



# ACTAS Derma-Sifiliográficas

www.actasdermo.org



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

## Reunión ordinaria 25 de enero de 2018. Academia de Ciencias Médicas de Cataluña y Baleares. Barcelona

### 1. PÁPULAS FACIALES SORPRENDEMENTE DURAS

M. Corral Forteza<sup>a</sup>, M. Iglesias Sancho<sup>a</sup>, M. Quintana Codina<sup>a</sup>, E. Amores Martín<sup>a</sup>, N. Pérez<sup>b</sup> y M. Salleras Redonnet<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Departamento de Dermatología. <sup>b</sup>Departamento de Anatomía Patológica. Hospital Universitari Sagrat Cor. Barcelona. España.

La osificación cutánea, u osteoma cutis, es la formación de tejido óseo maduro en la piel. Existen diferentes hipótesis que explican su etiopatogenia, siendo la más aceptada la metaplasia osteoblástica de células mesenquimales secundaria a un estímulo, como la inflamación prolongada. Puede ser primaria, aislada o asociada a alteraciones genéticas, o secundaria, siendo este último grupo más frecuente. Puede ser secundaria a conectivopatías, tumores cutáneos, inflamación prolongada como el acné, o a metástasis cutáneas de otras neoplasias. Describimos a una mujer de 68 años, sin antecedentes de interés, que consultó por pápulas color piel, induradas, asintomáticas de años de evolución. Se realizó ecografía cutánea que mostró lesiones milimétricas en dermis, hiperecogénicas con sombra acústica posterior. Se realizó biopsia que confirmó el diagnóstico de osteoma cutis. Tras analítica y pruebas de imagen se descartó patología subyacente y se diagnosticó de osteoma cutis miliar. El osteoma cutis miliar es una variante rara e infradiagnosticada de osificación cutánea, que afecta predominantemente a mujeres de raza caucásica, adultas, y suele ser asintomática. Hasta en el 50% se asocia a antecedentes de acné previo. Su diagnóstico es clínico e histológico, aunque la ecografía es una prueba útil, rápida e incruenta que puede ser de gran ayuda. Puede realizarse con retinoides tópicos con resultados parciales, o escisión quirúrgica clásica o mediante curetaje, ofreciendo esta última mejores resultados. También se ha descrito tratamiento con láser. En nuestra paciente, se descartaron antecedentes de infiltraciones, traumatismos o acné previo, y se realizó curetaje de las lesiones de mayor tamaño. Como conclusión, el osteoma cutis miliar de la cara es una entidad a sospechar para poder descartar patología subyacente, ya que suele ser secundario. Debemos tener en cuenta la importancia de la ecografía como prueba complementaria no invasiva para su diagnóstico, a pesar de que este es eminentemente clínico e histológico.

### 2. UNA SERIE DE EVENTOS DESAFORTUNADOS

C. Riquelme-Mc Loughlin, O. Yélamos, X. Fustà-Novell, P. Giavedoni y J.M. Mascaró Jr

Servicio de Dermatología. Hospital Clínic de Barcelona. Universidad de Barcelona. Barcelona. España.

**Introducción.** Es importante conocer los signos de toxicidad aguda por metotrexato (MTX), como lo son las ulceraciones mucocutáneas y el volumen corpuscular medio elevado, para detectar y tratar la intoxicación por MTX tempranamente.

**Caso clínico.** Mujer de 50 años con antecedentes patológicos de psoriasis en tratamiento con metotrexato, en una dosis estable de 25 mg, durante los últimos 20 años, diabetes mellitus y enfermedad renal crónica. En el contexto de un vello transcontinental, la deshidratación y el consumo de medicamentos antiinflamatorios no esteroideos, la paciente se presentó en el servicio de urgencias con mucositis oral, erosiones cutáneas y úlceras en las placas de psoriasis. Los niveles séricos de MTX fueron normales, corroborados por tres mediciones diferentes. Inicialmente, en el hemograma, las pruebas fueron significativas para anemia macrocítica, trombocitopenia y función renal alterada. La paciente fue diagnosticada de toxicidad aguda por metotrexato. Se inició tratamiento con ácido folínico intravenoso. En 24 horas la paciente desarrolló pancitopenia severa, requiriendo tratamiento con factores estimulantes de colonias, transfusiones de plaquetas y concentrados hemáticos. Después de 10 días, el hemograma mejoró a niveles normales y las lesiones cutáneas se resolvieron.

**Conclusión.** La mucositis oral y erosiones en las placas de psoriasis, así como la pancitopenia son hallazgos característicos en pacientes con toxicidad aguda por MTX. La anemia macrocítica puede indicar depleción de folato, que puede ser un signo temprano de intoxicación de médula ósea. Esto es importante, porque el efecto secundario más frecuente y grave asociado con el MTX es la toxicidad de la médula ósea, que se encuentra en el 2,5-10% de los pacientes, y es potencialmente letal.

### 3. ¿ENFERMEDAD DE BEHÇET Y SÍNDROME DE SWEET, ASOCIACIÓN REAL O CASUALIDAD?

J.À. Baldó<sup>a</sup>, V. Sanmartín Novell<sup>a</sup>, J.M. Fernández Armenteros<sup>a</sup>, X. Soria Gili<sup>a</sup>, C. Matas Nadal<sup>a</sup>, C. Cortés Pinto<sup>a</sup>, S. Gatiús Calderó<sup>b</sup> y J.M. Casanova Seuma<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología. <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitari Arnau de Vilanova. Lleida. España.

**Introducción.** La enfermedad de Behçet y el síndrome de Sweet son dos dermatosis neutrofilicas que comparten bases genéticas y fisiopatológicas. La frecuencia de esta asociación se desconoce por su baja incidencia.

**Caso clínico.** Varón de 60 años que consultó por aftas orales dolorosas de un año de evolución, junto con lesiones cutáneas recientes en extremidades, tronco y cara. Refería, además, febrícula ocasional con artralgias y artritis esporádicas. Tras observarse aftas en paladar blando junto con numerosas lesiones pustulosas con bordes eritematovioláceos en extremidades y cara, junto con biopsia cutánea compatible se diagnosticó de enfermedad de Behçet. El fenómeno de patergia, la exploración oftalmológica y la analítica fueron normales. Se inició tratamiento con prednisona, colchicina y azatioprina. Cinco meses más tarde el paciente ingresa por aparición de lesiones cutáneas abruptas junto con febrícula, artritis y leucocitosis con neutrofilia compatibles con síndrome de Sweet, al que respondió completamente al tratamiento con prednisona en pocos días. Posteriormente se inició tratamiento con etanercept por aparición de úlceras dolorosas genitales y mal control de la clínica articular, con el que mejoró.

**Discusión.** La enfermedad de Behçet es una enfermedad inflamatoria multisistémica, que se caracteriza por daño vascular en forma de vasculitis y de trombosis. Se encuentra clasificada dentro del grupo de las dermatosis neutrofilicas. La causa es desconocida, pero existe predisposición en sujetos con HLA B51. Se han descrito múltiples manifestaciones clínicas, sin embargo, existen criterios diagnósticos que, tras la exclusión de otras enfermedades, permiten establecer el diagnóstico. Hay casos descritos de la asociación entre la enfermedad de Behçet y el síndrome de Sweet; estas comparten bases genéticas y fisiopatológicas que podrían explicar dicha asociación. Actualmente se considera el síndrome de Sweet como manifestación de la enfermedad de Behçet, que se manifiesta en un único brote, siendo igualmente de elección el tratamiento con prednisona.

## Reunión ordinaria 22 de marzo de 2018. Academia de Ciencias Médicas de Cataluña y Baleares. Barcelona

### 1. LESIONES CUTÁNEAS CON DISTRIBUCIÓN ZOSTERIFORME DESPUÉS DE UN VIAJE A ÁFRICA

X. Fustà-Novell<sup>a</sup>, C. Riquelme-Mc Loughlin<sup>a</sup>, D. Morgado-Carrasco<sup>a</sup>, A. García Herrera<sup>b</sup> y T. Estrach<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología. <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Clínic de Barcelona. Universitat de Barcelona. España.

**Introducción.** La esquistosomiasis es una enfermedad parasitaria endémica en más de 70 países que causa más de 200.000 muertes anuales. Las especies antropofílicas de esquistosoma tienen su huésped intermediario en diferentes especies de caracol de agua dulce y se transmiten atravesando la piel intacta de personas que se bañan en lagos.

**Caso clínico.** Una mujer de 38 años sin antecedentes de interés refería lesiones cutáneas pruriginosas en la espalda de 15 días de evolución y empeoramiento progresivo. Un mes antes del inicio del cuadro había realizado un viaje por Tanzania y Uganda, donde se había bañado en lagos de agua dulce. A la exploración física presentaba pápulas eritematosas agrupadas en la zona escapular y hombro izquierdos, con una distribución aparentemente zosteriforme. El resto de la exploración física fue anodina. La analítica sanguínea mostró leucocitosis (15.000/ $\mu$ L) y eosinofilia (5.200/ $\mu$ L), con función renal y hepática dentro de la normalidad. La biopsia cutánea objetivó un denso infiltrado inflamatorio de predominio eosinofílico en dermis, con presencia de múltiples estructuras ovoides agrupadas en dermis profunda, morfológicamente compatibles con huevos de esquistosoma. Las serologías para esquistosoma resultaron positivas y la PCR realizada en la biopsia cutánea confirmó que el parásito causal era *Schistosoma mansoni*. La paciente realizó tratamiento sistémico con praziquantel, resultando en una mejoría lenta pero progresiva de las lesiones cutáneas, sin aparición de complicaciones.

**Discusión.** La esquistosomiasis cutánea ectópica es una forma infrecuente de esquistosomiasis que se produce por la siembra hematogena de huevos de esquistosoma. Tras la infestación, habitualmente, el parásito adulto permanece en el interior de los vasos sanguíneos vesicales o del sistema portal del huésped, causando complicaciones a estos niveles. Ocasionalmente, los huevos pueden pasar a circulación sistémica causando enfermedad a distancia. El retraso diagnóstico puede acarrear complicaciones graves por la posibilidad de siembra simultánea a otras zonas, como el sistema nervioso central.

### 2. CUTIS VERTICIS GYRATA TRAS ACCIDENTE VASCULAR CEREBRAL

V. Cabezas-Calderon, G. Aparicio, C. González-Cruz, M. Velasco Guidonet y V. Garcia-Patos

Servicio de Dermatología. Hospital Universitari Vall d'Hebron. Barcelona. España.

**Introducción.** Se presenta el caso de una mujer de 71 años, fumadora, con antecedentes de hipertensión, dislipidemia, bocio multinodular intervenido, trastorno ansioso-depresivo y un accidente vascular cerebral (AVC) occipital izquierdo en 2006, a raíz del cual refería una aparición progresiva de tumefacciones en el cuero cabelludo acompañadas de una sensación de presión local. Negaba patología previa de cuero cabelludo ni la aplicación de productos tópicos.

**Caso clínico.** En la exploración destacaba un engrosamiento cutáneo formando pliegues no reductibles en el cuero cabelludo, salvo en zonas temporales. No asociaba cambios epidérmicos, alteraciones foliculares ni anomalías cutáneas en el resto del cuerpo. Se realizó una biopsia *punch*, identificándose un leve infiltrado linfocitario perivascular superficial y presencia de edema dérmico. El estudio analítico completo incluyendo hormonas tiroideas y de crecimiento, IgE y serología luética fue normal, destacando únicamente leve hipertrigliceridemia. Una resonancia craneal mostró cambios de infarto crónico en el territorio de la arteria cerebral posterior izquierda con moderada atrofia cerebral difusa. Se descartaron alteraciones genéticas, oftalmológicas y otorrinolaringológicas asociadas.

