



ACTAS Dermo-Sifiliográficas

www.actasdermo.org



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

Sesión científica de la Sección Centro de la Academia Española de Dermatología y Venereología Madrid, 26 de enero 2017

1. MICROSCOPIA CONFOCAL DE REFLECTANCIA: UNA HERRAMIENTA PROMETEDORA PARA DIAGNOSTICAR MALIGNIDAD EN LESIONES MELANOCÍTICAS QUE PRESENTAN EL SIGNO DE LA ISLA

M. Elosua, R. Gamó, X. Rodríguez-Vásquez, E. García-Zamora,
M. Vela, M.U. Floristán, A. Pampín y J.L. López-Esteban

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

Introducción. El “signo de la isla” fue descrito por Borsari et al. como un área bien definida con un patrón dermatoscópico uniforme, diferente del resto de la lesión. Ha sido identificado como un predictor para el diagnóstico de melanoma (MM) fino. Sin embargo, su valor predictivo positivo es aproximadamente 50%, por lo que muchos nevos melanocíticos con el signo de la isla son extirpados innecesariamente.

Casos. El primer paciente es un hombre de 83 años, que presentaba una lesión pigmentada de 4 mm en región lumbar. A la dermatoscopia (DM) se observó un patrón homogéneo-reticular con un área excéntrica hiperpigmentada con patrón reticular atípico que correspondía con el signo de la isla. La microscopía confocal de reflectancia (MCR) mostró en dicha zona, un patrón en anillado con células atípicas redondas aisladas y en nidos en la unión dermoepidérmica (UDE). El estudio histológico confirmó un melanoma sobre nevus. El segundo paciente es una niña de 10 años que presentaba un nevus en la espalda diferente del resto de nevos. A la DM se observó un área excéntrica hiperpigmentada con un patrón globular diferente del resto de la lesión, que presentaba patrón reticular. Con la MCR se observó un patrón en terrones con nidos en la zona de patrón globular, patrón en anillado y ausencia de células atípicas. Esta lesión no fue extirpada permaneciendo estable a los 6 meses. El tercer paciente es un varón de 69 años, con antecedentes personales de melanoma in situ en el muslo. En una revisión se observó una lesión de 3 cm en su mano derecha. A la DM presentaba un patrón homogéneo-reticular con un área hiperpigmentada con patrón atípico globular. Con MCR se observaron nidos de células atípicas que correspondían a la zona de patrón globular. El estudio histológico confirmó un melanoma in situ.

Discusión. La MCR es una técnica de imagen no invasiva, que permite obtener imágenes de la piel con una resolución celular. Es útil

para diferenciar entre lesiones melanocíticas benignas y malignas. La visualización de células pagetoides y atípicas en la UDE diferencia MM de nevos melanocíticos. Presentamos 3 lesiones que presentan el signo de la isla a la epiluminiscencia y describimos sus signos con MCR. La implicación práctica en la clínica es que aquellas lesiones en las que se observa el signo de la isla dermatoscópicamente, son buenos candidatos para realizar MCR ya que puede ayudar a evitar extirpaciones innecesarias y a diagnosticar MM tempranos.

2. NÓDULOS SUBCUTÁNEOS EXTENSOS, FIEBRE Y ADENOPATÍAS DURANTE EL TRATAMIENTO CON PEMBROLIZUMAB

S. Burillo-Martínez^a, M. Prieto-Barrios^a, C. Morales-Raya^a,
F. Tous-Romero^a, V. Velasco-Tamariz^a, J.A. López-Martín^b,
J.L. Rodríguez-Peralto^c y P.L. Ortiz-Romero^a

^aServicio de Dermatología. ^bServicio de Oncología. ^cServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. España.

Pembrolizumab, un anticuerpo monoclonal IgG4 humanizado contra la muerte programada -1 (PD-1), ha sido recientemente aprobado para el tratamiento del melanoma metastático o irresecable y el cáncer pulmonar de células no pequeñas metastático. Como inhibidor checkpoint, pembrolizumab asocia un perfil único de toxicidad, completamente distinto a la quimioterapia citotóxica tradicional. Las reacciones sarcoideas inducidas por inhibidores checkpoint son un efecto adverso inmunomediado emergente.

Presentamos el caso de una mujer de 68 años de edad, en tratamiento en primera línea con pembrolizumab (2mg/kg cada 3 semanas) por melanoma avanzado con metástasis peritoneales. Tras la tercera infusión acude por aparición de extensas placas y nódulos dolorosos en antebrazos y piernas y fiebre elevada. Una biopsia excisional del antebrazo reveló una paniculitis lobulillar granulomatosa, no necrotizante, sin vasculitis. No se hallaron células Melan-A positivas o melanófagos en el infiltrado inflamatorio. El examen con luz polarizada y las tinciones PAS, Grocott y Ziehl fueron negativas. La enzima convertidora de angiotensina resultó elevada (99 UI/l) y la TAC reveló la regresión de las metástasis peritoneales y nueva aparición de prominentes adenopatías hiliares y mediastínicas.

cas. La suspensión temporal de pembrolizumab y la administración de corticoterapia oral resultó en la resolución completa del cuadro de paniculitis en 15 días. El siguiente TC de control mostró la resolución de las adenopatías. Hasta la fecha, a los 6 meses de seguimiento, la paciente se mantiene en remisión completa. Con el uso creciente de los inhibidores checkpoint, el espectro de efectos secundarios inmunomediados continúa extendiéndose. En los últimos años, se han reportado casos limitados de reacciones granulomatosas sarcoideas durante terapia anti-PD1, algunos más con ipilimumab. Las reacciones sarcoideas pueden aparecer en cualquier órgano, simular la progresión de la enfermedad metastática y llevar a la suspensión innecesaria del tratamiento en una población con escasas alternativas terapéuticas. Los dermatólogos deben conocer este efecto secundario emergente, ya que la piel es un órgano predilecto de afectación y el más accesible al estudio histológico, pudiendo brindar gran ayuda al oncólogo en sospechar otra etiología que la metastática al aparecer nuevas lesiones en los estudios de imagen.

3. TUMORES DE DISTRIBUCIÓN GENERALIZADA

E. Macías del Toro^a, L. Núñez Hipólito^a, J. López Robles^a, J.L. Ramírez Bellver^a, J. Lee Siong^b y L. Requena Caballero^a

^aServicio de Dermatología. Fundación Jiménez Díaz. Madrid. España. ^bNational Skin Centre. Singapore.

Presentamos el caso de una mujer de 26 años que consultó por la aparición progresiva desde hacía diez años de múltiples nódulos asintomáticos, que habían llegado a ocupar la práctica totalidad de la superficie corporal. En la región facial estos nódulos confluyen, condicionando una fascies leonina. El estudio histológico de uno de estos nódulos demostró una proliferación dérmica, sin epidermotropismo, monomorfa, compuesta por histiocitos de citoplasma amplio y pálido, con núcleos arriñonados y algunos con hendidura central. Alrededor de estos histiocitos encontramos un infiltrado inflamatorio linfocitario, sin eosinófilos. El estudio inmunohistoquímico de las células neoplásicas mostró positividad para CD68 y CD1a, positividad focal para la proteína S100 y negatividad para langerina (CD207). Se realizaron estudios de laboratorio, estando todos los valores dentro del rango de normalidad. Asimismo en el estudio de extensión no se encontró afectación extracutánea. Con todo se realizó el diagnóstico de histiocitosis de células indeterminadas.

Discusión. La histiocitosis de células indeterminadas es un cuadro muy raro, encuadrado recientemente en el grupo de las histiocitosis de tipo L. Se diferencia histopatológicamente de la histiocitosis de células de Langerhans en que los histiocitos no presentan gránulos de Birbeck, y por tanto no hay reactividad a la langerina. Recientemente se ha descrito la traslocación ETV3-NCOA2 como altamente específica para esta entidad, lo que ayudaría al diagnóstico diferencial en casos complicados. Se han probado múltiples tratamientos, con resultados variables. En general el pronóstico es favorable, si bien se ha descrito algún caso de asociación con neoplasia hematológica.

4. TRATAMIENTO DEL HEMANGIOMA INFANTIL EXTRAFACIAL DE BAJO RIESGO CON TIMOLOL TÓPICO AL 0,5%: EXPERIENCIA EN 25 PACIENTES

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

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

El hemangioma infantil (HI) es el tumor benigno más frecuente de la infancia. Los betabloqueantes se usan ya de forma generalizada

para su tratamiento. Aún así, todavía quedan muchas incógnitas por resolver en cuanto a sus indicaciones y manejo. Uno de los grupos menos estudiados es el de los hemangiomas de bajo riesgo. Sin embargo, estos no están exentos de secuelas como atrofia o aneto-dermia. Nuestro trabajo ha evaluado el tratamiento con timolol tópico en una serie de hemangiomas infantiles localizados, superficiales y de localización extrafacial.

Material y métodos. Se realizó un estudio observacional, retrospectivo, abierto y no controlado, de los casos de HI extrafacial de bajo riesgo tratado desde el año 2014 en nuestro centro. Se trata de 26 casos en 25 pacientes de HI en fase precursora, estable o proliferativa, a los que se les ofreció tratamiento con solución de timolol al 0,5% (1-2 gotas/12 horas). Se realizaron valoraciones secuenciales de la respuesta, que se evaluó clínicamente y con fotografías.

Resultados. Se objetivó una respuesta en el 100% de los casos. No se presentaron efectos adversos en ninguno de los integrantes del estudio. Un porcentaje importante de los mismos pudo disminuir la dosis o suspender el tratamiento antes de los doce meses de vida. Entre los pacientes que finalizaron el tratamiento, solo se observaron secuelas de carácter muy leve.

Conclusiones. El timolol tópico es una alternativa muy eficaz al propranolol en el tratamiento del HI de bajo riesgo. Nuestra serie confirma su eficacia y seguridad en el tratamiento del HI extrafacial en condiciones de práctica clínica habitual. El estudio tiene la limitación de no contar con un grupo control. Sin embargo, por la experiencia acumulada y la literatura, se sabe que los hemangiomas infantiles no tratados involucionan mucho más tardíamente y con mayor tasa de secuelas. El tratamiento con timolol podría ser coste-efectivo, al ahorrar costes de visitas médicas en comparación con otras estrategias (observación, láser...), disminuir las secuelas cosméticas así como aliviar la preocupación de los padres en relación con el HI. Es posible que en el futuro las indicaciones de tratamiento con betabloqueantes se puedan ampliar también a los HI de bajo riesgo.

5. DERMATOSIS EOSINOFÍLICA Y NEOPLASIA HEMATOLÓGICA

C. Martínez-Mera, C. Camarero-Mulas, M. Herrero-Moyano, M. Aragués-Montañés, D. de Argila, J. Fraga y E. Daudén

Hospital Universitario de La Princesa. Madrid. España.

Presentamos 2 casos de dermatosis eosinofílicas de malignidad hematológica valorados en nuestro servicio. El primero corresponde a un varón de 80 años, sin antecedentes relevantes, que consulta por lesiones pruriginosas en cara, recurrentes de 2 meses de evolución. No refería picaduras. Al examen físico presentaba una placa eritematoedematosa en hemicara derecha, con lesiones papuloedematosas hacia ángulo mandibular, es revisado 1 mes posterior donde presentaba remisión de la placa, pero aparición de numerosas lesiones papuloedematosas que se extendían hacia ambas mejillas, sienes, ángulos mandibulares y lóbulos de orejas, también presentaba en dorso de manos. En la biopsia encontramos una epidermis normal, y una dermis con un infiltrado perivascular superficial, profundo y perixanexial linfocitario acompañado de abundantes eosinófilos que alcanzaba hasta hipodermis, y también se reconocían figuras en llama. Inmunohistoquímica con CD3+ y CD20-. En la analítica destacó una marcada linfocitosis, eosinofilia e IgE elevada. Hubo remisión espontánea de las lesiones mientras se estudiaba en el servicio de hematología, donde fue diagnosticado de linfoma de células del manto estadio IVa, se inició quimioterapia, en última revisión sin lesiones cutáneas y sin adenopatías patológicas según último TAC body.

El segundo caso es una mujer de 70 años, con antecedentes de leucemia linfática crónica (diagnosticada 2008, en seguimiento, sin

tratamiento), que inicia 4 semanas antes, lesiones pruriginosas en cuerpo. No refería picaduras, ni fiebre, ni síntomas sistémicos. Al examen físico presentaba lesiones en placas eritematovioláceas, edematosas en dorso de manos y muñecas, algunas zonas con lesiones pustulosas y signos de excoriación, en costados lesiones en placa eritematovioláceas y en muslos lesiones eritematopapulosas exco-riadas. Se pautaron corticoides sistémicos y remitieron las lesiones. La biopsia mostró un marcado edema subepidérmico, con un extenso infiltrado linfohistiocitario y eosinofílico, acompañado de numerosas figuras en llama. La inmunohistoquímica era CD3+, CD5+ y CD20-. Las dermatosis eosinofílicas en neoplasia hematológica son poco frecuentes, las figuras en llama son un hallazgo peculiar, más caracterizadas en síndrome de Wells, algunos autores creen que ambas entidades son parte del mismo espectro. Destacamos la baja frecuencia de asociación con linfoma del manto y la clínica peculiar en la leucemia linfática crónica.

6. LESIONES ESPOROTRICOIDES EN PACIENTE INMUNODEPRIMIDO

J. Company-Quiroga^a, S. Alique-García^a, B. Navarro-Vidal^a, C. Horcajada-Reales^a, J. Hinojosa^b, A. Moreno^c, J. García-Martínez^c, S. Córdoba^a, C. Martínez-Morán^a y J. Borbujo^a

^aServicio de Dermatología. ^bServicio de Medicina Interna. ^cServicio de Anatomía patológica. Hospital Universitario de Fuenlabrada. Madrid. España.

Introducción. En las últimas décadas las infecciones fúngicas en pacientes inmunocomprometidos han ido en aumento, y recientemente se han descrito casos producidos por hongos menos habituales con elevadas tasas de resistencia a antifúngicos convencionales. **Caso clínico.** Varón de 82 años, exfumador importante, pluripatológico con antecedente más relevante de cáncer de próstata avanzado, que acudió a Urgencias por lesiones cutáneas de 8 semanas de evolución que comenzaron en dorso de mano izquierda con extensión progresiva proximal, pruriginosas, con empeoramiento progresivo a pesar de tratamiento antifúngico tópico, antibióticos orales y curas locales. No había presentado fiebre ni otra clínica sistémica. A la exploración se apreciaban lesiones pustulosas y costrosas en dorso de mano izquierda que asentaban sobre base eritematosa. En antebrazo destacaban lesiones nodulares eritematovioláceas fluctuantes, de distribución esporotricoides, que drenaban material purulento. Analítica con mínima elevación de reactantes de fase aguda. Al revisar pruebas realizadas en atención primaria hallamos un cultivo de hongos en el cual se aisló *Scedosporium apiospermum complex*, con CMI para voriconazol de 1. Se decidió ingreso hospitalario con diagnóstico de tiña tricofítica con linfangitis nodular por *Scedosporium apiospermum complex* (confirmado en cultivo de biopsia). El paciente evolucionó favorablemente con resolución completa de las lesiones cutáneas, y fue dado de alta semanas después tras padecer diferentes complicaciones.

Discusión. *S. apiospermum* constituye la forma asexual del patógeno *Pseudallescheria boydii*, un hongo ubicuo de distribución global que infecta principalmente a pacientes inmunodeprimidos. La presentación clínica expuesta es recurrente en la literatura. Un alto índice de sospecha, un diagnóstico precoz (basado en histología y cultivo con fungigrama) y la rápida instauración del tratamiento resultan claves para mejorar un pronóstico de por sí mermado. Por estos motivos, la afectación cutánea se antoja primordial en la identificación del cuadro y la mencionada necesidad de acelerar los procedimientos terapéuticos. Voriconazol en monoterapia se postula como el antifúngico de elección en base a las resistencias detectadas.

