético en muestra de ADN de sangre periférica identificó una mutación en el gen SNRPE de cambio de sentido p.Leu74Pro (c.221T>C) en el ADN del niño, que no se halló en los padres.

**Discusión:** Las mutaciones en el gen SNRPE se han relacionado previamente con otros cuadros de hipotricosis aislada en diversas familias, entre otras, una española. Se heredan de manera autosómica dominante, aunque existen casos con mutaciones de novo. La mutación p.Leu74Pro de SNRPE no ha sido previamente descrita en las bases de datos ni en la literatura disponible.

**Conclusiones:** Presentamos el caso de un niño con hipotricosis simple, ocasionada por una mutación de novo. Hasta el momento es el primer caso conocido con una mutación de cambio de sentido p.Leu74Pro (c.221T>C).

### 13. TRATAMIENTO DE LAS ÚLCERAS VENOSAS CON ESCLEROTERAPIA CON ESPUMA GUIADA POR ECOGRAFÍA: PRESENTACIÓN DE 5 CASOS

M. Mendieta Eckert<sup>a</sup>, J. Azpiazu Macho<sup>b</sup> y N. Landa Gundin<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Unidad de Dermatología; <sup>b</sup>Unidad de Flebología. Clínica Dermitek. Bilbao. Bizkaia. España.

**Introducción:** Las úlceras venosas son la principal causa de úlceras crónicas. Son responsables de un importante descenso en la calidad de vida de los pacientes afectos y tienen un gran impacto socioeconómico. La terapia compresiva es el pilar del tratamiento. Sin embargo, el tiempo de curación es prolongado y las recidivas frecuentes. Presentamos la técnica TIRS (terminal interruption of the reflux source) como una nueva opción terapéutica.

**Material y método:** Se trataron 5 pacientes con úlceras venosas crónicas. Se realizó la técnica TIRS mediante escleroterapia con espuma de polidocanol guiada por ecografía. Se evaluaron la respuesta clínica, recurrencias y complicaciones. En un segundo tiempo se aconsejó el tratamiento de la insuficiencia venosa proximal.

**Resultados:** En 4 de los 5 pacientes se obtuvo la cicatrización completa de las úlceras. No se observaron recurrencias en un periodo de seguimiento de 2 años.

**Conclusiones:** La técnica TIRS podría ser una opción eficaz y segura en el tratamiento de las úlceras venosas.

### 14. DERMATITIS ALÉRGICA DE CONTACTO POR POLICRILENO

A.D. Agulló Pérez, M. Azcona Rodríguez, S. Oscoz Jaime, M. Larrea García, M. Hervella Garcés e I. Yanguas Bayona

Servicio de Dermatología. Complejo Hospitalario de Navarra. Pamplona. España.

**Introducción:** Existen numerosos casos en la literatura sobre dermatitis alérgica de contacto a componentes de filtros solares o de cremas hidratantes con filtro solar. Sin embargo sólo existe un precedente de dermatitis alérgica de contacto al polyester-8 (Policrileno).

**Caso clínico:** Mujer de 36 años sin antecedentes de interés, que presentaba episodios de dermatitis eritematodescamativa pruriginosa, localizada en sienes, párpados, pabellón auricular, men-

tón y cuello de 3 años de evolución. Había realizado múltiples tratamientos inmunosupresores tópicos con mejoría parcial y posterior recaída. La paciente relacionaba el empeoramiento del cuadro con la exposición a la radiación ultravioleta y con el uso de fotoprotectores y cremas cosméticas. Se realizaron pruebas de parche con varias baterías del TRUE test y con productos propios. A las 96 horas se observaron reacciones positivas para el benzoato sódico ++, la parafenilendiamina base +, el parche de Clinique S + y el "repeat opean application test" de Clinique S +. Desde Clinique nos facilitaron los componentes del producto, separados y diluidos al 10% en agua o vaselina. Estos componentes fueron parcheados, encontrándose positividad al poliéster-8 en la lectura a las 96 horas ++.

**Discusión:** El Polyester-8 (Policrileno) es un copolímero de ácido adípico y neopentilglicol terminado con un ácido cianofenil-propenoico. Este compuesto actúa como fotoestabilizador de la avobenzona y del octocrileno, y aumenta la resistencia al agua del fotoprotector o crema cosmética del que forme parte. Parte de su estructura molecular, presenta similitudes importantes con el Octocrileno, por lo que existe riesgo teórico de reacción cruzada. El elevado peso molecular del Polyester-8, limita su capacidad como sensibilizante y se piensa que algún componente aún desconocido de su estructura actuaría como hapteno. Presentamos el segundo caso de la literatura de DAC por Policrileno, un nuevo alérgeno a tener en cuenta.

**Palabras clave:** Dermatitis eczematosa. Miscelánea.

### 15. MANOS DE MECÁNICO ASOCIADAS A SÍNDROME ANTISINTETASA SIN AFECTACIÓN MUSCULAR

M. Álvarez Salafranca, L. Prieto Torres, I. Abadías Granado, Á. Rivera Rodríguez y M. Ara Martín

Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Zaragoza. España.

**Introducción:** Lesiones cutáneas similares a una dermatosis ocupacional de manos, las conocidas como "manos de mecánico", pueden ser un signo clínico clave para la detección temprana de distintas enfermedades del tejido conectivo, siendo más específicas del síndrome antisintetasa.

