



ACTAS Dermo-Sifiliográficas

www.actasdermo.org



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

Reunión de la Sección Vasco-Navarra-Aragonesa-Riojana de la Academia Española de Dermatología y Venereología

Logroño, 9 de marzo de 2018

San Sebastián, 27 de octubre de 2018

Logroño, 9 de marzo 2018

1. HIPOQUERATOSIS PLANTAR CIRCUNSCRITA: DESCRIPCIÓN DE 3 CASOS

I. Aranguren López^a, L. Sobrevias Bonells^a, A. López Pestaña^a, S. Vildósola Esturo^a, M.A. Arregui Murua^a, I. Arias-Camisón Montero^b y J. Zubizarreta Salvador^a

^aServicio de Dermatología. Hospital Universitario Donostia. Donostia-San Sebastián. ^bServicio de Anatomía Patológica. Clínica La Asunción. Tolosa. Gipuzkoa. España.

Introducción. La hipoqueratosis palmar y plantar circunscrita (HPC) es una entidad infrecuente caracterizada por un adelgazamiento focal del estrato córneo. Suele ser asintomática, y afecta predominantemente a mujeres de mediana o avanzada edad. Se manifiesta como una lesión redondeada, bien definida, deprimida, eritematosa, con borde descamativo, localizada generalmente en las palmas de las manos.

Casos clínicos. Dos mujeres y un varón con edades entre 69 y 82 años, sin antecedentes de interés, consultaron por presentar en planta de pie una lesión eritematosa, de bordes bien delimitados, asintomática, de lento crecimiento, de años de evolución. La dermatoscopia mostró hallazgos típicos de HPC. Se practicó biopsia en dos de los pacientes, siendo el estudio anatomopatológico compatible con HPC. Se realizó tratamiento en dos pacientes; uno se trató con crioterapia, con resolución completa de la lesión, y el otro con corticoides tópicos, que no resultaron eficaces.

Discusión. La HPC es una entidad benigna cuya etiología es incierta. Es una patología infrecuente, habiéndose descrito alrededor de 100 casos descritos en la literatura revisada. La localización más habitual es la eminencia tenar de las manos. La afectación plantar es más rara, constituyendo menos del 15% de HPC descritas. Los hallazgos dermatoscópicos, de reciente descripción, son característicos, y el examen histopatológico permite confirmar el diagnóstico. No existe un tratamiento eficaz para la HPC; la crioterapia fue eficaz en uno de nuestros casos.

Conclusión. Presentamos 3 casos de HPC en planta de pie, una localización poco habitual de esta patología ya de por sí infrecuente. Queremos destacar la utilidad de la crioterapia en esta entidad.

2. UN CASO DE DERMATOMIOSITIS AMIOPÁTICA MDA5 POSITIVO QUE DESARROLLA ENFERMEDAD PULMONAR INTERSTICIAL RÁPIDAMENTE PROGRESIVA

P.A. Cerro Muñoz^a, R. García Felipe^a, M.L. Zubiri Ara^a, A. Morales Callaghan^a, N. Porta Aznárez^a, L. Sáez Comet^b, S. Vicente Arregui^c e Y. Gilaberte Calzada^a

^aServicio de Dermatología. ^bServicio de Medicina Interna (Unidad de Enfermedades Autoinmunes). ^cServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Miguel Servet de Zaragoza. Zaragoza. España.

Introducción. La dermatomiositis amiopática (DMA) corresponde al 10% de los casos de dermatomiositis (DM), se caracteriza por no presentar afectación muscular clínica ni analítica. La DMA presenta lesiones de piel típicas de la DM, pero además asocia características clínicas específicas como pápulas y máculas eritematosas y dolorosas en las palmas de las manos, ulceración de las pápulas de Gottron, alopecia, úlceras orales y artritis. La DMA se asocia a niveles elevados de anti-MDA5 y mayor riesgo de desarrollar enfermedad pulmonar intersticial rápidamente progresiva (EPIRP).

Caso clínico. Mujer de 65 años sin antecedentes de interés, presenta cuadro de varias semanas de fiebre, artralgiás, úlceras orales, alopecia difusa, poiquilodermia fotodistribuida, pápulas de Gottron, pápulas eritematosas dolorosas en palmas de las manos, enzimas musculares normales y anti-MDA5 positivo. Se inició tratamiento sistémico con corticoides y tacrólimus, sin embargo a los 4 meses a pesar del tratamiento inmunosupresor desarrolla EPIRP. Se inician pulsos mensuales de inmunoglobulinas intravenosas con lo cual se estabiliza clínicamente.

Discusión. Es importante reconocer las características clínicas de la DMA MDA5 positivo, para diagnosticar y tratar precozmente a estos pacientes ya que tienen riesgo elevado de desarrollar EPIRP,

cuya mortalidad llega al 50% a los 6 meses. La evidencia sugiere que el manejo oportuno mejora el pronóstico de estos pacientes, el tratamiento se basa en corticoides sistémicos, inmunosupresores, inmunoglobulinas intravenosas, terapia biológica o combinación de estas. El nivel de ferritina es útil para predecir el curso clínico y evaluar la respuesta al tratamiento.

3. ÚLCERA INDOLORA EN NARIZ: PRESENTACIÓN DE UN CASO CLÍNICO

A. Panés-Rodríguez^a, J. Anderson-Vildósola^a, M.J. Silva-Carmona^b, A. López-Pestaña^a, A. Tuneu-Valls^a, C. Rodríguez-Caruncho^a y J. Zubizarreta-Salvador^a

^aServicio de Dermatología. ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Donostia. Donostia-San Sebastián. España.

Introducción. La sífilis es una infección sistémica crónica adquirida generalmente por vía sexual y producida por el *T. pallidum*, cuya inoculación se realiza a través de las mucosas y las superficies erosionadas. El chancro luético aparece a los 10-90 días del contacto sexual y se manifiesta como una úlcera indolora bien delimitada localizada habitualmente en la mucosa genital, anal u oral, siendo muy infrecuente su aparición en otras zonas.

Caso clínico. Hombre de 33 años sin antecedentes de interés, profesor de buceo en Tailandia, remitido por aparición de una úlcera en ala nasal izquierda durante el último mes. El paciente negaba traumatismos y picaduras recientes en esa localización. A la exploración destacaba una úlcera indurada e indolora a la palpación, con bordes eritematosos de 1cm de diámetro en ala nasal izquierda. En el estudio histológico se evidenció un infiltrado inflamatorio linfoplasmocitario, y en la inmunohistoquímica para espiroquetas se apreciaron estructuras filiformes en espiral. El análisis sanguíneo mostró un aumento de las transaminasas y positividad de TP-HA y un título de VDRL de 1/8. El cultivo de bacterias y micobacterias así como las serologías de VIH y hepatitis B y C fueron negativas. El paciente fue tratado con 2,4 MU de penicilina-benzatina intramuscular.

Discusión. La vía de transmisión más probable en este caso fue la práctica de sexo oral. Debido a la proximidad de la mucosa nasal con la oral, consideramos que la sífilis primaria debe incluirse en el diagnóstico diferencial de úlceras en mucosa nasal.

4. ATROFODERMIA DE PASINI Y PIERINI Y ATROFODERMIA LINEAL DE MOULIN: ¿ESPECTRO DE LA MISMA ENFERMEDAD?

L. Sobrevias Bonells^a, A. Panés Rodríguez^a, A. López Pestaña^a, A. Tuneu Valls^a, A. de Vicente Aguirre^a, S. Ibarbia Oruezabal^a, N. Segues Merino^b y J. Zubizarreta Salvador^a

^aServicio de Dermatología. ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Donostia. San Sebastián. España.

Introducción. La atrofodermia de Pasini y Pierini (APP) se considera una forma de atrofia dérmica y para algunos autores es una forma abortiva de morfea o una variante atrófica no indurada de morfea, aunque todavía existe cierta controversia. Su etiología es desconocida. Afecta más frecuentemente a mujeres, en tronco, abdomen o brazos, generalmente bilateral y simétrica, y suele ser asintomática. La atrofodermia lineal de Moulin (ALM) cursa con lesiones similares a las de la APP pero con una distribución blaschkoide.

Casos clínicos. Caso 1: mujer de 33 años que desde los 25 años presenta placas grisáceas deprimidas en abdomen y espalda, lentamente progresivas, junto a áreas de esclerosis en algunas placas. La serología para *Borrelia burgdorferi* fue negativa y los anticuerpos antinucleares (ANA) positivos a títulos bajos. Se realizó el diagnóstico de APP. La paciente realizó tratamiento con calcipotriol/betametasona tópico, PUVA, hidroxicloquina y metotrexate, con discreta mejoría. Caso 2: mujer de 51 años que desde los 30 años presenta

placas hiperpigmentadas atróficas de distribución blaschkoide en hemitrueno izquierdo. La serología para *Borrelia burgdorferi* fue negativa y los ANA positivos a títulos altos. Se diagnosticó como atrofodermia lineal de Moulin. La paciente prefirió realizar únicamente tratamiento tópico. Años más tarde desarrolló lesiones similares pero más escleróticas en rodilla contralateral.

Conclusiones. La APP y la ALM son enfermedades muy poco frecuentes. Presentan escasa especificidad histológica y las alteraciones en la estructura del colágeno son variables. El diagnóstico diferencial principal se establece con la morfea, pero con evolución más lenta y progresiva. Consideramos, al igual que otros autores, que la APP, la ALM y la morfea podrían considerarse como un espectro de la misma enfermedad. No obstante, queremos destacar el buen pronóstico de estas entidades aunque mala respuesta al tratamiento.

5. NÓDULO DE LA HERMANA MARÍA JOSÉ. SERIE DE CASOS

N. González Romero, B. Ramos Bareño, M. Lázaro Serrano, S. Gómez Muga, S. Pérez Barrio, M.J. Calderón Gutiérrez y R. Izu Belloso

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

Introducción. Una tumoración umbilical plantea un amplio diagnóstico diferencial (DD), entre el que se encuentra el nódulo de la hermana María José (NHMJ).

Casos clínicos. Presentamos cuatro casos de tumoración umbilical. El primero se trata de una mujer de 86 años con una tumoración rojo-violácea en ombligo. El examen histológico de la lesión diagnosticó que se trataba de una infiltración por carcinoma seroso papilar de alto grado. En la TAC se identificó una neoplasia de ovario. El segundo caso, un varón de 58 años con síndrome constitucional y ascitis que presentaba un nódulo rosado en región umbilical y otro supraumbilical. El examen histológico mostró infiltración por carcinoma de células en anillo de sello. La TAC reveló carcinomatosis peritoneal secundaria a adenocarcinoma gástrico. El tercer caso, una mujer de 79 años con una tumoración umbilical dolorosa rojo-violácea en contexto de Sd general y neoplasia de mama izquierda. Por último, un varón de 60 años con antecedente de hernia umbilical intervenida, que presentaba dos pequeños nódulos eritematosos de meses de evolución. En la biopsia encontramos hilos de sutura no reabsorbible. El examen histológico confirmó la presencia de tejido de granulación sin signos de infiltración tumoral, por lo tanto estaríamos ante un NHMJ-like.

Discusión. El NHMJ es una infrecuente tumoración umbilical metastásica de neoplasia interna avanzada ya conocida, o la primera manifestación de la misma. El DD incluye neoplasia umbilical primaria benigna (angioma, queloide...), primaria maligna (epitelioma basocelular, etc.) u otra lesión no neoplásica. El diagnóstico se confirma con el estudio histológico. Las neoplasias más habitualmente relacionadas son de origen gástrico o ginecológico. El pronóstico suele ser nefasto y el tratamiento paliativo.

Conclusión. El NHMJ es una entidad poco habitual en la que el papel del dermatólogo es fundamental, ya que muchas veces es la única o primera manifestación de una neoplasia interna avanzada.

6. LESIÓN MELANOMA LIKE EN EPIDERMÓLISIS AMPOLLOSA DISTRÓFICA

J. González del Tánago Diago, P. Urigoitia Ugalde, J. A. Yagüe Barcia, B. Ramos Bareño, N. González Romero, L. Blanch Rius, R.M. Izu Belloso y G. Cancho Galán^a

Servicio Dermatología. ^aServicio AP. HU Basurto. Bilbao. España.

Presentamos el caso de una niña de 7 años con epidermolisis ampollosa distrófica hereditaria en seguimiento anual en Dermatología

pediátrica. Durante la última revisión se detectó una lesión pigmentada atípica > 10cm de diámetro en tobillo derecho de reciente aparición. La dermatoscopia mostró un patrón heterogéneo melanocítico con zonas de marcada atipia. Las características de la lesión nos hicieron plantear un diagnóstico diferencial entre nevus de epidermolisis bullosa (EB nevus) y melanoma maligno. El análisis histopatológico mostró un patrón tipo pseudomelanoma característico del EB nevus. Con dicho diagnóstico se optó por un seguimiento estrecho de la lesión con iconografía y dermatoscopia.

7. DERMATOMIOSITIS AMIOPÁTICA MDA-5 POSITIVA, A PROPÓSITO DE DOS CASOS

M.I. Martínez González^a, Z. Martínez de Lagrán Álvarez de Arcaya^a, V. Fatsini Blanch^a, G. Ruiz-Carrillo Ramírez^a, A. Urtaran Ibarzábal^a, I. García-Río^a, Y. Olaizola Nogales^a e I. Gorostiaga Altuna^b

^aServicio de Dermatología y Venereología. ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Araba. Vitoria-Gasteiz. España.

Introducción. Los anticuerpos anti-MDA5 en la dermatomiositis (DM) se relacionan con formas amiopáticas asociadas a enfermedad pulmonar intersticial rápidamente progresiva. Caso 1: mujer de 62 años sin antecedentes de interés, que ingresó por dificultad respiratoria rápidamente progresiva y artralgias. A nivel cutáneo presentaba eritema malar y en escote, así como lesiones eritematosas ulceradas periungueales. Los hallazgos clínicos y las pruebas complementarias realizadas permitieron alcanzar el diagnóstico de DM amiopática MDA-5+ asociada a neumopatía inflamatoria aguda, que requirió tratamiento inmunosupresor a dosis altas. Caso 2: mujer de 55 años, con antecedente de carcinoma pulmonar de célula pequeña en remisión completa. Fue remitida al S. de Dermatología por lesiones periungueales de 1 mes de evolución. A la exploración presentaba edema y eritema en cutículas, pápulas de Gottron y eritema palpebral y en dorso nasal. Se realizó biopsia y analítica completa, donde se llegó al diagnóstico de DM amiopática MDA-5+ y se remitió al S. de Medicina Interna, donde descartaron progresión de enfermedad pulmonar.