**Discusión.** El engrosamiento no reductible del cuero cabelludo formando pliegues recibe el nombre de *cutis verticis gyrata*. Las formas primarias no esenciales se asocian a anomalías craneales, oftalmológicas y/o neuropsiquiátricas (retraso mental, parálisis cerebral, epilepsia, esquizofrenia), a diferencia de la forma primaria esencial, no asociada a ninguna. Como causas secundarias debemos descartar las neoplasias o inflamación locales, los trastornos por depósito (mixedema, amiloidosis), cromosopatías (Turner,

Klinefelter) y otros como la acromegalia, la paquidermoperiostosis o la sífilis. No hay descrita en la literatura asociación con los AVC. La biopsia cutánea y una analítica completa ayudarán a descartar posibles causas, valorando realizar pruebas de imagen según si existen anomalías neurooftalmológicas. El tratamiento será etiológico, si es posible, junto con medidas higiénicas para evitar la sobreinfección. La cirugía se puede valorar en caso de problema estético, psicológico o sobreinfecciones repetidas.

## Reunión ordinaria 26 de abril de 2018. Academia de Ciencias Médicas de Cataluña y Baleares. Barcelona

### XIII Jornada de la Dermatología Catalana (Lleida). 25 de mayo de 2018 (coordinador: Dr. J.M. Casanova)

#### 1. VARÓN SENEGALÉS CON LESIONES VERRUCOSAS SUPURATIVAS MÚLTIPLES PLANTARES

J. Sola Ortigosa<sup>a</sup>, C. Muñoz Santos<sup>a</sup>, A. Serrano Vida<sup>b</sup>,  
X. Bernal Escoté<sup>b</sup> y A. Guilabert Vidal<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Unidad de Dermatología. <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica.  
Hospital General de Granollers. Barcelona. España.

**Introducción.** El micetoma o pie de Madura es una infección cutánea grave, crónica y progresiva, causada por bacterias (actinomicetoma) o por hongos (eumicetoma).

**Caso clínico.** Varón senegalés de 63 años, vive en España desde hace 34 años. Acude por dolor en el pie izquierdo que le impide deambular. A la exploración presenta abombamiento plantar, doloroso y pétreo a la palpación, con múltiples orificios fistulosos exudativos. Refiere tenerlo desde hace más de 40 años, con crecimiento lento e indoloro hasta hace 1 mes. La ecografía cutánea evidencia fístulas y focos hiperecogénicos rodeados por zonas hipoeoicas ("puntos en círculos") y la resonancia magnética muestra una extensa masa heterogénea que engloba tendones flexores y vientres musculares plantares sin signos de osteítis. Macroscópicamente se identifican "granos negros" que se visualizan en la biopsia incisional como granos marrón-rojizos PAS y Grocott positivos rodeados por granulomas supurativos, con filamentos segmentados e hifas abombadas en forma de bastón y clamidosporas. En el cultivo a las 6 semanas se comprueba crecimiento de colonias de *Madurella mycetomatis*, instaurándose tratamiento con voriconazol a 400 mg/día.

**Discusión.** El eumicetoma es una infección fúngica típica de países tropicales y subtropicales que puede afectar a músculo y hueso. El diagnóstico es clínico, anatomopatológico, microbiológico, por biología molecular y radiológico. *Madurella mycetomatis* es el agente causal más frecuente y de los más resistentes al tratamiento antifúngico. El exudado suele contener granos negros. El pie es la topografía más comúnmente afectada. En ausencia de diagnóstico, los eumicetomas producen una morbilidad significativa, con destrucción de tejido, deformidades óseas, infección bacteriana secundaria e incluso puede requerir amputación.

**Conclusiones.** Si bien el eumicetoma es una afección de baja prevalencia en Europa, es importante conocer esta micosis, ya que el retraso diagnóstico en pacientes inmigrantes de zonas endémicas puede implicar amputaciones. La identificación del agente fúngi-

co es determinante para instaurar el tratamiento lo más precoz posible.

#### 2. HIDROSADENITIS SUPURATIVA: AGRUPACIÓN EN DOS FENOTIPOS CON LA TÉCNICA ESTADÍSTICA DE CLÚSTER BIETÁPICO

J. Román de Gabriel, E. Agut-Busquet, M. Ribera y J. Luelmo

Servicio de Dermatología. Hospital Parc Taulí. Sabadell. España.

**Antecedentes y objetivos.** La expresión fenotípica de la hidrosadenitis supurativa (HS) es muy variable, traduciendo mecanismos patogénicos diversos. En nuestra experiencia, solo algo más de la mitad de los pacientes encajan en los tres fenotipos clásicos de Canoui-Poitrine basados en análisis de clase latente (LCA).

**Métodos.** Aplicamos la técnica estadística del clúster bietápico (CB) mediante SPSS17 para intentar buscar las agrupaciones naturales de los datos de nuestra serie de 400 pacientes con HS.

**Resultados.** El modelo final resultante fue la división en dos clústeres o grupos. El grupo 1 (CB1) incluiría al 27,2% de la serie, y se caracterizaría por un predominio del sexo femenino, un inicio de la enfermedad más tardío, un índice de masa corporal ligeramente superior, afectación predominante de axilas y pubis, sin afectación de tronco. En estos pacientes predomina ligeramente la formación de fístulas sobre la presencia de nódulos inflamatorios. Es similar al fenotipo LCA1. El grupo 2 (CB2) supondría el 72,8% de los pacientes, con un predominio de sexo masculino, una mayor gravedad de la enfermedad, un comienzo más precoz de la misma, antecedentes familiares positivos, un índice de masa corporal inferior, mayor presencia de sinus pilonidal, afectación más frecuente de ingles, glúteos, tronco, nuca, cuero cabelludo, e historia de acné. En este grupo se observa un predominio de nódulos sobre fístulas. Este grupo podría corresponderse con la suma de los fenotipos LCA2 y LCA3.

**Conclusiones.** La división en estos dos grupos aporta una nueva clasificación fenotípica. En el grupo CB1 desempeñarían un papel patogénico más importante factores de tipo externo como el sobrepeso, y un patrón clínico menos asociado con oclusión folicular. En el grupo CB2, por el contrario, parecen tener mayor peso las alteraciones genéticas y estructurales de la unidad pilosebácea, que predisponen al taponamiento folicular y una clínica más acneiforme.

#### 3. DEBE SER CONTAGIOSO

D. Morgado-Carrasco<sup>a</sup>, X. Fustà-Novell<sup>a</sup>, M.A. Gonzalez-Enseñat<sup>b</sup>,  
A. Vicente-Villa<sup>b</sup> y J.M. Mascaró Galy<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Hospital Clínic de Barcelona. <sup>b</sup>Hospital Sant Joan de Déu.  
Barcelona. España.

**Introducción.** El síndrome de DRESS (*Drug reaction with eosinophilia and systemic symptoms*) es una reacción de hipersensibilidad retardada poco frecuente a fármacos, caracterizada por exantema, eosinofilia, poliadenopatías y compromiso sistémico. Presenta una predisposición genética y se ha descrito el rol de múltiples virus.

**Caso clínico.** Varón de 38 años y su hijo de 9 años iniciaron tratamiento con Rimstar (rifampicina 150 mg/isoniazida 75 mg/pirazinamida 400 mg/etambutol 275 mg) tras ser diagnosticados de tuberculosis pulmonar. Dos semanas después ambos consultaron por fiebre, exantema maculopapular generalizado, edema facial y poliadenopatías. En la analítica se observó en ambos casos leucocitosis, marcada eosinofilia y elevación de transaminasas. El padre presentaba neumonitis intersticial. Las PCR para virus herpes tipo 7, citomegalovirus, virus Epstein Barr, parvovirus B19 y *Mycoplasma pneumoniae* fueron negativas en ambos pacientes. El padre presentó una PCR positiva para virus herpes tipo 6 (negativa en el hijo) y se le realizó una biopsia cutánea que mostró una dermatitis de interfase con presencia de eosinófilos en dermis. Tanto el padre como

el hijo cumplían los criterios del RegiSCAR (*European Registry of Severe Cutaneous Adverse Reactions*) para el diagnóstico definitivo de síndrome de DRESS. Se suspendió el Rimstar, iniciándose prednisona 1 mg/kg/día vía oral. Ambos tuvieron una evolución clínica satisfactoria y completaron el tratamiento antituberculoso con fármacos de segunda línea sin incidentes.

**Discusión.** Se han descrito múltiples polimorfismos del HLA, mayoritariamente en población asiática, que confieren una mayor susceptibilidad a presentar reacciones graves de hipersensibilidad, especialmente frente a anticonvulsivantes. Hasta el momento no se han descrito HLA asociados al síndrome de DRESS por tuberculostáticos. Hemos presentado el caso de un padre y un hijo que presentaron sincrónicamente una grave reacción farmacológica. La sospecha clínica fue fundamental para realizar el diagnóstico diferencial con una infección viral, patología que a priori era más probable, dada la afectación de ambos convivientes.

#### 4. MUCINOSIS PAPULAR DE LA INFANCIA EN DOS NEONATOS

D. Morgado-Carrasco<sup>a</sup>, A. Vicente<sup>a</sup>, M. Suñol<sup>a</sup>, J. Mir-Bonafe<sup>a</sup>, X. Soria<sup>b</sup>, Á. Barranquero<sup>a</sup>, Á. March<sup>a</sup> y M.A. Gonzalez-Enseñat<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Hospital Sant Joan de Déu. Barcelona. <sup>b</sup>Hospital Universitari Arnau de Vilanova. Lleida. España.

**Introducción.** La mucinosis papular (liquen mixedematoso) es un trastorno idiopático caracterizado por pápulas o nódulos secundario al depósito dérmico de mucina. Entre las formas localizadas se encuentran la mucinosis papular de la infancia (MPI), la mucinosis autoinvolutiva y la mucinosis nodular. La MPI es muy infrecuente, con alrededor de diez casos descritos en la literatura. Presentamos dos casos de MPI en el periodo neonatal.

**Casos clínicos.** *Paciente 1:* lactante de 4 meses que presentaba desde el nacimiento una placa en el muslo derecho, con aumento de lesiones cutáneas durante los últimos meses. Se observaban múltiples pápulas, unas dispersas en tronco y extremidades, y otras agrupadas en muslos, tórax y región lumbar. *Paciente 2:* niño de 9 meses que presentaba lesiones cutáneas en cuello y tórax, desde las primeras semanas de vida. Eran pápulas color piel, agrupadas en el dorso, axila y cuello. En ambos pacientes el signo de Darier fue negativo. El estudio histológico mostró abundante depósito de material eosinófilo en dermis, que disecaba los haces de colágeno. Las tinciones de azul alcian y hierro coloidal confirmaron que era mucina. En ambos se descartó gammopatía monoclonal y patología tiroidea. Durante el seguimiento en el primer caso las lesiones cutáneas involucionaron progresivamente, adquiriendo un aspecto anetodérmico. En el segundo caso las lesiones no se han modificado en los meses posteriores.

**Discusión.** La MPI incluye un amplio espectro clínico, con afectación generalizada o focal, lineal o agrupada, congénita o adquirida, y persistente o involutiva. El diagnóstico diferencial incluye el nevus mucinoso, la mucinosis cutánea autoinvolutiva, y es necesario descartar patología tiroidea y gammopatía monoclonal. La MPI puede seguir un curso benigno y no precisa tratamiento. Hemos presentado dos casos de MPI en neonatos, subrayando la importancia de considerar la MPI en recién nacidos o lactantes con múltiples pápulas.