**Caso clínico:** Paciente mujer de 57 años, con poliartritis de predominio en articulaciones interfalángicas distales de un mes y medio de evolución, asociada a disnea, tos e intolerancia al esfuerzo. Las pruebas de imagen sugerían afectación del intersticio con fibrosis de predominio subpleural y en la analítica destacaban en el perfil de autoinmunidad: ANAs +1/160, Ac contra ENA SSA.Ro52 +, Ac contra ENA Jo-1 +, mientras que el resto de autoanticuerpos y el complemento fueron normales. El electromiograma no presentó alteraciones. Se remitió a consultas de Dermatología por haber objetivado lesiones cutáneas hiperqueratósicas y fisuradas de predominio en caras laterales de dedos. Con la sospecha del signo clínico "manos de mecánico", y teniendo en cuenta el resto de datos clínico-analíticos, se llegó al diagnóstico de síndrome antisintetasa sin afectación muscular. La paciente se encuentra en tratamiento con micofenolato, prednisona y ácido salicílico al 20% para las lesiones cutáneas.

**Discusión:** El síndrome antisintetasa es una entidad infrecuente asociada a las miopatías inflamatorias idiopáticas que puede cursar con enfermedad intersticial pulmonar, miositis, artritis, "manos de mecánico" y fenómeno de Raynaud. La presentación con afectación pulmonar y ausencia de miositis, como en nuestro caso, es excepcional. Los anticuerpos antisintetasa son característicos, siendo el más frecuente el Ac anti-Jo-1. La presencia de anticuerpos anti-RO/SSA, también presentes en nuestro caso, se ha asociado a una afectación pulmonar más grave. Presentamos un caso infrecuente de síndrome antisintetasa sin afectación muscular, en el que la aparición de la clínica dermatológica fue clave para su diagnóstico.

**Palabras clave:** Enfermedad sistémica. Dermatitis Eczematosa.

## 16. ENFERMEDAD DE SPAM, PRIMER CASO DESCRITO FUERA DE LAS ISLAS DEL PACÍFICO

M.I. Martínez González, R. González Pérez, S. Heras González, L. Carnero González, S. Goula Fernández, I. Trébol Urra y T. Piqueres Zubiaurre

*Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Araba. Vitoria-Gasteiz. España.*

**Introducción:** La enfermedad de Spam es una enfermedad cutánea granulomatosa, de curso crónico, causada por micobacterias, que hasta la fecha parecía confinada a las islas del Pacífico Sur.

**Caso clínico:** Varón sano de 34 años natural de Ecuador, que consultaba por lesiones verrucosas asintomáticas en rodilla derecha de más de 15 años de evolución. A la exploración, se observaban nódulos agrupados formando placas queratósicas, algunas de distribución lineal. Mediante PAS, Ziehl-Neelsen, cultivos y PCR de hongos y micobacterias no se evidenciaron microorganismos. A nivel anatomopatológico se observaba un infiltrado inflamatorio crónico con granulomas no necrotizantes. Tras el fracaso de los múltiples tratamientos empleados, se procedió a la escisión quirúrgica y cultivo de la pieza, con resultado positivo para *Micobacterium (M.) peregrinum*. Iniciamos tratamiento con claritromicina y ciprofloxacino 500 mg/día durante 12 semanas, con resolución completa de las lesiones. Tras la presentación del caso en esta reunión en octubre de 2015, revisando la literatura, encontramos la recientemente descrita enfermedad de Spam, que produce lesiones idénticas a las presentadas por nuestro paciente.

**Discusión:** La enfermedad de Spam es una enfermedad cutánea crónica causada por una micobacteria no-tuberculosa, surgida tras la Segunda Guerra Mundial en los habitantes de la isla de Satowan, en los Estados Federados de Micronesia. Clínicamente se manifiesta como placas verrucosas de evolución crónica que se localizan de manera preferente en las extremidades inferiores. Los principales factores de riesgo asociados son ser agricultor del cereal del taro y haberse bañado en charcas causadas por los en cráteres de las bombas en la guerra. Nuestro paciente mostraba lesiones clínicamente idénticas a las presentadas en la enfermedad de Spam con cultivo positivo para una micobacteria no-tuberculosa (*M. peregrinum*) pero, en cambio, no provenía de una isla del sur del Pacífico ni presentaba ningunos de los factores de riesgo descritos.

**Palabras clave:** Infección bacteriana.

## 17. DERMATOFIBROSARCOMA PROTUBERANS ATRÓFICO EN UN VARÓN DE 14 AÑOS

S. Esteban Terradillos, I. Allende Markixana, X. Eizaguirre Uriarte, M.N. Agesta Sánchez, M. Rubio Lombrana, J. Bautista Ayestarán Soto y A. Fernández de Larrinoa Santamaría

*Servicio de Dermatología, Cirugía Plástica y Anatomía Patológica. Hospital Universitario Cruces. Barakaldo. Vizcaya. España.*

**Introducción:** El dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP) es un tumor fibrohistiocitario cutáneo, poco común, de bajo grado de malignidad con una marcada tendencia a la recidiva local. Se caracteriza por una latencia prolongada, lo que retrasa su detección. Se presenta un caso de difícil diagnóstico por tratarse de una variante infrecuente de este tipo de tumor.

**Caso clínico:** Varón de 14 años que consulta por una placa deprimida violácea en tronco de más de un año de evolución, atrófica, con bordes imprecisos de 3 cm de diámetro máximo. Tras estudio histopatológico e inmunohistoquímico se llega al diagnóstico de DFSP variante atrófica, por lo que se realiza extirpación con márgenes amplios incluyendo fascia profunda.

