



# ACTAS Dermo-Sifiliográficas

www.actasdermo.org



RESÚMENES DE LAS COMUNICACIONES DE LAS REUNIONES DEL GRUPO DE TRABAJO DE DERMATOLOGÍA EN LAS ENFERMEDADES AUTOINMUNES Y SISTÉMICAS (GEDEAS)

## Reunión del Grupo Español de Dermatología en las Enfermedades Autoinmunes y Sistémicas (GEDEAS) Madrid, 7 de junio de 2018

### 1. DESAFÍOS TERAPÉUTICOS EN EL LUPUS ERITEMATOSO

C. Collantes-Rodríguez, D. Jiménez-Gallo, L. Ossorio-García, I. Villegas-Romero, S. Valenzuela-Ubiña y M. Linares-Barrios

*Unidad de Gestión Clínica de Dermatología. Hospital Universitario Puerta del Mar. Cádiz. España.*

**Introducción.** Presentamos tres casos de lupus eritematoso especialmente interesantes por la dificultad para su diagnóstico o tratamiento.

**Casos clínicos.** Caso 1: varón de 69 años, con antecedente de cardiopatía isquémica crónica, sin historia de fármacos recientes. En seguimiento en Dermatología por lupus eritematoso subagudo cutáneo tipo necrólisis epidérmica tóxica-like. Se realizó tratamiento con ciclosporina, corticoides sistémicos, hidroxiclороquina, ciclofosfamida, rituximab, micofenolato mofetil, talidomida y etanercept, que fueron suspendidos por falta de eficacia. Finalmente se estableció tratamiento con ustekinumab subcutáneo a dosis de 90 mg cada 8 semanas, consiguiéndose una rápida respuesta desde la segunda dosis. El paciente se encuentra actualmente en remisión tras 9 meses de seguimiento. Caso 2: varón de 18 años en seguimiento por lupus eritematoso sistémico con afectación neurológica, renal y cutánea. Destacó una intensa fotosensibilidad con lesiones consistentes en placas gruesas eritematosas y descamativas que afectaban área malar, escote, espalda y dorso de manos. Se probó tratamiento con hidroxiclороquina, dapsona, belimumab, ciclos de ciclofosfamida y mepacrina sin buen control de la clínica cutánea. Se asoció al tratamiento hidroxiclороquina y talidomida a dosis de 50 mg cada 12 horas con una mejoría muy evidente. Se mantiene estable y sin clínica de neuropatía por el momento. Caso 3: varón de 23 años en seguimiento por lupus cutáneo subagudo. Ingresó a cargo de Dermatología por fiebre recurrente y alteraciones en el cociente albúmina creatinina. Se descartó posible etiología infecciosa de la fiebre. La biopsia renal fue compatible con glomerulonefritis lúpica membranosa clase V. Se instauró tratamiento con ciclos de ciclofosfamida con buena evolución de la función renal pero comenzó con episodios de trombocitopenia, aumento de ferritina e hipertrigliceridemia. Sospechando que pudiera tratarse de una linfocitosis hemofagocítica, se realizó biopsia de médula ósea que mostró hemofagocitosis. Se instauró tratamiento con bo-

los de metilprednisona e inmunoglobulinas a dosis de 2 g/kg con mejoría de las tres series hematológicas, cese de la fiebre y normalización de los reactantes de fase aguda.

**Conclusiones.** El lupus supone un desafío diagnóstico y terapéutico donde el dermatólogo, por sus diferentes conocimientos y habilidades de carácter transversal es el especialista indicado para coordinar su manejo.

### 2. FACTORES ASOCIADOS CON EL SÍNDROME METABÓLICO EN PACIENTES CON LUPUS ERITEMATOSO CUTÁNEO

M.P. Arévalo-Bermúdez, S. Paradela, V. Balboa Barreiro<sup>a</sup>, M. Almagro Sánchez y E. Fonseca

*Servicio de Dermatología y Unidad de Epidemiología Clínica y <sup>a</sup>Bioestadística. Complejo Hospitalario Universitario A Coruña (CHUAC). A Coruña. España.*

**Introducción.** El síndrome metabólico (SM) es un indicador de riesgo aumentado para desarrollar enfermedad cardiovascular aterosclerótica y diabetes mellitus. Hay pocos estudios de SM en lupus eritematoso (LE) y la mayoría son en formas sistémicas.

**Objetivos.** Analizar la prevalencia y factores asociados con la presencia de SM en pacientes con LE cutáneo (LEC).

**Materiales y métodos.** Estudio transversal descriptivo de prevalencia en 260 pacientes con LEC del Área Sanitaria de A Coruña, abril/2013-agosto/2016. Se utilizó el *EUSCLE Core Set Questionnaire* para caracterizar los pacientes y la enfermedad. Se determinó el SM (Criterios de la *National Cholesterol Education Program Adult Treatment Panel III* [ATP III], 2001), el tabaco consumido (paquetes/año), el test de Fagerström, el consumo de alcohol (g/día), el riesgo cardiovascular y el índice de calidad de vida en dermatología. Se realizó el estudio descriptivo de las variables y análisis multivariado de regresión logística para medir la asociación de SM con otros factores.

**Resultados.** El 32,7% de los pacientes con LEC cumplían criterios de SM con la siguiente distribución (ATP III): obesidad abdominal (46,9%), hipertrigliceridemia o tratamiento (T) hipolipemiante (31,5%), HDL bajo o T hipolipemiante (40,6%), HTA o T antihipertensivo (61,5%), e intolerancia a la glucosa o T hipoglucemiante (5,0%).

El SM no presentó diferencias significativas entre mujeres y hombres (31,1 % vs. 36,4%), entre subtipos de LEC (LEC agudo [20,0%], LEC subagudo [43,2%], LEC crónico [31,7%] y LEC intermitente/túmido [32,4%]) y entre formas sistémicas o no (22,7 % vs. 34,7%). El SM se asoció de forma significativa e independiente con el índice de masa corporal (IMC) (OR: 1,43) y el anticoagulante lúpico (AL) (OR: 9,78).