Discusión. Los anticuerpos anti-MDA-5 son un marcador de una variante de DM con escasa afectación muscular pero con manifestaciones cutáneas severas, hiperferritinemia y afectación pulmonar intersticial rápidamente progresiva. Desde su descubrimiento en 2004, se ha visto que pudiera tener signos cutáneos diferentes de las formas clásicas, más similares a los hallazgos del síndrome anti-sintetasa (edema de manos, ulceración periungueal, lesiones palmares), aunque hacen falta más estudios que lo confirmen. Se trata de una forma más severa de enfermedad, que presenta mala respuesta al tratamiento y pronóstico desfavorable.

8. MUCINOSIS PAPULAR GENITAL SIMULANDO INFECCIÓN POR MOLUSCO CONTAGIOSO

A. Sáenz Aguirre^a, M.I. Martínez González^a, F.J. de La Torre Gomar^a, S. Goula Fernández^a, I. Arrue Michelena^a, V. Almeida Llamas^a, M. Izaskun Trébol Urrea^a e I. Gorostiaga Altuna^b

^aServicio de Dermatología. ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Araba. Vitoria-Gasteiz. España.

Introducción. En el término mucinosis se incluyen un grupo de dermatosis caracterizadas por el depósito de cantidades anormales de mucina en la dermis. Pueden ser primarias, entre las que se encuentra la forma localizada, o secundarias. La mucinosis papulosa (MP) es una forma de mucinosis localizada.

Caso clínico. Varón de 42 años que consultó por lesiones genitales de 4 meses de evolución y que relacionaba con contacto sexual de riesgo. A la exploración presentaba en el pene pequeñas pápulas normocoloreadas agrupadas no confluentes que sugerían como primera posibilidad moluscos. Tras curetaje y estudio anatomopatológico,

la presencia de depósitos dérmicos de mucina concluyó el diagnóstico de mucinosis. Se realizó analítica incluyendo autoinmunidad, proteinograma y serologías de enfermedades de transmisión sexual, hallándose únicamente serología positiva para hepatitis C, previamente conocida y tratada. Se propuso tratamiento tópico con clobetasol 0,05% y tacrolimus 0,1% tópicos. Ante la falta de respuesta a tratamiento tópico se propuso afeitado y electrocoagulación; tras lo cual, el paciente refiere recidiva de algunas de las lesiones. Actualmente se practican controles clínicos y analíticos anuales.

Discusión. La MP es una variante localizada de mucinosis. Se caracteriza por pequeñas pápulas que pueden presentarse en distintas localizaciones. Histológicamente presentan depósitos dérmicos de mucina que se hacen evidentes con hierro coloidal o azul alcian. Esta entidad obliga a descartar otras enfermedades asociadas como trastornos linfoproliferativos o enfermedades autoinmunes, así como infección por VIH. Consideramos este caso de interés por la escasez de publicaciones sobre mucinosis en el área genital, localización que además puede inducir a error diagnóstico pensando en otras entidades más comunes como las de transmisión sexual.

9. PENFIGOIDE AMPOLLOSO. REVISIÓN CASOS HUB

A. Lobato Izaguirre, A. Arrumbarrena Díaz de Alda, C. Gómez Bringas, J. González del Tánago Diago, P. Urigoitia Ugalde, A. Sánchez Diez y R. Izu Belloso

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

Introducción. El penfigoide ampuloso (PA) es la más común de las dermatosis ampollosas autoinmunes. En su patogenia están implicados anticuerpos dirigidos frente a proteínas que forman parte de los hemidesmosomas. El PA afecta principalmente a personas de edad avanzada y se presenta inicialmente en forma de una erupción pruriginosa de aspecto eccematoso y posteriormente aparecen las ampollas tensas sobre la piel previamente inflamada. Las lesiones se localizan habitualmente en el tronco y en la superficie flexora de las extremidades, siendo infrecuente la afectación de mucosas. En general, el PA es una enfermedad autolimitada que responde a tratamiento con glucocorticoides tópicos y/o sistémicos.

El objetivo de esta revisión es evaluar las características clínicas y epidemiológicas del PA entre diferentes subgrupos.

Material y método. Revisamos la casuística de los PA diagnosticados en el Hospital de Basurto entre los años 2007 y 2017. Se han incluido aquellos pacientes con examen histológico compatible con PA. En total, 92 pacientes cumplieron los criterios de inclusión.

Discusión. Hemos realizado un estudio comparativo de nuestra serie de casos con la literatura publicada.

10. GRANULOMATOSIS LINFOMATOIDE CUTÁNEA ASOCIADA A METOTREXATO, A PROPÓSITO DE UN CASO

J.A. Yagüe Barcia, L. Banch Rius, M. Julia Manresa, A. Lobato Izaguirre, M. Zaldúa Arrese, C. Valentí Ponsa^a y R. Izu Belloso

Servicios de Dermatología y ^aAnatomía Patológica. Hospital Universitario Basurto. Bilbao. España.

Introducción. La granulomatosis linfomatoide (GL) se engloba dentro de los síndromes linfoproliferativos de células B asociados a infección por VEB, siendo más frecuente en inmunodeprimidos, y en relación con la toma de azatioprina y metotrexato (MTX). Aunque generalmente es un proceso sistémico con predilección por el pulmón, puede existir una afectación exclusivamente cutánea.

Caso clínico. Presentamos el caso de un varón de 83 años, en tratamiento con MTX por poliartritis seronegativa que acudió a nuestro

servicio presentando unos nódulos eritematosos en párpado inferior, sien izquierda, brazo y dorso de mano derechos. Con la sospecha clínica de papulosis linfomatoide, se realizó una biopsia de las lesiones, en cuyo análisis histopatológico se encontró un infiltrado linfocitario B, CD30+ y EBV+, con disposición alrededor de vasos y focos de necrosis, entremezclado con un componente linfocitario T acompañante. Con el diagnóstico de GL retiró el MTX, observándose en controles posteriores (2 y 4 meses del diagnóstico) la resolución completa de todas las lesiones cutáneas.

Comentarios. El uso de MTX en pacientes con artritis induce inmunosupresión y mayor riesgo de desarrollar enfermedades linfoproliferativas asociada a EBV, como la GL. En la literatura está descrita la remisión de las lesiones tras la retirada del MTX, tal y como sucede en el caso presentado.

11. SÍNDROME AUTOINMUNE ASOCIADO A CONSUMO DE COCAÍNA ADULTERADA CON LEVAMISOL

S. Oscoz-Jaime^a, M. Larrea-García^a, M. Hervella-Garcés^a, M. Gracia-Ruiz de Alda^b, A. Córdoba-Iturriagoitia^c y J.I. Yanguas-Bayona^a

^aServicio de Dermatología. ^bServicio de Enfermedades Infecciosas. ^cServicio de Anatomía Patológica. Complejo Hospitalario de Navarra. Pamplona. Navarra. España.

Introducción. El consumo de cocaína continúa siendo un problema de salud pública. En la última década se han descrito nuevas entidades relacionadas con su uso.

Caso clínico. Varón de 55 años con antecedentes personales de infección por VIH en tratamiento con antirretrovirales, buen control de la enfermedad y en estudio por neutropenia mantenida desde 2009. Ingresó por presentar un cuadro de fiebre alta, tos productiva y disnea junto con la aparición de púrpura retiforme en pabellón auricular y región malar izquierda, punta nasal derecha y ambos brazos. La biopsia de las lesiones cutáneas mostró hallazgos de vasculopatía trombótica microvascular sin vasculitis leucocitoclástica. La analítica de sangre mostró leucopenia, neutropenia, linfopenia, trombopenia, positividad para anticuerpos antinucleares, anticoagulante lúpico y disminución del complemento. El estudio de tóxicos en orina fue positivo para cocaína. El conjunto de hallazgos previos permitió el diagnóstico del síndrome autoinmune asociado a consumo de cocaína/levamisol. El paciente ha evolucionado favorablemente tras abandonar el consumo de cocaína y haber sido tratado con ácido acetilsalicílico y pentoxifilina.

Discusión. Durante la última década el levamisol ha resurgido como adulterante muy habitual de la cocaína, hallándose hasta en un 88% de los casos. Como consecuencia de lo anterior han reaparecido efectos secundarios potencialmente mortales que ya habían sido descritos con el uso de levamisol como la agranulocitosis, neutropenia grave, púrpura retiforme en zonas acras, afectación neurológica y pulmonar y fallo renal.

Conclusiones. El síndrome autoinmune asociado al consumo de cocaína/levamisol es una entidad potencialmente mortal que es preciso conocer para poder diagnosticar y tratar de manera precoz.

12. SARCOIDOSIS CUTÁNEA SECUNDARIA A TRATAMIENTO CON NIVOLUMAB E IPILIMUMAB

L. Aguado Gil^a, E. Moreno Artero^a, E. Querol Cisneros^a, N. Rodríguez Garijo^a, A. Tomás Velazquez^a, I. Palacios Álvarez^a y M.Á. Idoate Gastearena^b

Departamentos de ^aDermatología y ^bAnatomía patológica. Clínica Universidad de Navarra. Pamplona. España.

Introducción. Nivolumab es un anticuerpo monoclonal IgG4 que se une al receptor de muerte programada 1 (PD-1) y bloquea su inter-

acción con sus ligandos PD-L1 y PD-L2. Ipilimumab es un anticuerpo monoclonal contra el antígeno 4 asociado al linfocito T citotóxico (CTLA-4). Están aprobados para el tratamiento del melanoma avanzado, cáncer de pulmón no microcítico, carcinoma de células renales, linfoma de Hodgkin, tumores de células escamosas de cabeza y cuello, y carcinoma urotelial. Se están realizando ensayos clínicos en otros tumores.

Caso clínico. Paciente con cirrosis por VHC y hepatocarcinoma multifocal con metástasis óseas y ganglionares. Realizó tratamiento con sorafenib, sin respuesta. Actualmente en tratamiento con nivolumab e ipilimumab, dentro de un ensayo clínico. Presenta pápulas en las zonas de punción del tratamiento (fosas antecubitales). Se realizó biopsia, que fue compatible con sarcoidosis. La afectación fue exclusivamente cutánea.

Discusión. El novedoso mecanismo de acción de estos fármacos ha provocado la aparición de efectos adversos peculiares. Pueden afectar cualquier órgano, aunque los más frecuentes son la piel, tracto gastrointestinal y sistema endocrino. Se han publicado varios casos de pacientes con sarcoidosis con afectación pulmonar y/o únicamente cutánea durante el tratamiento con estos fármacos. La patogenia no está del todo clara.

Conclusiones. Debido a que el desarrollo de una sarcoidosis puede provocar imágenes radiológicas sugestivas de progresión metastásica, es fundamental realizar un correcto diagnóstico de este proceso.

13. DERMATITIS DE CONTACTO PERIANAL POR ALÉRGENO NO DECLARADO EN TOALLITAS HÚMEDAS

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

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

Caso. Paciente de 58 años, por lo demás sano, con dermatitis perianal de 3 meses de evolución, de intensidad creciente, que llegó a incapacitarle para la actividad diaria, y que solo mejoró tras la evitación de dos tipos de toallitas húmedas que utilizaba de forma continuada desde hacía unos meses. El estudio mediante pruebas de parche y un test de uso demostró una sensibilización a las toallitas Junior Smile WC de la marca Día (parche D4+, test de uso D2++) y a los hidroperóxidos del linalool (parche D4+), en principio no contenidos en las toallitas, con el resto de pruebas -que incluían series estándar ampliada, cosméticos y fragancias de Chemotechnique- negativas. Con la ayuda del fabricante y no sin dificultades se testó al paciente con los ingredientes individuales de las toallitas, y se llegó al diagnóstico de una sensibilización a la fragancia contenida en este producto, denominada "Fruit du Soleil R27635", que consiste en una mezcla de varios perfumes de los que el principal es el tetrahidrolinalool.

Discusión. La Directiva Europea de cosméticos 76/768/CEE y sus sucesivas actualizaciones, principalmente el Reglamento (CE) N.º 1223/2009 establecen que 26 fragancias deben ser declaradas si alcanzan una concentración superior al 0,01% en el producto final. Una de estas fragancias es el linalool (CAS 78-70-6). La normativa europea no obliga a declarar la presencia de sustancias derivadas aunque estructuralmente sean casi idénticas a estas fragancias, como lo son el acetato de linalilo (CAS 115-95-7) o el tetrahidrolinalool (CAS 78-69-3), alérgeno sospechoso en nuestro caso. Esto permite a la industria cosmética utilizar estos derivados a su discreción y de forma opaca, lo que puede dificultar a los profesionales el diagnóstico del alérgeno causal. Esta práctica se ha comunicado también en el pasado con otros derivados de perfumes, como los éteres de isoeugenol y el isoeugenil acetato. La colaboración del fabricante con el dermatólogo es esencial para llegar a un diagnóstico etiológico en las dermatitis de contacto a cosméticos.

14. MELANOMA CONGÉNITO “DE NOVO”, UNA ENTIDAD EXCEPCIONAL DE MUY DIFÍCIL MANEJO

Z. Martínez de Lagrán Álvarez de Arcaya, A. Saenz Aguirre, L. Aspe Unanue, S. Heras González, L. Carnero González, A. Martínez de Salinas Quintana, B. Catón Santarén^a y R. González Pérez

Servicios de Dermatología y ^aAnatomía Patológica. Hospital Universitario Araba. Vitoria-Gasteiz. España.

Introducción. El melanoma pediátrico es una entidad muy infrecuente. Se subdivide en melanoma congénito/neonatal, en niños prepuberales y en adolescentes y adultos jóvenes. De ellos, el melanoma neonatal es extremadamente raro y suele surgir sobre un nevus congénito. La aparición de novo o de forma secundaria a diseminación transplacentaria son excepcionales.

Caso clínico. Bebé varón que acudió a la consulta a los 4 meses de vida por una lesión congénita en la zona mandibular derecha que había crecido de forma progresiva. A la exploración se observaba una placa sobrelevada, indurada, normocoloreada, ligeramente eritematosa, con pápulas y un nódulo de mayor tamaño en su superficie. Con el diagnóstico de sospecha de dermatofibrosarcoma se realizó una biopsia-punch con resultado de proliferación dérmica morfológicamente indiferenciada con inmunofenotipo de lesión melanocítica. Ante este resultado se procedió a la extirpación completa que concluyó que se trataba de un melanoma en fase de crecimiento vertical con índice de Breslow de 7,5 mm. Como estudio de extensión se realizó un PET-TAC, sin hallazgos patológicos. Durante la cirugía de ampliación de márgenes se extirparon unos ganglios localizados en el lecho quirúrgico, que presentaron datos de infiltración metastásica por melanoma. Por este motivo, se procedió a realizar linfadenectomía cervical funcional. La evolución, tras 6 meses de seguimiento, es por el momento satisfactoria, sin datos de recidiva local ni diseminación a distancia.