**Comentario:** El DFSP es un tumor fibrohistiocitario de bajo grado con una marcada tendencia a la recidiva local pero con escasa capacidad metastásica. Habitualmente se presenta como una placa firme con nódulos exofíticos de color rojo-marrón en el tronco o

zona proximal de las extremidades. Con menor frecuencia se presenta como una lesión violácea, atrófica, no protuberante, que simula una morfea, anetodermia o atrofodermia, entre otras entidades. Esta variante es más común en la infancia. Debido al aspecto "protuberante" que suele presentar el DFSP clásico, la forma atrófica es de difícil diagnóstico. El diagnóstico definitivo requiere un estudio histopatológico e inmunohistoquímico donde se observan células fusiformes que expresan CD34 y se disponen en fascículos cortos adoptando un patrón arremolinado característico. El tratamiento consiste en la excisión quirúrgica amplia de la lesión para evitar el riesgo de recidiva local.

**Palabras clave:** Diagnóstico. Tumor maligno.

## 18. FIBROFOLICULOMAS EN UN PACIENTE CON TUMOR RENAL: SÍNDROME DE BIRT-HOGG-DUBÉ. A PROPÓSITO DE UN CASO

E. Moreno-Artero, M. Ivars, E. Querol, N. Rodríguez-Garijo, I. Gastearena y M. Pretel

*Departamento de Dermatología Médico-Quirúrgica y Venereología. Clínica Universidad de Navarra. Pamplona. España.*

**Introducción:** El síndrome de Birt-Hogg-Dubé es una genodermatosis infrecuente de herencia autosómica dominante que se caracteriza por la presencia de fibrofolliculomas y/o tricodiscomas, quistes pulmonares, neumotórax espontáneos y diferentes tumores renales.

**Caso Clínico:** Presentamos el caso de un paciente varón de 62 años que consultaba por unas lesiones cutáneas asintomáticas en la cara, el cuello y la región retroauricular, de cronología imprecisa, cuya madre y tía materna también presentaban. Recientemente le había sido diagnosticado un carcinoma renal de células claras que estaba pendiente de tratamiento quirúrgico. En el examen físico destacaban múltiples pápulas milimétricas asintomáticas de coloración blanquecina en el cuello y la cara. El diagnóstico anatomopatológico fue de fibrofolliculomas. Ante la sospecha de un síndrome de Birt-Hogg-Dubé, solicitamos un estudio genético para analizar la mutación en línea germinal del gen FLCN, que resultó positiva.

**Discusión:** El síndrome de Birt-Hogg-Dubé se debe a diferentes mutaciones en el gen FLCN, que codifica una proteína denominada foliculina. Desde el punto de vista dermatológico, los fibrofolliculomas y tricodiscomas son clínicamente indistinguibles y aparecen alrededor de la tercera o cuarta décadas de la vida; se trata de pequeñas pápulas blanquecinas milimétricas, cupuliformes, localizadas en la nariz, la frente y las mejillas fundamentalmente. Además de estos dos criterios mayores, el Consorcio Europeo propone los siguientes criterios menores: múltiples quistes pulmonares basales, asociados o no a neumotórax espontáneo, un familiar de primer grado con síndrome de Birt-Hogg-Dubé, y tumor renal diagnosticado antes de los 50 años, entre los que destacan el carcinoma cromóforo y oncocítico, o formas híbridas de ambos, así como las variantes de células claras y papilar.

**Conclusiones:** Las lesiones cutáneas pueden estar ausentes hasta en un 70% de los casos, nos obligan a establecer un diagnóstico diferencial con otros síndromes y representan el signo guía para los dermatólogos, por lo que su sospecha obliga a la realización de pruebas de imagen como la ecografía, la resonancia magnética o la tomografía axial computarizada para descartar un posible tumor renal asociado, y a la solicitud del estudio genético pertinente.

## 19. LA PIEL, LA PIEZA QUE COMPLETA EL PUZLE

V. Fatsini Blanch, A.M. Martínez de Salinas Quintana, A. Urtaran Ibarzábal, Y. Olaiola Nogales, G. Ruiz-Carrillo Ramírez y R. González Pérez

*Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Araba. Vitoria-Gasteiz. España.*

**Introducción:** La hiperpigmentación, la aparición de equimosis o la atrofia cutánea, entre otros, son motivos de consulta frecuentes en Dermatología y en algunos casos pueden plantear un diagnóstico diferencial complejo.

**Caso clínico:** Mujer de 50 años que consultó por equimosis espontánea en antebrazos, presentando en la analítica sanguínea vitamina C baja, que se trató con mejoría de la clínica. Posteriormente, empezó a ser valorada en Reumatología por debilidad muscular y ANA positivos, por lo que nos la derivaron para descartar dermatomiositis. Al ser valorada de nuevo por Dermatología se observó hiperpigmentación cutánea, hirsutismo, sobrepeso de marcado predominio troncular y atrofia cutánea con aspecto poiquilodérmico. Se revisó la historia clínica y se descubrió que la paciente presentaba hipertensión arterial de reciente aparición, labilidad emocional e insomnio. Ante la sospecha clínica de hipercortisolismo, se realizó analítica sanguínea con perfil hormonal en la que destacó una ACTH elevada. Se derivó a Endocrinología y fue diagnosticada de síndrome de Cushing (SC) por macroadenoma hipofisario.

**Discusión:** La valoración global del paciente, integrando en conjunto todos los datos de su historia clínica, es fundamental en nuestra práctica clínica, ya que la piel puede ser la pista para el diagnóstico clínico de algunos síndromes. Dada la variabilidad y elevada frecuencia en población general de sus manifestaciones clínicas, junto con la falta de signos y síntomas patognomónicos, la sospecha del SC puede ser difícil. El desarrollo y empeoramiento progresivo y simultáneo de varios de los signos y síntomas sospechosos es una de las claves para establecer la sospecha de SC. El dermatólogo puede desempeñar un papel importante en la sospecha y detección de esta patología en la que un diagnóstico temprano es fundamental para reducir su morbi-mortalidad.