#### 5. MÁCULAS HIPERPIGMENTADAS EN EXTREMIDADES

E. Amores Martín<sup>a</sup>, G. Melé i Ninot<sup>a</sup>, M.T. Fernández Figueras<sup>b</sup>, A.I. Lázaro Simó<sup>a</sup> y M. Salleras Redonnet<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología. <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitari Sagrat Cor. Barcelona. España.

La arteritis macular (AM) es una vasculitis linfocítica con afectación cutánea, probablemente infradiagnosticada. A pesar de su expresi-

va histología, se trata de una entidad de curso benigno e indolente. Aportamos un caso de una mujer de 22 años de edad, natural de Perú y sin antecedentes de interés, que consultó por lesiones asintomáticas en extremidades, de 6 meses de evolución. En la exploración física se observaban máculas hiperpigmentadas en piernas, antebrazos y dorso de las manos. Negaba fiebre, artralgias u otros síntomas. El análisis en sangre periférica, el estudio de autoinmunidad (ANA, ANCA, C3, C4, CH50, anticuerpos antifosfolípido y anticardiolipina), ECA y la radiografía de tórax no mostraron alteraciones. La biopsia cutánea evidenció necrosis fibrinoide de la pared de una arteria de mediano calibre del tejido subcutáneo, con abundante infiltrado linfocitario en la pared vascular, que fue compatible con AM. La paciente permaneció asintomática durante los cuatro meses de seguimiento, y no acudió a los últimos controles. La AM, también llamada arteritis linfocítica trombofílica, es una vasculitis de mediano vaso sin repercusión sistémica. Afecta predominantemente a mujeres jóvenes no caucásicas. Su presentación clínica más frecuente es en forma de máculo-placas hiperpigmentadas o placas livedoides, asintomáticas, localizadas habitualmente en extremidades inferiores. La histología muestra una vasculitis linfocitaria con afectación selectiva de las arteriolas de la unión dermohipodérmica, con un anillo intraluminal e hialinizado de fibrina. Desde su descripción, se ha discutido si la AM es una entidad propia o si forma parte de un espectro de vasculitis cutáneas, siendo la forma más indolente de PAN. Hasta un 60% de los pacientes puede presentar anticuerpos anticardiolipina positivos, sin que ello comporte peor pronóstico o asociación con síndrome antifosfolípido. Debido a su curso indolente y la tendencia a la estabilidad de las lesiones, no es necesario tratamiento.

#### 6. SÍNDROME ISQUÉMICO DE HIPOPERFUSIÓN DISTAL

R. Fornons Servent, L. Martínez Molina, A. Talavera Belmonte, A. Bauer Alonso, M. Bonfill Ortí, F. Valentí Medina, J. Marcoval Caus y A. Jucglà Serra

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

**Introducción.** El síndrome isquémico de hipoperfusión distal (SIHD), anteriormente conocido como síndrome del robo arterial, es una complicación infrecuente pero potencialmente grave en pacientes portadores de una fístula arteriovenosa (FAV) para hemodiálisis crónica. Menos del 10% de pacientes con una FAV presentarán isquemia distal y la aparición de los síntomas ocurre típicamente entre 6 y 10 meses después de la creación de la FAV. Aunque la mayoría de casos presentan síntomas leves y desaparecen en unas semanas, los casos graves pueden presentar ulceraciones cutáneas y gangrena, que sin un diagnóstico y tratamiento precoz pueden acabar requiriendo una amputación. Pese a tratarse de una patología bien conocida por los especialistas en cirugía vascular y hemodiálisis, existe poca bibliografía en el campo de la dermatología.

**Casos clínicos.** Revisión de una serie de 6 casos de SIHD valorados por las lesiones cutáneas entre el año 2000 y 2018 en nuestro servicio de dermatología. Los pacientes presentaban lesiones isquémicas tróficas en forma de úlcera con bordes bien definidos o lesiones de gangrena en los dedos o dorso de mano de la extremidad en la que tenían la FAV. Algunos presentaban otros signos de isquemia que mejoraban con la compresión de la FAV. La corrección de la FAV mejoró la sintomatología en la mayoría de casos pero algunos con isquemia establecida requirieron posterior amputación.

**Discusión.** El SIHD se debe tener en cuenta en el diagnóstico diferencial de lesiones ulceradas o sugestivas de isquemia en las extremidades de pacientes portadores de una FAV, aunque sea de larga evolución. A nivel de dermatología es importante conocer esta entidad ya que las lesiones que valoramos se tratan de fases avanzadas de SIHD en las que un retraso en el diagnóstico y tratamiento puede conllevar un daño isquémico irreversible.

## 7. ¿QUÉ HAY DE VERDAD EN LA ASOCIACIÓN DE COMORBILIDADES EN LA URTICARIA CRÓNICA ESPONTÁNEA? ESTUDIO POBLACIONAL DE LOS DATOS REGISTRADOS POR EL GRUPO DE TRABAJO XARXA D'URTICÀRIA CATALANA I BALEAR

G. Melé-Ninot<sup>a</sup>, V. Sanmartín Novell<sup>b</sup>, I. Figueras Nart<sup>c</sup>, S. Gómez Armayones<sup>d</sup>, J. Spertino<sup>e</sup>, I. Gich Saladich<sup>f</sup>, A. Giménez-Arnau<sup>g</sup> y E. Serra Baldrich<sup>h</sup>

Servicio de Dermatología. <sup>a</sup>Hospital Universitari Sagrat Cor. Barcelona. <sup>b</sup>Hospital Arnau de Vilanova. Lleida. <sup>c</sup>Hospital de Bellvitge. <sup>d</sup>L'Hospitalet de Llobregat. <sup>e</sup>Hospital Clínic. Barcelona. <sup>f</sup>Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. Barcelona. <sup>g</sup>Servicio de Epidemiología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. Barcelona. <sup>h</sup>Servicio de Dermatología. Hospital del Mar. Barcelona. España.

**Introducción.** En la actualidad existen pocos estudios que evalúen las posibles comorbilidades asociadas a la urticaria crónica espontánea (UCE). Se ha descrito la asociación entre la UCE y la enfermedad tiroidea, así como otras enfermedades autoinmunes, neoplasias y enfermedades inflamatorias.

**Objetivos.** Estudiar la presencia de comorbilidades en los pacientes con UCE de nuestro territorio, y si existe asociación con la gravedad de la UCE para definir posibles factores de riesgo de gravedad.

**Métodos.** Se recogieron los datos relativos a los 327 pacientes registrados desde diciembre de 2016 en la herramienta informática (www.xurcb.cat) desarrollada por el grupo de trabajo *Xarxa d'Urticària Catalana i Balear*. Se realizó un estudio descriptivo para relacionar algunas comorbilidades (IMC, antecedente personal de enfermedad atópica, tiroidea y/o autoinmune, la presencia de anticuerpos antitiroglobulina y/o antitiroperoxidasa, y episodios previos de UCE) con la gravedad de la UCE. En concreto se correlacionaron dichas comorbilidades con las siguientes variables de la UCE: la actividad inicial de la enfermedad evaluada con el *Urticaria Activity Score 7* (UAS7), el control inicial de la misma evaluada con el *Urticaria Control Test* (UCT), el tratamiento previo con omalizumab y/o ciclosporina, la presencia de angioedema y la asociación con urticaria crónica inducible (UCIn).

**Resultados.** Los pacientes que habían presentado episodios previos de UCE tenían más probabilidad de sufrir angioedema y una mayor actividad basal de la UCE, siendo estos resultados estadísticamente significativos ( $p < 0,05$ ). Asimismo, los pacientes con antecedentes de dermatitis atópica tenían una mayor prevalencia de UCIn asociada ( $p < 0,05$ ). Observamos también una tendencia entre un mejor control de la UCE y un mayor IMC.

**Discusión.** Si comparamos nuestros resultados con los previamente publicados hay algunas discrepancias, que discutiremos durante la comunicación oral.

**Conclusiones.** La detección de comorbilidades como factores de riesgo de gravedad podría ser de utilidad en la práctica clínica.

## 8. LA VIDA DE JÚLIA

C. López-Sánchez<sup>a</sup>, E. Roé-Crespo<sup>a</sup>, M. del Río<sup>b</sup>, L. Puig<sup>a</sup> y E. Baselga-Torres<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. Barcelona. <sup>b</sup>Unidad de Medicina Regenerativa. CEIMAT-CIBER de Enfermedades Raras (ISCIII) U714. Madrid. España.

Niña de tres días de vida, sin antecedentes, valorada por nuestro servicio por la aparición de una ampolla en el talón donde había llevado un apósito. A la exploración destacaban además dos costras en la región dorsal y erosiones aisladas en manos y rodillas. Bajo la sospecha de epidermolisis bullosa (EB) se realizó una biopsia que mostró la presencia de una ampolla subepidérmica y una IFD que resultó inespecífica. No había antecedentes familiares de patologías cutáneas. Durante los dos primeros años, la paciente siguió

desarrollando ampollas y erosiones en manos y pies. Presentaba además facilidad para quemarse con escasa exposición solar. En el seguimiento se apreció la aparición de cambios atróficos en dorso de manos y pies, así como una queratodermia punctata plantar. Ante todo el espectro clínico, se reconsideró el diagnóstico, llevándose a cabo una nueva biopsia cutánea y solicitándose estudio genético. El mapeo antigénico mostró un engrosamiento a nivel de la membrana basal con colágeno VII, IV y laminina 5, siendo esto sugestivo de síndrome de Kindler (SK). El análisis genético del ADN de la paciente demostró una mutación en homocigosis en el gen *KIND1* (c.1371+4A>G; GenBank #AY137240). La misma mutación se detectó en heterocigosis en ambos progenitores, permitiendo realizar un examen prenatal en el siguiente embarazo. El SK es una genodermatosis autosómica recesiva debida a una pérdida de función en una proteína de adhesión focal FFH1. Está incluido dentro de la clasificación de las EB, siendo difícil el diagnóstico diferencial entre estas entidades durante el periodo neonatal. Durante el curso de la enfermedad, sin embargo, los pacientes con SK característicamente desarrollarán poiquilodermia, atrofia cutánea y fotosensibilidad, entre otros. El diagnóstico de certeza y la identificación de las mutaciones genéticas responsables son fundamentales para poder ofrecer el diagnóstico prenatal a familias en riesgo.

## 9. MELANOMA EN RECEPTORES DE UN TRASPLANTE DE ÓRGANO SÓLIDO: CARACTERÍSTICAS CLINICOPATOLÓGICAS Y MOLECULARES DE UNA SERIE DE 8 PACIENTES. ¿ES EL MELANOMA DE MUCOSAS MÁS FRECUENTE EN ESTOS PACIENTES?

C. González-Cruz<sup>a</sup>, C. Ferrándiz-Pulido<sup>a</sup>, J. Hernández Losa<sup>b</sup>, A. Román Broto<sup>c</sup>, F. Moreso<sup>d</sup>, F. Gemigniani Antillo<sup>a</sup>, V. Cabezas Calderón<sup>a</sup>, M. Ubals Cazorla<sup>a</sup>, E. Muñoz Couselo<sup>e</sup> y V. García-Patos Briones<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servei de Dermatologia. <sup>b</sup>Laboratori de Biologia Molecular. <sup>c</sup>Servei de Pneumologia. <sup>d</sup>Servei de Nefrologia. <sup>e</sup>Servei d'Oncologia. Hospital Universitari Vall d'Hebron. Barcelona. España.