Discusión. Los melanomas pediátricos en la población más joven tienden a ser de mayor grosor y a presentar afectación ganglionar. Tienen tendencia a ser amelanóticos y a aparecer en cabeza y cuello. A pesar de que es frecuente el diagnóstico en estadios avanzados, el pronóstico parece mejor que en los pacientes de mayor edad. Debido a lo infrecuente del melanoma pediátrico, no hay consenso para su manejo y tratamiento.

15. PATOLOGÍA FRECUENTE DE LOCALIZACIÓN INFRECUENTE

M. Marquina Iñarrairaegui^a, T. Toledo Pastrana^b, P. Eguino Gorrochategui^a y M. C. Lobo Moran^c

^aServicio de Dermatología. OSI Bidasoa. ^bServicio de Dermatología. ^cServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Donostia. San Sebastián. España.

Introducción. La queratosis seborreica es una lesión benigna muy frecuente en el ser humano. Se han descrito varias zonas de presentación inhabituales, y una de ellas es la matriz de la lámina ungueal.

Material y método. Presentamos un caso de queratosis seborreica localizado en matriz de lámina ungueal de primer dedo de mano derecha.

Resultado. Un paciente varón de 27 años fue remitido a consulta para valoración de lesiones en mucosa oral. En la exploración general se detectó una pigmentación parcheada rojiza en lámina ungueal de primer dedo de mano derecha. Asintomática, de unos 2-3 años de evolución, con aumento progresivo del diámetro. Se realizó biopsia parcial de matriz ungueal con un resultado histológico de hiperplasia benigna compatible con queratosis seborreica.

Discusión. Hasta la fecha solo se ha descrito un caso de queratosis seborreica localizado en matriz ungueal. En ese mismo caso, se describen los hallazgos dermatoscópicos en lámina ungueal.

Conclusión. Aportamos un caso extraño por su localización y bonito por su semiología clínica y dermatoscópica que pueden ayudarnos a evitar biopsias innecesarias.

16. PIGMENTACIÓN EXÓGENA INDUCIDA POR CONTACTO CON COLEÓPTEROS: UN SIMULADOR DE PATOLOGÍA GRAVE

M. Álvarez Salafranca^a, Á. Rivera Rodríguez^a, J. Sánchez Bernal^a, I. Abadías Granada^a, A. Valero Torres^b, M.A. Concellón Doñate^a y M. Ara Martín^a

Servicios de ^aDermatología y de ^bAnatomía Patológica. Hospital Clínico Universitario “Lozano Blesa”. Zaragoza. España.

Introducción. Los coleópteros son un orden de insectos capaces de sintetizar una hemolinfa dotada de sustancias químicas. El contacto accidental de la piel con estos insectos es capaz de provocar diversas erupciones cutáneas.

Material y métodos. Varón de 50 años, que acudió a urgencias por lesiones cutáneas asintomáticas en pie izquierdo de 6 días de evolución. En la anamnesis destacaba un consumo ocasional de cocaína, y el uso de anfetamina inhalada el día previo al inicio de la clínica. A la exploración física se apreciaba a nivel de pulpejo de primer dedo de pie izquierdo una mácula violácea, purpúrica, con halo rojizo, de unos 2 cm de diámetro, con lesiones similares de menor tamaño en 2.º y 3.º dedos del mismo pie. Se planteó diagnóstico diferencial entre distintas causas de púrpura acral como vasculitis por levamisol, conectivopatías autoinmunes, crioglobulinemia, embolia de colesterol, tromboangeítis obliterante o endocarditis subaguda.

Resultados. La radiografía de tórax, el electrocardiograma y la analítica sanguínea no mostraron alteraciones. La biopsia cutánea no mostró alteraciones relevantes. Reinterrogando al paciente y ante la normalidad de los resultados, el paciente recordó haber visto unos días antes a la aparición de las lesiones un escarabajo en su bota. Tras revisar la literatura y teniendo en cuenta los hallazgos clínicos e histopatológicos, se llegó al diagnóstico de pigmentación exógena por contacto con hemolinfa de coleóptero.

Discusión. Es bien conocida la capacidad de los coleópteros de causar erupciones cutáneas. Sin embargo, la asociación de estos insectos con pigmentaciones similares a las de nuestro caso es muy reciente y se ha relacionado con miembros de la familia tenebrionidae. La producción de defensas químicas con contenido en hidrocarburos y quininas, fluidos altamente pigmentantes, estaría detrás de esta peculiar forma de pigmentación cutánea. Otros invertebrados causantes de pigmentaciones exógenas, de forma más frecuente, son los diplópodos, capaces también de simular entidades de mayor trascendencia clínica.

Conclusiones. El conocimiento de esta infrecuente entidad, capaz de simular patología grave, puede evitar diagnósticos incorrectos y pruebas complementarias innecesarias.

17. EVALUACIÓN DEL MANEJO DIAGNÓSTICO Y TERAPÉUTICO DE LAS INFECCIONES DE PIEL Y PARTES BLANDAS EN EL SERVICIO DE URGENCIAS DE UN HOSPITAL TERCIARIO Y PROPUESTA DE MEJORA

J. Sánchez-Bernal^a, I. Abadías-Granada^a, M. Álvarez-Salafranca^a, Á. Rivera-Rodríguez^a, L. Prieto-Torres^a, J.R. Paño-Pardo^b y M. Ara-Martín^a

^aServicio de Dermatología. ^bServicio de Infecciosas. HCU Lozano Blesa. Zaragoza. España.

Introducción. Las infecciones de piel y partes blandas (IPPB) son un grupo heterogéneo de infecciones frecuentes. En general, a nivel hospitalario, el 30-50% de los tratamientos antibióticos son mejora-

bles, no obstante existe escasa información sobre el manejo de IPPB en los Servicios de urgencias hospitalarios (SUH) en nuestro entorno, por lo que hemos evaluado el manejo diagnóstico y terapéutico de las mismas en nuestro hospital con el fin de identificar oportunidades de mejora en el contexto de un programa de optimización de uso de antibióticos.

Metodología. Se revisaron retrospectivamente los datos demográficos, clínicos, microbiológicos y de tratamiento de una muestra aleatoria de pacientes atendidos en urgencias por IPPB durante el año 2015. Se realizó una aproximación sistemática a las oportunidades de mejora y a las barreras que dificultan dicha mejora, utilizando los datos del análisis retrospectivo y las perspectivas de los profesionales sanitarios que atienden esta patología, mediante cuestionarios estructurados.

Resultados. Sobre un total de 263 pacientes identificados, se evaluó una muestra aleatoria de 103 pacientes. La presentación más frecuente de las IPPB fue la eripela/celulitis (94,1%), que ocurre mayoritariamente en pacientes con comorbilidad diversa. El porcentaje de IPPB con diagnóstico microbiológico es bajo (9,7%), siendo *S. aureus* el microorganismo más frecuentemente identificado. Un porcentaje importante de pacientes acudió al SUH habiendo recibido tratamiento antibiótico los días previos, siendo amoxicilina-clavulánico el más prescrito. Ingresaron 34 pacientes con una estancia media de 9,06 días, siendo también la amoxicilina-clavulánico el antibiótico más empleado, con una duración media de 8,4 días. Los principales problemas percibidos fueron la inadecuada elección del agente antimicrobiano, la falta de monitorización de la evolución de la IPPB, el diagnóstico microbiológico inadecuado y el sobrediagnóstico.

Conclusiones. Existe un considerable margen de mejora en el manejo de las IPPB en este SUH, fundamentalmente a la hora de identificar esta patología así como en la selección del agente antimicrobiano óptimo, siendo necesario diseñar una intervención, compleja, que tenga en cuenta estas prioridades y las barreras preexistentes.

18. DERMATITIS ALÉRGICA DE CONTACTO POR DESPIGMENTANTES. A PROPÓSITO DE DOS CASOS

Í. Martínez de Espronceda Ezquerro, S. Oscoz Jaime, J. Sarriugarte Aldecoa-Otalora, M. Hervella Garcés, M. Larrea García y J.I. Yanguas Bayona

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

Introducción. La creciente diversidad de compuestos con acción despigmentante utilizados en los distintos productos cosméticos, hace que la dermatitis alérgica de contacto (DAC) a estos ingredientes se esté convirtiendo en problema creciente. Presentamos dos casos de DAC a estos productos diagnosticados recientemente en nuestra Unidad de Eczema de Contacto.

Casos clínicos. 1) Mujer de 45 años con placas eritematodescarnativas en región facial tras la aplicación de un fotoprotector. Estudio con series estándar ampliada, cosméticos y productos propios siendo únicamente positivo al fotoprotector. Al testar los ingredientes se observó una reacción D2+++ D4++ al fenil-etil resorcinol. 2) Mujer de 43 años con eritema, edema y vesiculación en cara y cuello tras la aplicación de varios productos antiedad. Estudio con series estándar ampliada, cosméticos y productos propios siendo únicamente positivo relevante un serum antiedad. Al testar los ingredientes observamos reacción D2?, D4++, D7++ al ácido 3-o-etil-ascórbico.

Discusión. Aunque clásicamente los despigmentantes se hayan utilizado en cosméticos antiedad, no debemos olvidar su ubicuidad. No son muchos los casos publicados a día de hoy de DAC a estos productos, pero sí se deduce un aumento claro del número de publicaciones en los últimos años. Además de estas dos moléculas

mencionadas, otras como la arbutina, el ácido kójico o la hidroquinona presentan casos de alergia de contacto.

Conclusión. Presentamos dos nuevos casos de DAC a despigmentantes que resaltan la importancia de testar los productos propios, y evidencian la necesidad de ayuda por parte de los fabricantes, a fin de poder realizar pruebas con todos los ingredientes del producto sospechoso.

19. TELANGIECTASIA MACULARIS ERUPTIVA PERSTANS: UNA PRESENTACIÓN INFRECUENTE DE MASTOCITOSIS

J. Anderson Vildósola, I. Aranguren López, N. Ormaechea Pérez, J.M. Lera Imbuluzqueta, A. de Vicente Aguirre, A. Panes Rodríguez y J. Zubizarreta Salvador

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

Introducción. Las mastocitosis cutáneas son el resultado de una acumulación anormal de mastocitos en la piel. Este grupo de enfermedades pueden comprometer solo la piel o también pueden tener afectación sistémica, siendo esta última más frecuente en adultos. Existen varios fenotipos clínicos de mastocitosis cutáneas. La telangiectasia macularis eruptiva perstans (TMEP) es una forma infrecuente de mastocitosis cutánea, descrita originalmente por Parkes Weber en 1930, que se caracteriza por máculas y placas compuestas por telangiectasias sin una hiperpigmentación significativa, localizada predominantemente en tronco. Suele darse principalmente en adultos, aunque hay reportes aislados en la población pediátrica.

Caso clínico. Presentamos el caso de una mujer de 60 años, sin antecedentes médico-quirúrgicos de interés derivada a dermatología por presentar un cuadro de 10 años de evolución caracterizado por la aparición de lesiones telangiectásicas en brazos, piernas y muslos asociado a la aparición de placas eritemato-violáceas en la cara posterior de ambos muslos. Las lesiones se exacerbaban con la actividad física y altas temperaturas. Tanto los hallazgos clínicos, analíticos e histológicos eran compatibles con una mastocitosis cutánea de tipo telangiectasia macularis eruptiva perstans. Tras estudio con radiografía de huesos largos, ecografía abdominal y TAC toracoabdominal se descarta afectación sistémica y se logra controlar clínicamente con antihistamínicos orales de forma satisfactoria. **Conclusión.** Si bien la TMEP representa una forma infrecuente de mastocitosis, es importante el reconocimiento precoz por parte del clínico para tratar esta entidad nosológica, mejorar la calidad de vida del paciente y prevenir desencadenantes que podrían complicar la enfermedad.

20. LESIONES ECCEMATOSAS PALMOPLANTARES CON EVOLUCIÓN INESPERADA

L. Peña Merino, E. Acebo Mariñas, M.R. González Hermosa, J.L. Díaz Ramón, M. Ballesterio Díez e I. Ocerin Guerra

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

Caso clínico. Varón de 39 años trabajador en un taller de neumáticos, que acude a nuestras consultas para valorar lesiones ecematosas en manos y pies de más de 15 años de evolución. Se le realizaron pruebas epicutáneas con la batería estándar y la batería de gomas Chemotechnique, resultando negativas. Había sido tratado con corticoides tópicos con un mal control de su enfermedad, por lo que comenzó con corticoides sistémicos. Las lesiones mejoraron, pero empeoraban al bajar de 10mg de prednisona diaria, por lo que se decidió iniciar ciclosporina, desarrollando entonces una lesión nodular en la muñeca derecha y una lesión ulcerada en el pulpejo del primer dedo de la mano derecha, de las cuales se tomaron biopsias.

21. DERMATITIS GRANULOMATOSA INTERSTICIAL ASOCIADA A PRIMOINFECCIÓN POR VIRUS HERPES 6 Y REACTIVACIÓN DE PARVOVIRUS B19

N. Rodríguez Garijo^a, E. Moreno Artero^a, E. Querol Cisneros^a, A. Tomás Velázquez^a, L. García Tobar², M.Á. Idoate², G. Reina^c y A. España^a

^aDepartamento de Dermatología. ^bDepartamento de Anatomía Patológica. ^cDepartamento de Microbiología. Clínica Universidad de Navarra. Pamplona. España.

Introducción. La dermatitis granulomatosa intersticial (DGI) es una entidad infrecuente que se expresa clínicamente en forma de lesiones lineales en tronco, pápulas o placas localizadas en cintura pelviana y escapular. Suele debutar en el contexto de una patología autoinmune, habitualmente artritis reumatoide. Sin embargo, también se han descrito casos asociados a fármacos, neoplasias y más raramente infecciones.

Caso clínico. Se presenta el caso de una mujer de 73 años con antecedente de liquen plano de mucosas y psoriasis en tratamiento inmunosupresor. Coincidiendo con un cuadro neumónico presentó unas lesiones eritematosas en tronco y extremidades, además de inyección conjuntival y artromialgias. Se realizó biopsia de una de las lesiones que fue compatible con DGI. Se realizaron serologías que mostraron primoinfección por virus herpes 6 y reactivación de Parvovirus B19. Las lesiones cutáneas desaparecieron en 2 semanas, tras remitir el cuadro infeccioso.