**Palabras clave:** Enfermedad sistémica.

## 20. PANICULITIS LÚPICA REFRACTARIA A MÚLTIPLES TRATAMIENTOS CON BUENA RESPUESTA A RITUXIMAB

L. Prieto Torres<sup>a</sup>, M. Álvarez Salafranca<sup>a</sup>, Á. Rivera Rodríguez<sup>a</sup>, I. Abadías Granado<sup>a</sup>, E.E. Meriño Ibarra<sup>b</sup>, A.L. Morales Moya<sup>a</sup> y M. Ara Martín<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Departamento de Dermatología; <sup>b</sup>Departamento de Reumatología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Zaragoza. España.

**Introducción:** La paniculitis lúpica o lupus profundo es una enfermedad cutánea infrecuente que ocurre de forma aislada en el 50% de los casos y asociada a lupus discoide o lupus eritematoso sistémico en el resto. En muchos pacientes supone un reto terapéutico por la gran variabilidad interindividual de respuesta a los tratamientos aprobados (antimaláricos, corticoides orales, sulfonas, talidomida, o ciclofosfamida). La aparición en los últimos años de casos de paniculitis lúpica tratados de forma exitosa con Rituximab (anticuerpo monoclonal anti-CD20) ha abierto una nueva vía para muchos pacientes refractarios a los tratamientos clásicos.

**Caso clínico:** Presentamos el caso de una mujer de 57 años, que desde hacía 35, presentaba lesiones de paniculitis lúpica sin lupus sistémico asociado, con importante actividad de la enfermedad durante estos años dejando grandes deformidades con repercusión funcional y psicológica importante. A lo largo de su evolución, desde 1995, la paciente ha estado en tratamiento con hidroxicloroquina, numerosas tandas de corticoides orales, talidomida (no tolerada), azatioprina, metotrexato, dapsona, clofazimina y colchimax con escasa respuesta. En septiembre de 2014 se inició tratamiento con Rituximab a dosis de 375 mg/m<sup>2</sup> a la semana como uso compasivo, fuera de ficha técnica. A los 3 meses del inicio del tratamiento la paciente refiere mejoría importante con reducción del dolor y del componente inflamatorio de las lesiones, quedando únicamente atrofia y fibrosis residual en el momento actual.

**Discusión:** Desde su descripción original por Kaposi en 1883 y posteriormente por Irgang en 1940 la patogenia de esta enfermedad no

ha sido aclarada. Múltiples teorías se han postulado al respecto, entre las que destacan que se trate de una entidad cercana al linfoma T paniculítico o que se trate de una interferonopatía. Por su importante modificación de la respuesta humoral, alterada de forma importante en el lupus, el rituximab es un fármaco que se ha considerado muy útil para su tratamiento. Desde su aprobación, son numerosas las enfermedades dermatológicas en las que se ha utilizado de forma compasiva (pénfigo vulgar y paraneoplásicos, epidermolísis ampollosa adquirida, dermatomiositis, enfermedad injerto contra huésped y algunas vasculitis entre otras). Hasta la fecha sólo hemos encontrado 4 casos en la literatura de paniculitis lúpica tratados de forma exitosa con rituximab.

**Palabras clave:** Enfermedad del colágeno. Tratamiento sistémico.

## 21. MENINGIOMA INTRAÓSEO: EL PAPEL DEL DERMATÓLOGO

E. Querol Cisneros<sup>a</sup>, I. Bernad Alonso<sup>a</sup>, E. Moreno Artero<sup>a</sup>, M. Ivars Lleó<sup>a</sup>, M.Á. Idoate<sup>b</sup>, R. Díez del Valle<sup>c</sup> y A. España<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Departamento de Dermatología; <sup>b</sup>Departamento de Anatomía Patológica; <sup>c</sup>Departamento de Neurocirugía. Clínica Universidad de Navarra. Pamplona. Navarra. España.

**Introducción:** Los meningiomas son tumores originados en las meninges, que crecen intracranialmente sin invasión de tejidos hasta que se manifiestan por síntomas neurológicos secundarios a la compresión de estructuras nerviosas. Existe, en cambio, un subtipo de meningioma que puede visualizarse a través de deformaciones del cuero cabelludo.

**Material y métodos:** Presentamos el caso de un varón de 48 años, que consultó por una masa subcutánea y dolorosa a la presión local en el cuero cabelludo. El estudio de imagen reveló la presencia de una tumoración intraósea en el hueso parietal, con componente de partes blandas meníngeo y de tejido celular subcutáneo. La excisión quirúrgica, junto al estudio histológico posterior, confirmó que se trataba de un meningioma meningotelial con componente intraóseo. **Discusión:** El meningioma intraóseo es una variedad de meningioma poco frecuente, que se origina en el cráneo y en su crecimiento puede provocar deformidades del cuero cabelludo poco expresivas clínicamente. Rasgos propios de esta variedad, como osteolisis, hiperostosis e inflamación, están asociados, además, a un peor pronóstico. La manifestación inicial cutánea es característica de estos tumores, y puede ayudar a establecer un diagnóstico precoz del proceso.

**Conclusiones:** Presentamos este caso por su infrecuencia, y por la importancia que supone conocer la expresión clínica dermatológica de estos tumores, ya que una sospecha inicial es fundamental para un diagnóstico precoz.