**Conclusiones.** La prevalencia de SM en los pacientes con LEC fue más alta que en la población general adulta (32,7% vs. 23,7-27,0%), y se asoció con el IMC y la presencia del AL.

### 3. LESIONES CUTÁNEAS RECIDIVANTES DE LARGA EVOLUCIÓN

A. Bauzá, C. Saus<sup>a</sup>, N. Izquierdo, J. del Pozo, A. Giacaman, O. Corral y A. Martín-Santiago

*Servicios de Dermatología y <sup>a</sup>Anatomía patológica. Hospital Universitario Son Espases. Palma de Mallorca. España.*

**Introducción.** La presencia de lesiones recidivantes en zona perineal y extremidades inferiores son algunas manifestaciones clínicas del eritema necrolítico migratorio (ENM). En un 90% de los casos está asociado al glucagonoma maligno y en el resto a otras causas como malabsorción intestinal, pancreatitis, hepatitis, enfermedad inflamatoria y otros tumores.

**Caso clínico.** Mujer de 60 años remitida a nuestro centro para valoración de lesiones cutáneas recidivantes de 4 años de evolución. Presentaba placas eritematosas descamativas y zonas de pigmentación en piernas, zona glútea, ingles, muslos y codos, sin síntomas sistémicos. Aportaba varias biopsias cutáneas con diagnóstico de toxicodermia y eccema. Una nueva biopsia fue sugestiva de déficit vitamínico detectándose en la analítica un déficit de zinc y ácidos grasos. La paciente estuvo asintomática durante 8 meses con suplementos vitamínicos y zinc, presentando posteriormente brotes más severos con ampollas, edema y descamación de predominio en dorso de pies asociado a una hiperqueratosis plantar dolorosa. Ante la ausencia de mejoría se solicitaron niveles de glucagón que estaban elevados y una TAC que mostró una masa de 4 cm en páncreas confirmándose un glucagonoma maligno. Las lesiones se resolvieron tras el tratamiento quirúrgico sin recidiva tras 2 años.

**Discusión.** El ENM puede ser el primer y único síntoma del glucagonoma maligno. La evolución a brotes, la histología inespecífica en algunos casos y el largo tiempo de evolución de las lesiones son motivo del retraso diagnóstico.

Presentamos un nuevo caso de ENM de varios años de evolución como única manifestación de un glucagonoma maligno. Queremos destacar la presencia de una queratodermia plantar dolorosa, que no hemos encontrado asociada a este síndrome y que se resolvió completamente con el tratamiento del tumor.

Resaltar la importancia de reconocer este cuadro clínico para un diagnóstico lo más precoz posible y prevenir la aparición de metástasis.

### 4. ERITEMA NUDOSO EN UNA PACIENTE EN EDAD REPRODUCTIVA

S. Burillo-Martínez, A. Sánchez-Velázquez, J.J. Andrés-Lencina, B. Pinilla, F. Tous-Romero, J.L. Rodríguez-Peralto, C. Postigo-Llorente y P.L. Ortiz-Romero

*Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. España.*

**Introducción.** Se han descrito múltiples causas de eritema nodoso (EN). En 1987, Adams y colaboradores describieron el EN como manifestación sistémica de la mastitis granulomatosa idiopática (MGI).

**Caso clínico.** Una mujer de 26 años sana, natural de Ecuador, consultó por múltiples nódulos inflamatorios dolorosos en cara anterior de piernas de 15 días de evolución, asociados a poliartralgias, fie-

bre moderada y astenia. Refería además una lesión dolorosa en mama derecha de 3 meses de evolución, ocasionalmente supurativa, refractaria a varios ciclos de antibioterapia oral. Presentaba en región periareolar superointerna una placa eritematosa sobre una masa indurada de aproximadamente 10 cm de diámetro. No se encontraba en periodo de lactancia ni reconocía traumatismo previo u otros desencadenantes. Se realizó estudio histopatológico de una lesión nodular de pierna que reveló un engrosamiento de septos subcutáneos con marcado infiltrado linfocitario y granulomatoso en la periferia del lobulillo. Un cilindro de parénquima mamario mostró un infiltrado inflamatorio mixto granulomatoso, y una biopsia excisional mamaria evidenció en dermis profunda y tejido celular subcutáneo un engrosamiento de septos por un infiltrado inflamatorio linfoplasmocitario con componente gigantocelular conformando estructuras granulomatosas. Con las técnicas de Ziehl, Fite Faraco, PAS y Giemsa no se evidenciaron BAAR ni otros microorganismos. Se remitió material de tejido mamario para cultivo de bacterias, micobacterias y hongos que fue negativo. La PCR para *M. tuberculosis* de tejido mamario fue negativa. En base a los hallazgos se estableció el diagnóstico de EN asociado a MGI.

**Discusión.** La MGI es una enfermedad inflamatoria mamaria rara, benigna, que afecta característicamente a mujeres en edad reproductiva. El cuadro clínico típico es el de una masa firme mamaria dolorosa ocasionalmente supurativa, pudiendo imitar clínicamente un carcinoma mamario. De forma muy infrecuente se ha descrito su asociación a manifestaciones sistémicas que incluyen al EN.

### 5. ENFERMEDADES AMPOLLOSAS AUTOINMUNES SOBRE PIEL RADIADA

I. Palacios Álvarez<sup>a</sup>, E. Querol Cisneros<sup>a</sup>, A. Tomás Velázquez<sup>a</sup>, L. Aguado Gil<sup>a</sup>, M.Á. Idoate<sup>b</sup> y A. España Alonso<sup>a</sup>

*Servicios de <sup>a</sup>Dermatología y <sup>b</sup>Anatomía Patológica. Clínica Universitaria de Navarra. Pamplona. España.*

**Introducción.** Las enfermedades ampollas autoinmunes pueden inducirse tras el tratamiento con radioterapia. Presentamos dos pacientes tratadas con radioterapia, que desarrollaron lesiones de pénfigo vulgar (PV) y pénfigoide ampolloso (PA) en el área radiada.