Discusión. Aunque se han descrito algunos casos de DGI asociados a infecciones bacterianas por *Borrelia burgdorferi* y coccidiomicosis pulmonar, actualmente no existen en la literatura otros casos clínicos de lesiones cutáneas de DGI asociadas a infecciones virales. Sin embargo, sí se han documentado casos de hallazgos histológicos similares o compatibles con DGI en relación a virus herpes 6, Parvovirus B19 y virus herpes zoster.

Conclusiones. La DGI debe considerarse como un patrón clínico e histológico reactivo a patologías sistémicas subyacentes, en las que se deben considerar las infecciones virales.

22. NECROSIS EPIDÉRMICA INDUCIDA POR METOTREXATE: UNA ENTIDAD INFRECUENTE A CONOCER

T. Velázquez^a, E. Moreno Artero^a, E. Querol Cisneros^a, N. Rodríguez Garijo^a, L. García Tobar^b, M.A. Idoate^b y L. Aguado Gil^a

^aDepartamento de Dermatología. ^bDepartamento de Anatomía Patológica. Clínica Universidad de Navarra. Pamplona. España.

Introducción. El despegamiento cutáneo extenso y las lesiones mucosas en contexto medicamentoso sugieren el complejo Stevens-Johnson/necrosis epidérmica tóxica (SJS-NET). Sin embargo, ante el uso de metotrexate, otra entidad rara pero severa debe considerarse.

Caso clínico. Presentamos el caso de un niño de 13 años con osteosarcoma tratado mediante quimioterapia y cirugía. Diez días después del último ciclo de quimioterapia (metotrexate, actinomicina D, ciclofosfamida, uromitexan y vincristina), el paciente acude por fiebre y mucositis, hallándose anemia, tromponemia y leucopenia en la analítica. A las 72 horas, refiere lesiones cutáneas dolorosas generalizadas, molestias oculares y úlceras orales. Presenta máculas marronáceas confluentes en tronco y extremidades y erosiones en mucosa labial y glúteos. Los niveles de metotrexate son 0,059µmol/L y el estudio histopatológico es compatible con efecto tóxico-medicamentoso, realizándose el diagnóstico de necrosis epidérmica por metotrexate (NEM).

Discusión. Son pocos los casos descritos de esta entidad. Entre los signos tempranos se pueden encontrar erosiones cutáneas dolorosas, úlceras orales, leucopenia y trombopenia. Como factores de riesgo destacan la edad avanzada, la enfermedad renal crónica, y dosis iniciales elevadas de metotrexate sin suplementación de áci-

do fólico. En el SJS/NET subyace una reacción de hipersensibilidad mediada por fármaco. En cambio, la NEM se produce por toxicidad directa sobre los queratinocitos y el tratamiento con ácido fólico es fundamental. La sospecha clínica resulta clave para el diagnóstico y adecuado manejo. Nuestro paciente fue tratado con ácido fólico intravenoso y curas locales con buena evolución.

23. PÁPULAS DOLOROSAS EN MUSLOS

Á. Rivera Rodríguez^a, M. Álvarez Salafranca^a, I. Abadías Granado^a, J. Sánchez Bernal^a, R. Conejero del Mazo^a, A. Valero Torres^b y M. Ara Martín^a

Servicio de ^aDermatología y ^bAnatomía Patológica. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Zaragoza. España.

Introducción. La perniois de los muslos asociada al frío (PMAF) se caracteriza por la aparición de placas eritematovioláceas en muslos tras exposiciones prolongadas al frío.

Caso clínico. Mujer de 23 años, sin antecedentes de interés, con lesiones dolorosas en ambos muslos de 5 semanas de evolución. Desde hacía 3 años, momento en el que se mudó a Zaragoza, aparecían durante el invierno y mejoraban con la llegada del calor, desapareciendo en verano. Pasaba muchas horas montando a caballo al aire libre. También refería que en ocasiones los dedos de manos y pies se ponían muy fríos y entumecidos, y cuando volvían a entrar en calor a veces sentía dolor, aunque no asociaba cambios de coloración. En la exploración observamos, en lateral de ambos muslos, manchas y placas eritematovioláceas y frías, y en manos y rodillas leve coloración violácea. No presentaba otras lesiones elementales, manifestaciones sistémicas, ni alteraciones en pruebas de laboratorio. Se biopsió una de las lesiones observándose infiltrado linfocitario perivascular y perianaxial, más intenso en dermis profunda y tejido subcutáneo, aunque sin extenderse al septo o al lobulillo. Se estableció el diagnóstico de PMAF, aconsejándole utilizar ropa abrigada no ajustada, y corticoides tópicos de mediana potencia, con franca mejoría de las lesiones. **Discusión.** La PMAF es una paniculitis por frío recientemente descrita por Ferrara y Cerroni, que engloba otros casos denominados paniculitis ecuestre, perniois ecuestre o sabañones ecuestres. Se cambió el término "ecuestre" por "asociada al frío", porque también aparece en personas expuestas al frío que no montan a caballo. Se impuso "perniois" frente a "paniculitis" porque no siempre hay paniculitis sino que el principal patrón es un infiltrado linfocitario perivascular y perianaxial. Como factores etiológicos proponen: frío, repetidos microtraumatismos, y alteración en la circulación sanguínea. No se ha relacionado con ninguna alteración en analítica sanguínea salvo ocasionalmente con la presencia de aglutininas frías. Las lesiones suelen resolverse tras unas semanas sin dejar cicatriz, aunque pueden haber recidivas.

24. PITIRIASIS LIQUENOIDE: RESPUESTA A LA COMBINACIÓN DE AZITROMICINA Y TACROLIMUS TÓPICO

I. Hernández Aragüés^a, O. Baniandrés Rodríguez^b, I. Bernad Alonso^a y G. Simal Gómez^a

^aHospital Universitario San Pedro. Logroño. La Rioja. ^bHospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid. España.

La pitiriasis liquenoide es una enfermedad inflamatoria poco frecuente de etiología desconocida. Se han descrito varias formas clínicas, entre las que destacan la pitiriasis liquenoide y varioliforme aguda y la pitiriasis liquenoide crónica, las cuales probablemente representan dos polos en el espectro de un mismo proceso patológico. Los cuadros de pitiriasis liquenoide pueden resolverse de forma espontánea, pero esto puede llevar desde semanas hasta meses. Se ha descrito buena respuesta a numerosos tratamientos, entre los que destaca el uso de corticoides tópicos, fototerapia (fundamentalmente UVB de banda

estrecha), inmunosupresores y también varios antibióticos, como minociclina, doxiciclina y eritromicina, probablemente debido a su efecto antiinflamatorio. En este trabajo describimos dos pacientes con diagnóstico clínico e histopatológico de pitiriasis liquenoide, con rasgos clínicos tanto de la variante aguda como de la crónica, que respondieron satisfactoriamente y sin efectos adversos al uso de la combinación de azitromicina oral -500mg diarios durante tres días consecutivos, durante un total de cuatro semanas- asociada a pomada de tacrolimus 0,1%. Uno de los pacientes había realizado tratamiento previo con corticoides tópicos, sin presentar mejoría. Por lo tanto, creemos interesante la descripción de estos dos casos de pitiriasis liquenoide confirmada que respondieron satisfactoriamente al uso de azitromicina oral con tacrolimus tópico. Como ventajas fundamentales respecto a otros tratamientos descritos, cabría destacar un mejor perfil de seguridad respecto al uso de inmunosupresores así como una mayor comodidad evitando el desplazamiento del paciente para recibir las sesiones semanales de fototerapia.

25. SÍNDROME DE COWDEN: A PROPÓSITO DE UN CASO

I. Vicente Sánchez, J. Gardeazabal García, X. Eizaguirre Uriarte, N. Agesta Sánchez, S. Álvarez Sánchez y M. Mendieta Eckert

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

Introducción. Presentamos el caso de una paciente en el que las manifestaciones mucocutáneas han sido claves para el diagnóstico de una enfermedad multisistémica rara: el síndrome de Cowden. Se trata de una genodermatosis en que la mutación en el gen PTEN desencadena el desarrollo de tumores benignos (hamartomas en piel y mucosas, colon, tiroides y cerebro) y un riesgo aumentado de neoplasias malignas de mama, tiroides y endometrio.

Caso clínico. Mujer de 44 años en estudio por Medicina Interna y Cirugía Vasculár. En el cuadro clínico destacaba linfedema en extremidades superiores, alteraciones en la sensibilidad de ambas manos, macrocefalia y facies tosca, así como otras alteraciones mucocutáneas sutiles como mucosa oral en empedrado y pits palmares.

En las pruebas realizadas: angio-TAC, capilaroscopia, analítica (autoinmunidad, función tiroidea) y biopsia de subcutáneo, no se hallaron alteraciones. Una resonancia cerebral mostraba una lesión cerebelosa. Con estos datos, recomendamos realizar el estudio genético, que confirmó la sospecha clínica.

Conclusiones. El síndrome de Cowden es una entidad infradiagnosticada dada la dificultad diagnóstica, con menos de 500 casos publicados. Ante una constelación de signos y síntomas en un mismo paciente sugestiva de un cuadro sindrómico, hemos de mantener una alta sospecha clínica. La colaboración interdisciplinar incluyendo a Dermatología ayuda a un diagnóstico precoz y, por tanto, un seguimiento estrecho en la prevención terciaria de las posibles neoplasias que se vayan generando.

26. DERMATOSIS IGA LINEAL NET-LIKE POR VANCOMICINA

S. Esteban Terradillos^a, A. Barrutia Borque^a, V. Velasco Benito^b, M. Julia Manresa^c, P. Urigoitia Ugalde^c y J. González del Tánago Diago^c

Servicios de ^aDermatología y ^bAnatomía Patológica. Hospital Universitario Cruces. ^cServicio de Dermatología. Hospital Universitario Basurto. Vizcaya. España.

Introducción. La dermatosis IgA lineal es una enfermedad ampollosa adquirida de origen idiopático o secundario a medicamentos (destacando la vancomicina como fármaco causal más habitual). Se trata de una enfermedad con formas clínicas heterogéneas, presentamos una de sus variantes.

Caso clínico. Varón de 70 años que precisó tratamiento con vancomicina endovenosa por sepsis de origen urológico. Durante el trata-

miento, desarrolló una erupción cutánea grave caracterizada por ampollas y despegamiento cutáneo en tronco y extremidades, sin afectación de mucosas. Ante la sospecha inicial de necrólisis epidérmica tóxica, se interrumpió el fármaco sospechoso y se trasladó al paciente a la Unidad de Grandes Quemados. Se realizó una biopsia cutánea en la que se objetivó una ampolla subepidérmica con infiltrado inflamatorio rico en polimorfonucleares en dermis y la inmunofluorescencia directa reveló el depósito lineal de IgA en la membrana basal. Se diagnosticó de dermatosis IgA lineal en base a los hallazgos histopatológicos y el depósito característico de IgA, junto con la clínica y la relación temporal de la administración de vancomicina. Tras estos resultados, se inició tratamiento con dapsona a dosis de 100 mg/día, con buena evolución.

Discusión y conclusión. Reportamos un caso de dermatosis IgA lineal con presentación atípica, un cuadro infrecuente previamente descrito en la literatura. Es importante incluir esta entidad en el diagnóstico diferencial de las dermatosis ampollosas, siendo la inmunofluorescencia directa clave en el diagnóstico de la misma.

27. CORRELACIÓN ECOGRÁFICA-HISTOPATOLÓGICA EN EL DERMATOFIBROSARCOMA PROTUBERANS

E. Moreno-Artero^a, S. Oscoz Jaime^b, P. Panadero Messeguer^c, P. Redondo^a y A. Larumbe Irurzun^b

^aDepartamento de Dermatología. ^bServicio de Anatomía Patológica. ^cDepartamento de Dermatología. Complejo Hospitalario de Navarra. Pamplona. España.

Introducción. El dermatofibrosarcoma protuberans es un tumor relativamente infrecuente y localmente agresivo, pues experimenta un crecimiento lento y raras veces metastatiza. Presentamos el caso de un paciente con un dermatofibrosarcoma protuberans de gran tamaño extirpado mediante cirugía controlada al microscopio y con una correlación ecográfica e histopatológica que detallamos a continuación.

Caso clínico. Paciente varón de 45 años con una lesión de pocos meses de evolución en la región pectoral derecha de 11x6 cm de diámetro y coloración eritemato-violácea que infiltra la dermis reticular y el tejido subcutáneo. La exploración ecográfica muestra un patrón alternante de áreas hipocóicas y tractos hiperecócicos con intensa vascularización en el modo Doppler. Tras el estudio de los márgenes mediante cirugía de Mòhs, el defecto resultante se cierra mediante dos colgajos de rotación de la piel adyacente.

Discusión. Histopatológicamente, el dermatofibrosarcoma protuberans se caracteriza por una densa proliferación fusocelular que infiltra la dermis y el tejido celular subcutáneo con un patrón "en panal de abeja". Aunque se ha descrito en casos clínicos puntuales la imagen ecográfica de la invasión dérmica de este tumor, no hemos encontrado reportes respecto al aspecto ecográfico de la invasión del tejido graso. Creemos que estas áreas alternantes hipocóicas-hiperecócicas podrían corresponderse con el patrón "en panal de abeja" ya comentado previamente.

Conclusiones. Pretendemos resaltar la utilidad de la ecografía en la consulta de Dermatología en este caso como herramienta de ayuda en el diagnóstico diferencial y el manejo terapéutico.

28. HIDRADENITIS NEUTROFÍLICA ECRINA EN PACIENTE CON SÍNDROME MIELODISPLÁSICO

J. Sarriugarte Aldecoa-Otalora^a, A. Agulló Pérez^a, M. Azcona Rodríguez^a, I. Martínez de Espronceda Ezquerro^a, M.T. Tuñón Álvarez^b y J.I. Yanguas Bayona^a

^aServicio de Dermatología. ^bServicio de Anatomía Patológica. Complejo Hospitalario de Navarra. Pamplona. España.

Introducción. Las dermatosis neutrofílicas comprenden enfermedades inflamatorias cutáneas caracterizadas histológicamente por infiltrados neutrofílicos en ausencia de agente infeccioso.