**Palabras clave:** Diagnóstico. Tumor maligno.

## 22. PILOMATRIXOMAS MÚLTIPLES EN PACIENTE CON DISTROFIA MIOTÓNICA DE STEINERT

I. Aranguren López<sup>a</sup>, L. Sobrevias Bonells<sup>a</sup>, S. Vildósola Esturo<sup>a</sup>, N. Ormaechea Pérez<sup>a</sup>, N. Miren Segué Merino<sup>b</sup> y J. Zubizarreta Salvador<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología; <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Donostia. Donostia-San Sebastián. España.

**Introducción:** El pilomatrixoma es un tumor cutáneo benigno, derivado de las células de la matriz del folículo piloso. Afecta sobre todo a los niños, con predilección del sexo femenino, localizándose sobre todo en cabeza, cuello y extremidades superiores. Suele detectarse como una lesión quística subcutánea, indurada, de tamaño y coloración variables. Su histología es muy característica, consistente en islotes de células matriciales y las llamadas "células sombra", con áreas de calcificación.

**Caso clínico:** Mujer de 51 años diagnosticada de distrofia miotónica de Steinert y con múltiples pilomatrixomas extirpados en los últi-

mos 30 años, acude a consulta derivada por Neurología por la aparición de una lesión de aspecto quístico, dolorosa, en cuero cabelludo occipital. Ante la sospecha de pilomatrixoma, se procede a extirpar la lesión, confirmándose mediante su estudio anatomopatológico.

**Discusión:** El pilomatrixoma es un tumor cutáneo frecuente en la población general, aunque su incidencia es mayor en pacientes afectos de algunas enfermedades, destacando la distrofia miotónica de Steinert. En estos casos suelen aparecer múltiples pilomatrixomas, algo muy poco común en el resto de pacientes, donde acostumbra a ser una lesión única. Por tanto, ante un paciente con varios pilomatrixomas debemos sospechar patologías como la distrofia de Steinert, pues éstos pueden ser su primera manifestación.

**Palabras clave:** Tumor benigno. Pelo.

### 23. CANDIDIASIS CUTÁNEA CRÓNICA EN UN PACIENTE TRASPLANTADO

N. Rodríguez Garijo, P. Gil Sánchez, M. Ivars Lleo, E. Moreno Artero, E. Querol Cisneros y M. Rubio Vallejo

*Clinica Universidad de Navarra. Pamplona. España.*

**Introducción:** La candidiasis mucocutánea crónica es una infección recurrente de piel, uñas y mucosas que se asocia a estados de inmunosupresión. Su causa más frecuente es *C. albicans*, una levadura que coloniza la mucosa digestiva y genital de hasta en el 70% de individuos sanos.

**Material y métodos:** Se presenta el caso de un varón de 81 años, trasplantado cardiaco hace 15 años, con antecedentes de múltiples queratomas actínicos y carcinomas espinocelulares en cuero cabelludo y región pretorácica. Desde hace un año presentaba lesiones vesículo-costrosas dolorosas y asociadas a prurito en el cuero cabelludo. Se realizó estudio histológico de la lesión, siendo compatible con daño actínico, se solicitó también cultivo micológico que fue positivo para *C. albicans*. El paciente evolucionó favorablemente con tratamiento antifúngico.

**Discusión:** En los últimos años se ha incrementado el número de casos de candidiasis mucocutánea asociada a estados de inmunodepresión secundarios a tratamiento esteroideo o citostático, y en pacientes diabéticos, VIH-Sida o trasplantados. En estos pacientes las manifestaciones clínicas suelen ser atípicas y es difícil llegar a un adecuado diagnóstico. Por ello es necesario ser agresivos con los métodos diagnósticos, realizando biopsia y cultivo de las lesiones.

**Conclusiones:** Presentamos este caso como ejemplo de colaboración interdepartamental entre dermatología, anatomía patológica y microbiología, para realizar un correcto manejo clínico en un paciente bajo tratamiento inmunosupresor crónico.

**Palabras clave:** Infección fúngica.

### 24. HISTIOCITOSIS DE CÉLULAS DE LANGERHANS DEL ADULTO: PRESENTACIÓN DE UN CASO CLÍNICO

I. Vicente Sánchez<sup>a</sup>, S. Álvarez Sánchez<sup>a</sup>, M.R. González Hermosa<sup>a</sup>, E. Acebo Mariñas<sup>a</sup>, M. Mendieta Eckert<sup>a</sup>, A. Fernández de Larrinoa<sup>b</sup> y L. Ceberio Hualde<sup>c</sup>

<sup>a</sup>Servicios de Dermatología; <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica; <sup>c</sup>Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario Cruces. Barakaldo. Vizcaya. España.

**Introducción:** Presentamos el caso de una paciente con lesiones cutáneas como primera manifestación de una entidad potencialmente sistémica y grave. La histiocitosis de células de Langerhans (HCL) es una enfermedad consistente en una proliferación de dichas células a medio camino entre lo neoplásico y reactivo que puede afectar piel y órganos internos, como hueso, pulmón y médula ósea. El diagnóstico suele ser tardío y el pronóstico depende de la disfunción de órganos extracutáneos.

**Caso clínico:** Mujer de 87 años con lesiones cutáneas de 2 meses de evolución, distribuidas en zona submamaria, laterales de cuello y axilas, sin respuesta a antifúngicos tópicos. Se realiza biopsia, que confirma el diagnóstico. El estudio de extensión únicamente revela adenopatías abdominales. En tratamiento con metotrexato y dosis bajas de corticoide se objetiva mejoría de las lesiones cutáneas.