Conclusión. Presentamos un caso de infección oportunista por *S. apiospermum* en un paciente pluripatológico con el objetivo de actualizar el conocimiento sobre patología fúngica en pacientes inmu-

nodeprimidos, en las cuales el papel del dermatólogo puede resultar fundamental en el pronóstico vital de los pacientes.

7. HISTORIA DE LA DERMATOLOGÍA EN PÍLDORAS

R. Díaz-Díaz¹, V. M. Leis-Dosil¹, F. de Manueles Marcos². Grupo de trabajo de historia y humanidades de la AEDV.¹

¹Servicio de Dermatología del Hospital Infanta Sofía. ²Complejo Hospitalario Universitario de Albacete

Se plantearán algunos datos históricos de la historia de la Dermatología.

Madrid, 23 de febrero de 2017

1. USO COMBINADO DE LA MICROSCOPIA CONFOCAL DE REFLECTANCIA Y LA DERMATOSCOPIA DIGITAL PARA EL SEGUIMIENTO DE PACIENTES DE ALTO RIESGO DE MELANOMA

M.U. Floristán^a, R. Gamo^a, A. Pampín^a, X. Rodríguez-Vásquez^a, M. Elosua^a, F.J. Pinedo^b, E. Pérez-Fernández^c y J.L. López-Estebarez^a

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

Introducción. La dermatoscopia digital (DD) es útil para el seguimiento de pacientes de alto riesgo de melanoma. La microscopía confocal de reflectancia (MCR) funciona como una herramienta de "segundo nivel" para el manejo de lesiones melanocíticas difíciles.

Objetivo. Evaluar la utilidad de la MCR en la práctica clínica habitual de una consulta de dermatoscopia digital.

Material y métodos. Estudio prospectivo en un período de 22 meses, incluyendo lesiones melanocíticas con cambios relevantes detectados mediante DD. Se estudiaron con MCR y todas ellas fueron extirpadas. El diagnóstico histológico se consideró el gold estándar.

Resultado. Se incluyeron 87 lesiones, entre ellas 11 melanomas finos. La evaluación dermatoscópica al seguimiento reveló una asociación estadísticamente significativa entre melanoma y asimetría en 2 ejes ($p = 0,035$). El crecimiento y otros cambios en estructura y color no mostraron significancia estadística para diferenciar nevus de melanoma. El ascenso pagetoide extenso, la pérdida del patrón en anillado y los nidos junturales no homogéneos, además de las estructuras en sábana se asociaron con malignidad ($p < 0,001$). La MCR permitió realizar un diagnóstico correcto de melanoma en 10/11 casos (90,9%). El falso negativo fue clasificado como un nevus displásico. Cuarenta y seis lesiones (52,8%) que no mostraron atipia en MCR podrían no haberse extirpado.

Conclusiones. El uso combinado de la DD y la RCM facilita el diagnóstico de melanomas finos y reduce el número de extirpaciones innecesarias.

2. PLACA FIBRÓTICA FACIAL COMO CLAVE DE ENFERMEDAD SISTÉMICA

F. Tous-Romero^a, S. Burillo-Martínez^a, C. Morales-Raya^a, V. Velasco-Tamariz^a, J.J. Andrés-Lencina^a, V. Navarro-Cutillas^b, J.L. Rodríguez-Peralta^c, C. Postigo-Llorente^a y P.L. Ortiz-Romero^a

^aServicio de Dermatología. ^bServicio de Radiodiagnóstico. ^cServicio de Anatomía Patológica. Hospital 12 de Octubre. Madrid. España.

Introducción. La enfermedad relacionada con IgG4 es una condición fibroinflamatoria recientemente descrita, caracterizada por la infiltración orgánica de células plasmáticas IgG4+, acompañada de fibrosis estoriforme y pudiendo asociar elevación de IgG4 a nivel circulante.

Caso clínico. Un varón de 39 años es derivado a nuestro servicio por la presencia de una placa eritematosa, de 4 meses de evolución, en zona paramandibular derecha. Ante la sospecha de etiología infecciosa había recibido tratamiento antibiótico de amplio espectro sin respuesta. Además se habían tomado muestras microbiológicas que descartaron dicho origen. Una biopsia de mucosa oral reveló un infiltrado inflamatorio inespecífico acompañado de fibrosis. Ante la sospecha de enfermedad relacionada con IgG4 se solicitó un estudio de inmunoglobulinas y de subclases de IgG, con resultados dentro de los criterios diagnósticos de esta enfermedad, así como se realizó nueva biopsia de piel y se revisó la previa. En ambas se observó un infiltrado linfoplasmocitario acompañado de fibrosis estoriforme que, mediante inmunohistoquímica marcaban una proporción superior al 40% de IgG4 con respecto IgG. Se confirmó así el diagnóstico iniciándose tratamiento con corticoides orales, con muy buena respuesta. Sin embargo, con el descenso, volvió a presentar un empeoramiento añadiéndose azatioprina, que no consiguió tampoco controlar la enfermedad, presentando un nuevo empeoramiento asociado a múltiples nódulos pulmonares. Mediante las pruebas complementarias indicadas se descartó un proceso infeccioso y tumoral, iniciándose tratamiento con rituximab con lo que la clínica se resolvió completamente.

Discusión. La enfermedad relacionada con IgG4 puede afectar virtualmente a cualquier órgano, afectándose la piel en torno al 1-2% de los casos, más frecuentemente en forma de pápulo-nódulos en tercio superior del cuerpo. En un 80% de los casos asocian afectación sistémica, principalmente apareciendo anteriormente, aunque hasta en un 25% de los casos la clínica cutánea constituye la forma de comienzo.

Conclusión. Es fundamental conocer las características dermatológicas de esta enfermedad dada la alta frecuencia de asociación a patología sistémica, pudiendo servir de marcador para el diagnóstico precoz. Además, en ocasiones constituye la clave diagnóstica en pacientes con antecedentes de otras enfermedades de etiología desconocida.

3. TRATAMIENTO CON USTEKINUMAB Y TERAPIA VAC EN EL PIODERMA GANGRENOSO A PROPÓSITO DE UN CASO

D. Nieto Rodríguez, J.M. Rueda Carnero, E. Sendagorta Cudós, C. Vidaurrázaga Díaz de Arcaya, R.M. Ceballos Rodríguez, G. González López^a y M.J. González-Benito^b

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

Introducción. El pioderma gangrenoso corresponde al grupo de dermatosis neutrofílicas, caracterizándose por úlceras profundas y dolorosas, de bordes elevados eritematovioláceos, más frecuentemente en las piernas. Se considera un diagnóstico de exclusión, y suele requerir biopsia, cultivos negativos, y haber descartado enfermedades asociadas.

Caso clínico. Varón de 61 años con antecedentes personales de síndrome mielodisplásico, que comenzó a los dos años del diagnóstico con múltiples úlceras profundas, de bordes sobreelevados y eritematovioláceos, en espalda, brazo izquierdo y ambas piernas, alcanzándose, mediante biopsia, un diagnóstico de pioderma gangrenoso. Tras varias líneas de tratamiento que resultaron ineficaces (corticoides orales, ciclosporina, infliximab, inmunoglobulinas, talidomida y adalimumab) y ante la gravedad del cuadro se decide ingreso y tratamiento con ustekinumab 90 mg según pauta habitual asociado a corticoides en pauta descen-

dente. Después de la primera dosis, dado el control de la actividad y la clara mejoría de las lesiones, se inician medidas físicas con terapia VAC (vacuum associated closure), con resultados altamente satisfactorios.

Discusión. Respecto al tratamiento, no existe un algoritmo establecido. Los corticoides sistémicos y la ciclosporina son los mejor caracterizados, y hay estudios que objetivan el beneficio de los fármacos anti-TNF. Por el mecanismo fisiopatológico de ciertas interleukinas, así como por evidencia de su sobreexpresión en algunas publicaciones, parece que los nuevos anti-IL12/IL23 y los anti-IL-17 podrían tener un papel en su tratamiento, como es nuestro caso. Sin embargo, dada la escasa experiencia de su uso, se necesitarían más estudios para evaluar su eficacia, seguridad y pauta idónea de administración. Por otra parte, la terapia VAC parece aportar un beneficio adicional en pacientes sin actividad de la enfermedad, al aproximar los bordes de la herida, eliminar el exudado, material infeccioso y restos celulares, reducir el edema y promover la neoangiogénesis, favoreciendo una curación más rápida de las úlceras.

Conclusiones. Presentamos un caso de pioderma gangrenoso refractario a múltiples líneas de tratamiento que respondió a ustekinumab asociado a terapia VAC. El abordaje multidisciplinar mediante el uso de fármacos biológicos combinado con terapia VAC debe ser tenido en cuenta como una alternativa eficaz en aquellos casos de pioderma gangrenoso recalcitrante, acortando el tiempo hasta la curación completa de las lesiones.

4. HIPERNEURIA DÉRMICA Y FIBROMAS ESCLERÓTICOS MÚLTIPLES EN PACIENTE CON CARCINOMA MEDULAR FAMILIAR DE TIROIDES

J. López Robles^a, V. Alegría Landa^a, L. Núñez Hipólito^a, E. Macías del Toro^a, J.L. Ramírez Bellver^a, M.J. Velasco^b, M. Robledo^c y L. Requena Caballero^a

^aServicio de Dermatología. ^bServicio de Anatomía Patológica. Fundación Jiménez Díaz. Madrid. ^cCentro Nacional de Investigaciones Oncológicas (CNIO).

Las proliferaciones neurocutáneas, entre las que se incluyen tanto la hiperneuria dérmica como los neuromas mucosos, han sido relacionados clásicamente con el síndrome de neoplasia endocrina múltiple tipo 2B (MEN 2B). Por otro lado los avances en el estudio de los distintos tipos de MEN han demostrado una clara correlación genotipo-fenotipo. Presentamos una familia de 16 individuos de la cual 11 eran portadores de la mutación V804M del protooncogén RET, de esos 11 portadores dos, madre e hija, presentaban lesiones cutáneas diagnosticadas histopatológicamente como hiperneuria dérmica. Además la madre presentaba pequeños nódulos de color piel y consistencia firme en las plantas, estas lesiones fueron biopsias y diagnosticadas histológicamente como fibromas escleróticos. Con este estudio se demuestra la presencia de hiperneuria dérmica y fibromas escleróticos, clásicamente relacionadas con MEN2B y síndrome de tumores hamartomatosos asociados a PTEN respectivamente, en pacientes portadores de la mutación V804M del protooncogén RET fenotípicamente relacionada con el carcinoma medular familiar de tiroides (CMFT), que hoy en día se considera una variante atenuada del MEN2A. No encontrándose otras mutaciones en RET ni tampoco en PTEN. De esta manera queremos destacar que: 1) las lesiones neurocutáneas no son exclusivas de MEN 2B; 2) la asociación de CMFT y fibromas escleróticos múltiples que no había sido descrita hasta ahora; 3) aunque RET es un oncogén y PTEN es un gen supresor de tumores y los síndromes relacionados con ellos están mediados por mecanismos mutacionales diferentes, lesiones cutáneas comunes podrían estar causadas por superposiciones en las vías reguladas por ambos genes.

5. ICTIOSIS NEONATAL CON HIPOTRICOSIS

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

Hospital General Gregorio Marañón. Madrid. España.

Introducción. La presencia de ictiosis en un neonato supone un reto diagnóstico por el solapamiento clínico entre múltiples entidades. Presentamos un caso en el cual el estudio microscópico del pelo fue clave para el diagnóstico.

Caso clínico. Niño nacido a las 36+5 semanas de gestación con un peso de 2570 g. Se consulta a Dermatología por la presencia de descamación y alteraciones del pelo. En la exploración física se encuentra una eritrodermia, con descamación foliácea en palmas y plantas y presencia de escamas de menor tamaño en tronco. Presenta una hipotricosis con pelo áspero y ralo y retroceso de la línea de implantación frontal. El fenotipo es peculiar, con micrognatia y prominencia del occipucio, orejas con lóbulo antevertido, manos con pulgares incluidos y clinodactilia de quintos dedos. Destaca una hipertonia generalizada. En la primera semana de vida desarrolla una conjuntivitis bacteriana y en la segunda una onfalitis.

Resultados. En la analítica de sangre presenta anemia (Hb 8,4 g/dl) y neutropenia (200/mcl). Los cultivos de conjuntiva y ombligo son positivos para *Enterobacter aerogenes*. En la exploración neurológica destaca hipertonia de miembros, extremidades en flexión, movimientos en bloque e hiperreflexia. En la ecografía abdominal se encuentra una ectasia piélica izquierda. El examen del cabello con el microscopio de luz polarizada muestra un patrón de bandas claras y oscuras (en cola de tigre) característico de la tricotiodistrofia. Esta se confirmó mediante el estudio genético que demostró dos mutaciones en heterocigosis en el gen ERCC2.

Conclusiones. En un neonato con ictiosis, deben buscarse signos guía para aumentar la precisión diagnóstica. Ante la asociación de ictiosis con hipotricosis, el examen del cabello es fundamental para realizar el diagnóstico diferencial entre los principales síndromes con esta combinación. La tricotiodistrofia es un trastorno de las proteínas reparadoras del DNA de herencia autosómica recesiva con una afectación característica del pelo que da nombre a la enfermedad. Son frecuentes las alteraciones neurológicas, la talla baja y los problemas oculares. Además, desde el punto de vista dermatológico pueden presentar ictiosis, fotosensibilidad y alteraciones ungueales. Las alteraciones inmunológicas dan lugar a un aumento de infecciones y disminución de la esperanza de vida.

6. PSORIASIS PUSTULOSA GENERALIZADA: 2 CASOS

T.M. Capusan^a, A. Chaves^b, I. Rodríguez-Nevado^b, A. Torrelo^c, A. Hernández-Martín^c, L. Noguera^c, D. de Argila^a y E. Daudén^a

^aHospital Universitario de La Princesa. Madrid. ^bHospital Universitario Infanta Cristina. Badajoz. ^cHospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid. España.

Introducción. El síndrome autoinflamatorio causado por la deficiencia del antagonista del receptor de la interleuquina 36 (DITRA), de herencia autosómica recesiva, se caracteriza por brotes de psoriasis pustulosa generalizada, fiebre, inflamación sistémica y leucocitosis. **Casos clínicos.** Presentamos 2 pacientes diagnosticados con esta entidad.

El primer caso es una mujer de 22 años, que inicia este cuadro clínico a los 6 meses de edad, que posteriormente presenta numerosos ingresos hospitalarios por mal control. Dentro de los tratamientos realizados, se encuentran acitretino, ciclosporina, fototerapia, y terapia biológica incluyendo etanercept, infliximab, ustekinumab y adalimumab, además de ciclos de corticoides sistémicos durante los brotes. El tratamiento que ha conseguido el mejor control es el adalimumab, realizado durante 4 años (marzo 2008- junio 2012) y reintroducido en octubre de 2013, asociado a acitretino a dosis

descendentes, sin presentar brotes importantes hasta el momento actual. El segundo caso es un varón de 7 años, que hasta entonces solo había presentado una placa única eritematodescamativa periumbilical, y en junio de 2016 inicia lesiones pustulosas generalizadas y posterior eritrodermia, por lo que es hospitalizado. Fue tratado con acitretino, luego ciclosporina y corticoides orales, y posteriormente se decidió iniciar anakinra con buena respuesta inicial pero con pérdida de eficacia posterior, ante lo que se decide introducir adalimumab en enero 2017. En ambos casos, ante la compleja evolución, se decidió realizar un estudio genético, confirmando la mutación homocigota para IL36RN, siendo diagnosticados de DITRA.