**Antecedentes.** El melanoma en el paciente receptor de un trasplante de órgano sólido (RTOS) presenta una serie de particularidades; la mutación en *BRAF* V600E es menos frecuente y aquellos con un *Breslow* > 1,5-2 mm presentan peor pronóstico que el paciente inmunocompetente (IC). Hasta el momento, ningún estudio había destacado la posible relación entre el melanoma de mucosas y el paciente trasplantado.

**Objetivos.** Describir las características clínico-patológicas y moleculares de los melanomas diagnosticados en RTOS en un centro de referencia y discutir estrategias de manejo.

**Métodos.** Estudio descriptivo y retrospectivo de los ocho RTOS diagnosticados de melanoma. Realizamos estudio molecular de mutaciones en *BRAF*, *KIT* y *NRAS* mediante qRT-PCR y Sanger.

**Resultados.** Ocho RTOS (6 varones, edad media 61 años) fueron diagnosticados de melanoma, 2 de ellos (25%) en mucosa oral, y en 6 (75%) el *Breslow* fue > 1,5 mm. El tratamiento fue el indicado según las guías clínicas y, además, se ajustó la pauta de inmunoterapia, con la introducción, cuando fue posible, de un inhibidor de mTOR. Un paciente falleció por la enfermedad. Era receptor de un pulmón que comenzó con metástasis ganglionares de un melanoma en base de lengua. Iniciamos tratamiento con nivolumab, que ocasionó rechazo agudo del pulmón trasplantado y falleció tres 3 meses después por progresión de la enfermedad. Dos de los melanomas tenían la mutación *BRAF* V600E. No se hallaron mutaciones en *NRAS* ni en *KIT*.

**Conclusión.** La proporción de melanoma de mucosas en nuestra serie es superior a la encontrada en otros trabajos similares. Esto, junto a una menor frecuencia de la mutación de *BRAF*, sugiere que la etiopatogenia del melanoma en RTOS es diferente al de la pobla-

ción IC. La experiencia con los tratamientos dirigidos en casos metastásicos es limitada y la inmunoterapia puede inducir el rechazo del órgano trasplantado.

## 10. DERMATOMIOSITIS ANTI-MDA5: PRESENTACIÓN DE 2 CASOS CLÍNICOS

A. Álvarez-Abella, M. García Font, E. Riera Alonso, R. Albero, J. Herrerías-Moreno, E. Masferrer Niubò, I. Zarzoso y N. Curcó Botargues

*Hospital Universitari Mútua Terrassa. Terrasa. España.*

**Introducción.** Las dermatomiositis son miopatías inflamatorias con afectación cutánea asociadas a la presencia de autoanticuerpos en la gran parte de los casos. Los anticuerpos anti-MDA5, descritos por primera vez en 2005, se asocian a una forma de presentación clínica característica, consistente en enfermedad pulmonar intersticial rápidamente progresiva (EPIRP), mínima miositis y la aparición de máculo-pápulas palmares y ulceración cutánea.

**Casos clínicos.** Varón de 39 años derivado a nuestro centro por placa de mucina en el muslo, a los pocos meses desarrolló placas eritematodescamativas interfalángicas, sobre codos y pabellones auriculares, algunas de ellas ulceradas, necrosis periungueal y máculo-pápulas palmares. En la analítica destacaba positividad por inmunoblot para anticuerpo anti-MDA5, linfopenia, elevación de ferritina, de transaminasas y LDH. Se solicitó una TC de alta resolución (TCAR), PET y electromiograma que fueron normales. Varón de 57 años que ingresó en nuestro centro por cuadro de disnea, astenia y artromialgias generalizadas progresivas de 4 meses de evolución. A nivel cutáneo y analítico presentaba hallazgos similares a los descritos en el caso previo. Se solicitó una TCAR que evidenció una neumopatía intersticial, un PET y una resonancia magnética muscular que fueron normales. En ambos casos se inició tratamiento con corticoides y tacrolimus orales.

**Discusión.** los anticuerpos anti-MDA5 se asocian a dermatomiositis clínicamente amipáticas en un 80% casos y EPIRP en el 70%. A nivel cutáneo se han descrito como características y diferenciales respecto otras formas de la enfermedad las máculo-pápulas palmares y la ulceración cutánea. A nivel analítico destaca la elevación de transaminasas, ferritina y LDH, con normalidad o mínima alteración de las enzimas musculares. Ante la presencia de estos hallazgos recomendamos determinar los anticuerpos anti-MDA5 para un rápido diagnóstico de la enfermedad y seguimiento estrecho de la función pulmonar.

## 11. SÍNDROME DE MUIR-TORRE Y TUMORES SEBÁCEOS: UNA SERIE DE 7 CASOS

C. Cortés, C. Matas, Joan Ángel, Rafael Aguayo, V. Sanmartín, X. Soria, R. María Martí y J.M. Casanova

*Hospital Universitari Arnau de Vilanova, Lleida. España.*

**Introducción.** El síndrome de Muir-Torre (SMT) es una rara condición genética, considerada una forma de síndrome de Lynch, el cual se caracteriza por tumores sebáceos en asociación con tumores viscerales.

**Casos clínicos.** Presentamos una serie de 7 pacientes diagnosticados de SMT que cursaron con diferentes neoplasias sebáceas incluyendo adenomas, carcinoma y un epiteloma. En todos los casos el diagnóstico fue confirmado mediante histología, inmunohistoquímica y análisis de inestabilidad de microsatélites. En 2 de los pacientes, las manifestaciones clínicas comenzaron pocos meses después de un trasplante renal, por lo que se encontraban en tratamiento inmunosupresor con tacrolimus, micofenolato y prednisona.

**Discusión.** El SMT esta causado por mutaciones en los genes reparadores del ADN, MLH1, MSH2 y MSH6. Las proteínas codificadas por estos genes son las responsables de reparar errores durante la re-

plicación del ADN, particularmente en regiones de microsatélites, que corresponden a repeticiones múltiples de 1 a 5 nucleótidos por lo que son más susceptibles a errores durante este proceso. Esta ausencia de reparación favorece la carcinogénesis. Clínicamente, se caracteriza por tumores cutáneos que incluyen adenomas, epitelomas y carcinomas sebáceos y ocasionalmente queratoacantomas. El adenoma sebáceo es el más común, con una frecuencia del 68%. La neoplasia visceral con que más frecuencia se asocia corresponde al adenocarcinoma colorrectal. Algo interesante es que 2 de nuestros pacientes desarrollaron las manifestaciones clínicas después de un trasplante renal por lo que recibían tratamiento inmunosupresor. En la literatura existen comunicaciones de casos que asocian la inmunosupresión en pacientes trasplantados al desarrollo de un fenotipo de SMT, siendo el tacrolimus el fármaco implicado con mayor frecuencia. En algunos de estos casos, el cambio a everolimus ha detenido la aparición de nuevos tumores, por lo que se especula que el tacrolimus podría actuar como un factor capaz de desenmascarar un SMT no conocido.

## 12. LO QUE LA URTICARIA PUEDE ESCONDER

J.À. Baldó<sup>a</sup>, V. Sanmartín Novell<sup>a</sup>, R.M. Martí Laborda<sup>a</sup>, J.M. Fernández Armenteros<sup>a</sup>, C. Matas Nadal<sup>a</sup>, C.P. Cortes Pinto<sup>a</sup>, F. Vilardell Vilellas<sup>b</sup> y J.M. Casanova Seuma<sup>a</sup>

*<sup>a</sup>Servicio de Dermatología. <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitari Arnau de Vilanova. Lleida. España.*

**Introducción.** El síndrome de Schnitzler es una rara enfermedad autoinflamatoria, con alrededor de 300 casos descritos, la etiología del cual aún permanece desconocida habiéndose descrito mutaciones del gen NLRP3.

**Caso clínico.** Varón de 59 años con habones de 5 meses de evolución, levemente pruriginosos, que cursa con brotes que a veces se acompañan de fiebre de hasta 39,5°C con analítica sanguínea con leucocitosis y PCR elevada. Ante la sospecha de urticaria vasculitis se añadió dapsona al tratamiento con antihistamínicos. Posteriormente el paciente fue valorado por Medicina Interna, tras haberse realizado RMN lumbar por dolor lumbar, de hombros y caderas, que mostró lesiones óseas compatibles con mieloma múltiple junto con gammopatía monoclonal IgG e IgM. Se realizó estudio de extensión que no mostró ninguna enfermedad hematológica. En este momento, dado que cumplía los criterios de Estrasburgo, se establece el diagnóstico de síndrome de Schnitzler y se inicia tratamiento con anakinra, con resolución de la clínica cutánea y gran mejoría del dolor óseo.

**Discusión.** El síndrome de Schnitzler supone el paradigma de enfermedad autoinflamatoria de inicio tardío. Los criterios de Estrasburgo definidos en 2013 permiten hacer el diagnóstico de síndrome de Schnitzler, tras descartar enfermedades reumatológicas y hematológicas, ante la presencia de dos criterios mayores (rash urticariforme crónico y gammopatía monoclonal) y dos criterios menores si la gammopatía monoclonal es IgM o tres si es IgG (fiebre recurrente, infiltrado dérmico neutrofílico en la biopsia cutánea, hallazgos objetivos de remodelado óseo anormal y leucocitosis y/o PCR elevada). El pronóstico depende de la evolución a síndromes linfoproliferativos (principalmente enfermedad de Waldenström) o amiloidosis AA. El tratamiento de elección en la actualidad son los anti-IL-1 que ofrecen un gran control de la enfermedad a pesar de que no son capaces de curarla.

## 13. EXPERIENCIA CON RITUXIMAB EN EL TRATAMIENTO DE ENFERMEDADES AMPOLLARES AUTOINMUNES

F. Olmos Alpiste, L. Curto Barredo y R.M. Pujol

*Servei de Dermatologia. Hospital del Mar-Parc de Salut. España.*

**Introducción.** El pénfigo vulgar (PV) y foliáceo (PF) son enfermedades ampollares autoinmunes intraepidérmicas causadas por

anticuerpos dirigidos contra la desmogleína 1 y/o 3. El tratamiento clásico son los glucocorticoides orales a dosis altas con fármacos ahorradores de glucocorticoides como azatioprina o micofenolato. El rituximab (RTX), un anticuerpo monoclonal anti-CD20, se ha mostrado muy efectivo en el tratamiento del PV refractario a tratamientos convencionales con un perfil de seguridad aceptable.

**Métodos y objetivos.** Se trata de un estudio retrospectivo descriptivo unicéntrico, incluyéndose pacientes diagnosticados de PV y PF con un seguimiento post-RTX mínimo de 6 meses. Los objetivos son valorar el grado de respuesta a RTX (respuesta parcial [RP]/respuesta completa [RC]) y el tiempo en alcanzarla, el tiempo hasta la recaída (TR), la evolución de los anticuerpos antidesmogleína 1/3 y los efectos adversos (EA).

**Resultados.** La serie consta de 6 pacientes (4 PV y 2 PF) con una media de seguimiento de 84 meses. El total de ciclos de RTX administrados es de 15, con una RC sin tratamiento en 4, RC con mínimo tratamiento en 5 y RP en 6 (media ABSIS cutáneo pre/post RTX 5,05/1,75, n = 5; media ABSIS mucoso objetivo pre/post RTX 5,84/1,1, n = 5; media ABSIS mucoso subjetivo pre/post RTX 11,56/0, n = 5). El TR es de 20,75 meses. Dos pacientes presentaron EA inmediatos durante la perfusión del fármaco (cefalea e hipertensión arterial) y ninguno de ellos un EA grave.