**Discusión:** Se trata de una entidad clínico-patológica compleja, de difícil diagnóstico, en que la confirmación histológica resulta clave. La nomenclatura de los trastornos histiocitarios ha variado a lo largo del tiempo; las últimas clasificaciones tratan de simplificar y unificar términos.

**Conclusiones:** Dado que se trata de una enfermedad rara con afectación cutánea, recomendamos incluir la HCL en el diagnóstico diferencial del intertrigo con mala respuesta a tratamientos habituales.

**Palabras clave:** Diagnóstico. Miscelánea.

### 25. DERMATOMIOSITIS JUVENIL CLÍNICAMENTE AMIOPÁTICA

M. Azcona Rodríguez<sup>a</sup>, A.D. Agulló Pérez<sup>a</sup>, M. Larrea García<sup>a</sup>, M.C. Llanos Chávarri<sup>b</sup>, M. Oszco Lizarbe<sup>c</sup> y J.I. Yangüas Bayona<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología; <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica; <sup>c</sup>Servicio de Pediatría. Complejo Hospitalario de Navarra. Pamplona. España.

**Introducción:** Dentro de las miopatías inflamatorias idiopáticas, encontramos la dermatomiositis (DM), la polimiositis y la miositis por cuerpos de inclusión.

La DM puede iniciarse en la edad adulta o juvenil y dentro de ambos grupos se distinguen la DM clásica y la DM clínicamente amiopática.

**Caso clínico:** Presentamos 2 casos de DM juvenil clínicamente amiopática.

Niño de 5 años que presentó lesiones eritematodescamativas en cara, nudillos y codos de un mes de evolución, asintomáticas. A la exploración presentaba placas liquenoides en codos, rodillas y articulaciones interfalángicas y metacarpofalángicas con hipertrofia de cutículas e inflamación y teleangiectasias periungueales. No presentaba clínica sistémica. Se realizó biopsia-punch que fue compatible con DM y analítica con enzimas musculares normales y anticuerpo anti-Mi-2 positivo. Niña de 9 años con pápulas en codos, rodillas y glúteo de 2 años de evolución. A la exploración presentaba placas liquenoides en rodillas, codos, y articulaciones interfalángicas, nódulos indurados en codos y glúteo e hiperplasia y telangiectasias en cutículas. Tampoco presentaba clínica sistémica. Se realizaron 2 biopsias-punch, una compatible con DM y otra con calcificaciones distróficas, radiografía de codos y tórax, RMN y analítica que mostró Anti p-155+ y antip-140 negativo. Ambos pacientes respondieron bien al tratamiento sistémico con corticoides e inmunosupresores.

**Discusión:** Se han descrito diversos autoanticuerpos en las miopatías inflamatorias idiopáticas, algunos de los cuales son específicos. Son marcadores útiles para el diagnóstico clínico, la clasificación y el pronóstico de los subtipos de DM.

**Conclusiones:** Presentamos dos casos de DM infantil amiopática con distintos perfiles de anticuerpos y buena respuesta a tratamiento.

**Palabras clave:** Enfermedad sistémica. Diagnóstico. Tratamiento sistémico. Tratamiento tópico.

### 26. LESIONES PAPULONECRÓTICAS EN UN PACIENTE INMUNODEPRIMIDO

I. Abadías Granado<sup>a</sup>, Á. Rivera Rodríguez<sup>a</sup>, L. Prieto Torres<sup>a</sup>, M. Álvarez Salafranca<sup>a</sup>, A.L. Morales Moya<sup>a</sup>, F. Felipe Berlanga<sup>b</sup> y M. Ara Martín<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología; <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Zaragoza. España.



**Introducción:** La escabiosis es una infestación de la piel por el ácaro *Sarcoptes scabiei* var. *hominis* que produce una erupción intensamente pruriginosa. Se estima una prevalencia de entre el 0,2 y el 71%, con más de 100 millones de personas afectadas a nivel mundial.

**Caso clínico:** Varón de 37 años con antecedentes de infección por el virus de la inmunodeficiencia humana (VIH) que comenzó con la aparición de lesiones pápulo-necróticas, pruriginosas, en tronco y posteriormente en extremidades inferiores. Ante la sospecha de PLEVA vs lúes maligna, se solicitó serología y se realizó biopsia cutánea. La serología de sífilis fue negativa y la biopsia se informó de vasculitis linfocitaria. El paciente fue tratado con antihistamínicos y antibióticos y corticoides tópicos y orales sin mejoría. Ante la persistencia de las lesiones y la falta de respuesta al tratamiento, se realizó una segunda biopsia para descartar procesos pápulo-necróticos como papulosis linfomatoide, PLEVA, linfoma, enfermedad perforante o una infección necrotizante. Previamente a la recepción del informe anatomopatológico, el paciente acudió acompañado de su madre que presentaba lesiones cutáneas e intenso prurito de predominio nocturno. Se realizó tratamiento empírico con permectrina al 5%, consiguiendo la curación completa del paciente. La biopsia confirmó el diagnóstico de escabiosis.

**Discusión:** Las características típicas de la escabiosis en los pacientes infectados con el VIH frecuentemente no existen, lo que lleva a errores diagnósticos. En ocasiones los pacientes desarrollan formas atípicas como lesiones nodulares persistentes o formas costrosas como la sarna noruega. Se presenta una forma atípica de escabiosis en un paciente VIH, de aspecto pápulo-necrótico, que podría simular lesiones cutáneas tipo papulosis linfomatoide, PLEVA, linfoma, enfermedad perforante o infección necrotizante, lo que puede dificultar su diagnóstico.