Discusión. En la actualidad el DITRA es un síndrome autoinflamatorio sin tratamiento establecido. Se trata de una enfermedad de curso recalcitrante y en los que hay escasa experiencia. Dentro de las opciones terapéuticas, destacan los tratamientos sistémicos clásicos de la psoriasis y las terapias biológicas, tanto anti-TNFalfa, como el ustekinumab y secukinumab, con respuestas variables.

Conclusión. Presentamos dos casos de DITRA, destacando el manejo complicado de estos pacientes y el escaso conocimiento sobre la actitud terapéutica a seguir.

7. TRATAMIENTO CON TOXINA BOTULÍNICA DE ÚLCERAS ISQUÉMICAS EN LOS PIES EN UNA PACIENTE CON ESCLEROSIS SISTÉMICA DIFUSA

M. González-Olivares, B. Navarro-Vidal, P. García-Montero, E. Rojas-Mora, N. Garrido-Ríos, C. Martínez-Morán y J. Borbujo

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

Introducción. La toxina botulínica (BTX) está extendiéndose progresivamente para el tratamiento de diversas condiciones médicas, entre las que destacamos la isquemia digital en pacientes con fenómeno de Raynaud. Describimos una paciente con esclerosis sistémica (ES) y úlceras dolorosas en los pies que presentó una importante mejoría tras la infiltración de BTX.

Caso clínico. Mujer de 30 años con ES difusa. Consultó por úlceras extensas, muy dolorosas en ambos pies. Había recibido tratamiento sistémico con antagonistas del calcio, sildenafil, prostaglandinas y bosentán además de simpatectomía química, povidona yodada y clostridiopeptidasa tópicos sin ningún beneficio. A la exploración presentaba úlceras necróticas en varios dedos del pie izquierdo y todos los dedos del pie derecho con intensa maceración y mal olor. Se instauró tratamiento antibiótico y desbridamiento quirúrgico con mejoría parcial. Ante la persistencia de dolor intenso se decidió infiltración de BTX con mejoría instantánea del dolor, frialdad y coloración y posterior mejoría de las úlceras. A los 5 meses se realizó una segunda infiltración con los mismos resultados.

Discusión. BTX ha sido empleado para el tratamiento del fenómeno de Raynaud en las manos en pacientes con ES con buenos resultados. La disminución en la capacidad de vasoconstricción por el descenso en el tono de las fibras musculares lisas de la pared vascular es la hipótesis etiopatogénica más aceptada. En el caso presentado, las infiltraciones fueron bien toleradas, sin aparición de efectos secundarios y con un efecto duradero. Consideramos que el tratamiento con BTX puede ser una alternativa segura y efectiva en el tratamiento de úlceras en los pies en pacientes con ES.

8. HISTORIA DE LA DERMATOLOGÍA EN PÍLDORAS

F. de Manueles Marcos², R. Díaz-Díaz¹, V. M. Leis-Dosil¹. Grupo de trabajo de historia y humanidades de la AEDV.¹

¹Servicio de Dermatología del Hospital Infanta Sofía. ²Complejo Hospitalario Universitario de Albacete

Se plantearán algunos datos históricos de la historia de la Dermatología

Madrid, 30 de marzo de 2017

1. NÓDULO CUTÁNEO EN GANADERO CON TRATAMIENTO ANTI-TNF

R. Gil Redondo^a, V. Melgar Molero^a, A. Martín Fuentes^a, R. Pérez Mesonero^a, I. Checa Recio^a, E. Martín Echevarría^b, D. Tena Gómez^c, I. Eraña Tomás^d y E. de Eusebio Murillo^a

^aServicio de Dermatología. ^bServicio de Medicina Interna. ^cServicio de Microbiología. ^dServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario de Guadalajara. Guadalajara. España.

Introducción. La nocardiosis es una infección rara producida por un actinomiceto aeróbico que se halla en el suelo y agua estancada y que produce enfermedad predominantemente en pacientes inmunodeprimidos. La nocardiosis cutánea supone el 8% de todas las infecciones por *Nocardia* sp. y puede ser la puerta de entrada hacia una enfermedad diseminada. Presentamos un nuevo caso de nocardiosis cutánea en un paciente en tratamiento con anti-TNF.

Historia clínica. Varón de 53 años en tratamiento con leflunomida y certolizumab por artritis psoriásica, que consultó por una lesión asintomática en dorso de muñeca, de 15 días de evolución, que no mejoraba con amoxicilina/clavulánico y ácido fusídico tópico. Además, notaba un bulto en antebrazo y dolor en la axila, así como astenia. A la exploración presentaba un nódulo de 2 centímetros, eritemato-violáceo, indurado y con costra central. En cara interna del codo se palpaba un nódulo subcutáneo mal delimitado, sin hallazgos a la palpación de la axila. La analítica básica no presentó alteraciones. La biopsia cutánea mostró una epidermis con hiperplasia, espongirosis y queratinocitos necróticos, y una dermis con intenso infiltrado inflamatorio, abscesos focales y cariorrexis. No se evidenciaron pseudoinclusiones virales. La tinción PAS y plata fueron negativas. El cultivo tomado con torunda fue negativo, sin embargo, en el cultivo de piel creció una *Nocardia brasiliensis*. Se derivó al paciente a Medicina Interna para descartar afectación sistémica. Las TC pulmonar y cerebral fueron normales. Se suspendió el fármaco anti-TNF y se inició trimetoprim-sulfametoxazol, con desaparición de las lesiones a los 3 meses.

Discusión. El TNF-alfa es una citocina proinflamatoria con importante papel en la inmunidad frente a patógenos intracelulares como la *Nocardia* sp. que pueden producir infecciones con elevada morbimortalidad. Hay pocos casos descritos en la literatura de nocardiosis en pacientes en tratamiento con anti-TNF, pero el aumento del uso de estos en patologías inflamatorias, incluidas las dermatológicas, hace que cada vez exista mayor población en riesgo de sufrir esta infección potencialmente grave.

Conclusión. Aunque la mayoría de casos de nocardiosis se presenta en forma de infección pulmonar secundaria la inhalación del microorganismo, también existen formas cutáneas producidas por inoculación traumática en la piel o diseminación hematogena desde otro foco. La sospecha clínica es fundamental para un diagnóstico y tratamiento precoz, así como para la retirada temprana del fármaco anti-TNF.

2. MELANOMAS DE PEQUEÑO DIÁMETRO: REFLEXIONES SOBRE UNA SERIE DE 135 CASOS CON IMAGEN DERMATOSCÓPICA

A. Pizarro^a, F. Bru^b, A. Miguélez^c, A. Comunión^b, C. Gómez^d, M. Feito^d, I. Sánchez-Carpintero^a, T.M. Capusán^c, M. Mayor^d, M. Beato-Merino^d, R. Ruiz-Rodríguez^a y E. Daudén^c

^aClinica Dermatológica Internacional. ^bCentro Madrid Salud de Especialidades Médicas. ^cHospital Universitario La Princesa. ^dHospital Universitario La Paz. Madrid. España.

Introducción. Como consecuencia del diagnóstico cada vez más precoz del melanoma se incrementa el porcentaje de melanomas

extirpados cuando su diámetro aún no supera los 6 mm, y en algunas series cerca del 50% de casos ya son invasivos. Estas lesiones suponen un reto diagnóstico tanto desde el punto de vista clínico como dermatoscópico.

Material y métodos. Estudio retrospectivo en el que se han evaluado las características clínicas y dermatoscópicas de una serie de 135 melanomas con diámetro igual o inferior a 6 mm medido sobre la piel del paciente, con imagen clínica y dermatoscópica disponible. Se ha empleado la regla ABCDE clínica modificada, donde D significa pigmentación llamativamente oscura (darkness). Se ha evaluado la presencia de 4 características dermatoscópicas globales de sospecha y de 14 estructuras locales sospechosas en cada caso.

Resultados. Setenta y seis melanomas (56,3%) fueron in situ y 59 invasivos, 3 de ellos con espesor superior a 1 mm (2,2%). Ningún criterio clínico ABCDE estaba presente en más del 50% de casos, y tan solo 40 casos (29,6%) mostraron 3 o más de estos criterios conjuntamente. El 50% de los casos mostraron tan solo una o ninguna característica dermatoscópica global sospechosa y la mayoría de las estructuras locales sospechosas estaban ausentes en más del 75% de los casos. Tan solo 36 casos (26,6%) mostraron 3 o más estructuras locales sospechosas conjuntamente. Setenta y tres (54%) se diagnosticaron durante mapeo inicial (14 casos) o seguimiento (59 casos) con dermatoscopia digital.

Conclusiones. A pesar de su pequeño tamaño un porcentaje relevante de melanomas con diámetro igual o inferior a 6 mm ya son invasivos y su extirpación en esta fase puede ser relevante para la evolución posterior de los pacientes. Tanto la regla ABCDE clínica como la dermatoscopia muestran limitaciones para reconocer con precisión a muchos de estos casos. El seguimiento con dermatoscopia digital ofrece información evolutiva adicional de ayuda para sospecharlos y decidir su extirpación.

3. TRASTORNO ESCLERODERMIFORME PARANEOPLÁSICO

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

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

Introducción. Las dermatosis paraneoplásicas representan un grupo heterogéneo de manifestaciones clínicas que aparecen como expresión de las acciones a distancia que puede ejercer una neoplasia. Pueden presentarse antes, después o simultáneamente al diagnóstico del tumor y siguen un curso paralelo al mismo.

Caso clínico. Mujer de 48 años sin antecedentes de interés, natural de China, valorada por lesiones levemente pruriginosas de pocos meses de evolución en región facial, escote, abdomen y extremidades. A la exploración presentaba placas eritematomarronáceas de varios cm mal delimitadas con aumento de consistencia a la palpación. La ecografía cutánea mostró incremento del grosor de la dermis al comparar las áreas afectas con áreas sanas. En la biopsia de piel se observaba engrosamiento de la dermis con gruesas bandas de colágeno esclerótico en dermis media y profunda sin presentar mucina ni alteraciones de las fibras elásticas. En el estudio de extensión de la paciente, la analítica con autoinmunidad fue normal y la radiografía de tórax mostraba un nódulo pulmonar compatible con un carcinoma de pulmón. Este hallazgo se confirmó en la TAC pulmonar y broncoscopia. La lesión pulmonar fue compatible con carcinoma epidermoide de pulmón en estadio IV. La paciente comenzó quimioterapia con cisplatino y gemcitabina durante 4 ciclos y posteriormente gemcitabina de mantenimiento con respuesta completa en el PET-TAC de control a los 11 meses del inicio de la quimioterapia. De manera paralela se observó una mejoría clínica y ecográfica evidente de las lesiones esclerodermiformes de tronco y extremidades.

Discusión. Los trastornos esclerodermiformes paraneoplásicos son poco frecuentes dentro de las dermatosis paraneoplásicas. Se han postulado diferentes hipótesis en cuanto a su origen entre las que destacan la activación de mediadores que estimulan al factor de crecimiento β y la reacción autoinmune que desencadena la expresión por las células de tumor de diversos antígenos que producen las distintas manifestaciones cutáneas. Suelen asociarse a neoplasias hematológicas, de mama, ovario y microcítico de pulmón.

Conclusiones. Presentamos el caso de una mujer con un trastorno esclerodermiforme generalizado de origen paraneoplásico asociado a un carcinoma no microcítico de pulmón con una excelente respuesta de las lesiones cutáneas clínica y ecográficamente tras la remisión del tumor primario con quimioterapia. Aunque sean trastornos poco frecuentes, es importante el papel del dermatólogo en la sospecha inicial para poder realizar un diagnóstico temprano de la neoplasia subyacente aumentando así la supervivencia.

4. LESIONES PUSTULOSAS EN PACIENTE CON PSORIASIS

J.L. Ramírez-Bellver^a, L. Núñez Hipólito^a, J. López Robles^a, E. Macías del Toro^a, M.C. Fariña^a, M.J. Velasco^b y L. Requena^a

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

La sífilis es una de las enfermedades con mayor número de posibles manifestaciones dermatológicas, lo que le ha valido a lo largo de los años el conocido sobrenombre de “la gran simuladora”. Una de las manifestaciones menos frecuentes de esta entidad es la presencia de pústulas, vesículas umbilicadas o pápulas eritematosas con necrosis central, simulando la fase pustulosa de la viruela, por lo que esta forma clínica ha recibido el nombre de “sífilis varioliforme”. Presentamos el caso de un varón de 39 años con antecedentes de psoriasis que desarrolló una erupción pustulosa, inicialmente interpretada como brote de psoriasis pustulosa, pero cuya biopsia reveló mediante inmunohistoquímica la presencia de abundantes treponemas intraepidérmicos, permitiendo así el diagnóstico definitivo de esta infrecuente forma de secundario luético.

5. ENFERMEDAD DE PAGET EXTRAMAMARIA TRATADA CON TERAPIA FOTODINÁMICA: EXPERIENCIA CLÍNICA DESDE 2007

I. Molina-López, E. Rodríguez-Lomba, J. Ruiz-Rivero, I. Hernández-Aragüés, P. Vilas-Boas, A. Ruedas-Martínez, C. Ciudad-Blanco, M. Bergón-Sendín, L. Barchino-Ortiz y R. Suárez-Fernández

Hospital Gregorio Marañón. Madrid. España.

La enfermedad de Paget extramamaria (EPEM) se define como un adenocarcinoma epitelial, de origen celular desconocido y que aparece, salvo excepciones, en zona de piel con abundantes glándulas apocrinas. Se trata de una patología rara, de prevalencia desconocida y que afecta con mayor predilección a mujeres caucásicas posmenopáusicas. Clásicamente se divide en primaria, cuando afecta solo a piel y/o anejos, y secundaria, cuando se asocia a otro adenocarcinoma. La frecuencia de enfermedad secundaria varía entre un 10-30% según las series, siendo más frecuente en el caso de EPEM perianal. Dada la falta de evidencia científica disponible, no existe consenso sobre el tratamiento más indicado. En general se considera la cirugía como primera opción aunque las tasas de recurrencia son altas. Esto se debe principalmente a la dificultad para obtener márgenes libres, pues en la mayoría de los casos la enfermedad se extiende histológicamente más allá de los márgenes clínicos visibles. Se han propuesto diversas técnicas quirúrgicas para mejorar

la precisión de la cirugía y evitar en lo posible los márgenes afectos, pero estas técnicas aún no están estandarizadas y lo habitual es que los pacientes tengan que ser sometidos a múltiples intervenciones. Cuando la cirugía se desestima por las características del paciente o de la propia enfermedad, se plantean varios tratamientos sin que ninguno de ellos haya sido validado como primera opción. En este trabajo se presenta una revisión de los casos de EPEM tratados en algún momento de su evolución con terapia fotodinámica (TFD). Se presentan 10 casos, todos ellos tratados con TFD utilizando ácido metilaminolevulínico como fotosensibilizante con una incubación de 3 horas y aplicación de luz roja de intensidad 37 J/cm² durante un tiempo variable entre 7 min 35 seg y 10 min. La muestra se compone de 7 mujeres y 3 varones. La mediana de edad al diagnóstico fue de 66 años (rango 45-84). En todos los pacientes la TFD se usó como combinación a otros tratamientos, tanto previos como posteriores a la misma. El 70% de los pacientes fueron tratados con cirugía en al menos una ocasión, el 40% previa a la TFD y el 40% posterior a la TFD. Dos de los pacientes recibieron tratamiento con imiquimod posterior a la TFD. En un paciente la TFD se consideró no eficaz. En un paciente se consiguió remisión completa con tratamiento combinado con TFD más imiquimod tópico. En el resto de pacientes se consiguió una remisión parcial de la enfermedad. La TFD se plantea como una opción de tratamiento para casos de EPEM en los que se desea combinar tratamientos o en los que la cirugía se haya desestimado.