**Casos clínicos.** La primera paciente es una mujer de 39 años de edad con antecedente de pénfigo vulgar (PV) con afectación predominantemente mucosa, que había sido tratado en el pasado con distintos inmunosupresores. Presentó un carcinoma intraductal de mama que fue tratado mediante cirugía y radioterapia. Desde un año antes, la paciente no tenía lesiones y no realizaba tratamiento sistémico, pero dos meses después de la radiación desarrolló lesiones de PV en la mama tratada. La segunda paciente es una mujer de 80 años, tratada de carcinoma mucinoso de mama mediante cirugía y radioterapia. Al mes de finalizar la radioterapia comenzó a desarrollar ampollas tensas en la mama radiada. Antes del diagnóstico de cáncer de mama la primera paciente presentaba autoanticuerpos negativos, pero tras la radioterapia los anticuerpos antidesmogleína 1 se positivizaron. Se instauró tratamiento con corticoesteroides tópicos, con remisión de las lesiones y negativización de los autoanticuerpos 6 meses después. La segunda paciente desarrolló anticuerpos anti-BP180 positivos un mes tras la radioterapia, en relación con la aparición de las lesiones cutáneas.

**Discusión.** El tratamiento con radioterapia se ha descrito como inductor de enfermedades ampollas (fundamentalmente PV y PA) de manera infrecuente. La etiopatogenia es desconocida, aunque se han postulado distintos mecanismos inmunológicos incluyendo la expansión de epítomos.

Generalmente, las lesiones se desarrollan de manera localizada en los primeros 6-12 meses tras la radiación. El curso es benigno con tendencia a la resolución en la mayoría de los casos. Es necesario el reconocimiento de estas entidades para poder diferenciarlas del pénfigo paraneoplásico, con diferentes implicaciones y distinto curso clínico.

## 6. FOTOFÉRESIS EXTRACORPÓREA EN ENFERMEDADES ESCLERODERMIFORMES

R. Fornons Servent, A. Talavera Belmonte, A. Bauer Alonso, S. Ortega Sánchez, I. González Medina e I. Figueras Nart

*Hospital Universitari de Bellvitge. L'Hospitalet de Llobregat. Barcelona. España.*

**Introducción.** La fotoquimioterapia extracorpórea o fotoféresis es un tratamiento inmunomodulador que se basa en una leucoaféresis para exponer los leucocitos a un fotosensibilizante, aplicarles radiación ultravioleta A y posteriormente reinfundirlos al paciente. Actualmente este tratamiento está aprobado para el linfoma T cutáneo avanzado que no responde al tratamiento habitual, aunque también ha demostrado eficacia en otras entidades, entre ellas la enfermedad de injerto contra huésped y algunas autoinmunes. Existen datos en la bibliografía que apoyan su utilidad en la esclerodermia sistémica y otros trastornos esclerodermiformes. (1-3)

**Casos clínicos.** Presentamos 4 casos clínicos de enfermedades esclerodermiformes (2 fascitis eosinofílicas, 1 morfea panesclerosante y 1 esclerodermia sistémica) que no respondieron bien al tratamiento habitual por lo que se realizó fotoféresis extracorpórea con buena respuesta.

**Discusión.** Los procesos esclerodermiformes comprenden un espectro de enfermedades autoinmunes fibrosantes con diversos grados de engrosamiento cutáneo y fibrosis con opciones terapéuticas limitadas. La fotoféresis extracorpórea es una alternativa terapéutica atractiva dadas sus características inmunomoduladoras y su favorable perfil de seguridad, con eficacia probada en otros trastornos fibrosantes de la piel y cada vez más en enfermedades esclerodermiformes autoinmunes. Como inconveniente destaca su inaccesibilidad dado que se trata de una técnica relegada a escasos centros de referencia.

**Conclusiones.** La fotoféresis extracorpórea es un tratamiento a tener en cuenta en enfermedades esclerodermiformes por su eficacia y buen perfil de seguridad. Se requieren estudios prospectivos para la validación de este tratamiento en estas enfermedades.

## 7. DERMATOSIS NEUTROFÍLICA EN PACIENTE CON RHUPUS

R. Haro Ramos, J.A. Martínez López, V. Alegría Landa, J.L. Díaz Recuero, M. Jo Velasco y L. Requena Caballero

*Fundación Jiménez Díaz. Madrid. España.*

**Introducción.** El Rhupus es una entidad poco frecuente, definida por la presencia de poliartritis simétrica y erosiva acompañada por signos y síntomas de LES, y la presencia de anticuerpos altamente específicos como anti-DNA nativo anti-SM. Las dermatosis neutrofílicas se han descrito asociadas a enfermedades autoinmunes.

**Caso clínico.** Una mujer de 52 años con Rhupus diagnosticado en 2012 con manifestaciones articulares, nódulos reumatoideos; leucopenia y trombocitopenia; lupus cutáneo subagudo, vasculitis leucocitoclastica. Analíticamente: hipergammaglobulinemia, ANA positivos con títulos 1/640, anti-Sm positivo, anti-DNA nativo positivo, anti-Ro positivo, anti-RNP 70 positivo, antipéptido cíclico citrulinado positivo, factor reumatoide positivo y consumo de complemento C3 y C4, elevación persistente de reactantes de fase aguda. En octubre de 2016 la paciente comenzó con un brote de lesiones diferentes a las que había presentado en otras ocasiones: placas eritematoedematosas sin afectación epidérmica, infiltradas al tacto, bien delimitadas con tendencia a blanquear en el centro algunas de ellas. Se realizó una biopsia con histología compatible dermatosis neutrofílica, tipo dermatosis urticarial neutrofílica. La paciente ha recibido múltiples tratamientos suspendidos por efectos secundarios o por falta de eficacia en cuanto al control de síntomas tanto articulares como cutáneos entre los que se incluyen: hidroxycloroquina, cloroquina, mepacrina, metotrexato, leflunamida. En diciembre de 2016 ante un brote cutáneo que no mejoraba

con corticoides orales, tópicos y azatioprina se pautaron bolos de corticoides intravenosos y se inició tratamiento con rituximab, con mejoría parcial a nivel cutáneo y buen control de los síntomas articulares.