**Palabra clave:** Infestación.

## 27. LIQUEN PLANO AMPOLLOSO

L. Sobrevias Bonells<sup>a</sup>, I. Aranguren López<sup>a</sup>, A. Jaka Moreno<sup>a</sup>, M. Lera Imbuluzqueta<sup>a</sup>, C. Lobo Morán<sup>b</sup> y J. Zubizarreta Salvador<sup>a</sup>

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

**Introducción:** El liquen plano (LP) es una enfermedad inflamatoria idiopática mediada por linfocitos T. Una de sus múltiples variantes es el liquen plano ampolloso (LPA), una forma rara de LP con pocos casos descritos en la literatura y de incidencia incierta. Se presenta con ampollas tensas sobre lesiones típicas de LP, frecuentemente en las extremidades inferiores y, en general, se acompañan de síntomas sistémicos leves.

**Caso clínico:** Mujer de 30 años, sin antecedentes relevantes, que consultó por una erupción ampollosa pruriginosa de dos semanas de evolución. En la exploración se observaron placas anulares eritematosas y numerosas ampollas tensas, especialmente en tronco, cuello y cuero cabelludo. La analítica completa fue normal. La biopsia mostró bullas subepidérmicas junto a una dermatitis liquenoide; la inmunofluorescencia directa fue negativa. Se realizó el diagnóstico de liquen plano ampolloso. La paciente respondió al tratamiento con corticoides sistémicos, sin aparición de nuevas ampollas y mejoría del prurito. En el seguimiento al cabo de un año, solamente persistía una hiperpigmentación postinflamatoria.

**Conclusiones:** La mayoría de los casos de LPA se deben a lesiones muy agudas, con una intensa degeneración vacuolar de la capa basal de la epidermis. El diagnóstico definitivo se basa en los hallazgos histopatológicos característicos del LP junto a un edema intenso en dermis y una inmunofluorescencia directa e indirecta negativa. El diagnóstico diferencial principal se plantea con el LP penfigoide (LPP), en el cual las lesiones pueden aparecer tanto sobre lesiones de LP como sobre piel sana, y presentan los hallazgos histopatológicos característicos del penfigoide ampolloso. El LPA es

una variedad de LP generalmente resistente a corticoides tópicos pero con buena respuesta a corticoterapia sistémica. La resolución de las lesiones usualmente se acompaña de hiperpigmentación residual, como fue el caso de nuestra paciente.

**Palabra clave:** Dermatitis liquenoide.

## 28. COLAGENOSIS PERFORANTE REACTIVA ADQUIRIDA ASOCIADA A LINFOMA DE HODGKIN

Á. Rivera Rodríguez<sup>a</sup>, I. Abadías Granado<sup>a</sup>, M. Álvarez Salafranca<sup>a</sup>, L. Prieto Torres<sup>a</sup>, F. Felipe Berlanga<sup>b</sup> y M. Ara Martín<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología; <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Zaragoza. España.

**Introducción:** La colagenosis perforante reactiva (CPR) pertenece a las enfermedades perforantes primarias, caracterizadas por eliminación de material transepidérmico. Presenta pápulas pruriginosas, con cráter ocupado por sustancia indurada, normalmente en extremidades y cara. En histología apreciamos cráter con corneocitos paraqueratósicos, células inflamatorias y haces colágenos. El tratamiento es sintomático con antihistamínicos y productos tópicos como emolientes, corticoides o ácido retinoico. La forma adquirida, más frecuente que la hereditaria, se ha relacionado con diabetes, nefropatía, hepatopatía, alteraciones tiroideas, hiperparatiroidismo, linfomas y enfermedad de Hodgkin, siendo el prurito el elemento común a todas ellas.

**Caso clínico:** Mujer de 27 años con lesiones cutáneas muy pruriginosas de dos meses de evolución, que habían sido diagnosticadas como escabiosis y tratadas con permectrina 5% sin mejoría. Se apreciaban pápulas excoriadas con región central umbilicada con tapón queratósico, de predominio en extremidades. Ante sospecha de CPR Vs pitiriasis liquenoide se biopsia, confirmándose la primera. Durante el estudio la paciente refiere adenopatía axilar de gran tamaño sugestiva de proceso linfoproliferativo que estudio de extensión se cataloga como Linfoma de Hodgkin tipo celularidad mixta, estadio IIA con afectación supradiafragmática. Con todo esto es diagnosticada de CPR secundaria a linfoma. Se trató con 6 ciclos de ABVD sin complicaciones, encontrándose en el momento actual en remisión completa. Tras el primer ciclo presentó disminución del prurito y mejoría importante de las lesiones con resolución de la mayoría de ellas, persistiendo cicatrices residuales y alguna lesión nueva de forma esporádica.

**Discusión:** Presentamos un caso de CPR asociada a linfoma de Hodgkin, que precedió al diagnóstico del proceso linfoproliferativo, siendo el síntoma guía para su diagnóstico. Aunque la etiopatogenia de la CPR es incierta, se señala al prurito como factor importante al provocar rascado que conlleva necrosis de material dérmico eliminado por vía transepidérmica. El hecho de que nuestra paciente mejorara al remitir la patología de base que provocaba el prurito apoya esta hipótesis.

**Palabras clave:** Enfermedad del colágeno.

## 29. NOVEDADES EN DERMATITIS DE CONTACTO PARA 2017

M. Hervella Garcés, M. Azcona Rodríguez, A.D. Agulló Pérez, R. Vives Nadal, M. Larrea García e I. Yanguas Bayona

Unidad de Eccema de Contacto; Servicio Dermatología. Complejo Hospitalario de Navarra. Pamplona. España.