6. CIRUGÍA MICROGRÁFICA DE MOHS EN ANCIANOS. ESTUDIO COMPARATIVO ENTRE PACIENTES MENORES Y MAYORES DE 80 AÑOS

C. Camarero-Mulas^a, Y. Delgado Jiménez^a, O. Sanmartín-Jiménez^b, J. Ramón Garcés^c, M.Á. Rodríguez-Prieto^d, T. Alonso-Alonso^d, J.L. López-Esteban^e, R. Miñano Medrano^e, E. de Eusebio Murillo^f, P. Redondo Bellón^g, P. Lázaro Ochaíta^h, A. Toll-Abellóⁱ, J.L. Artola Igarza^j, I. Allende Markixana^k, R. Suárez Fernández^l, A. Alfaro Rubio^m, M.L. Alonso Pachecoⁿ, H. Vázquez-Veiga^o, P. de la Cueva Dobao^o, I. García-Doval^h, V. Ruiz-Salas^c, E. Vilarrasa Rull^c, V. Morales-Gordillo^l, I. Ocerin-García^m, R. Navarro Tejedor^a, C. Ciudad Blanco^o, M. Mayoral Arenal^o, M.J. Seoane-Pose^p, N. Cano-Martínez^l, I. García-Dova^r y M.A. Descalzo^r

^aHospital de la Princesa. Madrid. ^bInstituto Valenciano de Oncología. Valencia. ^cHospital de la Santa Creu i Sant Pau. Barcelona. ^dComplejo Asistencial Universitario de León. León. ^eHospital Universitario Fundación Alcorcón. Madrid. ^fComplejo Hospitalario Universitario de Guadalajara. Guadalajara. ^gCentro Médico Teknon. ^hClínica Universitaria de Navarra. Pamplona. ⁱHospital La Zarzuela. Madrid. ^jHospital Universitario Quirón Salud. Madrid. ^kHospital del Mar. Barcelona. ^lHospital Galdakao. Galdakao. ^mHospital Universitario de Cruces. Barakaldo. ⁿHospital Gregorio Marañón. Madrid. ^oHospital Manises. Valencia. ^pHospital La Paz. Madrid. ^qComplejo Hospitalario Universitario de Santiago. Santiago de Compostela. ^rHospital Infanta Leonor. Madrid. ^sUnidad de investigación. Fundación Piel Sana Academia Española de Dermatología. Madrid. España.

Introducción. Hay escasos estudios que evalúen si realizar la cirugía de Mohs en ancianos es adecuado y la mayoría concluyen que es segura. Sin embargo, ninguno compara los resultados obtenidos en este grupo con los de pacientes más jóvenes.

En este estudio, queremos comparar las características de los pacientes, de los tumores y de la cirugía de Mohs entre los pacientes menores y mayores de 80 años.

Materiales y métodos. Es un estudio prospectivo de cohortes de los pacientes tratados con cirugía de Mohs. Los centros participantes son 19 hospitales españoles (públicos y privados). Los pacientes fueron divididos en 2 grupos según su edad: < 80 años y ≥ 80 años.

Resultados y discusión. Desde julio de 2013 a octubre de 2016, 2575 pacientes fueron incluidos en el registro. De ellos, 1942 (75,4%) eran < 80 años y 633 (24,6%) eran ≥80 años. La proporción de mujeres fue menor en los octogenarios (45% vs. 50%). El tamaño del tumor fue significativamente mayor en los > 80 años con período de crecimiento más corto. La tasa de epitelomas basocelulares/carcinomas espinocelulares fue de 9,2 en los octogenarios y de 17,8 en el otro grupo ($P < 0,001$). En cuanto a la cirugía de Mohs, los tumores de los pacientes > 80 años fueron más invasivos y requirieron un mayor número de estadios, dejando defectos más grandes y requiriendo cierres más complejos, lo que conllevó mayor tiempo de cirugía.

La morbilidad durante la cirugía fue similar en ambos grupos, siendo solo de un 2%. La incidencia y tipo de complicaciones postoperatorias fue la misma en ambos grupos (7%) y en el primer año de seguimiento, no hubo diferencias significativas en el porcentaje de recaídas. A pesar de que el número de mujeres en gente mayor de 80 años es mayor, hubo menor número en el grupo de octogenarios. Esto podría indicar que es menos frecuente que tengan tumores que precisen cirugía de Mohs o que es ofrecida con menor frecuencia a mujeres. El incremento relativo de carcinomas espinocelulares en este grupo puede explicarse por el tiempo que es necesario para la transformación de lesiones premalignas a carcinoma espinocelular. Al ser mayor la proporción de carcinomas espinocelulares, se podría también explicar el menor tiempo de evolución de los tumores en el grupo más anciano.

Conclusión. Nuestro estudio aporta nueva información, ya que concluimos que el riesgo de complicaciones a corto plazo y el porcentaje de recaídas es similar en ambos grupos. Nuestros datos apoyan la idea de que es un procedimiento seguro en ancianos.

7. MICOSIS FUNGOIDE Y DERMATITIS ALÉRGICA DE CONTACTO A COSMÉTICOS: A PROPÓSITO DE UN CASO

C. Morales Raya^a, M. Prieto Barrios^a, F. Tous Romero^a, S. Burillo Martínez^a, M. Garrido Ruiz^b, J. Ortiz de Frutos^a, J.L. Rodríguez Peralto^b y P. L. Ortiz Romero^a

^aServicio de Dermatología. ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. España.

Introducción. Los fenómenos de oncotaxia inflamatoria se definen como la atracción de células tumorales a sitios de inflamación. Se han propuesto diversas citoquinas y mediadores que actuarían como quimiotácticos de estas células tumorales.

Caso clínico. Paciente mujer de 59 años de edad, diagnosticada en nuestro servicio de micosis fungoide estadio Ib en 2014, con biopsias típicas y reordenamiento monoclonal del receptor del linfocito T (TCR). Además de sus lesiones estables propias de la enfermedad presentaba lesiones que relacionaba con la aplicación de fotoprotector y que se limitaban a las áreas de aplicación. Ante la sospecha de DAC se realizaron pruebas epicutáneas con la batería estándar del GEIDAC, batería de cosméticos y productos propios; hallándose positividad para metilisotiazolinona, docedil galato y quanterium 15. En la zona de positividad se observaron pápulas eritematoedematosas infiltradas que poco se parecen a las lesiones de eczema agudo asociadas a pruebas epicutáneas. Por este motivo se realizó biopsia de las lesiones que fue congruente con micosis fungoide, realizándose reordenamiento del TCR que resultó monoclonal coincidiendo en pico con los reordenamientos previos.

Discusión. Los hallazgos observados en nuestra paciente podrían explicarse por un fenómeno de oncotaxia inflamatoria, por el que linfocitos tumorales circulantes podrían acudir a focos de inflamación atraídos por mediadores y citoquinas, en el caso de nuestra paciente a la zona de eczema de contacto. El diagnóstico diferencial en este caso habría que hacerlo con la DAC linfomatoide, que quedó descartado dado los múltiples reordenamientos monoclonales coincidentes en pico del TCR.

8. PÁPULAS ATRÓFICAS Y CLÍNICA NEUROLÓGICA UNA MALA COMBINACIÓN

H. Cembrero-Saralegui^a, E. García-Zamora^b, M. Churruga-Grijelmo^a, X. Rogríguez-Vásquez^b, A. Imberón-Moya^a, M. Elosua-González^b, A. Aguilar Martínez^a, F.J. Barriga Hernández^b, M.A. Gallego-Valdés^a y J.L. López-Estebanaranz^b

^aHospital Severo Ochoa. Leganés. ^bHospital Fundación Alcorcón. Alcorcón. Madrid. España.

La enfermedad de Degos, también llamada enfermedad de Degos-Köhlmeier o papulosis atrófica maligna es una vasculopatía muy poco frecuente que afecta fundamentalmente a la piel, tracto gastrointestinal y sistema nervioso central, entre otros. Presentamos una mujer de 48 de años, con antecedentes personales de hipertensión arterial en tratamiento con enalapril desde 2009, que acude a consulta de Dermatología del Hospital Severo Ochoa por aparición progresiva de lesiones en abdomen, espalda y primer dedo de mano izquierda, asintomáticas. No presentaba clínica sistémica acompañante. A la exploración se aprecian pápulas con una zona central blanquecina de aspecto cicatricial y borde eritematoso con telangiectasias. Se realiza biopsia puch en 2012 en la que se observó cambios inflamatorios crónicos preferentemente perivasculares y una mucinosis dérmica. Ante la sospecha de una enfermedad de Degos se deriva a la paciente a Oftalmología, Reumatología y Medicina Interna que no objetivó patología sistémica. A finales de 2016 comienza con sensación de inestabilidad postural con tendencia a caída en la deambulación y pérdida de fuerza en mano izquierda. En el TAC craneal se objetivó un hematoma subdural subagudo/crónico y se inicia tratamiento con dexametasona IV 4 mg/8h. Durante el ingreso la clínica neurológica siguió progresando objetivándose en la RM lesión isquémica subaguda en el territorio de la arteria cerebral media derecha, con extensa hemorragia petequeal cortical sugerente de vasculitis. Se inicia antiagregación con Adiro y se traslada a la paciente a la Unidad de Ictus del Hospital Fundación Alcorcón. La clínica neurológica continuó progresando y a pesar de iniciar tratamiento con eculizumab la paciente finalmente falleció. La enfermedad de Degos se manifiesta con mayor frecuencia entre los 20 y 40 años, aunque puede aparecer en cualquier rango de edad. Las lesiones cutáneas más características son pápulas rosadas que en su evolución desarrollan una umbilicación central de color blanco marfileño y borde eritematoso con presencia de telangiectasias. Solo un 15% de los pacientes presentan formas exclusivamente cutáneas (formas benignas). Sin embargo, la presencia de clínica sistémica reduce drásticamente la supervivencia, siendo fundamental un seguimiento a largo plazo. Por tanto, se presenta un caso de papulosis atrófica maligna con clínica cutánea inicialmente que a los años desarrolla clínica neurológica que progresa a pesar de tratamiento con eculizumab y finalmente fallece.

9. EL KID DE LA CUESTIÓN ESTÁ EN LA CONEXIÓN

R.M. Ceballos Rodríguez, G. González López, A. Sánchez Orta, A.I. Rodríguez Bandera, R. Maseda Pedrero, M.J. Beato Merino, M. Feito Rodríguez y R. de Lucas Laguna

Hospital Universitario La Paz. Madrid. España.

Las ictiosis hereditarias se dividen en dos grandes grupos: las no sindrómicas, en las que el defecto genético se manifiesta exclusivamente en la piel, y las sindrómicas, que presentan además afectación extracutánea. Aunque el paciente índice presente solo lesiones cutáneas, debemos descartar manifestaciones extracutáneas características de las distintas ictiosis sindrómicas en sus familiares, tengan estos o no afectación de la piel.

Presentamos el caso de una niña de 3 meses con antecedente de bajo peso al nacer, remitida a nuestro servicio por lesiones eritematodescamativas en mejillas y cuero cabelludo desde el nacimiento,

que en pocos días se extendieron a tronco y extremidades. Además había presentado un episodio de sepsis polibacteriana. Se realizó un estudio inmunológico, incluyendo prueba de respuesta proliferativa linfocitos a mitógenos, que fue normal. La biopsia cutánea mostró hiperqueratosis ortoqueratótica con cambios reactivos de la epidermis y proliferación de capilares en dermis papilar, hallazgos compatibles con ictiosis. Ambos padres presentaban hipoacusia neurosensorial desde la infancia, sin otros antecedentes familiares. Se solicitó estudio genético de síndrome de KID, hallándose una mutación en el gen GJB2. La paciente está actualmente en tratamiento con emolientes y queratolíticos tópicos, con mejoría de las lesiones cutáneas. El síndrome KID es una ictiosis sindrómica producida en la gran mayoría de los casos por mutación en el gen de la conexina 26. La mayor parte son casos esporádicos, pero se han descrito familias con herencia autosómica dominante. La clínica clásica incluye lesiones eritematodescamativas de predominio en cabeza, codos y rodillas, hipoacusia neurosensorial bilateral y vascularización corneal progresiva, pero pueden presentar otras manifestaciones cutáneas y oculares, alteraciones neuromusculares, infecciones cutáneas recurrentes y mayor incidencia de carcinoma epidermoide de piel y lengua. Su diagnóstico de sospecha es clínico, con confirmación mediante estudio genético. El tratamiento cutáneo consiste en emolientes y queratolíticos tópicos, o retinoides sistémicos. En conclusión, ante un paciente con ictiosis es recomendable buscar manifestaciones extracutáneas de ictiosis sindrómicas tanto en este como en sus familiares con el fin de orientar el diagnóstico, lo que fue muy útil en nuestro caso.

10. HISTORIA DE LA DERMATOLOGÍA EN PÍLDORAS

V.M. Leis-Dosil^a, F. de Manueles Marcos^b, R. Díaz-Díaz^a
y Grupo de trabajo de historia y humanidades de la AEDV.

^aServicio de Dermatología. Hospital Infanta Sofía. Madrid. ^bComplejo Hospitalario Universitario de Albacete. Albacete. España.

Píldora 1. Julio Bejarano Lozano, discípulo de Sanchez-Covisa fue presidente de la academia española entre 1931 y 1934 exiliado después en Mexico. Bajo su presidencia se produjeron cambios importantes que el asistente tendrá que saber si son verdaderos o falsos. Píldora 2. El X congreso mundial de dermatología se celebró en Madrid en 1939: El asistente tendrá que decidir si esta afirmación es falsa o verdadera. Píldora 3. Respecto a la primera reunión de dermatólogos españoles, los ponentes sabrán dónde se celebró a través de unas preguntas con opción afirmativa o falsa.

Madrid, 17 de junio de 2017

1. EL HOGAR PREVENTORIO DEL NIÑO DEL REMEDIO

R.M. Díaz Díaz^a y E. Daudén Tello^b

Sección de Dermatología. ^aHospital Universitario Infanta Sofía. San Sebastián de los Reyes. Hospital Universitario La Princesa. Madrid. España.

Introducción. Algunas de las víctimas inocentes de la infección leprosa eran los hijos de los pacientes enfermos. En muchas ocasiones quedaban desamparados y en una situación de marginalidad por la pobreza y el estigma añadido de pertenecer a una familia en la que se había dado algún infectado. Por esta razón se crearon algunos dispositivos, de titularidad pública o privada, que pudieran acogerles.

Objetivo. Exposición de la historia de uno de estas instituciones.

Material y métodos. Revisión bibliográfica y material recogido por la familia de los Dres. Daudén sobre el tema.

Resultados. El Hogar Preventorio del Niño del Remedio fue una institución nacida del impulso caritativo de un grupo de señoras de la clase media-alta española en el periodo de la posguerra civil que contó con el apoyo de la Iglesia Católica del momento. Ubicado inicialmente en Chapinería, fue inaugurado el 2 de julio de 1949, con la finalidad de acoger a hijos de leproso cuyos padres estuvieran internados por su enfermedad. Se les proporcionaba no solo un hogar físico, sino también cariño, educación y asistencia sanitaria. Del cuidado de los niños se encargaban las monjas Franciscanas Misioneras de María. De la asistencia médica, eran responsables dos dermatólogos, los Dres. Daudén Valls y Daudén Sala y un pediatra, el Dr. Mora Comas. Más tarde la institución se trasladó a unas instalaciones más amplias situadas en la carretera de Fuencarral. Su labor a favor de la infancia necesitada fue elogiada por UNICEF.

Conclusión. El Hogar Preventorio del Niño del Remedio fue una institución española, modelo en la acogida, prevención y el diagnóstico de la lepra en los hijos de pacientes diagnosticados de enfermedad de Hansen.