**Discusión.** Presentamos un caso de dermatitis neutrofílica asociado a Rhupus, no descrito en la literatura previamente, que además está suponiendo un reto terapéutico.

## 8. CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y EPIDEMIOLÓGICAS DE LOS PACIENTES CON ESCLERODERMIA

A. Mateos Mayo, A. Sánchez Herrero, A. Ruedas Martínez, P. Vilas Boas da Silva, L.M. Nieto Benito, Á. Rosell Díaz, R. Suárez Fernández y J.A. Avilés Izquierdo

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

**Introducción.** El término esclerodermia engloba una serie de enfermedades que producen cambios fibróticos en la piel. Los objetivos de este estudio son describir las características epidemiológicas, clínicas e inmunológicas de los pacientes con esclerodermia de cualquier tipo y analizar la asociación de esclerodermia localizada a enfermedades autoinmunes, obesidad y síndrome metabólico.

**Material y métodos.** Se analizaron retrospectivamente los datos de los pacientes en seguimiento en la consulta monográfica de Colagenosis del Servicio de Dermatología del HGUGM con diagnóstico de esclerodermia.

**Resultados.** Incluimos 100 pacientes (80 pacientes con esclerodermia localizada o morfea y 20 con esclerosis sistémica) con una edad media al diagnóstico de 46 años y claro predominio femenino. Entre los hallazgos encontrados tras el análisis de datos, destaca una alta prevalencia de obesidad abdominal en los pacientes con morfea en placas y generalizada y una mayor asociación de morfea a otras enfermedades autoinmunes como el hipotiroidismo. Sin embargo, la positividad para anticuerpos antinucleares fue similar a la de la población general.

**Discusión.** Dentro del término esclerodermia se incluyen pacientes con un perfil clínico, epidemiológico e inmunológico muy diferente según el subtipo. La esclerosis sistémica afecta a pacientes más jóvenes y con un perfil de autoinmunidad determinado. La esclerodermia localizada se asocia frecuentemente a otras enfermedades autoinmunes como el hipotiroidismo o vitiligo, así como al liquen escleroatrófico. Además, existen múltiples factores que pueden desencadenar la aparición de placas de morfea, como los traumatismos o la radiación, lo que justificaría la mayor presencia de lesiones en zonas de traumatismo o roce (variante isomórfica) y la mayor prevalencia de obesidad en los pacientes con morfea.

## 9. MUJER CON FIEBRE PERIÓDICA Y AFTAS

C. Mauleón Fernández y E. Chavarría Mur

*Servicio de Dermatología. Hospital Infanta Leonor. Madrid. España.*

**Introducción.** El síndrome PFAPA es una enfermedad autoinflamatoria que se caracteriza por episodios de fiebre periódica, adenopatías, faringitis y aftosis, con elevación de reactantes de fase aguda. Los pacientes se encuentran asintomáticos entre los brotes. Clásicamente ha sido descrito en niños, pero, desde hace unos años, se vienen comunicando casos en adultos.

**Caso clínico.** Mujer de 40 años sin antecedentes de interés. Consulta por episodios de aftosis bipolar con fiebre elevada, odinofagia, cefalea y adenopatías cervicales, que aparecen cada 4-5 semanas. Los síntomas mejoran con corticoides orales. En los brotes aparece leucocitosis y elevación de reactantes de fase aguda, siendo normal en los periodos en los que está asintomática. El HLA-B51/52 es negativo. Se realiza test genético, que descarta haploinsuficiencia de proteína A20. Es diagnosticada de síndrome PFAPA, y se pauta tratamiento preventivo con cimetidina, con buena respuesta.

**Discusión.** El diagnóstico del síndrome PFAPA se realiza en base a unos criterios clínicos, entre los cuales figura la edad (niños). Recientemente se vienen proponiendo nuevos criterios, pensados para la población adulta. Presentamos un nuevo caso de síndrome PFAPA, que debe formar parte del diagnóstico diferencial de las aftosis.

## 10. PANICULITIS LÚPICA DE LOCALIZACIÓN ATÍPICA EN PACIENTES CON FACTORES PREDISONENTES

A. Sánchez-Velázquez, B. Pinilla-Martín, C. Vico-Alonso, V. Velasco-Tamariz, M. Prieto-Barrios, P.L. Ortiz-Romero y M.C. Postigo Llorente

*Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. España.*

**Introducción.** Presentamos dos casos de paniculitis lúpica (PL) de localización atípica en región distal de miembros inferiores (MMII) en pacientes con factores predisponentes y respuesta a tratamiento con sulfona y quinacrina respectivamente.

**Casos clínicos.** El primer caso, una mujer de 67 años con antecedentes de lupus eritematoso discoide en cuero cabelludo e insuficiencia venosa crónica que desarrolla una placa violácea, indurada y muy dolorosa en miembro inferior izquierdo sobre una zona previamente diagnosticada de paniculitis traumática (histología compatible). La biopsia de la nueva lesión fue informada como PL. Tras fracaso del tratamiento con hidroxicloroquina (HCQ), a los tres meses se añade sulfona consiguiendo una rápida mejoría del dolor y resolución de las lesiones. La segunda paciente, mujer de 53 años con antecedentes de lupus eritematoso sistémico (LES) y episodio de trombosis venosa profunda asociado a trombofilia, consulta por úlcera secundaria a traumatismo (se biopsia en la primera visita), sobre la que posteriormente aparece una placa eritematoviolácea extremadamente dolorosa. La biopsia de esta última fue compatible con PL. Tras múltiples tratamientos sin lograr control el cuadro (HCQ, metotrexato, sulfona y talidomida), se inicia quinacrina evidenciándose una disminución inmediata del dolor, desaparición de la placa y reepitelización de la úlcera.