Caso clínico. Varón de 69 años exfumador con antecedentes personales de hipercolesterolemia y neutropenia. Presentaba placas eritematovioláceas confluyentes en hombros, región escapular y zona lumbar de 3 días de evolución asociado a síndrome constitucional durante el último mes. Dos semanas antes había presentado un cuadro febril amigdalar que se trató con amoxicilina/ácido clavulánico, diclofenaco y omeprazol. Se realizó biopsia cutánea con resultado anatomopatológico de hidradenitis ecrina neutrofílica y vasculitis necrotizante. Se administró prednisona 60mg/día en pauta descendente. Los cultivos microbiológicos fueron negativos y en la analítica se detectó anemia y neutropenia. El medulograma fue diagnóstico de anemia refractaria con exceso de blastos tipo-2 (AREB-2) por lo que comenzó tratamiento con azacitidina s.c.

Discusión. La hidradenitis neutrofílica ecrina es una dermatosis neutrofílica infrecuente y limitada asociada a tratamientos quimioterápicos -citarabina y antraciclinas, entre otros- y, menos frecuentemente, a neoplasias hematológicas, infecciones y fármacos. Se caracteriza por pápulas y placas eritemato-edematosas en tronco, cara y extremidades y presencia de fiebre; lo cual plantea un diagnóstico diferencial con el síndrome de Sweet (dermatosis neutrofílica aguda) e infecciones (celulitis, embolismo fúngico o bacteriano).

Conclusión. Se presenta un caso de hidradenitis neutrofílica ecrina asociada a neutropenia que precede al diagnóstico de un síndrome mielodisplásico (AREB-2).

29. MUCINOSIS PAPULAR DISCRETA

I. Abadías Granado^a, J. Sánchez Bernal^a, Á. Rivera Rodríguez^a, M. Álvarez Salafranca^a, V. Lezcano Biosca^a, A. Valero Torres^b y M. Ara Martín^a

^aServicio de Dermatología y ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Zaragoza. España.

Introducción. Las mucinosis papulares, clásicamente denominadas liquen mixedematoso (LM), son un grupo de trastornos caracterizado por el depósito anormal de mucina en la dermis. La mucinosis papular discreta (MPD) es un subtipo infrecuente de LM localizado, cuya afectación es exclusivamente cutánea, sin asociar gammopatía monoclonal.

Caso clínico. Mujer de 51 años, sin antecedentes de interés, que consultó por la aparición progresiva desde hacía dos años de múltiples lesiones cutáneas asintomáticas en tronco y extremidades superiores. La paciente no refería sintomatología general asociada y negaba lesiones similares en los miembros de su familia. A la exploración física se apreciaban numerosas lesiones papulosas milimétricas (2-3 mm de tamaño), de color piel, firmes, de distribución no folicular, localizadas en tronco y raíz de extremidades superiores. Con el diagnóstico diferencial de elastorrexis papulosa, colagenomas eruptivos y mucinosis papular, se tomó biopsia punch de una lesión y se solicitaron pruebas analíticas, incluyendo proteínograma, perfil tiroideo, anticuerpos antinucleares y serologías, que resultaron normales. En el estudio histológico se observó un depósito de mucina en la dermis y una discreta proliferación de fibroblastos, sin esclerosis. Los hallazgos clínicos e histopatológicos permitieron llegar al diagnóstico de mucinosis papular, en su forma discreta. La paciente rechazó cualquier opción de tratamiento y las lesiones permanecen estables.

Discusión. La MPD es una variante rara de LM localizado de difícil diagnóstico clínico por su infrecuencia y su amplio diagnóstico diferencial. A pesar de su curso crónico, tiene un excelente pronóstico, ya que no asocia gammapatía monoclonal, salvo casos atípicos, y no progresa a escleromixedema. No obstante, se debería hacer un seguimiento clínico y analítico anual de estos pacientes. Respecto al tratamiento, se ha sugerido el tacrolimus 0,1% tópico como una opción efectiva.

30. XANTOMAS ERUPTIVOS: UNA MANIFESTACIÓN POCO FRECUENTE DE TRASTORNOS DEL METABOLISMO LIPÍDICO

I. Méndez Maestro, O. Lasa Elgezua, B. Navajas Pinedo, A. Barrutia Borque, I. Allende Markixana y J. A. Ratón Nieto

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Cruces. Bilbao. España.

Introducción. Presentamos un caso de xantomas eruptivos, una manifestación cutánea infrecuente de trastornos del metabolismo lipídico.

Caso clínico. Varón de 53 años con esquizofrenia paranoide de larga data, síndrome metabólico (obesidad premórbida, hipertensión arterial, hipertrigliceridemia y diabetes tipo 2 mal controlada) y pancreatitis de repetición. Acude al Servicio de Urgencias por lesiones de aparición brusca hacía dos meses, inicialmente catalogadas como foliculitis y posteriormente como moluscos contagiosos. En la exploración física se observaban decenas de lesiones papulosas de 2-6 mm de diámetro, de color amarillo-anaranjado con halo eritematoso alrededor, predominando en espalda y tercio proximal de extremidades. Presentaba buen estado general y escaso prurito.

Pruebas complementarias: la analítica reveló las siguientes cifras: triglicéridos de 1.700 mg/dl (VN<150), colesterol total de 269 mg/dl (VN<240) y HbA1c de 8,5% (VN<6,5). La biopsia de una de las lesiones mostró "una dermis superficial con numerosos histiocitos de citoplasma espumoso y depósito de material lipídico extracelular, compatible con xantoma eruptivo". Se comentó el caso con Endocrinología y decidieron ingreso para ajuste de tratamiento.

Conclusiones. Presentamos el caso de un paciente con xantomas eruptivos en contexto de hipertrigliceridemia y diabetes mal controlada. Los xantomas cutáneos son una manifestación infrecuente de trastornos lipídicos. Se trata de un depósito de lípidos asociado a fenómenos inflamatorios en la piel. Es importante diferenciar las variantes clínicas porque cada una se asocia a un trastorno del metabolismo lipídico diferente, en el caso de los xantomas eruptivos predomina la hipertrigliceridemia. Es esencial determinar la causa subyacente (trastornos hereditarios, secundario a enfermedades sistémicas). Desde el punto de vista cutáneo son asintomáticas, pero tienen implicaciones importantes a nivel sistémico (riesgo cardiovascular, desarrollo de pancreatitis). El tratamiento consiste en un buen control lipídico, en este caso fibratos como primera elección.

San Sebastián, 27 de octubre de 2018

1. DOS CASOS DE MORFEA INDUCIDA POR RADIOTERAPIA EN PACIENTES CON CÁNCER DE MAMA

P. Cerro Muñoz^a, A. Palma Ruiz^a E. Simal Gil^a, N. Porta Aznarez^a, C. Yus Gotor^b, N. Torrecilla Idoibe^b, M.L. Zubiri Ara^a e Y. Gilaberte Calzada^a

^aServicio de Dermatología. ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza. España.

Introducción. La morfea inducida por radioterapia (MRT) es una rara complicación que ocurre con mayor frecuencia en mujeres con cáncer de mama (CM) que han sido tratadas con radioterapia tras la extirpación del tumor. El inicio de enfermedad puede ocurrir varios años tras la exposición. Caso 1: mujer de 67 años, con antecedente de CM tratado con cirugía y radioterapia. Doce años después desarrolló placa indurada en zona de la cicatriz sospechosa de recidiva tumoral con biopsias negativas para malignidad. Se planteó una posible mastectomía radical, solicitando valoración por dermatolo-

gía. A la exploración presentaba una placa eritematosa, indurada y dolorosa en la mama derecha. Se revisaron las biopsias previas que eran compatibles con MRT. Se trató inicialmente con clobetasol tópico, acitretino y UVB, con escasa respuesta, instaurando posteriormente tratamiento con corticoides sistémicos y metotrexate con respuesta también parcial. Caso 2: mujer de 59 años, con antecedente de CM hace 8 años, tratada con cirugía y radioterapia. Presentaba una placa blanquecina-nacarada con bordes eritematosos en zona submamaria derecha, de 3 meses de evolución. Biopsia con fibrosis dérmica colagenizada inespecífica. Se trató tópicamente con corticoides y tacrólimus con respuesta parcial, desarrollando posteriormente otra placa similar en zona lumbar.

Discusión. La presentación clínica de la MRT es similar a una recurrencia inflamatoria del CM, por lo que es una entidad importante para incluir en el diagnóstico diferencial de una mama indurada y deformada después del tratamiento. Las opciones de tratamiento son similares a la de la morfea idiopática con resultados variables.

2. LINFOMA LINFOBLÁSTICO T CON AFECTACIÓN CUTÁNEA: UNA PRESENTACIÓN POCO FRECUENTE

I. Martínez Pallás^a, M. García Gil^a, J. Sánchez Bernal^a, I. Abadías Granado^a, J. Soria Navarro^b, M. Lorda Espés^a y M. Ara Martín^a

^aServicio de Dermatología. ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Clínico Lozano Blesa. Zaragoza. España.

Introducción. El linfoma/leucemia aguda linfoblástica T (LAL-T) supone un 2% de linfomas no Hodgkin en el adulto. La afectación cutánea ocurre en menos de un 20% de los casos, pero puede ser la primera manifestación de la enfermedad.

Caso clínico. Presentamos el caso de un varón de 30 años remitido por lesiones en cuero cabelludo de 1 mes de evolución que no habían mejorado con minociclina. Presentaba múltiples placas eritemato-violáceas e induradas en la región parieto-frontal izquierda, así como adenopatías cervicales bilaterales. Ante la sospecha de un proceso linfoproliferativo se realizó una biopsia en la que se encontró una infiltración linfoide T dermohipodérmica TDT+, CD3+, CD4+, y con un índice Ki-67 del 100%. Los blastos invadían un 75% de la médula ósea. En el body-TAC se evidenció una masa mediastínica anterior, múltiples lesiones renales bilaterales, y derrame pleural derecho. Con un diagnóstico de LAL-T en estadio cortical tardío (EGIL-T III) se inició tratamiento quimioterápico que continúa en la actualidad.

Discusión. Existen menos de 15 casos de LAL-T con afectación cutánea descritos en la literatura. Su presentación en adolescentes y adultos jóvenes, así como su agresividad nos obliga a un rápido diagnóstico para iniciar cuanto antes un tratamiento intensivo.

3. CRIOFIBRINOGENEMIA: A PROPÓSITO DE UN CASO

I. Vicente Sánchez^a, A. Fernández de Larrinoa^b, X. Mirena Eizaguirre de Uriarte^a, N. Agesta Sánchez^a, A. Barrutia Borque^a y J.L. Díaz Ramón^a

Servicios de ^aDermatología y ^bAnatomía Patológica. Hospital Universitario Cruces. Baracaldo. Vizcaya. España.

Introducción. Presentamos el caso de un paciente con criofibrinogenemia, y repasamos la entidad y el diagnóstico diferencial. La criofibrinogenemia es un trastorno trombotico de predominio cutáneo en el que la formación de precipitados plasmáticos ocasiona manifestaciones cutáneas isquémicas de predominio distal, tales como púrpura, livedo reticularis y necrosis isquémica.

Caso clínico. Hombre de 72 años pluripatológico (hepatopatía por virus C, diabetes y vasculopatía) que debutó con lesiones ulcerosas en pies y manos de corto tiempo de evolución en meses, con empeoramiento rápido en semanas. Clínicamente sin signos de afecta-

ción sistémica. Las pruebas complementarias incluyendo analítica con autoinmunidad y crioglobulinas, ecocardiografía y otras pruebas de imagen corporal fueron normales, descartando con ello crioglobulinemia. Posteriormente, la determinación de criofibrinógeno en plasma, junto a la biopsia cutánea, permitieron establecer el diagnóstico de esta entidad.

Conclusiones. La criofibrinogenemia es un trastorno vascular infrecuente difícilmente diagnosticable mediante las pruebas complementarias habituales, por lo que el conocimiento del cuadro y su inclusión en el diagnóstico diferencial va a resultar clave en el diagnóstico.

4. PÁPULAS FILIFORMES PALMARES

I. Abadías Granado^a, J. Sánchez Bernal^a, M. García Gil^a, I. Martínez Pallás^a, F. Felipe Berlanga^b, A. Valero Torres^b, A. L. Morales Moya^a, C. Conejero del Mazo^a y M. Ara Martín^a

^aServicio de Dermatología. ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Zaragoza. España.

Introducción. La queratodermia espinulosa es una entidad caracterizada por la aparición de numerosas lesiones hiperqueratósicas, de morfología filiforme, salpicadas en palmas y/o plantas. Ha sido asociada a múltiples enfermedades, incluyendo neoplasias.

Casos clínicos. Caso 1: varón de 68 años, con antecedentes de hipertensión arterial y accidente cerebrovascular, que presentaba lesiones cutáneas a nivel palmar bilateral de un año de evolución, que definía como "rasposas". A la exploración física se apreciaban espículas hiperqueratósicas en ambas palmas. Con la luz de Wood se observó fluorescencia blanca. En la biopsia cutánea se observó hiperqueratosis ortoqueratósica compatible con queratodermia espinulosa. El estudio de extensión fue negativo. Se inició tratamiento con queratolíticos tópicos, con escasa respuesta. Caso 2: varón de 59 años, con antecedentes de carcinoma escamoso infiltrante de laringe estadio IV tratado con quimiorradioterapia por irreseccabilidad, con remisión metabólica completa y micronódulo pulmonar estable, que presentaba lesiones palmares hiperqueratósicas filiformes, observándose en la histología columnas de paraqueratosis, compatibles con queratodermia espinulosa.

Discusión. La queratodermia espinulosa es una entidad rara caracterizada por la aparición de proyecciones hiperqueratósicas filiformes en palmas y/o plantas. Histológicamente se observan columnas de ortoqueratosis o paraqueratosis. Ha sido asociada a múltiples enfermedades como tuberculosis pulmonar, procesos linfoproliferativos, enfermedad de Darier, poliquistosis renal y neoplasias, aunque no se ha visto una clara asociación con dichos procesos. No obstante, ante el diagnóstico de esta entidad, es conveniente descartar una enfermedad o neoplasia subyacente. En el tratamiento se han empleado retinoides tópicos y orales y emolientes con ácido salicílico y urea, entre otros, con resultados variables.

5. MASTOCITOSIS CUTÁNEA. REVISIÓN DE LA CASUÍSTICA DEL HOSPITAL UNIVERSITARIO BASURTO DESDE ENERO DE 2008 A MAYO DE 2018

N. González-Romero, A. Lobato Izagirre, L. Blanch Rius, M. Vázquez, S. Pérez Barrio, M.J. Calderón Gutiérrez y R. Izu Belloso

Servicios de Dermatología y Anatomía Patológica. Hospital Universitario Basurto. Bilbao. España.