2. FACOMATOSIS PIGMENTOQUERATÓTICA: UN CASO DE MOSAICISMO DE HRAS

M. Prieto Barrios, V. Velasco Tamariz, R. Aragón de Miguel, A. Calleja Algarra, J.L. Rodríguez Peralto, Y. Ruano, R. Llamas Martín y P.L. Ortiz Romero

Hospital 12 de Octubre. Madrid. España.

Introducción. La facomatosis pigmentoqueratótica (FPQ) clásicamente se ha incluido en los síndromes del nevus epidérmico (SNE), término "paraguas" que se utiliza para englobar diferentes cuadros de mosaicismo con fisiopatogenia diversa. Hoy sabemos que la FPQ pertenece al grupo de las rasopatías en mosaico, que están emergiendo como una nueva clase de enfermedades congénitas.

Caso clínico. Un varón de 16 años presentaba un gran nevus sebáceo en hemicara y cuero cabelludo derechos y un nevus spilus papuloso gigante en tronco, cadera, cuello y cuero cabelludo izquierdo con patrón en tablero de ajedrez. En hemimucosa oral derecha mostraba lesiones papilomatosas extensas, que fueron interpretadas como enfermedad de Heck y extirpadas. En cuanto a afectación extracutánea sufría alteraciones cardíacas (taquicardia fetal, soplo), neurológicas (convulsiones), musculoesqueléticas (escoliosis, hemiatrofia derecha) y oculares (heterocromía de iris). Por otro lado, se le detectaron dos rhabdomyosarcomas embrionarios testiculares primarios a lo largo de su vida. Mediante técnicas de secuenciación Sanger se analizó el ADN de muestras del nevus sebáceo, la hiperplasia papilomatosa oral, lesiones melanocíticas congénitas y adquiridas en el seno del nevus spilus, así como de ambos rhabdomyosarcomas primarios, demostrándose en todas ellas la presencia de la mutación c.37G>C, que se corresponde con una sustitución p.Gly13Arg. Las muestras de piel sana y sangre resultaron wild type.

Discusión. La FPQ se caracteriza por la asociación de un nevus epidérmico, un nevus Spilus y manifestaciones extracutáneas. Hasta hace poco se aceptaba la hipótesis etiopatogénica de la didimosis o "twin-spotting", sin embargo, en 2013 Groesser et al. demostraron la presencia de una mutación postigénica activadora de HRAS en heterocigosis como causante del síndrome. La FPQ se trataría por tanto de una Rasopatía en mosaico. En pacientes con SNE se ha observado una mayor incidencia de cáncer, al igual que en pacientes con rasopatías de la línea germinal. Un 30% de los tumores humanos tienen mutaciones de la vía de Ras-Raf-MEK-ERK e igualmente existe una disregulación de la misma en los rhabdomyosarcomas esporádicos. En nuestro paciente esta mutación de HRAS en mosaico explica la existencia de la clínica cutánea y la extracutánea, así como la tumoral.

Conclusiones. Se trata del primer caso de FPQ en la que se demuestra la existencia de una mutación en HRAS como causante de

rabdomiosarcoma. Las mutaciones en mosaico podrían ser causas infradiagnosticadas de neoplasias en la infancia. El dermatólogo tiene papel privilegiado para la detección de estas alteraciones que podrían ser solo la “punta del iceberg”.

3. MELANOMA DE CUERO CABELLUDO: UNA LOCALIZACIÓN DE RIESGO

X. Rodríguez Vásquez, M. Elosua González, E. García Zamora, M. Vela Ganuza, F. Pinedo Moraleda, A. Pampin Franco, R. Gamo Villegas, U. Floristan Muruzábal y J.L. López Estebananz

Servicio de Dermatología y Anatomía Patológica de Alcorcón. Madrid. España.

Introducción. El melanoma de cuero cabelludo presenta una alta tasa de recurrencia y mayor mortalidad comparado con los melanomas diagnosticados en otros sitios.

Objetivo. Analizar los datos clínico-epidemiológicos y de supervivencia de una cohorte de melanomas de cuero cabelludo diagnosticados en el Hospital Universitario Fundación Alcorcón durante 20 años.

Material y métodos. Se recogieron todos los datos epidemiológicos, clínico-histológicos y de seguimiento de los pacientes diagnosticados y tratados de melanoma de cuero cabelludo en nuestro centro desde 1997 hasta 2017. Se analizaron las distintas variables pronósticas y se realizó un análisis de supervivencia. Se utilizó el programa SPSS para el análisis estadístico.

Resultados. Se diagnosticaron 28 melanomas de cuero cabelludo de un total de 753 melanomas diagnosticados desde 1997 hasta 2017. La edad media al diagnóstico fue de 58 años (rango 25-82 años). El 75% fueron varones. Solo un caso tenía antecedentes familiares de melanoma y el 37% tenían antecedentes personales de otra neoplasia maligna (100% fueron epitelomas basocelulares).

El tipo de melanoma más frecuente fue el lentigo maligno (40,7%) seguido del melanoma de extensión superficial (33,3%), el melanoma nodular (18,5%), melanoma amelanótico 3,7% y melanoma desmoplásico 3,7%. El Breslow medio fue de 2,94 mm (rango de 0 a 14,5 mm). Un 44% de los casos se diagnosticaron en un estadio I, 44% estadio II, 7% estadio III y 4% en estadio 4. El seguimiento medio fue de 6,13 años (2 m a 30 años). La supervivencia global fue del 78,4% y la supervivencia libre de enfermedad de 64,5% a los 5 años.

Discusión. En nuestra serie, la gran mayoría de los melanomas de cuero cabelludo se diagnosticaron en varones, con una edad media al diagnóstico de 58 años, un Breslow medio al diagnóstico alto, y una supervivencia global y libre de enfermedad menor, comparada con los melanomas diagnosticados en otras partes del cuerpo, resultados que concuerdan con otros estudios publicados. El melanoma más frecuente fue el lentigo maligno y observamos una gran proporción de melanomas nodulares. En varios estudios se ha observado que en los melanomas del cuero cabelludo son frecuentes las presentaciones atípicas y las características histológicas de alto riesgo. También se ha hablado que esta localización, al tener mucha vascularización y un drenaje linfático variable, podría contribuir al peor pronóstico.

Conclusión. Nuestra serie presenta una gran proporción de lentigos malignos y melanomas nodulares, con un Breslow medio al diagnóstico alto y una tasa de supervivencia menor.

4. DERMATOMIOSITIS JUVENIL, UN RETO TERAPÉUTICO

J. López Robles^a, J. Torre Castro^a, L. Núñez Hipólito^a, E. Macías del Toro^a, J.L. Ramírez Bellver^a, M.R. Haro^a, L. Carrasco^a, M.J. Velasco^b y L. Requena Caballero^a

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

Introducción. La dermatomiositis juvenil (DMJ) es una rara enfermedad autoinmune que afecta aproximadamente a 3,2 niños por millón por año. Las características clínicas típicas consisten en lesiones cutáneas y debilidad muscular proximal secundarias a una vasculopatía inmunomediada sistémica. Aunque el pronóstico de la enfermedad es ahora más favorable gracias a las nuevas líneas terapéuticas (mortalidad menor al 10%) el 50% de los pacientes siguen presentando signos de actividad y/o precisando de tratamiento a los tres años del diagnóstico.

Caso clínico. Presentamos el caso de un niño peruano de 12 años que presentaba desde diciembre de 2014 un cuadro de debilidad muscular moderada-severa junto con placas de poiquilodermia en escote, región dorsal, cara y extremidades. Presentaba además pápulas de Gottron y alopecia difusa no cicatricial. Antes de llegar a España había sido tratado en Perú con pulsos de metilprednisolona, inmunoglobulinas intravenosas (IGIV), prednisona, metotrexato, azatioprina y micofenolato mofetilo con pobre respuesta. Una vez llegó a España fue ingresado en nuestro hospital realizándose diferentes pruebas (analítica con autoinmunidad y enzimas musculares, electromiografía, biopsia cutánea y una resonancia magnética muscular que confirmaron la fase activa de la enfermedad comenzando tratamiento con metilprednisolona, prednisona, micofenolato mofetilo, inmunoglobulinas intravenosas (IGIV) y rituximab. Después de 4 semanas la debilidad y las lesiones cutáneas habían mejorado por lo que se comenzó a bajar la dosis de corticoides siguiendo los consejos de la “Childhood Arthritis and Rheumatology Research Alliance (CARRA)”.

Discusión. Presentamos un caso de DMJ de evolución tórpida tratada con uno de los planes de tratamiento de la CARRA (corticosteroides, IVIG y un agente ahorrador de corticosteroides) más rituximab. El último fue elegido porque el análisis global de todos los casos en la literatura apoya el uso de rituximab fuera de guía en algunos casos de pacientes con miositis refractaria.

5. CARACTERÍSTICAS DE LOS PACIENTES DE ALTO RIESGO DE MELANOMA EN UNA CONSULTA DE DERMATOSCOPIA DIGITAL

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

Hospital Gregorio Marañón. Madrid. España.

Introducción. El seguimiento mediante dermatoscopia digital ha demostrado ser una herramienta de utilidad en el caso de paciente con elevado riesgo de melanoma, ya que permite diagnosticar melanomas en estadios precoces a través de cambios en sus estructuras dermatoscópicas a lo largo de los meses o años. Por otra parte, ha demostrado igualmente reducir la morbilidad y el consumo de recursos al reducir el número necesario de extirpaciones por cada melanoma (NNE/M) diagnosticado.

Material y métodos. En el Hospital General Universitario Gregorio Marañón existe una consulta monográfica de seguimiento de paciente de alto riesgo de melanoma en funcionamiento desde 2006. Con el objetivo de conocer las características epidemiológicas de la población a la que atiende esta consulta y el NNE/M se llevó a cabo un estudio descriptivo de carácter retrospectivo en el que se analizaron las características de todos los pacientes seguidos en la consulta desde 2006 hasta 2015, así como también del número de lesiones extirpadas.

Resultados. De entre todos los pacientes se seleccionaron 413 pacientes (191 mujeres, 222 hombres), con una media de seguimiento de 65 meses. Se extirparon en total 219 lesiones de las que 178 fueron por sospecha de lesión pigmentada maligna con una proporción global de NNE/M de 2,3.

6. LESIONES NODULARES EN EL ABDOMEN DE UNA LIPOTURISTA

M. Herrero-Moyano^a, A. Reolid Pérez^a, T. Marusia Capusan^a, D. Domingo^b, J. Fraga^c, Y. Delgado^a y D. de Argila^a

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

Introducción. El turismo médico-estético es una práctica en aumento a causa de la globalización y la facilidad para viajar. De hecho, se estima que unos 4 millones de turistas viajan al año por motivos médicos. Sin embargo, también ha surgido un aumento en las consultas por complicaciones derivadas de esta práctica.

Caso clínico. Presentamos el caso de una mujer de 27 años, originaria de República Dominicana, que llevaba en España 10 años. Consultaba por lesiones nodulares dolorosas en el abdomen de unos 2 meses de evolución, que habían ido aumentando en tamaño y adquiriendo tonalidad violácea. Por lo demás, estaba afebril, con buen estado general. No había tenido episodios previos ni historia de inmunosupresión. Como principal antecedente, se había realizado una abdominoplastia 1 año antes en su país de origen. A la exploración, destacaban dos lesiones nodulares en hemiabdomen derecho, dolorosas a la palpación. Con sospecha de una posible paniculitis, se indicó una biopsia punch. Al realizarla, comenzó a drenar abundante pus, del cual se recogió muestra para cultivo. En la analítica no había leucocitosis, pero sí un aumento leve de PCR y VSG, y las serologías eran negativas. La radiografía de tórax fue normal, y en un TAC con contraste se observó un aumento de densidad lineal que comunicaba con la piel pero no con la cavidad abdominal. Finalmente, en el cultivo se aisló un *Mycobacterium abscessus*. Se pautó tratamiento con claritromicina 500mg/12h + doxiciclina 200mg/día durante 4 meses. En la revisión de un mes después, presentaba mejoría de las lesiones, pero por desgracia se perdió el seguimiento ya que la paciente regresó a su país.

Discusión. Las micobacterias de rápido crecimiento son un subgrupo de micobacterias caracterizadas por un crecimiento rápido (en 1 semana) en cultivo, amplia distribución en el medio ambiente y resistencia a altas temperaturas y desinfectantes comunes. Dentro de este grupo, las especies más comunes son el *M. abscessus*, *fortuitum* y *chelonae*.

En el año 2003, ocurría en EE. UU. un brote de 12 pacientes con infección cutánea por *Mycobacterium abscessus* tras realización de abdominoplastias en Santo Domingo. Diez años más tarde, ocurría un brote similar de 21 mujeres intervenidas de cirugía plástica en el mismo país. Todas iniciaron una clínica similar a la de nuestra paciente entre 1 y 20 semanas más tarde, requirieron drenaje y tratamientos antibióticos combinados, con cursos prolongados y cambios de pauta.

Como conclusión, presentamos un caso de infección cutánea por *Mycobacterium abscessus*, el primero en nuestro hospital, como complicación de una abdominoplastia.

7. SENSIBILIZACIÓN A CLORHEXIDINA

P. García-Montero^a, E. Mohedano Vicente^b, E. Rojas Mora^a, C. Martínez Morán^a, A. Hernández Núñez^a, S. Córdoba^a y J. Borbujo^a

^aServicio de Dermatología. ^bServicio de Alergología. Hospital Universitario de Fuenlabrada. Madrid. España.

Introducción. La clorhexidina es un antiséptico tópico ampliamente usado a nivel mundial. Aunque presenta un bajo poder sensibilizante, se han descritos casos de reacciones de hipersensibilidad (RHS) tanto retardada como inmediata.

Historia clínica. Niña de 5 años de edad sin antecedentes personales ni familiares de interés, traída a urgencias por sus padres por aparición de lesiones vesiculo-ampollosas pruriginosas en rodilla

derecha, tras aplicación de cristalmina® (digluconato de clorhexidina, alcohol bencílico y polisorbato 80) en domicilio 24 horas antes tras una caída accidental. Negaban aplicación de otros tópicos ni apósitos. Además referían episodios similares en los últimos meses tras la aplicación de este producto. En la exploración presentaba en la rodilla derecha sobre una base eritematosas lesiones vesiculo-ampollosas redondeadas, con importante exudación de color transparente amarillento y costras en superficie. El cuadro se resolvió tras antibioterapia y corticoterapia tópica. Se realizó prueba abierta y semiabierta con cristalmina® mostrando positividad en ambas, y pruebas epicutáneas con la batería estándar del GEIDAC junto con los componentes de la cristalmina® por separado, mostrando solamente positividad en el parche del digluconato de clorhexidina al 0,5% en vaselina. Se remitió al servicio de Alergología donde se realizaron tanto prick e intradermorreacción con clorhexidina a diferentes concentraciones, confirmándose una sensibilización a clorhexidina tanto inmediata como retardada.

Discusión. La clorhexidina es un antiséptico tópico biguanídico con un uso cada vez más extendido desde el año 1954 en todo el mundo y con diferentes formas de presentación. Destaca su utilidad en el ámbito hospitalario y odontológico principalmente, pero desde hace unos años se puede encontrar como conservante o agente antimicrobiano en diferentes cosméticos, de forma cada vez más frecuente. Presenta pocos efectos secundarios y poca capacidad sensibilizante, pero en las últimas décadas se han descrito RHS retardada e inmediata asociadas a su uso tópico incluso en piel íntegra de forma perioperatoria, destacando como población de riesgo el personal sanitario, los pacientes con dermatitis atópica, úlceras crónicas y dermatitis de estasis.

Conclusiones. La clorhexidina es un antiséptico de elección en el ámbito hospitalario a nivel mundial, pero hay que conocer su posible capacidad sensibilizante. Ante su sospecha, incluyendo a la población pediátrica, se recomienda realizar tanto pruebas epicutáneas como cutáneas (prick e intradermorreacción). Además debe incluirse en el estudio de una RHS inmediata perioperatoria.