**Conclusiones.** El rituximab es un fármaco efectivo y seguro en el tratamiento del pénfigo y puede conseguir largos períodos de respuesta sin tratamiento o con mínimo tratamiento concomitante, lo que permite evitar EA de la corticoterapia crónica.

#### 14. LEPROMATOSA. DESCRIPCIÓN DE UN CASO CLÍNICO

G. Castillo-Capponi, I. Bielsa, A. Quer y C. Ferrándiz

*Hospital Universitario Germans Trias i Pujol. Badalona. Barcelona. España.*

**Introducción.** La lepra es una enfermedad infecciosa, producida por el *Mycobacterium leprae*, aún prevalente en muchas zonas geográficas, pero no en España. Se describe un caso importado desde Colombia.

**Caso clínico.** Hombre de 34 años, fototipo V, sin hábitos tóxicos, con antecedente de hepatitis B crónica sin seguimiento. Consulta por un cuadro clínico de un año de evolución, con la aparición progresiva de unas lesiones cutáneas generalizadas. Las lesiones eran asintomáticas, exceptuando algunas de extremidades superiores que le producían sensación urente. No afectación general ni pérdida de peso. En la exploración física presentaba, afectando tronco y extremidades de forma dispersa, unas pápulas de color violáceo, no agrupadas, que en algunas zonas seguían una morfología lineal. Además, se objetivó engrosamiento de ambos lóbulos de las orejas y manchas hipocromas en el tronco. En su país consultó con varios médicos sin un diagnóstico definitivo, quienes le pautaron tratamiento con corticoides sistémicos con mejoría transitoria de las lesiones cutáneas. Se realizaron análisis de sangre y radiografía de tórax, que resultaron normales, y biopsia en sacabocado de dos pápulas violáceas en el brazo. En la microscopía se observó infiltrado linfocitario difuso, con presencia de histiocitos espumosos y abundantes estructuras bacilares en su interior, que se identificaron como micobacterias con la tinción de Fite-Faraco. Con todo esto llegamos al diagnóstico clínico-patológico de lepra lepromatosa. Se inició tratamiento con rifampicina, clofazimina y dapsona según las indicaciones de la Organización Mundial de la Salud.

**Discusión.** La lepra lepromatosa es una forma de lepra que se encuentra en el extremo de la respuesta inmunológica celular deficiente y una respuesta humoral exagerada. Su baja incidencia en nuestro medio hace que su diagnóstico pueda retrasarse y sea difí-

cil. Se presenta un caso cuya clínica plantea un amplio diagnóstico diferencial, en el que se debe incluir la lepra.

## VII Jornada de prevención y tratamiento del cáncer cutáneo. (Espai Pujades, Barcelona). 21 de junio de 2018

### 1. EL CARCINOMA ESCAMOSO DESMOPLÁSICO Y SU RELEVANCIA CLÍNICA

V. Morillas-Lahuerta<sup>a</sup>, M.J. Fuente<sup>a</sup>, I. Bielsa<sup>a</sup>, R. Posada<sup>b</sup>, M.T. Fernández Figueras<sup>c</sup>, M. Munera<sup>a</sup> y C. Ferrándiz<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología. <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica Hospital Universitari Germans Trias i Pujol. Badalona. Barcelona. <sup>c</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitari General de Catalunya. Sant Cugat del Vallès. Barcelona. España.

El carcinoma escamoso desmoplásico es una variante poco frecuente, con mayor riesgo de recurrencia local y metástasis, que generalmente afecta a pacientes de edades avanzadas. Presentamos el caso de un hombre de 77 años, con antecedentes de diabetes tipo 2, HTA y DLP, al que le habían realizado la resección de una tumoración paraesternal derecha en febrero de 2014 en otro centro, que resultó ser un carcinoma escamoso desmoplásico, sin invasión vascular ni perineural y con márgenes libres (a 2 mm) (pT2); el estudio ecográfico de los territorios ganglionares era negativo y se realizó tratamiento adyuvante con radioterapia sobre la cicatriz de la extirpación. Dos años después se detectó una tumoración en la axila derecha de un mes de evolución, adherida y endurecida, que el paciente asociaba con una caída con traumatismo de la zona. Después de varios estudios (RMN, eco-PAAF, punch, flebografía), con los que no detectamos resultados concluyentes de malignidad, se realizó un TC. En este momento el TC demostraba una masa con signos de invasión de la vena axilar y del músculo pectoral, acompañada de adenopatías y lesiones óseas en la escápula y la clavícula compatibles con metástasis. Después de una resección parcial de la tumoración y radioterapia con intención paliativa, el paciente fue exitoso. Dentro del carcinoma escamoso hay una amplia variedad de subtipos histológicos que condicionan su agresividad clínica. El conocimiento de esta variante es importante, tanto por la dificultad diagnóstica, ya que se debe hacer un amplio diagnóstico diferencial con otros tumores con desmoplasia, como porque, pese a que en la clasificación de la AJCC8 no se consideran los subtipos histológicos, se conoce su elevada tasa de recurrencia local y la mayor incidencia de metástasis en este tipo histológico, por lo que se debe considerar como un carcinoma de alto riesgo.

### 2. BIOPSIA SELECTIVA DEL GANGLIO CENTINELA INGUINAL EN MELANOMA

R. Pigem, S. Podlipnik, J. Pérez-Anker, X. Fustà, P. Giavedoni, S. Vidal-Sicart, S. Puig y D. Moreno-Ramírez

*Hospital Clinic. Barcelona. España.*

La biopsia selectiva de ganglio centinela (BSGC) es una técnica quirúrgica utilizada en la práctica diaria para la correcta estadificación del melanoma. También se aconseja utilizarla en otros tumores cutáneos como el carcinoma de células de Merkel y el carcinoma epidermoide. El objetivo de esta comunicación oral es

mostrar de forma resumida la anatomía de la zona inguinal para comprender la técnica quirúrgica de la BSGC en dicha localización anatómica. La presentación concluye con un vídeo corto de 3 min mostrando un caso de BSGC inguinal, donde se obtienen para el estudio histopatológico un ganglio linfático superficial y otro profundo.

### 3. CARCINOMA DE CÉLULAS DE MERKEL EN UN PACIENTE CON SÍNDROME DE MUIR-TORRE. ¿UNA ASOCIACIÓN CASUAL?

R. Fornons Servent, A. Talavera Belmonte, A. Bauer Alonso, A. Jucglà Serra, R.M. Penín Mosquera y J. Marcoval Caus

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

**Introducción.** El síndrome de Muir-Torre (SMT) es una enfermedad genética que predispone al desarrollo de tumores sebáceos cutáneos y neoplasias malignas viscerales, siendo la más frecuente el carcinoma de colon. La mayoría de casos de SMT son causados por mutaciones en genes de reparación del ADN provocando inestabilidad de microsátélites. El carcinoma de células de Merkel (CM) es un tumor cutáneo agresivo que no ha sido previamente descrito en pacientes con SMT.

**Caso clínico.** Varón de 78 años con CM que durante el seguimiento clínico desarrolló un adenoma sebáceo. Mediante una colonoscopia se diagnosticó de adenocarcinoma de colon. El estudio de las enzimas de reparación del ADN tanto en el adenoma sebáceo como en el cáncer de colon detectó una pérdida de expresión de la proteína de reparación MSH6 y se identificó la mutación patogénica c.2092C>T en el gen MSH6, diagnosticándose de SMT. Sin embargo, el estudio inmunohistoquímico del CM no detectó alteraciones en la expresión de los genes de reparación del ADN.

**Discusión.** Los criterios diagnósticos para el SMT incluyen la presencia de al menos una neoplasia sebácea, siendo el adenoma sebáceo la más frecuente, y al menos un cáncer visceral en ausencia de otros factores predisponentes al desarrollo de neoplasias. Existen algunos casos de carcinomas neuroendocrinos de otros órganos asociados a síndrome de Lynch y uno a SMT por lo que nos planteamos si el CM de nuestro paciente formaba parte del SMT. El hecho de que en el CM no se detectaran las alteraciones patogénicas asociadas a SMT sugiere que en este caso la asociación entre CM y SMT es probablemente casual.

**Conclusiones.** Antes de considerar un tumor maligno asociado patogénicamente a SMT es conveniente analizar la expresión de las proteínas de reparación del ADN y la existencia de inestabilidad de microsátélites para descartar una posible asociación casual.

### 4. ¡ATENCIÓN NO SON METÁSTASIS! IMÁGENES DE SEUDOPROGRESIÓN POR PET/TC EN 2 PACIENTES CON MELANOMA AVANZADO TRATADOS CON IPILIMUMAB

C. González-Cruz<sup>a</sup>, D. Bodet Castillo<sup>a</sup>, E. Muñoz Couselo<sup>b</sup>, J.S. Blanco Cano<sup>c</sup>, V. Cabezas Calderón<sup>a</sup>, G. Aparicio Español<sup>a</sup>, M. Velasco Guidonet<sup>a</sup> y V. García-Patos Briones<sup>a</sup>

*<sup>a</sup>Servei de Dermatologia. <sup>b</sup>Servei d'Oncologia. <sup>c</sup>Unitat de PET. L'Hospital Universitari Vall d'Hebron. Barcelona. España.*

Los inhibidores de *checkpoints* inmunológicos (ICI) constituyen un tratamiento efectivo del melanoma avanzado. Actúan inhibiendo la inmunotolerancia linfocitaria frente a antígenos tumorales. Esto conlleva la aparición de patrones de respuesta inmunomediados que pueden dar lugar a imágenes deseudoprogresión en las pruebas de imagen. Presentamos 2 casos deseudoprogresión tumoral por PET/TC como signo de activación inmunitaria en 2 pacientes con melanoma avanzado en tratamiento con ipilimumab.

**Caso 1.** Varón de 45 años diagnosticado de melanoma en planta derecha, estadio IIIA. Se instauró tratamiento con ipilimumab a do-

sis de 3 mg/kg cada 3 semanas, 4 ciclos. Un PET/TC realizado 1 mes después de finalizado el tratamiento mostró múltiples nuevas imágenes hipercaptantes compatibles con adenopatías generalizadas. El paciente mantenía buen estado general. No fue posible biopsiar ninguna de las lesiones. Dada la discordancia clínico-radiológica se decidió suspender el tratamiento y controlar con PET/TC periódicos que mostraron disminución significativa del comportamiento hipermetabólico de las lesiones descritas.

**Caso 2.** Mujer de 31 años diagnosticada de melanoma de extensión superficial paradorsal derecho, estadio IIA. A los 2 años presentó recaída en un ganglio axilar derecho por lo que se sometió a linfadenectomía. El estudio de extensión con PET/TC y RMN no mostró otras lesiones. La paciente fue reclutada en un ensayo clínico y aleatorizada a tratamiento adyuvante con ipilimumab 10 mg/kg, que fue suspendido 3 meses más tarde por toxicidad hepática. En ese momento, un PET/TC mostró múltiples adenopatías mediastínicas e hiliares bilaterales hipercaptantes, que se mantuvieron estables en posteriores PET/TC. La biopsia transbronquial de una lesión fue compatible con reacción sarcoide.

Aportamos 2 nuevos casos deseudoprogresión tumoral por PET/TC con el uso de un ICI. Destacamos la necesidad de conocer este fenómeno para evitar cambios innecesarios en la estrategia terapéutica. Será necesario valorar si se asocia a una mejor respuesta terapéutica.