Introducción. La mastocitosis cutánea (MC) engloba un conjunto heterogéneo de trastornos que tienen en común la presencia anormal e incrementada de mastocitos en la piel. Es una entidad poco prevalente, más frecuente en edad pediátrica y existen características bien diferenciadas entre adultos y niños. La OMS distribuye la MC en tres grandes grupos: urticaria pigmentosa (UP), mastocitoma

(M) y MC difusa (MCD). Algunos autores añaden un cuarto grupo: Telangiectasia macularis eruptiva perstans (TMEP), mientras que otros opinan que no se debería considerar como entidad aparte.

Material y método. Realizamos una búsqueda de pacientes con diagnóstico histológico de MC (incluyendo la TMEP) entre enero de 2008 y mayo de 2018 (n=40), en la base de datos de anatomía-patológica de nuestro hospital y posteriormente revisamos la historia clínica recogiendo los datos relativos a las variables: sexo, edad, tipo de MC, clínica, pruebas complementarias, tratamientos y evolución.

Resultados. El 62% son hombres, la mayoría adultos. El subtipo más frecuente en ambos grupos de edad es la UP. El M es el segundo más frecuente en niños y la TMEP el segundo en adultos. No se presentó ningún caso de MCD. A 10 pacientes se realizó aspirado y biopsia de médula ósea (BMO), todos adultos con niveles elevados de triptasa. Dos de ellos presentaron resultado positivo. La actitud terapéutica más empleada fue la observación. Por último, la evolución fue favorable para la mayoría de los pacientes.

Discusión y conclusiones. Nuestra muestra coincide en la mayoría de los resultados con lo mencionado en la literatura. Sin embargo, observamos algunos datos discordantes, como la mayor proporción de adultos que de casos pediátricos, la baja proporción de adultos con infiltración de médula ósea y la elevada proporción de casos de TMEP. Procuraremos revisar los diagnósticos de TMEP y en el futuro intentaremos tener en cuenta los criterios del consenso europeo y americano de expertos en MC de no incluirla como entidad aparte.

6. ICTIOSIS LAMINAR AUTOSÓMICA RECESIVA DE PRESENTACIÓN COMO BEBÉ COLODIÓN TRATADO DE FORMA PRECOZ CON ACITRETINA

V. Fatsini Blanch, A. Urtaran Ibarzabal, Z. Martínez de Lagrán Álvarez de Arcaya, A. Saenz Aguirre, I. Arrue Mitxelena, A. Martínez de Salinas Quintana y R. González Pérez

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

Introducción. El término bebé colodión hace referencia a una entidad clínica poco frecuente que se caracteriza por la presencia de una membrana que recubre la superficie corporal del recién nacido. Los bebés con membrana colodión son una presentación común de varias enfermedades, aunque la mayoría pertenecen a las ictiosis congénitas autosómicas recesivas.

Caso clínico. Recién nacida, pretérmino de 36 semanas de gestación, que presentaba desde el nacimiento una membrana que cubría toda su superficie corporal ocasionando ectropión y eclabium, diagnosticada clínicamente de bebé colodión. Se iniciaron medidas de soporte y emolientes. En las primeras semanas de vida, la membrana fue desprendiéndose con buena evolución clínica. Durante el período de seguimiento, la paciente desarrolló escamas muy gruesas en tronco y extremidades que conformaban placas hiperqueratóticas en la región facial. A los 2 meses de vida, se inició tratamiento con acitretina vía oral a 0,5mg/Kg/día con buena tolerancia y obteniendo una notable mejoría del cuadro cutáneo. El tratamiento con retinoide oral se mantuvo durante 12 meses sin advertir efectos adversos clínica o analíticamente. Se asoció también la aplicación tópica dos veces/día de N-acetilcisteína al 10% con urea al 5% y emolientes. Entre los antecedentes familiares destacaba consanguinidad en los padres y el antecedente de un primo diagnosticado de ictiosis laminar autosómica recesiva por mutación en TGM1. Se realizó estudio genético de la mutación familiar, identificándose en nuestra paciente la mutación c.788G>A del gen TGM1 en homocigosis.

Discusión. Presentamos un caso de ictiosis laminar autosómica recesiva que nació como bebé colodión y que ha precisado tratamien-

to con acitretina oral de forma precoz. Acitretina es un retinoide oral que se ha descrito como un tratamiento queratolítico eficaz en el manejo de las ictiosis congénitas autosómicas recesivas.

7. UN NUEVO CASO DE MUTACIÓN DE PHF6 EN UNA NIÑA

F.J. de La Torre Gomar^a, V. Fatsini Blanch^a, Z. Martínez de Lagrán Álvarez de Arcaya^a, M.I. Martínez González^a, S. Heras González^a, I. García Río^a y G. Pérez de Nanclares Leal^b

^aServicio de Dermatología y Venereología. ^bLaboratorio de Genética Molecular. Hospital Universitario Araba. Vitoria-Gasteiz. España.

Introducción. El síndrome de Borjeson Forssman Lehman (BFLS) es poco frecuente y está causado por mutaciones en el gen PHF6, en el cromosoma X. Cursa con retraso cognitivo, un fenotipo peculiar, obesidad e hipogonadismo. Las mujeres portadoras pueden desarrollar la enfermedad, pero generalmente de forma leve y lo más frecuente es que sean asintomáticas. Sin embargo, recientemente se han descrito casos de pacientes femeninas con mutaciones en PHF6 y unas manifestaciones clínicas muy características, algunas de ellas solapadas con las del BFLS y otras superponibles a las del síndrome de Coffin-Siris.

Caso clínico. Niña remitida a nuestro Servicio a los 5 años de edad desde Neurología Pediátrica. Presentaba lesiones hiperpigmentadas de distribución lineal y en espiral siguiendo las líneas de Blaschko, en extremidades inferiores, flancos y axilas. Estos hallazgos se acompañaban de pelo escaso y deslustrado, fragilidad ungueal, clinodactilia, malposición y agenesia de varias piezas dentales y un fenotipo peculiar. Adicionalmente presentaba hipoacusia neurosensorial y retraso psicomotor global. Con la sospecha inicial de incontinencia pigmenti se realizó una biopsia cutánea y análisis del gen NEMO cuyos resultados no fueron compatibles con dicho diagnóstico. Con el paso de los años los rasgos faciales se fueron haciendo más toscos, con voz gangosa y obesidad troncular, además de amenorrea secundaria. Se revaloró el caso decidiéndose solicitar estudio genético del PHF6 que demostró una mutación en heterocigosis PHF6 (p.Gln308Ter).

Discusión. En los últimos años se han descrito en la literatura las manifestaciones clínicas producidas en pacientes femeninas por mutaciones de novo en PHF6. Estas consisten en retraso intelectual, fenotipo facial característico, alteraciones dentales, en los dedos y las uñas e hiperpigmentación lineal cutánea. Consideramos este caso de interés por tratarse de una entidad infrecuente y porque la valoración dermatológica ha sido clave para alcanzar el diagnóstico.

8. CARCINOMA EPIDERMOIDE SOBRE HIDRADENITIS SUPURATIVA: A PROPÓSITO DE UN CASO

I. Gainza Apraiz^a, B. Ramos Bareño^a, M. Lázaro Serrano^a, S. Gómez Muga^a, M. Zaldúa Arrese^a, P.M. Zayas Pinedo^b y R. M. Izu Belloso^a

^aServicio de Dermatología. ^bServicio de Cirugía Plástica. Hospital Universitario de Basurto. Bilbao. España.

La hidradenitis supurativa (HS) es una dermatosis inflamatoria crónica que afecta a las glándulas apocrinas de las áreas intertriginosas. La inflamación crónica de larga evolución favorece el desarrollo de carcinoma de células escamosas (CE) sobre lesiones de HS. Esta complicación es más frecuente en varones (5:1) y asienta con mayor frecuencia en la región glútea o perineal. La infección por el Virus del Papiloma Humano y otros cofactores también parecen estar implicados en la transformación maligna de las lesiones. Las dificultades y el retraso diagnóstico, junto con una alta capacidad de metastatizar, le confieren mal pronóstico y alta mortalidad.

Presentamos el caso de un varón de 57 años con HS severa (Hurley III) desde hace más de 30 años, de predominio en glúteos y refractario a múltiples tratamientos (antibióticos, biológicos, quirúrgico), que desarrolló un carcinoma epidermoide infiltrante sobre lesiones de HS. El diagnóstico fue realizado a raíz de una intervención quirúrgica para la exéresis de trayectos fistulosos. En el momento del diagnóstico presentaba adenopatías locorregionales de gran tamaño. Fue desestimado para tratamiento quirúrgico y fue tratado con quimioterapia paliativa. El paciente falleció meses después, a los 58 años de edad.

9. MELANOMA EN EL SÍNDROME DE NOONAN CON LÉNTIGOS MÚLTIPLES: PRESENTACIÓN DE UN NUEVO CASO

M. García Gil, I. Martínez Pallas, I. Abadías Granado, J. Sánchez Bernal, M. Álvarez Salafranca, A. Valero Torres y M. Ara Martín

Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Zaragoza. España.

Introducción. El síndrome de Noonan con lentigos múltiples, también conocido como síndrome de Leopard, es una genodermatosis de herencia autosómica dominante, en la que se encuentra mutado en el 85% de los casos el gen PTPN11. Esta enfermedad se engloba en el grupo de las "rasopatías", en las cuales se presentan alteraciones de la vía de traducción RAS-MAPK. La asociación del melanoma a este síndrome es infrecuente en la literatura médica, habiéndose reportado solo cuatro casos.

Caso clínico. Paciente de 44 años afecto de síndrome Noonan con lentigos múltiples, confirmado mediante estudio genético de la mutación p. Tyr279Cys(c.8364>G) en heterocigosis en el gen PTPN11. Entre las múltiples lesiones pigmentadas que presentaba el paciente, destacaba una de ellas a nivel dorsal, siendo esta de reciente aparición y presentando una pigmentación mucho más intensa al resto. Desde el punto de vista dermatoscópico mostraba un retículo atípico y velo azul-blanquecino. Se realizó una exéresis completa, obteniéndose como resultado anatomopatológico un melanoma de extensión superficial microinfiltrante, con un índice de Breslow de 0,15mm.

Discusión. A pesar de los escasos casos publicados en la literatura, se considera que los pacientes afectados de síndrome de Noonan con múltiples lentigos presentan un riesgo aumentado de desarrollar melanoma. Se ha planteado la hipótesis de que la proteína SHP2, codificada por PTPN11, puede comportarse en algunos tipos celulares como un gen supresor tumoral. La supresión de esta proteína ha demostrado la carcinogénesis hepatocelular mediante la alteración de la vía Stat3, también implicada en la génesis del melanoma. Por todo ello estos pacientes deben someterse a un seguimiento dermatológico periódico y exhaustivo.

10. XANTOGRANULOMA NECROBIÓTICO CON AFECTACIÓN HEPÁTICA

J. Sánchez Bernal^a, I. Abadías Granado^a, I. Martínez Pallás^a, M. García Gil^b, F. Felipe Berlanga^b, A. Valero Torres^b, B. de Escalante Yanguela^c, V. Lezcano Biosca^a y M. Ara Martín^a

^aServicio de Dermatología. ^bServicio de Anatomía patológica. ^cServicio de Medicina Interna. *Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Zaragoza. España.*

Introducción. El xantogranuloma necrobiótico (XGN) es una enfermedad granulomatosa multisistémica poco frecuente perteneciente al grupo de las histiocitosis no X.

Caso clínico. Mujer de 53 años, con antecedentes de ojo seco, polineuropatía sensitiva y taquicardias supraventriculares. Remitida por presentar desde hace 5 meses una lesión en párpado superior izquierdo, que ha ido aumentando de tamaño progresi-

vamente. En la exploración física inicial presentaba en mitad externa de párpado superior izquierdo una placa amarillenta anaranjada, indurada y móvil. Durante el seguimiento aparecieron nódulos y placas amarillentas en tobillo izquierdo, antebrazo izquierdo y abdomen. Se decidió realizar biopsia de varias lesiones cutáneas, con diagnóstico histológico compatible con XGN. En la analítica sanguínea destaca elevación de VSG, LDH, transaminasas y ECA, ANA +1/320, Hb 9,7 g/dL con hematocrito de 30%, leucopenia y un aumento de IgG de 2810 mg/dL con banda monoclonal IgG kappa. Las serologías para VIH, VHB y VHC, y la prueba de Mantoux fueron negativas. Se solicitó una TAC toracoabdominal, que mostró hepatomegalia con múltiples lesiones nodulares mal definidas en ambos lóbulos hepáticos. Se realizó una biopsia hepática ecodirigida compatible con XGN, siendo la paciente diagnosticada de XGN con gammopatía monoclonal IgG kappa con afectación hepática.

Discusión. El XGN se caracteriza por presentar pápulas o nódulos de color entre rojo-anaranjado y violáceo, con tendencia a atrofia central y predilección por el área periorbitaria. Histológicamente se observan granulomas en empalizada mal definidos, con grandes áreas de necrobiosis, depósitos de agujas de colesterol, folículos linfoides y abundantes células gigantes. Hasta el 80% de los casos asocian paraproteinemia en forma de gammopatía monoclonal, generalmente IgG kappa, o de crioglobulinemia. Aunque los síntomas sistémicos no son frecuentes, el XGN puede afectar órganos internos como el tracto respiratorio, corazón, bazo, riñones, intestino o cerebro. La evolución del XGN es crónica y lentamente progresiva, y no existe un tratamiento curativo. Como conclusión, presentamos un caso de XGN con gammopatía monoclonal IgG kappa y afectación hepática demostrada por biopsia, habiendo encontrado tan solo dos casos similares publicados.

11. TUMOR GLÓMICO: REVISIÓN Y EXPERIENCIA DEL ABORDAJE TRANSUNGUEAL EN 12 CASOS

B. Ramos-Bareño, N. González-Romero, J. González del Tánago-Diago, C. Gómez Bringas, M. Julià-Manresa, F.J. García-Bernal y R. Izu-Belloso

Servicio de Dermatología y Servicio de Cirugía Plástica, Estética y Reparadora. Hospital Universitario de Basurto. Bilbao. España.

Introducción. El tumor glómico fue descrito en el año 1812 como un tumor subcutáneo doloroso situado mayoritariamente en zonas acras y que representa entre el 1% y el 4% de los tumores de la mano. Se han propuesto diferentes tipos de abordaje quirúrgico para tratar esta patología.

Objetivo. Analizar características clínicas de los tumores glómicos a través de 12 casos y estudiar los resultados que ofrece la técnica quirúrgica transungueal como tratamiento curativo.