8. RECONSTRUCCIÓN DE DEFECTOS AURICULARES MEDIANTE COLGAJO EN ISLA EN PUERTA GIRATORIA: SEGUIMIENTO DE 15 PACIENTES

M. Franco, L. González, M. Prado Sánchez, M. Flores, P. Cortina, C. Mendoza, M. García-Arpa y G. Romero

Servicio de Dermatología. Hospital de Ciudad Real. Ciudad Real. España.

La oreja es un sitio frecuente de desarrollo de tumores cutáneos debido a su proyección desde la cabeza con la subsecuente exposición actínica. Los defectos auriculares anteriores son un desafío reconstructivo debido a la compleja topografía del oído y el difícil acceso.

Objetivo. Describimos el uso del colgajo en isla con pedículo subcutáneo en puerta giratoria (CIPG), para la reconstrucción de defectos auriculares en diversas localizaciones de la zona anterior, después de la resección de tumores malignos. Presentamos los resultados del seguimiento de 15 pacientes, incluyendo la evaluación clínica y funcional postquirúrgica.

Material y métodos. Analizamos los resultados de 15 pacientes sometidos a reconstrucción auricular de localización anterior, mediante el CIPG, entre enero del 2011 y marzo del 2017. Los pacientes fueron seguidos, estimando los resultados a corto y largo plazo después de la cirugía, incluyendo además la valoración del dermatólogo y del paciente.

Resultados. Se estudiaron 12 varones y 3 mujeres, edades entre 66 y 91 años (media 77), con 7 carcinomas epidermoides (CCE) y 8 basocelulares (CBC), con diámetro tumoral entre 0,4 y 2,5 cm (media 1,18 cm). El estudio histológico convencional de la pieza de resección no mostró bordes ni fondo afecto en ninguno de los pa-

cientes. El tiempo medio de seguimiento fue de 27,8 meses. Solo un paciente (6,7%), a quien se le extirpó un CBC que afectaba focalmente el cartílago, presentó recidiva local. Las complicaciones observadas fueron; depresión de la superficie del colgajo en 1 paciente y el pinzamiento del oído intervenido hacia la zona mastoidea en 2 pacientes (13,3%). Mediante escalas de valoración, se determinó el resultado postoperatorio estético y funcional, tanto por parte del dermatólogo como del paciente. En los 15 casos el resultado fue muy bueno. De los pacientes con pinzamiento del oído, en uno de ellos el defecto revirtió completamente a los 12 meses desde la cirugía.

Conclusiones. La reconstrucción auricular mediante CIPG permitió la resección completa de los tumores, preservando la estructura y funcionalidad del oído intervenido. El CIPG es considerado una de las mejores opciones quirúrgicas reconstructivas de la concha auricular; es una técnica sencilla y permite la reconstrucción de grandes defectos con mínimos riesgos de necrosis, además el excelente resultado estético y la posibilidad de ocultar la cicatriz del sitio donante del colgajo, confirman su superioridad sobre otras técnicas. En nuestro estudio, además hemos determinado que es una técnica de reconstrucción con muy buenos resultados, para otras zonas auriculares como el antihélix, la fosa triangular y la fosa escafoidea, lo cual evidencia que este colgajo es una versátil opción para la reconstrucción de defectos anteriores del oído.

9. FISTULAS CUTÁNEAS POR MATERIAL RETENIDO DE MARCAPASOS: HALLAZGOS CLÍNICOS Y ECOGRÁFICOS

G. González López, A. Rodríguez Bandera y M. Feito Rodríguez

Hospital Universitario La Paz. Madrid. España.

Presentación. Las complicaciones cutáneas no infecciosas por marcapasos más descritas en la literatura consisten en reacciones eczematosas y granulomatosas al generador, muchas veces causadas por titanio. Las reacciones por cables abandonados tras retirar el generador están menos descritas, y no se ha comunicado el uso de la ecografía para el diagnóstico.

Historia clínica. *Caso 1.* Mujer de 83 años con antecedentes de colocación 3 años atrás de marcapasos transvenoso, que consulta por úlcera inframamaria derecha con emisión de líquido serohemático, de 1 mes de evolución. La ecografía mostró un trayecto fistuloso con una imagen hiperecoica lineal sugestiva de cable de marcapasos epicárdico abandonado. Se realizó resección quirúrgica de este, con resolución completa del cuadro. *Caso 2.* Varón de 10 años con marcapasos epicárdico por bloqueo AV congénito, sustituido hace 3 años por marcapasos transvenoso, dejando abandonados los cables del anterior. Consulta por úlcera epigástrica con exudado sanguinolento e induración subyacente de 11 meses de evolución, que comenzó tras puñetazo de compañero de colegio. La ecografía mostró un trayecto fistuloso con imagen hiperecoica lineal bilaminar, compatible con cable de marcapasos. Se realizó exéresis del cuerpo extraño y el tejido de granulación, con resolución del cuadro.

Discusión. En muchas ocasiones, al retirar un marcapasos, los cables y electrodos se dejan por la dificultad para extraerlos. Se han comunicado varios casos de reacciones tardías, consistentes en la aparición de nódulos o fístulas persistentes, años después de la manipulación quirúrgica del marcapasos, aparentemente de causa no infecciosa. La inducción de estas lesiones después de un traumatismo es rara pero está descrita. Si no se visualiza el cable, la ecografía puede ser una herramienta diagnóstica definitiva, como demostramos en nuestros casos. La resección quirúrgica del cuerpo extraño y el tejido inflamatorio suelen ser eficaces para su resolución.

Conclusión. Comunicamos dos casos de fístulas de desarrollo tardío por reacción a los cables retenidos de marcapasos, junto con sus hallazgos ecográficos y el buen resultado del tratamiento quirúrgico.

Madrid, 26 de octubre de 2017

1. MELORREOSTOSIS Y ANOMALÍAS VASCULARES COMO EXPRESIÓN DE MOSAICISMO GENÉTICO

A. Mateos Mayo^a, A. Sánchez Herrero^a, P. Vilas Boas da Silva^a, A. Ruedas Martínez^a, E. Rodríguez Lomba^a, I. Molina López^a, V. Parra Blanco^b, V. Martínez-González^c, R. Suárez Fernández^a y M. Campos Domínguez^a

^aServicio de Dermatología. ^bServicio de Anatomía Patológica. *Hospital General Universitario Gregorio Marañón.* ^cINGEMM. *Hospital Universitario La Paz. Madrid. España.*

Introducción. La melorreostosis es una displasia ósea osteocondensante poco frecuente que afecta a la cortical ósea siguiendo una distribución esclerotómica. Se asocia además a alteraciones cutáneas, de tejidos blandos o anomalías vasculares en zonas adyacentes a las estructuras óseas afectadas. Las anomalías vasculares aparecen solo en un 5% de los casos. Su etiopatogenia es desconocida.

Caso clínico. Presentamos el caso de una niña de 12 años con alteraciones esqueléticas compatibles con melorreostosis asociadas a anomalías vasculares de grandes vasos, lipomas en sistema nervioso central, quilotórax y lesiones cutáneas en hemicuerpo izquierdo que se presentaban como malformaciones linfáticas y mosaicismos hiperpigmentado. Se realizó un test genético de las biopsias cutáneas correspondientes a las malformaciones linfáticas que demostró una mutación de KRAS, siendo negativa la mutación en sangre periférica, constituyendo por tanto una rasopatía en mosaico.

Discusión. Las rasopatías son un conjunto de síndromes debidos a mutaciones en la vía de señalización RAS/MAPK, caracterizados por anomalías en el desarrollo del individuo. Estas mutaciones pueden ocurrir después de la división del cigoto, dando lugar a síndromes conocidos como rasopatías en mosaico que presentan fenotipos muy diferentes. Previamente se ha descrito en la literatura un único caso de melorreostosis con KRAS mutado en las lesiones óseas y cutáneas sin presencia de mutación en sangre periférica o en piel sana. Este caso se diferencia del nuestro por la ausencia de anomalías vasculares asociadas. Por lo tanto, nuestra paciente constituiría el primer caso descrito de melorreostosis asociada a anomalías vasculares con mutación de KRAS en mosaico. Como conclusión presentamos un nuevo síndrome genético que asocia melorreostosis y anomalías vasculares con confirmación genética de la presencia de una mutación de KRAS en mosaico.

2. LA AMENAZA FANTASMA

J. López Robles, J. Torre Castro, L. Núñez Hipólito, E. Macías del Toro y L. Requena Caballero

Servicio de Dermatología. Fundación Jiménez Díaz. Madrid. España.

Introducción. La mucormicosis cutánea hace referencia a una infección oportunista de la piel por hongos de la familia *Mucoraceae*, estas infecciones aparecen más frecuentemente en individuos inmunocomprometidos aunque también pueden producirse en individuos inmunocompetentes con condiciones predisponentes como diabetes, quemaduras térmicas o traumatismos con material contaminado. Clásicamente se clasifica en primaria o secundaria según la infección tenga su origen en la piel o se disemine por vía hematológica.

Caso clínico. Presentamos un caso consulta recibido desde Lima (Perú) consistente en un paciente varón de 36 años, sin antecedentes médicos de interés, procedente de Cuzco, que presentaba lesiones cutáneas de un mes y medio de evolución que habían progresado a partir de una herida de arma blanca que la madre del paciente había curado con emplastos, una vez hospitalizado y ante la sospecha de una infección de origen bacteriano se comenzó tratamiento antibiótico sin mejoría. En el momento de la consulta el paciente presenta-

ba grandes áreas de necrosis cutánea que dejaban al descubierto áreas de fascia muscular a nivel de la mitad superior de la espalda, el hemitórax derecho y la cara posterior de la mitad proximal del brazo ipsilateral. En la muestra histológica enviada se apreciaban grupos de adipocitos necróticos carentes de núcleo y con un amplio citoplasma basófilo que recordaban a los adipocitos “fantasma” de la paniculitis pancreática, además se podían apreciar grandes hifas no sentadas que se disponían formando ángulos rectos.

Ante estos hallazgos histológicos se estableció el diagnóstico de mucormicosis cutánea y se inició tratamiento con anfotericina iv, no obstante el paciente acabó falleciendo.

Discusión. Presentamos un caso de paniculitis por *Mucor*. La mucormicosis cutánea es una rara infección más frecuente en inmunodeprimidos que puede manifestarse de diversas formas, siendo algunas de ellas lesiones papulosas, papulonódulos necróticos, ampollas hemorrágicas, úlceras neuróticas, nódulos cutáneos o celulitis. La historia clínica del paciente (antecedentes de DM o de traumatismo con material contaminado), los hallazgos histológicos y la identificación del hongo son clave a la hora de establecer el diagnóstico. En algunas ocasiones, como el caso que nos ocupa, los hallazgos histológicos recuerdan a los que encontramos en la paniculitis pancreática, con presencia de grupos de “adipocitos fantasma”. En cuanto al manejo es indispensable un diagnóstico temprano con posible respuesta a la administración de anfotericina iv. recientes estudios han mostrado resultados alentadores con el uso de anfotericina B liposomal.

3. TRATAMIENTO DE PSORIASIS GRAVES/MODERADAS CON IXEKIZUMAB EN PRÁCTICA CLÍNICA

A. Calleja Algarra, R. Aragón Miguel, J.J. Andrés Lencina, V. Velasco Tamariz, M. Prieto Barrios, E. Gil de la Cruz, R. Rivera Díaz y P.L. Ortiz Romero

Hospital 12 de Octubre. Madrid. España.

Introducción. Ixekizumab es un anticuerpo monoclonal IgG4 humanizado, con actividad frente a la IL17-A, aprobado recientemente en el tratamiento de la psoriasis moderada-severa.

Material y métodos. Revisamos los pacientes con psoriasis en placas moderada-grave tratados con ixekizumab en nuestro servicio, analizando la eficacia (respuesta PASI 50, PASI 75, PASI 90) y el perfil de seguridad de este fármaco en la práctica clínica.

Resultados. Analizamos un total de 15 pacientes, de edades comprendidas entre los 25-55 años, todos ellos con psoriasis en placas moderada-severa, sin artropatía asociada. Cinco de los pacientes eran naive a tratamientos biológicos. El PASI medio de los pacientes analizados fue de 15,2. En cuanto a la eficacia, el tratamiento con ixekizumab presentó una rápida respuesta alcanzando aproximadamente la mitad de nuestros pacientes un PASI 75 a las 4 semanas de tratamiento. La eficacia a las 12 semanas de tratamiento fue algo más discreta que la alcanzada en los ensayos fase III sin embargo, esta se mantuvo en un periodo de 24 semanas, en aquellos pacientes en los que se alcanzó seguimiento a este plazo. Comparativamente, encontramos mejor respuesta en los pacientes naive a tratamiento biológico frente a los no naive. Así mismo, la respuesta fue discretamente mejor en aquellos pacientes no tratados previamente con otro fármaco anti-IL17. En cuanto a las reacciones adversas, lo más frecuente fueron los episodios de nasofaringitis (33%) y las reacciones en el sitio de inyección (33%). Las reacciones en el sitio de inyección fueron en su mayoría leves y no obligaron a la suspensión del fármaco. Sin embargo, tres casos desarrollaron reacciones locales más intensas (inflamación > 10 cm); en dos de ellas se realizó estudio histológico con cambios sugestivos de lupus eritematoso-like. Estos casos fueron estudiados en el Servicio de Alergología, aconsejando la suspensión del tratamiento en uno de ellos y pauta de desensibilización en otro. En el tercer caso las reacciones locales fueron remitiendo con el tiempo (18 meses de trata-

miento). Solo un paciente tuvo que suspender el tratamiento, por pérdida de eficacia (tras 12 meses de tratamiento).

Conclusión. La eficacia de ixekizumab en nuestros pacientes, es similar a la descrita en los ensayos clínicos, demostrando un inicio de acción rápido y una eficacia mantenida a largo plazo. Los efectos adversos más frecuentes han sido los episodios de nasofaringitis y las reacciones en el sitio de inyección, generalmente leves salvo en 3 pacientes en los fue más intensa, motivando la interrupción del biológico en un caso.

4. LESIONES POLIMORFAS EN PACIENTE HEMATOLÓGICO

F.E. Rojas Farias^a, R. Khedaoui^b, E. Garrido^a, S. Alique García^a, J. Company Rodríguez^a, C. Martínez Morán^a y A. Hernández Núñez^a

^a*Servicio de Dermatología. ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario de Fuenlabrada. Madrid. España.*

Introducción. Los pacientes con enfermedades hematológicas presentan multitud de lesiones cutáneas, ya sea en relación con su proceso de base, o secundarias a tratamientos, infecciones, etc. Estos pacientes suponen un reto diagnóstico para el dermatólogo, por la propia complejidad de estas enfermedades y por el polimorfismo clínico. Presentamos a un paciente con una enfermedad hematológica que presentó un cuadro cutáneo de difícil diagnóstico.

Caso clínico. Varón de 74 años, con antecedente personal de leucemia linfática crónica B RAI/BINET 3C diagnosticada en 2012, en tratamiento con R-Bendamustina. Valorado por brotes recurrentes de lesiones polimorfas (pápulas, vesículas y placas) eritematosas pruriginosas de 3 años de evolución. En el último brote presentó lesiones ampollas tensas de contenido claro, en tronco y extremidades, sin afectación de mucosas y que coincidieron con progresión de su enfermedad a un síndrome de Richter. Se realizaron varias biopsias cutáneas durante la evolución, con hallazgos similares en todas ellas: infiltrado linfocitocitario perivascular superficial y profundo con numerosos eosinófilos, con inmunofluorescencia negativa. Se suspendieron los fármacos sospechosos, sin cambios en la clínica, tras lo cual se pautaron corticoides sistémicos, con mejoría significativa de las lesiones cutáneas. El diagnóstico definitivo fue de dermatosis eosinofílica asociada a neoplasias hematológicas.