### 5. CARCINOMA ESCAMOSO PERIUNGUEAL EN UNA NIÑA DE 12 AÑOS

D. Morgado-Carrasco<sup>a,b</sup>, D. Romero Riu<sup>c</sup>, C. Jou<sup>d</sup>, L. Alós<sup>e</sup>, D. Moreno-Ramírez<sup>a</sup>, M.A. González-Enseñat<sup>b</sup> y A. Vicente<sup>b</sup>

*Servicio de Dermatología. <sup>a</sup>Hospital Clínic de Barcelona. <sup>b</sup>Hospital Sant Joan de Déu. <sup>c</sup>Centro Epidermos. <sup>d</sup>Servicio de Patología. Hospital Sant Joan de Déu. <sup>e</sup>Servicio de Patología. Hospital Clínic de Barcelona. Barcelona. España.*

**Introducción.** El carcinoma escamoso es extraordinariamente infrecuente en la población pediátrica. Factores asociados son enfermedades genéticas como el xeroderma pigmentoso, epidermolísis ampollosa, síndrome de Huriez, trauma repetido o quemaduras, agentes infecciosos como el virus del papiloma humano (VPH), exposición a carcinógenos, radiación o exposición solar, e inmunosupresión.

**Material y métodos.** Describimos el caso de una niña de 12 años que presentó un carcinoma escamoso *in situ* en un dedo de la mano.

**Resultados.** Niña de 12 años sin antecedentes patológicos personales o familiares destacables, consultó por una lesión cutánea de crecimiento progresivo en el dedo de 18 meses de evolución. Negaban traumatismos repetidos, quemaduras o infecciones previas. A la exploración física se observaba una placa eritematomarrónacea de 1 cm en la falange distal, que alcanzaba el pliegue ungueal proximal del tercer dedo izquierdo. En la dermatoscopia se apreciaban áreas pigmentadas sin retículo evidente, junto a áreas eritematosas y múltiples vasos glomerulares. Se realizó una biopsia tipo punch. La histopatología fue compatible con carcinoma escamoso *in situ*. La paciente fue sometida a cirugía de Mohs con un resultado cosmético y funcional óptimo. La histopatología de la pieza quirúrgica confirmó el diagnóstico de carcinoma escamoso *in situ*.

**Discusión.** El carcinoma escamoso es muy raro en la edad pediátrica y aún más la localización periungueal. En adultos también es infrecuente, se puede asociar a infección por subtipos oncogénicos del VPH (16, 33, 51, 73) y a inmunosupresión como el VIH. La presentación más frecuente es como una lesión verrucosa periungueal. Es habitual el retraso diagnóstico. En su tratamiento se recomienda la cirugía de Mohs, pero no es infrecuente la amputación del dedo. Presentamos este caso por la dificultad diagnóstica y terapéutica que supone la edad de nuestra paciente.



## 6. REVISIÓN DEL REGISTRO DE MELANOMA CUTÁNEO DEL SERVICIO DE DERMATOLOGÍA DEL HOSPITAL UNIVERSITARI ARNAU DE VILANOVA DE LLEIDA EN EL PERÍODO 2010-2016. CORRELACIÓN DE LAS CARACTERÍSTICAS DE LOS TUMORES CON LA PROFESIÓN DEL PACIENTE Y SU LUGAR DE RESIDENCIA

J.À. Baldó<sup>a</sup>, O. Stoicev<sup>a</sup>, C. Barceló Gómez<sup>b</sup>, C. Matas Nadal<sup>a</sup>, S. Gatius Calderó<sup>c</sup>, E.P. Murata Yonamine<sup>d</sup>, X. Soria Gili<sup>a</sup> y R.M. Martí Laborda<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología. Hospital Universitari Arnau de Vilanova. Lleida. <sup>b</sup>Universidad de Lleida. Institut de Recerca Biomèdica de Lleida. Lleida. <sup>c</sup>Servicio de Anatomía Patológica. <sup>d</sup>Servicio de Oncología. Hospital Universitari Arnau de Vilanova. Lleida. España.

**Introducción.** Los estudios epidemiológicos sobre melanoma basados en la población de montaña y regiones rurales no son muy numerosos.

**Objetivo.** Estudiar la correlación entre las características del melanoma y la profesión y el lugar de residencia de los pacientes diagnosticados en el Hospital Universitari Arnau de Vilanova (HUAV) de Lleida del 2010 hasta el 2016.

**Métodos.** se realizó un estudio observacional retrospectivo. Se recogieron las variables sobre las características de los pacientes y melanomas diagnosticados del 2010-2016 de la base de datos de melanoma del HUAV. Se realizaron encuestas telefónicas para obtener información sobre la profesión y lugar de residencia de los pacientes.

**Resultados.** Se han obtenido resultados estadísticamente significativos respecto a los siguientes datos: 1) relación entre profesión del paciente y tipo anatomoclínico del melanoma ( $p = 0,0056$ ), en el sentido de que el melanoma sobre léntigo maligno (MLM) y el melanoma lentiginoso acral (MLA) eran más frecuentes en los agricultores; 2) relación inversa entre el espesor de Breslow "continuo"; y a) el hecho de tener la residencia en Lleida capital vs. el resto de poblaciones ( $p = 0,0210$ ), b) el número de habitantes de la población donde residía el paciente en el momento del diagnóstico ( $p = 0,0484$ ) y c) el hecho de vivir en una población que tuviera consulta presencial de Dermatología ( $p = 0,0261$ ).

**Conclusión.** Nuestros resultados confirman que los agricultores tienen mayor incidencia de MLM y MLA respecto al resto de profesiones e indican que los pacientes que provienen de poblaciones con menor número de habitantes y/o sin consulta presencial de Dermatología presentan melanomas con mayor Breslow.

## 7. TRATAMIENTO QUIRÚRGICO DEL DERMATOFIBROSARCOMA PROTUBERANS: ESTUDIO RETROSPECTIVO MULTICÉNTRICO

A. Vidal<sup>a</sup>, V. Cabezas<sup>b</sup>, E. Masferrer<sup>a</sup>, C. Barranco<sup>a</sup>, B. Ferrer<sup>b</sup>, D. Bodet<sup>b</sup> y A. Toll<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Hospital del Mar. <sup>b</sup>Hospital Vall d'Hebron. Barcelona. España.

**Antecedentes.** La cirugía de Mohs en diferido es considerada el tratamiento de elección del dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP) localizado. Sin embargo, en ocasiones, esta no puede realizarse por localización, tamaño o carácter multifocal del tumor. Describimos nuestra experiencia en el manejo quirúrgico de los DFSP, haciendo énfasis en los detalles técnicos de la cirugía de Mohs en diferido.

**Material y métodos.** Se han recogido retrospectivamente los datos clínico-patológicos y citogenéticos de todos los casos de DFSP tratados quirúrgicamente en los últimos diez años en el Hospital del Mar y en los últimos ocho en el Hospital Vall d'Hebron. Se registró la técnica y etapas de Mohs realizadas, tipo de anestesia y cierre quirúrgico, tiempo de seguimiento y aparición de recidivas.

**Resultados.** El número de pacientes registrado fue de 57. Cuarenta de ellos fueron intervenidos mediante cirugía de Mohs y 17 mediante cirugía convencional con márgenes amplios. Veintiuno de los 57 pacientes que tratamos fueron remitidos desde otros centros para ampliación de márgenes afectos ( $n = 13$ ) o por haber presentado

recidiva local ( $n = 8$ ) tras un tiempo de seguimiento medio de 5,8 años. Se realizó anestesia local en 31 casos y anestesia general en 26. La media de márgenes de resección requerida en el total de nuestra serie fue de 1,55 cm y el número medio de etapas de Mohs de 1,5. Tras un seguimiento medio de 27,1 meses hemos observado recidivas en 2 pacientes.

**Conclusiones.** La cirugía de Mohs en diferido permite el estudio completo de los márgenes y el ahorro de tejido sano respecto a la cirugía convencional, por lo que se ha convertido en la técnica de elección en el tratamiento del DFSP localizado, con una tasa de recidivas baja. Sin embargo, en algunos casos, esta técnica se descarta en beneficio de otras, principalmente, por la localización del tumor.

## 8. METÁSTASIS CUTÁNEAS DE ORIGEN VISCERAL: ORIGEN, CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y ANÁLISIS DE SUPERVIVENCIA DE LOS PACIENTES DIAGNOSTICADOS EN UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL

X. Fustà-Novell, D. Morgado-Carrasco, S. Podlipnik, A. Combalia, C. Riquelme-Mc Loughlin, J. Riera-Monroig, X. M. Bosch-Amate y T. Estrach

Servicio de Dermatología. Hospital Clínic de Barcelona. Universitat de Barcelona. España.

Las metástasis cutáneas de origen visceral (MCOV) son infrecuentes y conllevan un pronóstico ominoso. Nuestro objetivo es definir el origen, localización y clínica de las MCOV diagnosticadas en nuestro hospital, así como la supervivencia de los pacientes que las presentan.

**Métodos.** Estudio retrospectivo (2006-2017). Se incluyeron aquellos pacientes con MCOV histológicamente confirmadas, excluyendo neoplasias hematológicas, metástasis de neoplasias cutáneas primarias y extensión directa. Se analizaron las características demográficas de los pacientes y la clínica e histología de las metástasis. Se utilizó el método de Kaplan-Meier para valorar la supervivencia global de los pacientes y se estratificaron según el origen de la MCOV.

**Resultados.** Se incluyeron 43 pacientes con MCOV (23 mujeres y 20 varones) con una mediana de edad al diagnóstico de 64 años. Pulmón (32,6%) y mama (27,9%) fueron los orígenes más frecuentes. La mayoría se presentaron en forma de nódulos (81,4%) y el tronco fue la localización más frecuente. Hasta en el 48,8% de los casos el tumor primario no era conocido en el momento del diagnóstico de la MCOV. La mediana de seguimiento de los pacientes fue de 6 meses, con una mortalidad global del 81,4%. Estratificando por tumor primario, la supervivencia global al primer año de seguimiento fue del 65% para cáncer de mama (mediana de tiempo de supervivencia [MTS] 15,4 meses), el 11% para cáncer de pulmón (MTS 3,5 meses), el 20% en cáncer de riñón (MTS 6,5 meses) y el 0% en cáncer gastrointestinal (MTS 3 meses).

**Conclusiones.** Las MCOV fueron el primer signo de enfermedad tumoral en casi el 50% de pacientes que las desarrollaron. El origen mamario de las MCOV se asoció con una MTS superior a la de los otros dos orígenes más frecuentes (pulmón y riñón), los cuales presentaron una MTS inferior a 7 meses tras el diagnóstico.

## 9. CUANDO EL LINFOCITO DA LA CARA

J. Riera Monroig<sup>a</sup>, A. Combalia<sup>a</sup>, A. García-Herrera<sup>b</sup>, I. Fuertes de Vega<sup>a</sup> y T. Estrach<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología. <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Clínic de Barcelona. Barcelona. España.

Los linfomas primarios cutáneos pueden presentarse en cualquier localización y entre ellas la cara resulta una localización especial debido al gran impacto psicológico que conlleva. El síndrome linfoproliferativo cutáneo primario T CD4+ de célula pequeña-mediana (SLCPPM) y la hiperplasia linfoide atípica (HLA) son entidades con predilección por dicha localización y cuya clínica puede resultar indistinguible. El estudio histológico, inmunohistoquímico y la clonalidad son esenciales para diferenciar dichas entidades. Ambas son más frecuentes en mujeres de

edad media y tienen un comportamiento, en general, indolente, por lo que debe plantearse una actitud conservadora.