Material y métodos. Se han seleccionado aquellos casos diagnosticados entre 2009 y 2017 tratados quirúrgicamente mediante un abordaje transungueal. El diagnóstico se realizó mediante la historia clínica y exploración, confirmados todos mediante análisis histológico. El seguimiento medio de estos pacientes fue de 13 meses.

Resultados. Las características epidemiológicas se corresponden con las de la literatura. En cuanto a los resultados del tratamiento quirúrgico hemos de decir que se redujo la escala visual analógica del dolor en un 98,5% de media. Dos de nuestros 12 pacientes presentaron secuelas estéticas entre las que se encontraron una falta de adherencia distal de la tabla ungueal y una estría longitudinal.

Conclusiones. La sospecha diagnóstica del tumor glómico debe estar presente ante cualquier caso de dolor no mecánico acral. Debe ser tratado mediante un abordaje quirúrgico eficaz que evite reintervenciones y minimice las secuelas estéticas.

12. DERMATOSIS GRANULOMATOSAS FACIALES. RETOS DIAGNÓSTICOS Y TERAPEÚTICOS

N. Rodríguez Garijo^a, E. Querol Cisneros^a, A. Tomás Velázquez^a, Á. Estenaga Pérez de Albéniz^a, A. Argueta Morales^b, M.Á. Idoate^b y A. España^a

^aDepartamento de Dermatología. ^bDepartamento de Anatomía Patológica. Clínica Universidad de Navarra. Pamplona. España.

Introducción. El término dermatosis granulomatosas faciales (DGF) agrupa varias entidades con características clínico-histológicas muy similares, como son la rosácea granulomatosa, la dermatitis periorificial granulomatosa, el lupus miliaris disseminatus faciei y la sarcoidosis cutánea nodular.

Caso clínico. Se expone el caso de una paciente de 18 años que presentaba desde hacía 4 meses, múltiples pápulas puntiformes eritematosas en región perioral y perinasal, resistentes a tratamiento con isotretinoína 20 mg durante 1 mes, limeciclina e ivermectina tópica y oral. Se realizó biopsia que fue compatible con dermatitis periorificial granulomatosa. La paciente respondió favorablemente a tratamiento con eritromicina oral e isotretinoína durante 3 meses.

Discusión. Las DGF se caracterizan por la presencia de múltiples pápulas eritemato-marronáceas asintomáticas que se localizan predominantemente en región facial. Histológicamente muestran granulomas epiteloides de distribución perifolicular y perivascular. El manejo suele ser complejo, con un curso clínico que tiende a la cronicidad.

Conclusiones. Aunque estas entidades tengan una presentación clínica similar, las causas desencadenantes y el pronóstico suele variar. Por este motivo se debe establecer un correcto diagnóstico diferencial entre todas ellas.

13. CARIOTIPO MOLECULAR (ACGH) EN NEVUS DE SPITZ ATÍPICO. PRESENTACIÓN DE UN CASO CLÍNICO

I. Arias-Camisón Montero^a, M.A. Arregui Murua^b y S. Vildósola Esturo^b

^aServicio de Anatomía Patológica. Clínica de la Asunción. ^bServicio de Dermatología. Ambulatorio Ntra. Señora Izaskun. Tolosa. España.

Introducción. La técnica de aCGH (array comparative genomic hybridization) se recomienda considerar en las guías de tratamiento del melanoma para el diagnóstico de las lesiones melanocitarias con histopatología dudosa, entre las que se encuentra el nevus de Spitz atípico. Identifica ganancias y pérdidas de regiones de DNA a lo largo de la longitud de todos los cromosomas (cariotipo molecular) pudiendo ser útiles sus hallazgos para precisar el diagnóstico y asegurar la correcta estrategia terapéutica, que no tiene guías claras en este tipo de lesiones.

Caso clínico. Varón de 59 años que acudió a consulta por presentar una lesión cutánea sésil de 5 mm en flanco izquierdo, de consistencia firme, marronácea con telangiectasias en un borde, de años de evolución pero que últimamente le picaba por lo que se realizó extirpación. El diagnóstico histopatológico fue de lesión melanocitaria atípica favoreciendo nevus de Spitz atípico con bordes libres. Tras interconsulta se decidió realizar ampliación de bordes y ganglio centinela en el que se encontraron células aisladas positivas con inmunohistoquímica para HMB45 y melanA. Ante su dudoso significado se optó por solicitar estudio de aCGH (Affymetrix) en la lesión cutánea que demostró pérdida en mosaico del cromosoma 9 completo.

Discusión. La detección de anomalías cromosómicas por aCGH puede ser utilizada con fines diagnósticos. Los melanomas tienen un número más alto de alteraciones cromosómicas que las lesiones benignas y son reproducibles aunque hay excepciones. Las más comunes publicadas en melanomas (Bastian et al.) son pérdidas en 9p (64%), 9q (36%) y 10q (36%), y ganancias en 6p (37%), 1q (33%), 7p (32%) y 7q (32%). Las anomalías en nevus son infrecuentes y se asocian más a subgrupos de nevus de Spitz con solo ganancias en 11p. Los hallazgos en este caso apoyan el diagnóstico de melanoma y

plantean la necesaria incorporación de la técnica en el diagnóstico de este tipo de lesiones.

14. SÍNDROME COMPARTIMENTAL SECUNDARIO A SÍNDROME DE NICOLAU POR INYECCIÓN INTRAMUSCULAR DE VITAMINA B12

A.M. Palma Ruiz, P.A. Cerro Muñoz, A. Morales Callaghan, N. Torrecilla Idoipe^b, M. Silva Bueno^c e Y. Gilaberte Calzada^a

^aServicio de Dermatología y Venereología. ^bServicio de Anatomía Patológica. ^cServicio de Cirugía Plástica Estética y Reparadora. Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza. España.

Introducción. El síndrome de Nicolau, también conocido como *embolia cutis medicamentosa* o *dermatitis livedoide*, es un síndrome poco habitual que se presenta como complicación de una inyección intramuscular, intraarterial, subcutánea o intraarticular, con grados variables de daño tisular, incluyendo necrosis de la piel y tejidos profundos.

Caso clínico. Un varón de 42 años acude porque al autoinyectarse vitamina B12 en el glúteo izquierdo comenzó con parestesias en la extremidad. Se objetiva inflamación en la zona de la punción y hematoma extenso que compromete todo el glúteo, bien delimitado, intensamente doloroso, sin absceso palpable ni cordón linfático. Ingesta diaria de 4 litros de agua y dieta baja en sodio. No refiere fiebre. Comenta que antes de la inyección había realizado entrenamiento físico de alta intensidad con rotura fibrilar del glúteo mayor. La analítica sanguínea revela leucocitosis de 16.300/mm³ con 80% PMN, PCR 2.09 mg/dL, urea 40 mg/dL, glucosa 104 mg/dL, sodio 123 mEq/L, potasio 5 mEq/L. Se practicaron hemocultivos y cultivo de exudados de la zona que resultaron ser negativos. En la biopsia cutánea se observa piel de tejido celular subcutáneo, músculo y tejido fibroconectivo con marcados signos de necrosis isquémica y focos de abscesificación compatible con una embolia cutis medicamentosa en el contexto de un síndrome compartimental. Se pautó tratamiento con antibiótico amoxicilina-clavulánico iv, alprostadil (PGE₂) y nifedipino, y tramadol con disminución progresiva de la cifra de PCR, CK, y de transaminasas pero sin mejoría de la lesión. La RMN mostró rabdomiólisis, con mionecrosis en el contexto de un síndrome compartimental, en T1 se objetivaron zonas de ténue hiperseñal por probable componente hemorrágico asociado al edema. No se definieron colecciones hemáticas/abscesos.

Discusión. El síndrome de Nicolau o *embolia cutis medicamentosa* consiste en una necrosis cutánea y de tejidos profundos localizada en el sitio de punción secundaria a una inyección intramuscular, intraarterial o subcutánea, que se resuelve con una cicatriz atrófica. En nuestro caso expuesto además de la inyección probablemente intraarterial que da lugar a la obstrucción embólica, el ejercicio físico extenuante que el paciente realizó tras la inyección así como la hiponatremia nutricional (el paciente seguía una dieta con restricción de sodio e ingesta de 4L al día) pudieron incrementar la gravedad del caso. Debido al uso ordinario de medicamentos por vía parenteral (intramuscular, intravenoso, etc.) en la práctica clínica habitual es necesario conocer e identificar tempranamente la aparición del Síndrome de Nicolau para tratarlo precozmente y evitar las graves secuelas potenciales e incluso la amenaza vital.

15. LINFOMA CUTÁNEO PRIMARIO T CD30+ BORDERLINE EN TRASPLANTADO RENAL

I. Aranguren López^a, J. Anderson Vildósola^a, A. López Pestaña^a, M.A. Arregui Murua^a, M. Lera Imbuluzqueta^a, N. Segué Merino^b, I. Ceberio Echechipiá^c y J. Zubizarreta Salvador^a

^aServicio de Dermatología. ^bServicio de Anatomía Patológica. ^cServicio de Hematología. Hospital Universitario Donostia.

Donostia-San Sebastián. Gipuzkoa. España.

Introducción. Los procesos linfoproliferativos (PL) son la segunda neoplasia más frecuente en pacientes trasplantados. La mayoría son de estirpe B, constituyendo los PL T solo un 14%. Dentro de estos, los PL primarios cutáneos T (PLPCT) son muy infrecuentes. Presentamos un caso de un PLPCT CD30+ borderline en un paciente trasplantado, entidad poco descrita en la literatura.

Caso clínico. Varón de 42 años, trasplantado renal hace 22 años en tratamiento inmunosupresor con ciclosporina y micofenolato mofetilo, que presentaba una lesión infiltrada y ulcerada de 4cm en ingle izquierda, así como varias pápulo-placas, algunas ulceradas, en cara, tronco y extremidades. Se realizó biopsia de varias lesiones, objetivándose un PL T CD30+ en todas ellas. Se realizó una exéresis completa de la lesión inguinal; el estudio anatomopatológico fue compatible con un linfoma T anaplásico de células grandes (LTACG). No se palparon adenopatías. Se realizó una TAC toracoabdominopélvica que resultó normal. Se cambió la ciclosporina por sirolimus. Un año después del comienzo del cuadro, siguen apareciendo lesiones papulosas que involucionan espontáneamente en 3-4 meses, sin objetivarse afectación extra-cutánea.

Discusión. Los PLPCT CD30+ conforman un espectro de PL de buen pronóstico cuyos dos extremos son el LTACG primario cutáneo y la papulosis linfomatoide (PaL). Típicamente, la PaL consiste en pápulas con ocasional necrosis que aparecen e involucionan espontáneamente a lo largo de meses-años. El LTACG se suele presentar como un nódulo único ulcerado de mayor tamaño que en la mayoría de los casos no regresa espontáneamente. Sin embargo, existen PLPCT CD30+ llamados borderline cuyas características clínicas y/o histopatológicas no concuerdan con alguno de los 2 extremos del espectro, mostrando características de ambos. En estos casos son cruciales la correlación clínico-patológica y el seguimiento estrecho para orientar el diagnóstico hacia LTACG o PaL y decidir la actitud terapéutica.

16. RELACIÓN ENTRE LA ENFERMEDAD DE PARKINSON Y EL MELANOMA

L. Peña Merino, L. Arruza Barea, M.R. González Hermosa, B. Navajas Pinedo, S. Álvarez Sánchez y J. Gardeazabal García

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Cruces. Barakaldo. Bizkaia. España.

Introducción. Existe una asociación epidemiológica bien establecida entre el melanoma y la enfermedad de Parkinson (EP), sin embargo, los mecanismos implicados en esta relación no están todavía del todo claros.

Material y método. Hemos realizado una revisión de los pacientes diagnosticados tanto de EP como de melanoma en nuestro hospital, encontrando un total de 12 casos diagnosticados de ambas enfermedades. Hemos analizado múltiples variables, incluyendo sexo, edad, edad al diagnóstico de ambas enfermedades, años transcurridos entre ambos diagnósticos, otros antecedentes dermatológicos distintos a melanoma, edad al diagnóstico de dichos antecedentes, tratamiento con levodopa y duración de dicho tratamiento. Además, hemos realizado una revisión exhaustiva de la literatura.

Resultados. La mitad de los casos fueron diagnosticados antes de melanoma, mientras que la otra mitad fueron diagnosticados antes de EP. La edad al diagnóstico de cada enfermedad, así como la media de años transcurridos entre ambos diagnósticos fue similar. El 58,3% de los sujetos presentó otros antecedentes dermatológicos distintos al melanoma, siendo el más frecuente el carcinoma basocelular. El 75% de los sujetos fue tratado con levodopa, siendo 2 años la duración media de dicho tratamiento.

Discusión y conclusiones. En conclusión, el melanoma ocurre más frecuentemente en pacientes con EP, y viceversa. El aumento del riesgo de melanoma en pacientes con EP no está relacionado con

la terapia dopaminérgica, siendo más probable que existan anomalías ambientales, genéticas o inmunológicas comunes subyacentes a ambas afecciones en estos pacientes, pero se necesita investigación futura para confirmar la causa subyacente de esta relación.

17. EFICACIA DE DUPILUMAB EN PACIENTES CON DA MODERADA-GRAVE EN LOS HOSPITALES UNIVERSITARIOS DEL ÁREA METROPOLITANA DE VIZCAYA

I. Méndez Maestro^a, I. Jáuregui Presa^b, R. Izu Belloso^c, M. Julia Manresa^c, A. Lobato Izaguirre^c, O. Lasa Elgezua^a, J. Gardeazabal García^a y J.A. Ratón Nieto^a

^aServicio Dermatología. Hospital Universitario Cruces. ^bServicio de Alergología. Hospital Universitario Basurto. ^cServicio de Dermatología. Hospital Universitario Basurto. España.

Introducción. La dermatitis atópica (DA) es una enfermedad inflamatoria crónica de la piel que afecta a un porcentaje importante de la población, con impacto en la calidad de vida. Hasta el momento existen posibilidades terapéuticas insuficientes. Dupilumab, un anticuerpo anti IL4 es la única terapia inmunodirigida aprobada por el momento y promete cambios en el tratamiento.

Material y métodos. Estudio observacional retrospectivo de los pacientes con DA moderada-grave tratados con Dupilumab en los H. de Cruces y H. de Basurto (n=16). Inicio del tratamiento entre diciembre de 2017 y abril 2018. Administración de 300 mg subcutáneos de Dupilumab cada 15 días. El objetivo primario es analizar la respuesta clínica mediante la medición del parámetro SCORAD. Como objetivo secundario analizar los efectos adversos más frecuentes.