**Discusión.** La PL representa el 1-3% de los pacientes con lupus eritematoso cutáneo (LEC), pudiendo aparecer aislada, asociada a LES o a otras formas de LEC. Se caracteriza por ser una paniculitis lobulillar sin vasculitis con infiltrado linfocitario. Cursa con nódulos o placas habitualmente localizadas en región proximal de extremidades, mamas y región facial, pudiendo estar desencadenadas por un traumatismo. El diagnóstico se establece mediante correlación clínico-patológica. El interés de estos casos radica en la localización tan infrecuente de la PL en región distal de MMII y su aparición en pacientes con factores predisponentes como IVC, síndrome posttrombótico y traumatismos. Señalar que se debe tener en cuenta esta entidad cuando aparezca clínica compatible con paniculitis en pacientes con dichos factores de riesgo, siendo fundamental el estudio histológico para realizar el diagnóstico diferencial con otros tipos de paniculitis. Asimismo, considerar el uso de quinacrina en estos casos.

## 11. ANÁLISIS DESCRIPTIVO DE LAS CARACTERÍSTICAS DE PACIENTES CON AUTOANTICUERPOS RELACIONADOS CON LA ESCLERODERMIA

A. Pérez Linaza<sup>a</sup>, I. Serrano García<sup>a</sup>, R. de la Varga Martínez<sup>b</sup>, E. Velázquez<sup>c,d</sup>, C. Rodríguez<sup>e</sup> y F. Medina Varo<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Reumatología. UGC de Cirugía Ortopédica, Traumatología y Reumatología. Hospital Universitario Puerta del Mar (HUPM). Cádiz. <sup>b</sup>Servicio de Inmunología. UGC de Laboratorios Clínicos. Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla. <sup>c</sup>Servicio de Inmunología. UGC de Hematología, Inmunología y Genética. HUPM. Cádiz. España. <sup>d</sup>Servicio Análisis de Laboratorio Clínico. Hospital Dr. Arturo Oñativia. Provincia de Buenos Aires. Argentina.

**Introducción.** La esclerosis sistémica (ES) es una enfermedad crónica autoinmune caracterizada por una fibrosis cutánea y visceral con una

vasculopatía de los pequeños vasos sanguíneos. Hay evidencias de que las anomalías capilares e incluso el curso de la enfermedad, están asociados a la presencia de autoanticuerpos (Ac) específicos de la ES. **Pacientes y métodos.** Se seleccionaron retrospectivamente pacientes del Hospital Puerta del Mar, Cádiz, con Ac específicos de ES desde enero de 2012 hasta diciembre de 2017 (n=70; 14,3% hombres y 85,7% mujeres, edad media 62,8). Se recogieron datos clínicos y de laboratorio y se clasificaron según los criterios ACR/EULAR 2013 y la existencia de afección visceral incipiente en pre-ES, ES y sine ES. Se determinó la relación de los Ac anticentrómero (anti-CENP) y antitopoisomerasa (anti-Scl70) con el diagnóstico de ES y con parámetros clínicos.

**Resultados.** Los Ac más frecuentes fueron los anti-CENP. La presencia de Ac anti-Scl70 se asoció con marcadores de peor pronóstico. Dos tercios de los pacientes con ES presentaban la forma limitada, y las manifestaciones clínicas más frecuentes fueron el fenómeno de Raynaud, la afectación digestiva y las telangiectasias. Para el diagnóstico de ES, los Ac anti-CENP tuvieron buena sensibilidad y los Ac anti-Scl70 buena especificidad, aunque el valor predictivo positivo y el valor predictivo negativo de ambos Ac fue bajo.

**Discusión.** La esclerosis sistémica es una enfermedad multiorgánica en la que diversos estudios muestran que existe una asociación entre la forma de presentación y la presencia de Ac específicos. Conocer esta relación puede permitir un manejo más precoz y eficaz de la enfermedad, así como el trabajo en equipo entre diferentes especialistas y la búsqueda de nuevas terapias que detengan el curso natural de la enfermedad.

## 12. LA MEPACRINA EXISTE Y PUEDE SER ÚTIL

N. Agesta Sánchez, S. Esteban Terradillos, I. de Vicente Sánchez, A. Ugarte Nuñez<sup>a</sup>, G. Ruiz-Irastorza<sup>a</sup>, M. Mendieta Eckert y J. Gardeazabal García

*Servicios de Dermatología y Unidad de Enfermedades Autoinmunes. Hospital Universitario Cruces. Barakaldo. Bizkaia. España.*

**Introducción.** La mepacrina (también conocida como quinacrina o atabrina) es un antipalúdico de síntesis que en 1951 se reportó por primera vez como tratamiento eficaz en una serie de pacientes con lupus cutáneo. El desarrollo de otros fármacos como la cloroquina e hidroxicloroquina relegaron su uso.

**Casos clínicos.** Caso 1: mujer de 64 años que consultó por lesiones cutáneas compatibles con lupus subagudo generalizado de predominio anular. Había recibido previamente tratamiento con hidroxicloroquina, que tuvo que suspender por cuadro de eritema generalizado, y que recidivó al reintroducirla. Se instauró tratamiento con mepacrina combinada con otros fármacos para control del brote inicial y recidivas posteriores. Actualmente estable con mepacrina y prednisona oral a dosis bajas. Caso 2: mujer de 66 años con lupus discoide crónico. Antecedentes de consumo de 1 botella de cava/día y fumadora de 1 paquete/día. Esteatosis hepática. Análítica GOT 189 U/L, GPT 110 U/L, GGT 786 U/L, fosfatasa alcalina 134 U/L. Inició tratamiento combinado con hidroxicloroquina, mepacrina y prednisona. Se observó una mejoría notable y mantenida hasta que la normalización de la analítica permitió añadir otros fármacos.