Discusión. La dermatosis eosinofílica asociada a enfermedades hematológicas se encuentra dentro del espectro de las manifestaciones cutáneas inespecíficas de los trastornos linfoproliferativos. Es una entidad rara, caracterizada por lesiones polimorfas, pruriginosas y recurrentes, que suponen un reto diagnóstico, ya que simulan otros procesos, entre ellos, reacción a picaduras de insectos y toxicodermia. Se asocia principalmente a leucemia linfática crónica B, que generalmente aparece después del diagnóstico de la enfermedad hematológica y se asocia a progresión de la misma. Los tratamientos incluyen corticoides tópicos y sistémicos (este último el más efectivo y aceptado) y otros como dapsona, fototerapia, radiación, interferón alfa, inmunoglobulina IV e incluso la quimioterapia. Es importante reconocerla por su posible asociación a cursos más agresivos de neoplasias hematológicas.

Conclusiones. Presentamos el caso de un varón con dermatosis eosinofílica asociada a neoplasia hematológica, con manifestaciones cutáneas polimorfas. El papel del dermatólogo es fundamental para su sospecha y diagnóstico.

5. PENFIGOIDE AMPOLLOSO ASOCIADO A INHIBIDORES DE LA DPP IV

A. Reolid, E. Muñoz-Aceituno, P. Rodríguez-Jiménez, E. González-Rojano, M. Llamas-Velasco, J. Fraga y E. Daudén

Hospital Universitario de La Princesa. Madrid. España.

Introducción. El penfigoide ampolloso es la enfermedad ampollosa subepidérmica más frecuente en nuestro medio. Se caracteriza por

una reacción autoinmune dirigida contra dos proteínas hemidesmosomales: BP180 y BP230. Se han descrito numerosos posibles factores desencadenantes, entre los que se encuentran los fármacos, y recientemente descritos en la literatura, los hipoglucemiantes orales inhibidores de la dipeptidilpeptidasa IV, también conocidos como gliptinas.

Objetivos. Descripción de serie de casos de penfigoide ampolloso (PA) asociado a inhibidores de la DPP-IV y estudiar su prevalencia, datos epidemiológicos, características clínicas e histológicas así como su evolución tras la retirada de los mismos. Revisar todas las notificaciones espontáneas a nivel nacional de PA donde figuraba como fármaco sospechoso un inhibidor de la DPP-IV a través del Centro de Farmacovigilancia de la Comunidad de Madrid.

Material y métodos. *Objetivo 1.* Diseñamos un estudio observacional retrospectivo de casos de PA diagnosticados en el servicio de Dermatología del Hospital Universitario de La Princesa en el período comprendido entre enero de 2007 y octubre de 2017. Los criterios de inclusión fueron todos aquellos pacientes con diagnóstico confirmado de PA en tratamiento con gliptinas antes de que iniciaran la enfermedad. Se recogieron características demográficas, clínicas, histopatológicas y de IFD así como de laboratorio, realizando análisis estadístico de las distintas variables e imputabilidad según los algoritmos del Sistema Español de Farmacovigilancia (SEFV) y la OMS. *Objetivo 2.* Búsqueda informática en la base del SEFV de todas aquellas notificaciones espontáneas que incluyesen los términos preferentes “penfigoide” e “inhibidores DPP-IV/gliptinas” desde marzo de 2007 hasta octubre de 2017. Cálculo de las odds de notificación (ROR) de todos los antidiabéticos con los que se ha notificado PA y descripción y análisis estadístico de las notificaciones en las que figuraba como medicamento sospechoso la vildagliptina.

Resultados. De los 89 casos de PA diagnosticados en nuestro servicio en el período comprendido entre 2007 (inicio de comercialización de las gliptinas) y 2017, 50 casos no presentaban DM2, y 39 casos eran DM 2. De estos 39, 11 casos no se encontraban bajo tratamiento antidiabético con gliptinas o su inicio fue posterior al comienzo de la PA, y 28 casos (31,5%) se encontraban con gliptinas previamente al inicio de la enfermedad. Los resultados para las distintas variables, serán explicados con detalle en la comunicación oral.

Conclusiones. Describimos 28 casos de PA presumiblemente asociado a inhibidores de la DPP-IV, la mayor serie de casos descrita en la literatura. El 57,2% casos de PA comienzan en el primer año tras la instauración del fármaco.

6. MICOSIS FUNGOIDE CON TRANSFORMACIÓN A LINFOMA ANAPLÁSICO DE CÉLULA GRANDE CD30+: A PROPÓSITO DE UN CASO

M. Vela Ganuza, E. García Zamora, M. Elosua González, L. López Brasal, L. Villalón Blanco, H. Sanz Robles, F. Pinedo Moraleda y J.L. López Esteban

Servicios de Dermatología, Anatomía Patológica y Hematología. Hospital Universitario Fundación Alcorcón. Madrid. España.

Introducción. La micosis fungoide es el linfoma cutáneo primario más frecuente de todos. En la gran mayoría de los casos su curso es indolente, sin embargo, en algunas ocasiones puede avanzar a estadios de mayor agresividad o sufrir transformación hacia otras formas de linfoma diferentes, como es el ejemplo del linfoma anaplásico de célula grande CD30+.

Caso clínico. Mujer de 56 años que acude derivada desde otro centro, con el diagnóstico de micosis fungoide de 10 años de evolución (biopsia compatible con dicho diagnóstico), para recibir tratamiento con pUVA. Se confirma el diagnóstico, mediante nuevo estudio histológico y reordenamiento y se comienza pUVA con gran mejoría. Al tratar de suspenderlo por fototipo bajo y por daño actínico, sufre empeoramiento clínico, repitiéndose la biopsia, la cual revela transformación a linfoma anaplásico de célula grande CD30+. En

este punto se realiza estudio de extensión, que resulta negativo. A partir de ahí la paciente realiza tratamiento con bexaroteno, UVB-be, y metotrexato, pero la clínica empeora, con aparición de lesiones tumorales ulceradas y de adenopatía patológica que al extirparse muestra afectación por el linfoma. Finalmente, tras la refractariedad a todos estos tratamientos se decide iniciar tratamiento con brentuximab vedotin, con el cual se consigue una mejoría rápida y sostenida hasta el momento actual.

Discusión. La evolución de micosis fungoide a linfoma anaplásico de célula grande CD30+, es considerado un subtipo especialmente agresivo de linfoma cutáneo, cuyo manejo supone un reto para los especialistas. En los últimos años se vienen desarrollando nuevas terapias dirigidas que pueden revolucionar el tratamiento de este tipo de neoplasias. Una de ellas es el brentuximab vedotin, anticuerpo monoclonal dirigido contra el CD30 presente en las células tumorales. Está aprobado para el tratamiento de los casos de linfoma de Hodgkin y linfoma anaplásico de célula grande CD30+ sistémico, aunque en aquellos casos de origen cutáneo en los que se esta empleando, está mostrando una importante eficacia.

7. LESIONES ANULARES EN UN PACIENTE CON LINFOMA AVANZADO

A. Mayor Iburguren^a, A. Rodríguez Bandera^a, G. González López^a, R. Ceballos Rodríguez^a, C. Chiloeches Fernández^a, E. García^b, M. Beato Merino^b y P. Herranz Pinto^a

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

Caso clínico. Varón de 86 años que acude a nuestras consultas por presentar una erupción pruriginosa no evanescente en tronco de escasos días de evolución. Como antecedentes personales, destaca el diagnóstico hace un año de linfoma no Hodgkin de células T-no especificado (NOS), actualmente en estadio avanzado IV-A y en tratamiento paliativo con ciclofosfamida y prednisona. Refiere la toma de metamizol puntual como analgesia posquirúrgica de un EBC clavicular extirpado hace una semana. La exploración física revelaba la presencia de pápulas eritematosas confluentes en placas anulares, distribuida de manera morbiliforme por el tronco. Bajo el juicio preliminar de toxicodermia, se toma una biopsia cutánea y se realizan pruebas analíticas, y se aumenta la dosis de prednisona. Durante su evolución, el paciente presenta extensión de las lesiones, de manera centrífuga, por el tronco, extremidades superiores e inferiores, así como región facial; observándose placas eritematosas, algunas con descamación en rail, de morfología anular y políciclica, muy sugestivas de un eritema anular centrífugo (EAC). Las pruebas analíticas muestran un aumento en su linfocitosis atípica, sin otros hallazgos de interés. Las pruebas de autoinmunidad son negativas. Un TAC-body de control de su enfermedad, revela el aumento de adenopatías. La biopsia cutánea refleja una infiltración cutánea por un linfoma no Hodgkin T, con un inmunofenotipo compatible con su linfoma de base. El reordenamiento clonal fue idéntico al del ganglio.

Discusión. El linfoma T periférico NOS representa un linfoma infrecuente en nuestro medio (< 15% de los linfomas no Hodgkin) de alta agresividad. La afectación cutánea dentro de este subgrupo de linfomas es frecuente. De manera primariamente cutánea o concurrente, se presentan como nódulos o placas infiltradas, en ocasiones ulceradas. No hemos encontrado ningún caso en el que se describan placas anulares migratorias que recuerden a un EAC. No obstante, de manera infrecuente, se han reportado casos de micosis fungoide y otros linfomas con progresión cutánea, simulando un EAC. Recientemente se ha descrito el término PEACE para englobar los casos de EAC asociados a neoplasias con un carácter paraneoplásico. El 62,5 % se asocian a trastornos linfoproliferativos. No obstante, en el estudio histopatológico de estos casos no se observa un infiltrado por el linfoma.

Conclusiones. Presentamos un único caso de progresión cutánea de un linfoma no Hodgking T NOS simulando un EAC. Consideramos que el dermatólogo ha de conocer este tipo de presentación inusual dentro de las manifestaciones cutáneas de los linfomas.

8. COSMÉTICOS RADIATIVOS. LA BELLEZA “RADIANTE”

R.M. Díaz Díaz, M. Martín de Santa Olalla y Llanes, R. Valverde Garrido, T. Sanz Sánchez y V.M. Leis Dosil

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

La radioactividad es un fenómeno físico por el cual algunos materiales emiten radiaciones que tienen las propiedades de ionizar gases, impresionar placas fotográficas y emitir fluoerescencia. A principios del siglo XX algunas empresas dedicadas a la cosmética incluyeron en sus productos materiales radiactivos, prometiendo con su empleo, una belleza “radiante” casi milagrosa, avalada por falsos estudios científicos. Entre dichas empresas destacan Tho-Radio, Radior, Ramey y Artes. El objetivo de esta presentación es el de hacer un recorrido por la historia de estos cosméticos y de sus fabricantes.

Madrid, 30 de noviembre de 2017

1. SEVOFLURANO TÓPICO EN ÚLCERA VENOSA CRÓNICA: ESTUDIO RETROSPECTIVO DE 30 CASOS

F. Imbernón-Moya, J. Ortiz-de Frutos, M.A. Sanjuan-Álvarez, I. Portero-Sánchez, R. Merinero-Palomares, A. Aguilar-Martínez y M.Á. Gallego-Valdés

Hospital Severo Ochoa. Leganés. Madrid. España.

El dolor en las úlceras venosas crónicas (UVC) aumenta durante la limpieza y el desbridamiento. Varios medicamentos analgésicos sistémicos son generalmente necesarios con una efectividad limitada. Nuestro objetivo fue evaluar la eficacia y la seguridad del sevoflurano tópico previo a la curación de la úlcera.

Estudio descriptivo y retrospectivo de una serie de treinta pacientes mayores de 65 años con UVC dolorosa con una escala analógica visual (EVA) superior a cuatro sobre diez puntos, refractario a los tratamientos analgésicos convencionales. Se obtuvo consentimiento informado de uso compasivo de los pacientes aprobado por el comité de Farmacia. Se realizó limpieza de la herida cada 48 horas durante 1 mes previa utilización de sevoflurano tópico. Las variables incluían la EVA, tiempo de latencia y duración del efecto analgésico, la toma de analgésicos convencionales, satisfacción general del paciente, cuestionario de calidad de vida adaptado a úlcera venosa, índice de Barthel, características de la úlcera y evolución de la cicatrización, capacidad antibacteriana y efectos adversos.

El dolor disminuyó significativamente a partir de la primera cura con sevoflurano consiguiendo una reducción de la EVA tanto en reposo como durante la cura. El tiempo de latencia varió entre 2 y 7 minutos ($3,9 \pm 1,5$). La duración del efecto analgésico varió entre 8 y 18 horas ($12 \pm 2,9$). Se disminuyó o abandonó el uso de otros fármacos analgésicos. Se obtuvo una mejoría de la satisfacción global, la calidad de vida y de la capacidad funcional de los pacientes. Las heridas obtuvieron una cicatrización adecuada con acortamiento del período de curación. Dos pacientes con infección por microorganismos multirresistentes mostraron cultivo negativo tras su uso sin antibiótico sistémico. Las reacciones adversas locales fueron escasas, leves y transitorias, incluyendo prurito, calor y eritema. No hubo reacciones adversas sistémicas. El sevoflurano tópico constituye una alternativa terapéutica efectiva para la limpieza de la UVC dolorosa con un perfil de seguridad adecuado, alcanzando un

efecto analgésico intenso, rápido y duradero. Puede mejorar la satisfacción global, la calidad de vida, la autonomía de los pacientes debido a la obtención de una analgesia de calidad. Puede favorecer la cicatrización de estas úlceras y puede presentar una capacidad antibacteriana ante microorganismos multirresistentes.

2. PÁPULAS FACIALES ASOCIADAS A ALOPECIA FRONTAL FIBROSANTE

M. Elosua, R. Gamo, E. García-Zamora, M. Vela, J. Martín, D. Ruiz-Genao, A. Pampín, F. Pinedo y J.L. López-Estebanz

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

Introducción. La alopecia frontal fibrosante (AFF), descrita en 1994 por Kossard, consiste en una alopecia cicatricial que cursa con recesión de la línea de implantación frontotemporal del cuero cabelludo. En 2007 se describió por primera vez la asociación de pápulas faciales. Describimos 6 casos con alopecia frontal fibrosante y pápulas faciales asociadas.

Casos. *Caso 1.* Mujer de 60 años, en tratamiento con letrozol por carcinoma ductal infiltrante de mama que acudió a consultas por “arrugamiento” de la piel y caída de pelo de un año de evolución. Mostraba eritema e hiperqueratosis folicular en línea de implantación de cuero cabelludo y pápulas milimétricas en mejillas. *Caso 2.* Mujer de 37 años que consultó por aparición repentina de múltiples lentigos, telangiectasias y pápulas faciales junto con pérdida del pelo de las cejas de un mes de evolución. *Caso 3.* Mujer de 38 años, hermana de la anterior, que consultó por pápulas faciales y lentigos de 5 años de evolución y pérdida de pelo frontal y de las cejas de 3 meses de evolución. La biopsia mostró abundantes melanófagos y pigmentación postinflamatoria. *Caso 4.* Mujer de 57 años, que consultó por pápulas faciales y pigmentación en frente, mejillas y mentón de 2 meses de evolución, asociada a pérdida de pelo a nivel frontoparietal y de cola de las cejas. Una biopsia mostró dermatitis de interfase con patrón liquenoide. *Caso 5.* Mujer de 49 años consultó por pápulas faciales y pigmentación marrón grisácea en la frente, mejillas y mentón con mínimo retroceso a nivel frontal de la línea de implantación de cuero cabelludo. La biopsia mostró dermatitis de interfase con patrón liquenoide. *Caso 6.* Mujer de 49 años, con retroceso de la línea de implantación del cuero cabelludo y pérdida de pelo en las cejas de 5 años de evolución, que asocia pápulas faciales de reciente aparición. Tres pacientes fueron tratadas con isotretinoína oral y dos con retinoides tópicos con buena respuesta sobre todo para la isotretinoína oral.