Resultados. La puntuación media SCORAD desciende desde 55,5 puntos (IC 47,5-63,4) en la visita basal hasta 34 puntos (IC 24,7-43,3) en el primer mes de seguimiento (p<0,05). El descenso se mantiene y prolonga hasta el sexto mes alcanzando 22,9 puntos (IC 10,6-35,2). En términos relativos a los 6 meses se observa una mejoría media de hasta el 65% del SCORAD respecto al basal. Como efectos adversos más frecuentes destacar la incidencia de conjuntivitis.

Conclusiones. Dupilumab produce mejoría significativa en la mayoría de los pacientes. Dicha respuesta clínica es rápida, conseguida entre el primer y tercer mes y mantenida en el sexto mes.

18. DERMATOSIS NEUTROFÍLICA DE LAS MANOS

J. Sarriguarte Aldecoa-Otalora^a, M. Azcona Rodríguez^a, M. Larrea García^a, R. Vives Nadal^a, A. Córdoba Iturriagoitia^b y J.I. Yanguas Bayona^a

^aServicio de Dermatología. ^bServicio de Anatomía Patológica. Complejo Hospitalario de Navarra. Pamplona. España.

Introducción. La dermatosis neutrofílica de las manos es una dermatosis neutrofílica de predominio acral caracterizada por pústulas, nódulos fluctuantes y placas violáceas dolorosas asociadas en su forma más clásica a procesos febriles o infecciosos.

Material y métodos. Se realizó un estudio retrospectivo de las características clínicas y epidemiológicas y respuesta a tratamiento de cuatro pacientes con diagnóstico clínico-patológico de dermatosis neutrofílica de las manos del Servicio de Dermatología del Complejo Hospitalario de Navarra.

Resultados. Se incluyeron cuatro pacientes varones diagnosticados de dermatosis neutrofílica de las manos con una edad media de 72 años. Destacó un único antecedente de adenocarcinoma prostático. La clínica característica afectó, no solo al dorso de manos, si no a palmas, brazos, extremidades inferiores, tronco, cuero cabelludo y cara. El 50% presentó un proceso febril sin foco. No se ob-

servaron procesos neoplásicos asociados. En todos ellos se realizó biopsia cutánea con diagnóstico de dermatosis neutrofílica, observando en la mitad de los casos vasculitis asociada. Se realizó tratamiento con prednisona oral 30mg/día -un único caso fue tratado de manera exclusiva con corticoides tópicos- con resolución de lesiones salvo curso crónico recidivante en un paciente.

Conclusión. Se presentan cuatro casos de dermatosis neutrofílica de las manos de predominio masculino y no limitado al dorso de las manos con respuesta favorable a prednisona oral sin claros desencadenantes asociados.

19. TUMOR MIOFIBROBLÁSTICO EN PLACA

A. Martínez Buil^a, J. Anderson Vildósola^a, A.X. de Vicente Aguirre^a, S. Vildósola Esturo^a, S. Ibarbia Oruezabal^a, C. Lobo Morán^b y J. Zubizarreta Salvador^a

^aServicio de Dermatología. ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Donostia. San Sebastián. España.

Caso clínico. Niño de 15 meses sin antecedentes de interés que consulta por una lesión congénita de crecimiento progresivo en forma de placa rosada de aspecto fibrótico indurado de 2 centímetros de diámetro en línea media dorsolumbar

Se realiza ecografía de partes blandas, biopsia y finalmente se extirpa la lesión al no alcanzarse un diagnóstico definitivo con la biopsia parcial. El estudio anatomopatológico muestra una proliferación fusocelular de patrón arremolinado sin atipias. La inmunohistoquímica es positiva para factor XIIIa y actina muscular, siendo negativa para S100 y CD34; confirmando el diagnóstico de tumor miofibroblástico en placa.

Discusión. El tumor miofibroblástico en placa (TMP) es un tumor dermatológico benigno infrecuente, caracterizado en 2007 por Clark et al. La lesión se ha descrito en niños pequeños, siendo la mitad inferior de la espalda su localización más frecuente. Característicamente se presenta en forma de placa irregular de color rosáceo eritematoso o marrónáceo cuyo análisis histológico recuerda al del dermatofibroma. Sin embargo, su inmunohistoquímica sugiere un linaje miofibroblástico. El diagnóstico diferencial debe realizarse con otros tumores de la edad infantil que comparten características con el TMP como son el dermatofibroma múltiple en placa, el dermatomiofibroma, el miofibroma infantil, la miofibromatosis o el dermatofibrosarcoma protuberans. Presentamos el primer caso a nivel nacional de este raro tumor y nos consta que es el primero descrito presente al nacimiento.

20. TUMOR MIOFIBROBLÁSTICO INFLAMATORIO SIMULADOR DE UN QUISTE EPIDÉRMICO: UTILIDAD DE LA ECOGRAFÍA CUTÁNEA

E. Querol Cisneros^a, E. Moreno Artero^a, N. Rodríguez Garijo^a, A. Tomás Velázquez^a, Á. Estenaga^a, M.Á. Idoate^b, L. Álvarez Gigli^b e I. Palacios Álvarez^a

Departamentos de ^aDermatología y ^bAnatomía Patológica. Clínica Universidad de Navarra. Pamplona. Navarra. España.

Introducción. El tumor miofibroblástico inflamatorio (TMI) es una proliferación de células miofibroblásticas de bajo grado cuya localización más frecuente es el pulmón, vejiga y tracto gastrointestinal, con aislados casos descritos en la piel.

Caso clínico. Una paciente de 15 años, en seguimiento por acné, consultó por un nódulo subcutáneo asintomático en la mejilla que había crecido en pocos meses. Bajo la sospecha de un quiste epidérmico, se recomendó control evolutivo. A los 5 meses, la lesión había crecido y retraía levemente la piel de la mejilla. En la ecografía, se observaba una lesión hipoeoica profunda en hipodermis, de contorno irregular mal definido y sin refuerzo posterior, rasgos improbables en un quiste epidérmico. El estudio histológico reveló

una proliferación mesenquimal de células fusiformes, con inmunoreactividad frente a actina muscular y vimentina, e índice de proliferación Ki-67 bajo, compatible con un TMI. La tumoración fue extirpada mediante cirugía de Mohs y no se han observado recidivas tras 6 meses de seguimiento.

Discusión. Aunque se postulaba que el TMI pudiera tratarse de una neoformación reactiva a un trauma o pseudotumor, actualmente se considera una entidad neoplásica propia. Es un tumor originado en los miofibroblastos, de baja agresividad y poca capacidad metastásica, pero con tendencia a la persistencia y recurrencia local.

Conclusión. La ecografía cutánea puede ser de utilidad para complementar la exploración dermatológica convencional, especialmente en el caso de lesiones cutáneas profundas inespecíficas. En este caso, permitió acelerar el estudio y tratamiento de un tumor muy infrecuente y difícil de sospechar inicialmente.

21. XANTOGRANULOMA MÚLTIPLE DEL ADULTO

J. Anderson Vildósola^a, I. Aranguren López^a, M.A. Arregui Murua^a, N. Ormaechea Pérez^a, C. Rodríguez Caruncho^a, C. Lobo Morán^b y J. Zubizarreta Salvador^a

^aServicio de Dermatología. ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Donostia. San Sebastián. España.

Introducción. El xantogranuloma juvenil es un desorden proliferativo benigno de histiocitos. Es la más común de las histiocitosis de células no Langerhans, presentándose en la mayoría de los casos durante la infancia. Esta entidad es menos frecuente en adultos, apareciendo entre la tercera y cuarta década de la vida como una lesión solitaria. Aún más raro, pueden presentarse múltiples lesiones en la edad adulta, denominándose xantogranuloma múltiple del adulto.

Caso clínico. Presentamos el caso de un varón de 45 años que en el transcurso de cinco meses presenta múltiples pápulas hemisféricas de 4-5 mm de diámetro de coloración rojo pardusca y de consistencia firme, distribuidas de forma simétrica en tronco y extremidades proximales. El estudio histopatológico de las lesiones demostró un infiltrado dérmico de predominio histiocitario con presencia de células de Touton. Estos hallazgos, junto con los estudios de laboratorio realizados, eran compatibles con el diagnóstico de xantogranuloma múltiple del adulto. Tras descartar afectación sistémica el paciente continuó en seguimiento. Al cabo de siete meses algunas de las lesiones comenzaron a resolver de forma espontánea, en la actualidad persistiendo escasas lesiones asintomáticas.

Discusión. El xantogranuloma juvenil fue descrito por primera vez por Helwig y Hackney en 1954. Nueve años más tarde, Gartmann y Tritsch publicaron el primer caso de xantogranuloma en un adulto. El xantogranuloma múltiple del adulto es una entidad clínica poco frecuente que debiese considerarse en el diagnóstico diferencial de las histiocitosis de células no Langerhans.

22. APP PARA PACIENTES CON MICOSIS FUNGOIDE

A. Lobato Izagirre^a, I. Gainza Apraiz^a, J.A. Yagüe Barcia^a, A. Sánchez Diez^a, D. Fernández Sarabia^a, J. Corral^b y R. Izu Belloso^a

^aServicio de Dermatología. Hospital Universitario Basurto.

^bFacultad de Informática. Universidad de Deusto. Bilbao. España.

Introducción. La micosis fungoide (MF) es el linfoma primario cutáneo de células T más frecuente, representando cerca del 50% del conjunto de todos los linfomas primarios cutáneos. La MF es una enfermedad bien caracterizada, sobre la cual se dispone de mucha información. No obstante, es una entidad poco frecuente sobre la que existe gran desconocimiento en la población general. Esto hace

que, en muchas ocasiones, los pacientes recurran a fuentes de información como Internet para aprender sobre la enfermedad, donde hemos comprobado que existe un contenido en su mayor parte impreciso, alarmista y difícil de entender.

Material y método. Realizamos una revisión bibliográfica sobre la MF con el fin de recopilar toda la evidencia disponible actualizada sobre la enfermedad. A partir de esa información hemos desarrollado una app, que cuenta con contenido fiable y actualizado, con un lenguaje adaptado y comprensible, compuesto por texto, imágenes y enlaces de interés, que trata de transmitir todos los conocimientos existentes sobre la MF a cualquier persona, sin crear miedos y dudas innecesarias.

Discusión. Hemos creado "MF", una app diseñada para pacientes con MF y personas que se quieren informar sobre la enfermedad. En la fecha de publicación de este trabajo tan solo contamos con una versión beta para el sistema operativo Android, quedando a la espera de su publicación y evaluación.

23. MELANOMA MALIGNO: PRESENTACIÓN CLÍNICA ATÍPICA Y RETOS DIAGNÓSTICOS, A PROPÓSITO DE UNA SERIE DE CASOS

A. Estenaga Pérez de Albéniz, E. Querol Cisneros, N. Rodríguez Garijo, A. Tomás, P. Gil, E. Moreno Artero y A. España Alonso

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

Introducción. El melanoma maligno es un tumor cada vez más frecuente en nuestro medio. Cuando su presentación clínica es típica el diagnóstico es fácil. Pero, en ocasiones, existen formas clínicas inusuales, cuyo diagnóstico supone un verdadero reto incluso para un clínico entrenado.

Material y métodos. Se presenta una serie de casos de melanoma maligno cuyo diagnóstico clínico-dermatoscópico resultó complejo.

Discusión. La sensibilidad del diagnóstico clínico en lesiones melanocíticas malignas alcanza en el mejor de los casos un 65-70%. Al complementarlo con métodos dermatoscópicos, estas cifras mejoran en aproximadamente un 20%. A pesar de ello, en algunos casos el diagnóstico solo puede establecerse mediante estudio histopatológico.

Conclusiones. Cuando nos encontremos con una lesión cuyas características clínicas no sean diagnósticas de benignidad o no la sepamos catalogar, la biopsia es obligatoria. Siempre debemos tener en cuenta que una buena anamnesis o una exploración física minuciosa pueden aumentar la sensibilidad del diagnóstico clínico.

24. DERMATITIS DE CONTACTO PROFESIONAL EN FISIOTERAPEUTAS

M. Hervella Garcés, Í. Martínez de Espronceda Ezquerro, A. Valcayo Peñalba, R. Vives Nadal, M. Larrea García e I. Yanguas Bayona

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

Introducción. Existen profesiones de riesgo para desarrollar una dermatitis de contacto alérgica (DCA) ocupacional; una poco reconocida es la fisioterapia.

Métodos. Revisamos los pacientes estudiados entre 2013 y 2018 en nuestra Unidad de Eczema de Contacto cuya profesión era fisioterapeuta, e investigamos sus características clínicas y epidemiológicas, así como los resultados de su estudio.

Resultados. Nueve pacientes fisioterapeutas de profesión fueron estudiados en ese periodo: 8 de ellas mujeres, de 23 a 52 años de edad (mediana 30), y un tiempo medio de dedicación a la profesión de 8,5 años. Un 33,3% tenían antecedentes de dermatitis atópica, y todos presentaban afectación de manos, dos de ellas con diseminación secundaria; las lesiones eran de tipo eccematoso agudo o subagudo, en 4 casos dishidrosiformes, con una mediana de duración de los síntomas de 7 meses (rango 2-24). Siete pacientes (78%) fueron diagnosticados de DCA profesional, y dos de una dermatitis irritativa asociada a una base atópica. Las alergias de contacto detectadas (3 pacientes polisensibilizadas) fueron a: conservantes formando parte de productos tópicos usados en el trabajo (cremas, aceites de masaje, vendas húmedas) en 4 pacientes; vehículos de estos mismos productos (2 casos); conservantes en jabones de manos (2 casos), fragancias (1 caso) y aditivos de gomas (1 caso).

Discusión. La probabilidad de una DCA profesional depende en gran parte de las peculiaridades de exposición de un trabajador a potenciales alérgenos. En el caso de la fisioterapia, se trata de una profesión con mucha actividad manual, jornadas largas de trabajo en contacto directo con sustancias en vehículo acuoso o graso y asociada a frecuentes lavados de manos. No existen estudios poblacionales que determinen la prevalencia de eccema de manos profesional entre fisioterapeutas, si se han publicado casos anecdóticos de DCA, sobre todo por aceites esenciales y fragancias contenidas en aceites de masaje.

Conclusión. La DCA es un diagnóstico muy frecuente entre nuestros pacientes estudiados que trabajan en fisioterapia. El perfil típico de paciente es una mujer de 30 años con un eccema de manos subagudo e incapacitante que se correlaciona con desarrollar mucha actividad laboral con pocas o ninguna medida específica para el cuidado de las manos. El estudio con pruebas de contacto pudo demostrar una sensibilización relevante en el ámbito profesional en siete de nueve pacientes.