**Discusión.** Actualmente la mepacrina se sitúa como tratamiento de primera línea del lupus cutáneo cuando está contraindicada la administración de otros antimaláricos o en tratamiento combinado en pacientes resistentes. Los efectos secundarios más frecuentes son una coloración amarillenta de la piel, mucosas y orina, cefalea y síntomas gastrointestinales. En general presenta un buen perfil de seguridad y casi nula interacción con otros medicamentos. El hecho de que en España no esté comercializada puede ser un factor que explique su baja utilización. Presentamos 2 casos en los que la mepacrina se usó como base de tratamiento y comentamos nuestra experiencia en el uso de este fármaco.



### 13. LUPUS ERITEMATOSO AMPOLLAR. UNA FORMA INFRECUENTE DE LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO

N.A. Richarz<sup>a</sup>, G. Castillo<sup>a</sup>, M.T. Fernández-Figueras<sup>b</sup> e I. Bielsa<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol. Badalona. Universidad Autónoma de Barcelona. <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitari General de Catalunya-Quirón Salud. Sant Cugat del Vallés. Universidad Internacional de Catalunya. Barcelona. España.

**Introducción.** El lupus eritematoso (LE) ampollar es una variante infrecuente de enfermedad ampollar autoinmune que se asocia a un LE sistémico.

**Caso clínico.** Mujer, natural de Bolivia, de fototipo IV, con antecedente de un episodio de necrólisis epidérmica tóxica (NET) a los 15 años sin desencadenante claro, que se diagnosticó a los 19 años de un LE sistémico con afectación articular, hematológica y cutánea en forma de eritema en “alas de mariposas”, con ANA 1/1280, anti-DNA >800 e hipocomplementemia. A los 22 años desarrolló una glomerulonefritis lúpica clase 3. Se inició tratamiento con ciclofosfamida que fue sustituido por rituximab por falta de respuesta. En este contexto aparecieron unas lesiones ampollares en cara y cuello consistentes en placas eritematosas infracentimétricas con vesículo-ampollas milimétricas en la periferia. En la microscopia se observó una ampolla subepidérmica con neutrofilia y leucocitoclasia basal y perianxial con depósito granular de C3, IgG, IgA y IgM en la membrana basal en la inmunofluorescencia directa. La determinación de anticuerpos frente a colágeno VII, antiBP-230 y antiBP-180 resultó negativa. Las lesiones cutáneas mejoraron coincidiendo con el inicio de tratamiento sistémico con belimumab y tacrolimus indicado por la nefropatía. **Discusión.** El LE ampollar es más frecuente en las mujeres jóvenes con fototipos altos (V-VI) y suele responder bien a tratamiento con dapsona. En la microscopia se caracteriza por ampollas subepidérmicas con un infiltrado rico en neutrófilos a diferencia del infiltrado predominantemente linfocitario de las lesiones cutáneas específicas del lupus eritematoso. Por este motivo, el LE ampollar se entiende en la actualidad como una enfermedad ampollar neutrofílica asociada a LE sistémico y que podría incluirse en el amplio espectro de dermatosis neutrofílicas de significado incierto que se han descrito en el contexto de un LE, casi siempre sistémico, como el *pioderma gangrenosum*, el síndrome de Sweet, las dermatosis neutrofílicas “sweet-like”, la dermatitis granulomatosa neutrofílica en empalizada, la pustulosis amicrobiana de los pliegues y las dermatosis neutrofílicas articularias, entre otras. Como ocurrió en nuestro caso, el LE ampollar se asocia a nefritis lúpica hasta en el 50% de los pacientes.

### 14. DERMATOMIOSITIS ANTI-MDA5+ VARIANTES CLÍNICAS

P. Rodríguez-Jiménez, P. Chicharro, A. Reolid, E. Muñoz-Aceituno, A. Walid, A. Bernáldez, T.M. Capusan y C. García-García

Hospital Universitario La Princesa. Madrid. España.

**Introducción.** Los anticuerpos específicos de dermatomiositis (AEDM) definen fenotipos dentro del espectro de las dermatomiositis (DM). El anti-*Melanoma-differentiation-antigen-5* (MDA5) parece aumentar el riesgo de enfermedad pulmonar intersticial (EPI), sobre todo cuando asocia a un fenotipo cutáneo con lesiones papulosas, pruriginosas y dolorosas que se ulceran, en caras laterales-palmares de dedos de manos. Presentamos 3 pacientes con DM-AcMDA5+.

**Casos clínicos.** Paciente 1: mujer que en 2014 con 41 años consulta con lesiones cutáneas características de DM y lesiones papulosas dolorosas y ulceradas en dedos de manos. Asociaba disnea y tos. Se detecta EPI y AcMDA5+, descartando miositis o neoplasia. Se diagnostica de DM amiopática (DMA). Inicia tratamiento con corticoides sistémicos (CS) y ciclofosfamida (CF), se mantiene estable con mico-fenolato-mofetilo. Paciente 2: mujer diagnosticada en 2016 con 55 años de síndrome de Sjögren por poliartritis, EPI y anti-Ro52 (reuma-

tología). Había recibido tratamiento con: CS-antipalúdicos-MTX-AZT-MMF-RTX. En abril de 2018 ingresa por agravamiento de sintomatología respiratoria. Nos consultan por cuadro cutáneo de 7 meses de evolución, consistente en lesiones cutáneas características de DM y lesiones papulosas, dolorosas, ulceradas en dedos de manos. Se diagnostica de DMA confirmándose Ac-MDA5+. Inicia tratamiento con CS y CF. Paciente 3: mujer que en 2009 con 41 años consulta por lesiones papulosas, violáceas en dorso de articulaciones de manos, y lesiones pruriginosas eritemato-descamativas, en relación con exposición solar, en cara y extremidades superiores. La biopsia mostró dermatitis de interfase con mucina intersticial. Los Ac fueron negativos. Se descartó neoplasia o EPI. En el 2015 se solicita estudio de ADME detectándose AcMDA5+. Se diagnostica de DMA. Continúa tratamiento con hidroxycloloquina, sin patología asociada.