**Caso 1.** Mujer de 48 años con un nódulo eritematoso infrapalpebral de 1 mes de evolución con diagnóstico de SLCPPM. Presentó disminución de tamaño tras la biopsia diagnóstica, con remisión completa a los 6 meses.

**Caso 2.** Mujer de 51 años con una placa infiltrada de 2 cm en la frente de 3 semanas de evolución. El estudio histológico fue compatible con SLCPPM. Al tratarse de una de pequeño tamaño se decidió control clínico, con remisión completa al cabo de 4 meses.

**Caso 3.** Mujer de 31 años con nódulos preauriculares y en labio superior, de 7 años de evolución con el diagnóstico de HLA con eosinofilia. Había recibido tratamiento con corticoides tópicos, sistémicos, interferón intralesional y antipalúdicos y con respuesta parcial. Se realizó radioterapia local logrando respuesta completa.

**Caso 4.** Mujer de 44 años con nódulo de 5 cm en mejilla izquierda orientado como HLA. Fue tratada con corticoides intralesionales, rituximab intralesional e intravenoso, sin respuesta. Se inició tratamiento con hidroxiquina con respuesta parcial y se inició radioterapia. Como conclusión, aportamos una serie de 4 casos que ilustran cómo las lesiones faciales correspondientes a diferentes síndromes linfoproliferativos representan un reto diagnóstico y terapéutico.

## 10. LA ECOGRAFÍA CUTÁNEA EN LA VALORACIÓN PREQUIRÚRGICA DEL CARCINOMA ESCAMOSO: SERIE DE 11 CASOS

A.I. Lázaro-Simó<sup>a</sup>, M. Quintana-Codina<sup>a</sup>, M. Iglesias-Sancho<sup>a</sup>, G. Melé-Ninot<sup>a</sup>, M. Fernández-Figueras<sup>b</sup>, N. Pérez-Muñoz<sup>b</sup> y N. Lamas-Doménech<sup>c</sup>

<sup>a</sup>Departamento de Dermatología. <sup>b</sup>Departamento de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Sagrat Cor. <sup>c</sup>Departamento de Dermatología. Hospital Dos de Maig. Barcelona. España.

**Introducción.** El carcinoma escamoso cutáneo (CEC) tiene una gran capacidad para la recurrencia local si no se extirpa completamente o los márgenes quirúrgicos son insuficientes. La realización prequirúrgica de una ecografía cutánea permite valorar la extensión del tumor, siendo esta uno de los factores pronósticos a tener en cuenta para diseñar los márgenes quirúrgicos adecuados.

**Objetivo.** Comparar la medición del espesor tumoral del CEC mediante ecografía frente al espesor tumoral histológico tras la cirugía. **Material y métodos.** Se comparó el espesor tumoral medido mediante ecografía (Esaote MyLab sonda de 18Mhz) de 11 CEC de cabeza y cuello, recogidos de enero a mayo de 2018, con el obtenido mediante el estudio anatomopatológico al microscopio óptico (H-E). Posteriormente, se determinaron los coeficientes de correlación y el coeficiente de Pearson.

**Resultados.** De los 11 pacientes, 3 eran mujeres y 8 hombres, con una edad media de 84,5 años. 7/11 lesiones estaban localizadas en el cuero cabelludo y 4/11 en la cara. Clínicamente 4/11 lesiones median > 2 cm de diámetro. Al comparar el espesor tumoral ecográfico con el histológico, el coeficiente de correlación intraclass (de consistencia) fue de 0,829, el coeficiente de correlación intraclass (de acuerdo absoluto) fue de 0,840 y la correlación de Pearson fue de  $r = 0,899$ . Se observó, por lo tanto, una buena correlación entre los 2 métodos de medida.

**Discusión.** La ecografía nos aporta información prequirúrgica de la morfología y del espesor tumoral en el CEC. Eso permite diseñar los márgenes quirúrgicos adecuados y evitar exéresis incompletas y recurrencias. Cabe destacar que con la ecografía se suele sobreestimar levemente el espesor tumoral porque pueden influir factores como la inflamación adyacente o la retracción de la pieza anatomopatológica.

**Conclusión.** La ecografía cutánea es un método fiable para la determinación del espesor tumoral. No obstante, los datos están limitados por el escaso tamaño muestral.

## 11. SÍNDROME DE SÉZARY SIN ERITRODERMIA

H. Iznardo Ruiz, M.P. Garcia Muret, V.A. Flores Climente, C. López Sánchez y L. Puig Sanz

Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. Barcelona. España.

El síndrome de Sézary (SS) es un linfoma cutáneo de células T, clásicamente definido por la tríada de eritrodermia, células de Sézary (CS) en sangre periférica y adenopatías generalizadas. Los criterios diagnósticos más recientes propuestos por la ISCL/EORTC en 2007 incluyen la presencia de eritrodermia asociada a clonalidad de células T en sangre periférica y presencia de > 1.000 CS/uL, entre otros. En ocasiones el inicio puede ser poco sintomático e inespecífico y esto conlleva un importante retraso diagnóstico. El pronóstico es sombrío, con una supervivencia inferior al 50% a los 5 años. Presentamos el caso de un varón de 48 años, sin antecedentes de interés, que en el contexto de un estudio de linfocitosis en una analítica rutinaria, se evidenciaron linfocitos atípicos compatibles con CS. A la exploración física únicamente destacaban dos máculas eritematosas en tronco, así como eritema descamativo en palmas y plantas. El paciente refería haber iniciado estas lesiones hacía más de dos años, controlándose parcialmente con corticoides tópicos. Se realizó un estudio analítico, histológico e inmunohistoquímico que fue compatible con el diagnóstico de SS, por lo que se inició tratamiento con bexaroteno. Las lesiones cutáneas mejoraron, pero posteriormente desarrolló prurito incapacitante asociado a un leve eritema generalizado. En los últimos años se han descrito varios casos de pacientes sin eritrodermia que cumplían el resto de criterios de SS. Algunos de ellos consultaban por prurito crónico o lesiones tipo dermatitis atópica o tipo micosis fungoide, mientras que otros solo manifestaban alteraciones hematológicas, sin clínica cutánea. La evolución y el pronóstico de estos casos no están claramente definidos. Por tanto, la ausencia de eritrodermia no debería excluir el diagnóstico de SS, siendo necesarios más estudios para establecer unos criterios que permitan un diagnóstico y un tratamiento precoces en todos los pacientes.

## 12. MANEJO TERAPÉUTICO DE CARCINOMAS ESCAMOSOS EN NIÑO DE 8 AÑOS INMUNODEPRIMIDO

M. Mir Bonafè<sup>a</sup>, P. Munguía Calzada<sup>a</sup>, J. Aubán Pariente<sup>a</sup>, V.P. Beteta Gorriti<sup>b</sup>, S. Gómez Díez<sup>a</sup>, A. Alonso Fernández-Velasco<sup>a</sup>, S. Requena López<sup>a</sup> y Á. de Dios Velázquez<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Hospital Universitario Central de Asturias (HUCA). Oviedo.

<sup>b</sup>Hospital Universitario de San Agustín. Avilés. España.

El trasplante de progenitores hematopoyéticos (TPH) es un tratamiento que proporciona una mayor esperanza de vida en pacientes con diversas patologías graves. Sin embargo, se trata de una terapia con un seguimiento complejo que se debe realizar de manera multidisciplinaria. A nivel dermatológico, es importante monitorizar a estos pacientes no solo por el riesgo de desarrollar enfermedad del injerto contra el huésped, sino por el aumento en el riesgo de cáncer cutáneo. Presentamos el caso de un niño varón de 8 años, con antecedente de TPH alogénico cuando tenía 2 años tras diagnóstico de LLA-B común. Tras 6 años el paciente consulta la aparición durante los últimos 6 meses de múltiples nódulos queratósicos en el cuero cabelludo. Tras el estudio histopatológico, se llegó al diagnóstico de carcinomas escamosos eruptivos en un paciente con TPH. Para el manejo de este cuadro se adoptaron diversas medidas: suspender el voriconazol (por la asociación con un aumento del riesgo de cáncer cutáneo), extirpación quirúrgica de lesión frontal que requirió reconstrucción mediante injerto de piel cultivada y diferentes terapias para el abordaje del campo de cancerización: crioterapia, 5-fluouracilo 0,5%, imiquimod 5% y diclofenaco, sin éxito. Finalmente se realizaron infiltraciones intralesionales de metotrexate 20 mg semanalmente, con respuesta parcial. La aparición de carcinomas escamosos en población pediátrica es una relación poco

descrita en la literatura por lo que nos parece interesante tanto desde el punto de visto diagnóstico como por la dificultad terapéutica que entraña. En nuestro caso, se optó por el metrotexate como tratamiento paliativo y neoadyuvante de cara a posibles futuras intervenciones. Estos pacientes requieren una monitorización y manejo multidisciplinarios, en los que la prevención, detección precoz y seguimiento son fundamentales.

### 13. DETERMINACIÓN DE LOS FACTORES DE RIESGO DE MELANOMA EN LA POBLACIÓN DE LA SAP LITORAL: ESTUDIO DE CASOS Y CONTROLES

S. Segura<sup>a</sup>, S. Fernández Sánchez<sup>b</sup>, R. Sacristán Pérez<sup>b</sup>, G. Castaño-Vinyals<sup>c</sup>, F. Gallardo<sup>a</sup>, M. Kogevinas<sup>c</sup>, R. M. Pujol<sup>a</sup> y Xarxa de Centres de Melanoma de Catalunya<sup>d</sup>

<sup>a</sup>Servei Dermatologia. Hospital del Mar. <sup>b</sup>Estudiante UPF-UAB. <sup>c</sup>ISGlobal, Barcelona Institute for Global Health-Campus MAR. <sup>d</sup>Xarxa de Centres de Melanoma de Catalunya. España.

**Objetivo.** Determinar los factores de riesgo asociados a melanoma.

**Métodos.** Se compararon los pacientes diagnosticados de melanoma en el área del Hospital del Mar entre 2013-2017 con controles obtenidos del estudio MCC-SPAIN (ISGlobal, Barcelona Institute for Global Health) siguiendo una selección al azar de pacientes de 2 CAP de la zona. Se evaluaron variables ambientales (ocupación, quemaduras antes de los 30 años, exposición solar acumulada en los últimos 10 años, nivel educacional y hábitos tóxicos); características fenotípicas (fototipo, color de cabello y ojos, presencia de nevus, peso y talla); y asociación a otras neoplasias (antecedentes personales de cáncer, antecedentes familiares de melanoma y de otras neoplasias). Se realizó un estudio de regresión logística mediante el programa STAT14.2.

**Resultados.** Se reclutaron 268 casos y 286 controles con una proporción H:M y edad media similares. Las variables fenotípicas asociadas a riesgo de melanoma fueron: fototipo II, con OR de 7,6 (IC 95% 3,4-17,1;  $p < 0,001$ ) y color de cabello rubio o pelirrojo, con OR de 10,4 (IC 95% 4,7-23,2;  $p < 0,001$ ) y 15,7 (IC 95% 2,9-85,3;  $p < 0,001$ ), respectivamente. Los antecedentes de quemaduras solares antes de los 30 años se asociaron a riesgo de melanoma con OR de 8,8 (IC 95% 1,9-40,3;  $p < 0,001$ ) en caso de  $> 5$  quemaduras/a, así como un nivel educacional más alto (OR 4,59 para estudios universitarios; IC 95% 2,45-8,59;  $p < 0,001$ ). Tanto el antecedente familiar de melanoma (OR 4,0; IC 95% 1,8-9,0;  $p < 0,001$ ) como la presencia de dos o más miembros de la familia con cáncer se asociaron a riesgo de padecer melanoma (OR 2,2; IC 95% 1,2-4,2;  $p < 0,001$ ).