Discusión. La AFF es considerada una variante de liquen plano pilaris. Desde su descripción han ido apareciendo nuevas características clínicas asociadas a esta enfermedad, como las pápulas faciales, eritema, lentigos o pigmentación facial. Algunos tratamientos, como isotretinoína, han demostrado ser efectivos en series cortas de casos.

3. TUMOR FIBROHISTIOCÍTICO PLEXIFORME CONGÉNITO

D. Nieto Rodríguez^a, M. Feito Rodríguez^a, J.M. Rueda Carnero^a, R. Maseda Pedrero^a, A. Berjón García^b y R. de Lucas Laguna^a

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

Caso clínico. Neonato a término que, en el momento del nacimiento, presenta una placa ulcerada, infiltrada, de bordes sobreelevados, no dolorosa a la palpación localizada en el dorso del pie izquierdo. A la semana de vida evolucionó a una tumoración excrecente, de coloración rojiza y ulcerada en superficie. A pesar de una primera biopsia sugestiva de miofibroma infantil, dada la evolución clínica y radiológica donde se evidenció una lesión infiltrativa de partes blandas del

pie izquierdo que afectaba principalmente a la región dorsal pero con extensión plantar, se realizó extirpación parcial de la lesión con colocación de injerto, obteniéndose un diagnóstico histológico de tumor fibrohistiocitario de tipo mixto. En el momento actual, el paciente se encuentra en seguimiento clínico y radiológico, pendiente de segunda intervención en función de evolución.

Discusión. El tumor fibrohistiocítico plexiforme (PFHT) es una tumoración de partes blandas que aparece en pacientes de entre 2 y 71 años, habiendo sido descritos 3 casos congénitos en la literatura. Suele presentarse como un nódulo no doloroso de lento crecimiento en extremidades superiores, evidenciándose en el estudio anatomopatológico una proliferación mal definida en tejido celular subcutáneo con células de tipo histiocito mononucleadas CD68+, y células fusiformes de tipo fibroblasto positivas para actina de músculo liso, acompañadas de células multinucleadas tipo osteoclasto y células binucleadas transicionales. El diagnóstico diferencial se realiza con otros tumores de partes blandas como el hamartoma fibroso de la infancia, el neurofibroma plexiforme, el miofibroma o el neurotecoma celular. Se considera un tumor de bajo grado de malignidad, con recurrencias en las diferentes series que varían entre el 12,5 y el 50%, habiéndose descrito casos con metástasis linfoganglionares y pulmonares, con favorable evolución en la mayoría de ellos. Por todo ello, se recomienda como primera línea de tratamiento, la excisión quirúrgica completa.

Conclusiones. Presentamos un nuevo caso de tumor fibrohistiocítico plexiforme congénito, con una clínica atípica comparada con los pocos casos descritos en la literatura. A pesar de ser un tumor considerado de bajo grado de malignidad, sería recomendable el diagnóstico preciso y la extirpación completa del mismo, debido a la posible recurrencia, y a los casos descritos con metástasis ganglionares y pulmonares.

4. DISCROMÍAS EXTRAFACIALES EN PIELES ÉTNICAS

R. Aragón Miguel, A. Calleja Algarra, J.J. Andrés Lencina, M. Prieto Barrios, V. Velasco Tamariz, E. Gil de la Cruz, C. Zarco Olivo, P.L. Ortiz Romero

Hospital 12 de Octubre. Madrid. España.

Introducción. Los movimientos migratorios en España en las últimas décadas, han traído dermatosis cutáneas con las que no estábamos tan familiarizados. En concreto, las alteraciones de la pigmentación en pacientes con fototipos altos suponen a menudo un reto diagnóstico.

Material y métodos. Se revisaron las historias clínicas de 45 pacientes con discromías cutáneas inflamatorias de predominio extrafacial, atendidos en nuestro servicio de junio del 2011 a octubre del 2017. Se evaluó país de origen, sexo, edad, tiempo de evolución hasta la consulta, diagnóstico, estudio histológico, tratamiento realizado y respuesta al mismo.

Resultados. Diecisiete de los 45 pacientes fueron diagnosticados de dermatosis cenicienta, de los cuales tres tenían lesiones activas compatibles con eritema discrómico perstans mientras que 9 presentaban lesiones sugestivas de liquen pigmentoso, 6 de ellos con afectación de flexuras. Los 5 restantes fueron clasificados como otras dermatosis cenicientas al no cumplir criterios para incluirlas en las dermatosis previas. Doce pacientes presentaban máculas hipopigmentadas compatibles con hipomelanosis macular progresiva. Tres fueron diagnosticados de papilomatosis reticulada confluyente de Gougerot-Cartoud. Los 15 restantes fueron pacientes con diversas patologías entre las que se encontraban el vitiligo o la lepra.

Discusión. Las discromías en pieles étnicas pueden clasificarse en hipopigmentadas e hiperpigmentadas. Dentro de las discromías hiperpigmentadas se encuentra el controvertido grupo de las dermatosis cenicienta-eritema discrómico perstans-liquen pigmentoso. Categorizar a los pacientes dentro de uno de estos diagnósticos puede ser muy complejo. El diagnóstico diferencial debe hacerse fundamentalmente con la hiperpigmentación postinflamatoria. Por

otra parte, dentro de las hipopigmentadas propias de estos fototipos hay que diferenciar la hipomelanosis macular progresiva de otras patologías como la pitiriasis versicolor, el vitiligo, la micosis fungoide hipopigmentada o incluso la lepra.

Conclusión. Son múltiples las dermatosis en las que debemos pensar al encontrarnos ante este tipo de pacientes con lesiones hiper- o hipopigmentadas. Conocer y tener presente este tipo patologías nos ayudará a diagnosticarlos de forma correcta.

5. REACCIÓN MEDICAMENTOSA LINFOMATOIDE CD30+

E. Muñoz-Aceituno^a, A. Reolid^a, P. Chicharro^a, P. Muñoz-Hernández^a, M. Llamas-Velasco^a, J. Fraga^b y M. Aragüés^a

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

Introducción. Las reacciones medicamentosas linfomatoideas CD30+ se han descrito en la literatura bajo diferentes denominaciones: pseudolinfoma CD30+ inducido por fármacos, reacción medicamentosa linfomatoide angiocéntrica T CD30+, erupción pseudolinfomatoide CD30+ inducida por fármacos. Recientemente se han descrito diversas etiologías de este tipo de reacción linfomatoide CD30+, entre las que se encuentran múltiples fármacos.

Objetivo. Descripción de una serie de casos de reacción medicamentosa linfomatoide T CD30+ y estudiar: datos sociodemográficos, comorbilidades, fármacos implicados, características clínicas e histopatológicas, evolución tras la retirada del fármaco y seguimiento.

Material y métodos. Estudio observacional retrospectivo de casos de reacción linfomatoide T CD30+ inducido por fármacos diagnosticados en el servicio de Dermatología del Hospital Universitario de La Princesa en el periodo comprendido entre enero de 2000 y octubre de 2017. Los criterios de inclusión fueron histopatológicos e inmunohistoquímicos: presencia de un infiltrado perivascular superficial evidente con linfocitos pequeños entre los que se objetivan otros grandes (atípicos/activados) que expresan CD30. Y clínicos. Aparición de las lesiones tras un periodo de tiempo de un mes o menos desde la introducción del fármaco. Resolución de las lesiones tras un periodo de tiempo de 2 semanas o menos desde la suspensión del fármaco. Se recogieron datos sociodemográficos, clínicos, anatomopatológicos y analíticos y se determinó la imputabilidad mediante los algoritmos de causalidad del SEFV y de la OMS.

Resultados. Atendiendo a criterios histológicos obtuvimos un total de 12 pacientes, de los cuales, 6 cumplieron los criterios de inclusión clínicos. Los fármacos implicados fueron: pravastatina, levofloxacino + clindamicina, piperacilina-tazobactam + ciprofloxacino, amoxicilina-ácido clavulánico, citarabina + idarrubicina, lenalidomida. Los resultados para las distintas variables serán detallados en la comunicación oral.

Conclusiones. Describimos 6 casos de pseudolinfoma T CD30+ inducido por fármacos, la segunda serie más larga de la literatura y la primera en hacer referencia a la latencia y a tiempo hasta la resolución de las lesiones. Ante la presencia de un infiltrado perivascular de linfocitos pequeños entre los que se encuentran algunos de mayor tamaño que expresen CD30, se debe pensar en una reacción medicamentosa.

6. HIDRADENOMA APOCRINO. PATRONES ECOGRÁFICOS

E. Macías del Toro, J. Torre Castro, L. Nuñez Hipólito, J. López Robles, J.L. Díaz Recuero, A. Pérez Plaza, Y. Pérez González^b y M.D. Mendoza Cembranos

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

El hidradenoma apocrino es un tumor poco frecuente, cuyo diagnóstico clínico es a menudo difícil, y por tanto suele requerir extir-

pación y estudio histológico. Recientemente se han descrito dos patrones ecográficos específicos de esta entidad: el patrón “en nevada” y el patrón “nivel fluido-fluido”. En el primero se observarían estructuras móviles, cayendo del polo superior al inferior dentro de la tumoración. En el segundo patrón, una cavidad quística se encontraría rellena de dos líquidos de diferente ecodensidad, observándose un nivel claro entre un área más hipoecoica superior (menos densa) y otra más hiperecoica inferior (más densa). Estos dos patrones ecográficos no han sido descritos en otras entidades dermatológicas, por lo que serían de gran ayuda para el diagnóstico diferencial de estos tumores.

7. MORTALIDAD Y MORBILIDAD CARDIOVASCULAR EN MICOSIS FUNGOIDE Y SÍNDROME DE SEZARY

S. Tambone, M. Prieto Barrios, L. Maroñas, D. Lora Pablos, C. Pellegrini, J.L. Rodríguez Peralto, M.C. Postigo Llorente, M. Concetta Fargnoli y P.L. Ortiz Romero

Hospital 12 de Octubre. Madrid. España.

Introducción. La micosis fungoide (MF) y el síndrome de Sézary (SS) son dos tipos de linfoma cutáneo de células T que se asocian con inflamación sistémica. Esta inflamación puede aumentar el riesgo de eventos cardiovasculares (ECV). Planteamiento del tema: el objetivo de este estudio retrospectivo casos-controles es valorar si los pacientes con MF/SS tienen un mayor número de ECV y entender si este riesgo se debe al tratamiento o a la misma enfermedad.

Material y métodos. Se evaluaron 320 pacientes con MF/SS y se compararon con 351 controles. La edad, el sexo y la presencia de diabetes, dislipidemia e hipertensión se estimaron al inicio del estudio. Analizamos la mortalidad global, la mortalidad cardiovascular y el número de ECV en los controles y en los casos con tratamiento sistémico y tratamiento dirigido a la piel. Además, evaluamos ECV relacionados con el estadio de la enfermedad.

Resultados. Los pacientes con MF/SS tienen un mayor número de ECV (HR=2,26; IC=1,400-3,656; $p>0,001$) y una mayor mortalidad cardiovascular (HR=8,82; IC=1,952-39,85; $p>0,001$). Al analizar a los pacientes según el tratamiento, encontramos que los que necesitaron tratamiento sistémico tienen porcentajes similares de ECV en comparación con los pacientes que solo necesitaron tratamiento dirigido a la piel (HR=0,98; IC=0,5438-1,786; $p=0,95$). Al comparar los porcentajes de pacientes con tratamiento dirigido a la piel con los del grupo de controles, los ECV son 18% (24/134) en el primer grupo y 8% (29/351) en el segundo, con un mayor riesgo para los pacientes con MF y tratamiento dirigido a la piel de 2.423 (IC 95%=1.353-4.339, $p=0,0023$). La mortalidad cardiovascular es levemente mayor en los pacientes con tratamiento sistémico (4,8%) que en los de tratamiento dirigido a la piel (2,3%). Se encontraron ECV en 27/182 (14,8%) pacientes en estadio I, 9/50 (18%) pacientes en estadio II, 6/17 (35,3%) pacientes en estadio III y 13/71 (18,3%) pacientes en estadio IV. Sin embargo, al evaluar por separado los diferentes estadios, hemos visto un mayor riesgo de ECV en los pacientes en estadio III en comparación con los de estadio I (HR=3.055; IC=1,60-8,99; $p=0,03$).

Conclusiones. En conclusión, los pacientes con MF/SS tienen un mayor riesgo de mortalidad cardiovascular y ECV independientemente de los tratamientos.

8. EPÓNIMOS DE LAS EPIDERMÓLISIS AMPOLLOSAS

R.M. Díaz Díaz, M. Martín de Santa Olalla y Llanes, O. López -Barrantes González, C. Rubio Flores, C. Garrido Gutiérrez, P. Maldonado Cid, R. Chico Chamorro y D.M. Arránz Sánchez

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

El hallazgo de distintas alteraciones genéticas en las epidermolisis ampollasas ha revolucionado el conocimiento que tenemos de las mismas. Esto no debe dejar caer en el olvido los nombres de las personas que a lo largo de los años hicieron posible su individualización. Exponemos algunos datos biográficos de autores relacionados con las epidermolisis ampollasas tales como Geoffrey Barrow Dowling, Robert H. Meara, Frederik Parkes Weber, Edward Alfred Cockayne, Francois Henri Hallopeau y Hermann Werner Siemens, rindiendo de esta forma un homenaje a su trabajo.

9. RADIOLOGÍA INTERVENCIONISTA Y LA PIEL

P.T. Vilas Boas da Silva, A. Ruedas Martínez, E. Rodríguez Lomba, I. Molina López, A. Mateo Mayo, A. Sánchez Herrero, V. Parra, R. Suárez Fernández y A. Pulido Pérez

Hospital General Gregorio Marañón. Madrid. España.

Planteamiento. En los últimos años la radiología intervencionista ha cobrado impulso al ofrecer una alternativa importante al tratamiento quirúrgico. En la mayoría de los casos los tratamientos de la radiología intervencionista suponen estancias hospitalarias más cortas, no requieren de anestesia general e implican menores riesgos, menos dolor y una convalecencia reducida en comparación con la cirugía tradicional. A través de estos procedimientos podemos llegar a todas las regiones anatómicas y realizar una gran variedad de procedimientos diagnósticos y terapéuticos.

Casos clínicos. Presentamos 2 casos de 2 varones diagnosticados de carcinoma hepatocelular que después de procedimientos intervencionistas tipo quimioembolización transarterial (TACE) con microesferas liberadoras de adriamicina presentaron lesiones tipo púrpura, livedo y necrosis cutánea en región de la pared abdominal anterior. **Resultados.** En las biopsias cutáneas de los respectivos pacientes se observó embolización de vasos de dermis y tejido subcutáneo por microesferas de material basófilo. El estudio de las imágenes de fluoroscopia permitió identificar embolización a arterias no objetivo de la pared abdominal anterior a través de la arteria falciforme y de la arteria mamaria interna.

Discusión. Entre las complicaciones en los procedimientos de radiología intervencionista encontramos procesos infecciosos, perforación de órganos sólidos, nefropatía por contraste, reacciones de hipersensibilidad o procesos tromboembólicos. La embolización de arterias no objetivo es una complicación conocida de este tipo de procedimientos pero la embolización de vasos cutáneos en los procedimientos tipo TACE es un fenómeno raro dado que la circulación hepática y la circulación de la pared abdominal anterior no tienen relación anatómica. En nuestros casos este fenómeno se ha producido en el caso del paciente 1 por la existencia de una arteria falciforme permeable que conecta la circulación hepática con la circulación de la pared abdominal anterior y en el caso del paciente 2 por el desarrollo de circulación colateral por la masa tumoral que ha permitido unir ramas de la arteria hepática con la arteria mamaria interna.