**Discusión.** Los anticuerpos anti-MDA5 aparecen en 5-20% de pacientes con DM. Aunque puede detectarse en pacientes sin afectación sistémica, cuando se asocia a las lesiones cutáneas descritas en dedos de manos debemos sospechar la presencia de EPI, pudiendo hacer un diagnóstico y tratamiento precoz de la enfermedad.

### 15. DERMATOMIOSITIS ASOCIADA A ANTICUERPO ANTI-MDA5: PRESENTACIÓN DE TRES CASOS

J.M. Sánchez Schmidt<sup>a</sup>; M. Bertolín Colilla<sup>a</sup>, M.E. Martínez Escala<sup>a</sup>, F. Gallardo Hernández<sup>a</sup>, E.A. Rozas Muñoz<sup>a</sup>, E. Balcells Vilarnau<sup>b</sup>, A. Sánchez Font<sup>b</sup>, A. Pros Simón<sup>c</sup> y R. Pujol Vallverdú<sup>a</sup>

Servicios de <sup>a</sup>Dermatología, <sup>b</sup>Pneumología y <sup>c</sup>Reumatología. Hospital del Mar. Barcelona. España.

**Introducción.** En la última década se han descrito hasta 15 autoanticuerpos específicos de miositis, con características clínicas propias de cada uno. De ellos, uno de los más relevantes es el anticuerpo anti-MDA5, asociado a unas características clínicas y analíticas como las úlceras cutáneas, pápulas palmares, dermatomiositis amiopática, enfermedad pulmonar intersticial rápidamente progresiva, neumomediastino, artritis y niveles elevados de ferritina. Describimos nuestra experiencia en las manifestaciones clínicas, hallazgos analíticos y manejo de tres varones con dermatomiositis asociadas al anticuerpo anti-MDA5.

**Casos clínicos.** Caso 1: varón de 51 años de edad con manifestaciones cutáneas y musculares características de dermatomiositis que desarrolló máculas violáceas dolorosas en los pulpejos de los dedos de las manos, pápulas en la superficie palmar de los dedos, úlceras digitales, alopecia, afectación parenquimatosa pulmonar y neumomediastino. Caso 2: varón de 49 años que desarrolló eritema heliotropo, pápulas palmares, máculas reticuladas en los dedos de las manos y ulceraciones acrales en pabellones auriculares, nariz y manos junto con artritis. Caso 3: varón de 53 años con antecedente de psoriasis cutánea y articular que presentó manifestaciones características de dermatomiositis con aspecto psoriasiforme, úlceras cutáneas en las extremidades y presencia de mucina en la biopsia cutánea. Los tres pacientes han requerido tratamiento inmunosupresor para el tratamiento de la dermatomiositis. Se exponen las dificultades terapéuticas en estos casos.

**Discusión.** Destacamos la gran variabilidad de manifestaciones clínicas asociadas al anticuerpo anti-MDA5 y la dificultad del manejo de estos pacientes, en especial si desarrollan afectación extracutánea.

### 16. VASCULOPATÍA LIVEDOIDE: UN RETO TERAPÉUTICO

I. Prats Caelles y R.M. Díaz

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

**Introducción.** La vasculopatía livedoide (VL) es una enfermedad crónica que se caracteriza por aparición de úlceras en miembros

inferiores, dejando lesiones cicatriciales atróficas residuales. Se presenta un caso clínico diagnosticado de vasculopatía livedoide en el contexto de una enfermedad autoinmune indiferenciada.

**Caso clínico.** Mujer de 16 años, con diagnóstico clínico e histológico de vasculopatía livedoide en miembros inferiores. En el estudio realizado no se objetivó ninguna condición trombofílica asociada con positividad para autoanticuerpos sin poder diagnosticar, hasta este momento, una enfermedad del tejido conectivo. La evolución ha sido favorable desde el inicio de la anticoagulación oral, quedando solo las lesiones atróficas residuales.

**Discusión.** La vasculopatía livedoide es una vasculopatía oclusiva de etiología desconocida. La complejidad de esta alteración es el estudio de posibles condiciones trombofílicas asociadas; además de otras muchas enfermedades en las que destacan las conectivopatías y las neoplasias. El abordaje terapéutico de la VL es complejo. Se deben aconsejar una serie de cambios de estilo de vida beneficiosos para el paciente, además de un arsenal terapéutico amplio para su manejo.

## 17. LAS MIL CARAS DE LA DERMATOMIOSITIS

I. Villegas Romero, L. Ossorio García, C. Collantes Rodríguez, S. Valenzuela Ubiña, I. Navarro Navarro, D. Jiménez Gallo y M. Linares Barrios

*UGC Dermatología MQ y V. Hospital Universitario Puerta del Mar. Cádiz. España.*

**Introducción.** Las dermatomiositis forman parte de un espectro de enfermedades autoinmunes sistémicas en las que clásicamente se han diferenciado distintos tipos en función de la clínica. En los últimos años la detección de anticuerpos específicos y asociados a estas entidades está abriendo una nueva ventana diagnóstica, con posibles implicaciones pronósticas. Nuestro trabajo tiene como objetivo conocer si existe relación fenotipo-anticuerpo e implicaciones pronósticas en una serie de pacientes diagnosticados de dermatomiositis en nuestro hospital.

**Material y métodos.** Presentamos una serie de 29 pacientes con dermatomiositis diagnosticados entre los años 2007 y 2017 en nuestro hospital. Se evaluaron las diferentes manifestaciones clínicas, variables epidemiológicas, comorbilidades asociadas (patología pulmonar y/o neoplasia) y perfil de autoinmunidad.