**Objetivos:** Actualizar al dermatólogo general en los avances en el campo de las dermatitis de contacto de este último año.

**Métodos:** De los 294 trabajos presentados en el último Congreso de la ESCD<sup>1</sup>, se han seleccionado los 15 de mayor impacto en la clínica, y se exponen sus conclusiones. Se resumen además los cambios introducidos en 2016 en la serie estándar española, publicados en Actas<sup>2</sup>.

**Resultados:** Las guías europeas<sup>3</sup> impulsan la estandarización en el estudio con pruebas epicutáneas, y resumen con detalle la mejor práctica clínica en este ámbito.

Son protagonistas este año en las consultas de contacto la metil-sotiazolinona (con altísimas tasas de sensibilización, y ahora incorporada a la serie estándar española), algunos alérgenos nuevos responsables de pequeñas epidemias en Europa, y los acrilatos utilizados en las uñas de gel, una auténtica moda en la estética de mujeres jóvenes que está dando lugar a muchas sensibilizaciones. Se han presentado tres estudios multicéntricos españoles de gran calado: Silvestre ha liderado un estudio de alergia a fragancias, con 19588 pacientes a lo largo de 5 años. El 8,1% mostraron positividad a algún marcador de fragancias, y el geraniol fue la fragancia individual más frecuente. La batería de fragancias identificó en el 22% de casos alérgenos no detectados por FM-I y FM-II. *Mercader* presentó estudio de sensibilización a los 6 corticoides tópicos más utilizados en España. En 3625 pacientes se observó una tasa de sensibilización a corticoides del 1,1% (76 reacciones en 39 pacientes). Muy interesante, en 24 de los 39 pacientes no se observó positividad a ninguno de los marcadores de corticoides de la estándar (budesonida, tixocortol), por lo que proponen que metilprednisolona, clobetasol y betametasona dipropionato sean incorporados a la estándar. *Giménez-Arnav* estudió la sensibilización a los hidroperóxidos de limoneno y de linalool. En 3639 pacientes de 22 centros de toda España se observaron reacciones positivas en 1,3-4,9% (linalool) y 1,4-5,1% (limoneno), y dada la ubicuidad de estos nuevos marcadores de fragancias, proponen añadirlos a la serie estándar.

**Conclusiones:** Recomendamos estudiar a los pacientes con sospecha de eccema de contacto, como mínimo con la serie estándar española actualizada. Metil-sotiazolinona, acrilatos, nuevas fragancias y corticoides son alérgenos a tener en cuenta para 2017.

**Palabras clave:** Dermatitis eccematosa. Diagnóstico. Epidemiología.

#### Bibliografía

- 13th Congress of the European Society of Contact Dermatitis (ESCD), 14-17 Sept 2016, Manchester, UK. *Contact Dermatitis*. 2016;75 (Suppl 1):39-89.
- Hervella-Garcés M, García-Gavín J, Silvestre-Salvador JF, et al. Documento de Consenso: Actualización de la serie estándar española de pruebas alérgicas de contacto por el GEIDAC para 2016. *Actas Dermosifiliogr*. 2016;107:559-66.

- Johansen JD, Aalto-Korte K, Agner T, et al. European Society of Contact Dermatitis guideline for patch testing: recommendations on best practice. *Contact Dermatitis*. 2015;73:195-221.

### 30. PRESENTACIÓN CLÍNICA ATÍPICA DE LA INFECCIÓN POR VIRUS VARICELA ZÓSTER

O. Guergué Díaz de Cerio, J. Gardezabal García, O. Lasa Elgezua, M. Ballesterero Díez, L. Peña Merino y A. Barrutia Borque

*Hospital Universitario Cruces, Baracaldo. Vizcaya. España.*

**Casos clínicos:** Caso 1: mujer de 22 años en tratamiento quimioterápico neoadyuvante con ifosfamida y adriamicina por sarcoma tibial. Acude a urgencias por lesiones vesículo-ampollosas generalizadas muy pruriginosas, con afectación de mucosa oral y genital, fiebre de 38° C con disnea, edema facial importante e hipertransaminasemia. La biopsia cutánea muestra cambios sugestivos de infección herpética y la PCR del contenido de las ampollas es positiva para virus varicella-zoster (VVZ), confirmándose la infección diseminada por VVZ. El cuadro clínico se resuelve sin secuelas con aciclovir 10 mg/kg/8 h intravenoso. Caso 2: varón de 41 años, sano, sin alergias conocidas. Acude en numerosas ocasiones a urgencias por intenso dolor lumbar bajo que es tratado con analgésicos por sospecha de fisura anal y posteriormente con drenaje quirúrgico por sospecha de quiste sacro sobreinfectado. Más adelante se suma un comportamiento extraño con tendencia al sueño y dificultad en la marcha que obliga a su ingreso en UCI. La analítica revela un estado de inmunosupresión secundario a la infección por el virus de la inmunodeficiencia humana, previamente desconocido, con un recuento de CD4 < 100. A la exploración física presenta una placa eritematosa con vesículas en región sacra. Con sospecha de meningoencefalitis por VVZ se pauta Aciclovir intravenoso. La positividad de la PCR para VVZ en las vesículas y en el líquido cefalorraquídeo confirma el diagnóstico. El paciente es dado de alta con disminución de la fuerza en piernas y sonda vesical por paresia vesical como secuelas de la infección.

**Conclusiones:** La infección por VVZ en pacientes inmunodeprimidos puede tener manifestaciones clínicas atípicas. Es importante su diagnóstico y tratamiento precoz debido a su carácter potencialmente grave.

**Palabra clave:** Infección vírica.