**Resultados.** Los pacientes incluidos en el análisis tienen una media de edad de 43,79 años y una distribución por sexos de predominio femenino (78% mujeres; 22% hombres). Hallamos relación entre el fenotipo clínico y el anticuerpo en el 90% de los casos y en el 62% de ellos datos pronósticos.

**Discusión.** La dermatomiositis es una entidad englobada dentro de las miopatías inflamatorias idiopáticas con afectación de músculo esquelético y piel. Existen estudios que apoyan la relación entre las manifestaciones clínicas y los distintos autoanticuerpos. Conocer esta asociación nos permite un mejor manejo de la enfermedad y la posibilidad de tratamiento precoz y más intenso en aquellos casos de mal pronóstico. El dermatólogo es fundamental en esta tarea y esta enfermedad de obligado conocimiento.

## 18. PENFIGO VULGAR DE DIFÍCIL MANEJO CON RESPUESTA A METOTREXATO

M<sup>a</sup> Luisa Zubiri Ara, Paulina Cerro Muñoz.

*Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza*

**Introducción.** El Pénfigo Vulgar (PV) es una forma clínica de pénfigo, que se caracteriza por la formación de ampollas en piel y/o mucosas; enfermedad autoinmune de etiología desconocida, se produce por la acción de anticuerpos Ig G contra las desmogleinas 1 y 3 produciendo ampollas por acantolisis, su curso en crónico y hace años la morbi-mortalidad era elevada.

**Caso clínico.** Mujer de 44 años de etnia gitana, con antecedente de hipercoagulabilidad y trombofilia que presenta de 10 años de evolución lesiones ampollas en mucosa oral, tronco, extremidades y cc. Diagnosticada de 2008 de Pénfigo vulgar por biopsia cutánea en otro hospital con elevación de antidesmogleinas 1 y 3, realizando tratamiento con Rituximab (375mg 1v/semana, 4 semanas) con buen resultado durante unos meses, y recidiva posterior por lo que realiza tratamiento con corticoides orales. La enfermedad era difícilmente controlada con prednisona 20mg/día, añadiéndose Azatioprina (7 meses), Acido micofenólico (7 meses), Rituximab 1000 mg, 2 infusiones separadas por 2 semanas, la segunda se suprime por reacción alérgica, Inmunoglobulinas IV (4 meses). Tras realizar una consulta a un experto se inicia tratamiento con metotrexato a dosis de 10mg/semana, con control de la enfermedad en los últimos 5 meses.

**Discusión.** El PV es una enfermedad habitualmente de larga evolución, el tratamiento de primera elección son los corticoides, que producen importantes efectos adversos a largo plazo, por lo cual se introducen otros fármacos inmunosupresores como la azatioprina o el micofenolato, si no responde hay buenos resultados con el Rituximab, que en nuestro caso tuvo que ser suprimido, también hay casos de mejoría con IG IV, que tampoco fue efectivo. EL metotrexato es un fármaco antiguo antineoplásico e inmunosupresor, antagonista del ácido fólico, que puede ser efectivo en algunos casos de pénfigo vulgar.

## 19. PERNIOSI LÚPICA: REVISIÓN DE UNA SERIE DE 39 PACIENTES

Priscila Giavedoni, Andrea Combalia, Carola Baliu, Gerard Espinosa,\* José-Manuel Mascaró

*Servicios de Dermatología y de Enfermedades Autoinmunes Sistémicas.\* Hospital Clínic de Barcelona. Universitat de Barcelona.*

**Introducción y objetivos.** La perniois lúpica (PL) es una manifestación cutánea del lupus eritematoso poco frecuente. El objetivo del presente estudio fue describir las características clínicas, epidemiológicas, inmunológicas, así como la respuesta al tratamiento de pacientes diagnosticados con PL.

**Material y métodos.** Se incluyeron pacientes adultos con diagnóstico clínico de PL. Desde junio de 2006 hasta febrero de 2014 de forma retrospectiva y desde marzo de 2014 hasta junio de 2016 de forma prospectiva. Se analizaron los datos epidemiológicos, clínicos, analíticos con especial interés en autoinmunidad, tratamientos pautados y respuesta clínica.

**Resultados.** Se revisaron 190 pacientes con lupus, 86 tenían lupus eritematoso sistémico (LES), 71 lupus eritematoso cutáneo crónico (LECC) y 64 lupus eritematoso cutáneo subagudo (LECS).

Treinta y nueve tenían PL. Edad mediana 34 años (rango 11-63), 36 mujeres; 25 cumplían criterios de LES, 12 LECC y 15 LECS. Anticuerpos positivos: anti-nucleares 31/39, anti-ADN bicatenario 30/39, anti-Sm 14/37, RNP 16/36, anti-Ro52 7/9, anti-Ro60 28/39, anti-La 14/39, anticardiolipina IgG positiva 4/23, anticoagulante lúpico 10/18, y factor reumatoide 6/31. Los tratamientos tópicos más frecuentemente aplicados fueron: corticoides de intensidad media-alta e inhibidores de la calcineurina. Tratamientos orales: ácido acetilsalicílico, dipiridamol, amlodipina nifedipina, sildenafil y pentoxifilina. Tratamientos sistémicos: prednisona, hidroxiquina y cloroquina. Otros tratamientos: micofenolato sódico, mofetil, y azatioprina.

**Conclusiones.** La PL es una manifestación cutánea del lupus eritematoso más frecuente de lo que se ha reportado en la literatura. Muchos pacientes tienen síntomas de PL en los meses fríos, y aproximadamente la mitad de ellos presentaron lesiones de LECS en verano. Los anticuerpos anti-Ro estuvieron presentes en la mayoría de nuestros pacientes. Los tratamientos tópicos con corticoides y/o inhibidores de calcineurina fueron efectivos para proporcionar alivio sintomático. Cuando se requirieron medicamentos sistémicos, después de la prednisona, los antipalúdicos demostraron ser muy efectivos en nuestros pacientes.