**Conclusiones.** Los fenotipos más claros, las quemaduras en la juventud y los antecedentes de cáncer en la familia, especialmente de melanoma, predisponen a melanoma en nuestra población. De forma paradójica un mayor nivel educativo se asocia a melanoma.

## Ponencia

### 1. NUEVOS SISTEMAS DE ESTADIFICACIÓN EN EL CARCINOMA EPIDERMÓIDE

C. Ferrándiz-Pulido

Servicio de Dermatología. Hospital Universitari Vall d'Hebron. Barcelona. España.

El carcinoma epidermoide cutáneo es la segunda neoplasia cutánea en frecuencia. El pronóstico es en general excelente, pero

existe un pequeño porcentaje que recurren, metastatizan y causan la muerte del paciente. El objetivo de los sistemas de estadificación es estratificar a los pacientes en grupos con desenlaces similares. La gran novedad y avance de la 7ª edición de la AJCC fue la incorporación de otros factores de riesgo independientes del tamaño tumoral, como criterios para clasificar la T. Sin embargo, la validación de este sistema por el grupo del BWH puso de manifiesto la expansión de eventos adversos que se producían en el estadio T2. Por este motivo, se hizo una nueva propuesta de sistema de estadificación que se basaba en la suma de factores de riesgo, de forma que los pacientes quedaban mejor estratificados en T2a y T2b. La recientemente publicada 8ª edición de la AJCC presenta mejoras respecto a la 7ª edición (mayor homogeneidad y monotonicidad), aunque serán necesarias series de validación para comprobarlo. En esta edición se han modificado algunos de los factores de riesgo incluidos y sobre todo definen con mayor claridad cada uno de esos factores. Sin embargo, parece que sigue sin encontrarse diferencias estadísticamente significativas en cuanto a pronóstico entre los estadios T2 y T3. Es fundamental estadificar a los pacientes para planificar mejor el tratamiento y el seguimiento, dar información pronóstica de interés y contribuir al avance de la ciencia.

## Reunión ordinaria 25 de octubre de 2018. Academia de Ciencias Médicas de Cataluña y Baleares. Barcelona

### 1. METÁSTASIS CUTÁNEAS EN PACIENTE CON CARCINOMA DE PRÓSTATA: RELEVANCIA CLÍNICA

M. Munera-Campos<sup>a</sup>, I. Bielsa<sup>a</sup>, A. Plana-Pla<sup>a</sup>, R. Posada<sup>b</sup>, E. del Alcázar<sup>a</sup> y C. Ferrándiz<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología. <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol. Universitat Autònoma de Barcelona. Badalona. Barcelona. España.

**Introducción.** El cáncer de próstata es el más frecuente en varones y la tercera causa de muerte por cáncer. Un 6% presenta enfermedad metastásica al diagnóstico y la mitad de los pacientes con enfermedad localmente avanzada desarrollará metástasis. A pesar de su alta incidencia, solo el 0,09% disemina a la piel, implicando casi siempre un pronóstico adverso.

**Caso clínico.** Varón de 80 años diagnosticado en 2012 de adenocarcinoma de próstata, Gleason 8 (4+4), localmente avanzado, tratado con RT y bloqueo androgénico completo (BAC), hasta 2015, consiguiéndose un PSA indetectable. En 2016 experimenta recaída bioquímica y se reinicia el BAC, a pesar del cual en octubre del 2017 desarrolla metástasis ganglionares y afectación ósea. A la exploración, se objetivan nódulos indurados y dolorosos al tacto en la ingle izquierda, así como edema testicular. La biopsia muestra una proliferación dérmica en sábanas, compuesta por células pequeñas y monomórfas, de escaso citoplasma, con cromatina en sal y pimienta. El panel inmunohistoquímico demuestra negatividad para PSA, ERG y CK20, y positividad para sinaptofisina y cromogranina A; esta última elevada en el suero del paciente. Con estos hallazgos, y tras descartar otra neoplasia primaria, se diagnostica de metástasis de adenocarcinoma de próstata con fenómeno de transdiferenciación neuroendocrina (TNE).

**Discusión.** El carcinoma de próstata avanzado es habitualmente tratado mediante BAC; sin embargo, el desarrollo de resistencia a la castración es frecuente. Dentro de los mecanismos de resistencia se encuentra la TNE, por la que el tumor se vuelve indepen-

diente de andrógenos. Las metástasis cutáneas son de fácil acceso a la biopsia y la inmunohistoquímica ayuda a conocer su origen. Además, aporta información relevante desde un punto de vista clínico, pronóstico y de tratamiento, ya que en casos de TNE implicará un cambio a terapias de hipercastración o regímenes de quimioterapia convencional, incluyendo docetaxel, cisplatino y etopósido.

## 2. PLACAS NECRÓTICAS DE APARICIÓN SIMÉTRICA, UN CASO DE TROMBOCITOPENIA TROMBÓTICA INDUCIDA POR HEPARINA

X. Bosch-Amate, X. Fustà-Novell, C. Riquelme-McLoughlin, D. Morgado-Carrasco y J.M. Mascaró Galy

*Servicio de Dermatología. Hospital Clínic de Barcelona. Barcelona. España.*

Las heparinas son una familia de anticoagulantes que actúan inhibiendo la trombina. Su efecto secundario más frecuente son las hemorragias, pero entre un 1 y 5% de los pacientes sufrirán trombocitopenia, y de estos, aproximadamente el 30% desarrollará algún signo de trombosis. Presentamos el caso de una mujer de 60 años anticoagulada con acenocumarol y que en el contexto de la realización de un cateterismo se inició tinzaparina. Dos semanas después, la paciente consultó a urgencias por presentar fuertes dolores en ambas fosas ilíacas junto con la aparición de dos placas purpúricas retiformes con centro indurado necrótico y ampollas hemorrágicas en las zonas de inyección de la heparina. En la analítica sanguínea se detectó positividad para los anticuerpos antifactor plaquetario-4 (PF4) sin trombocitopenia concomitante. En el estudio histopatológico se evidenció trombosis en los vasos de la dermis reticular junto con necrosis epidérmica secundaria y abundante extravasación eritrocitaria. Con todos estos datos se llegó al diagnóstico de trombocitopenia trombótica inducida por heparina (TTIH), suspendiéndose inmediatamente la tinzaparina y resolviéndose las lesiones cutáneas en los 2 meses posteriores. La TTIH es una reacción adversa potencialmente grave, conllevando en algunos casos importante comorbilidad como amputaciones e incluso mortalidad. Fisiopatológicamente se caracteriza por la formación de autoanticuerpos contra el complejo PF4/heparina con la consiguiente agregación plaquetaria y trombosis. El diagnóstico se consigue con la aparición 5-14 días tras la administración de heparina de trombocitopenia y/o cualquier signo de trombosis vascular. El tratamiento consiste en suspender inmediatamente la heparina y sustituirla por un anticoagulante inhibidor directo de los factores de la coagulación, como el argatroban o el danaparoid.

## 3. LESIONES ROJAS EN LA MUCOSA ORAL EN UN NIÑO

Q. Rodríguez Jato<sup>a</sup>, N. Barrado Solís<sup>a</sup>, M. Suñol Capella<sup>b</sup>, M.A. González Enseñat<sup>a</sup> y A. Vicente Villa<sup>a</sup>

*<sup>a</sup>Sección de Dermatología. <sup>b</sup>Sección de Anatomía Patológica. Hospital Sant Joan de Déu. Barcelona. España.*

Presentamos un caso de gingivitis de células plasmáticas en un niño, diagnosticado en nuestras consultas. Presentaba múltiples áreas eritematosas brillantes bien delimitadas en mucosa gingival superior e inferior desde hacía 4 años. Los estudios analíticos fueron normales y el cultivo de las lesiones resultó negativo. Las pruebas epicutáneas mostraron una sensibilización a varios compuestos, sin relevancia clínica. La biopsia mostró un denso infiltrado mixto en el que predominaban las células plasmáticas, por lo que se hizo el diagnóstico de gingivitis de células plasmáticas. Tras el tratamiento con corticoides tópicos e implementación de la higiene oral, las lesiones mejoraron, pero empeoraron al suspenderlo, por lo que se intentó el tratamiento con tacrolimus tópico, sin mejoría. Pre-

sentamos el caso y revisamos las principales características de esta infrecuente entidad.

## 4. LAS APARIENCIAS ENGAÑAN

P. Garbayo Salmons, V. Expósito Serrano, L. Leal Cansa, J. Romani de Gabriel, M. Yébenes Marsal, N. Fernández Chico, A. Casulleras González, E. Agut-Busquet y A. Saez Artacho

*Consorci Sanitari Parc Taulí. Sabadell. España.*

El fibroma pleomórfico cutáneo es un tumor fibrohistiocitario raro. Presentamos un nuevo caso en un paciente de 26 años con una forma de presentación poco usual debido al carácter exofítico y gran tamaño de la lesión. Dado que histológicamente se trata de un tumor con pleomorfismo celular, es indispensable hacer un buen diagnóstico diferencial de este tipo de lesiones. El estudio inmunohistoquímico y otras técnicas genómicas serán de gran ayuda para realizar un correcto diagnóstico, pronóstico y tratamiento.

## Reunión ordinaria 29 de noviembre de 2018.

### Academia de Ciencias Médicas de Cataluña

## 1. ÚLCERA POR MYCOBACTERIUM AFRICANUM, UNA CAUSA INFRECUENTE DE ÚLCERA CUTÁNEA

J.À. Baldó<sup>a</sup>, X. Soria Gili<sup>a</sup>, V. Sanmartín Novell<sup>a</sup>, C. Cortés Pinto<sup>a</sup>, J.M. Fernández Armenteros<sup>a</sup>, F. Vilardell Vilellas<sup>b</sup> y J.M. Casanova Seuma<sup>a</sup>

*<sup>a</sup>Servicio de Dermatología. <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitari Arnau de Vilanova. Lleida. España.*

**Introducción.** La tuberculosis (TBC) cutánea es una patología poco habitual causada por las micobacterias que forman parte del complejo *Mycobacterium tuberculosis* (*M. tuberculosis*, *M. africanum*, *M. bovis*, *M. canetti*, *M. pinnipedii*, *M. microtti*, *M. caprae*).

**Caso clínico.** Varón de 19 años, originario de Senegal, que no realizó viajes a África en los últimos 10 años. Consultó por lesión ulcerada dolorosa en cara lateral del muslo derecho de 2 semanas de evolución. La úlcera de 7,5 cm × 4,5 cm tenía márgenes limpios sin eritema ni zonas violáceas y fondo con tejido de granulación limpio. Se realizó biopsia y cultivos de la lesión, siendo el cultivo para micobacterias positivo para *M. africanum*. El estudio pulmonar y la serología para VIH fueron normales. Tras tratamiento con etambutol, isoniazida, pirazinamida y rifampicina la úlcera curó totalmente en 5 meses.

**Discusión.** *M. africanum* es una especie endémica del oeste de África, aunque existen casos descritos en Europa, sobre todo entre inmigrantes, generalmente tras la importación de la enfermedad desde estos países, manteniéndose desconocida la razón por la que este no se establece fuera de África. La afectación cutánea por *M. africanum* es excepcional, existiendo 6 casos publicados en la literatura, de los cuales, solo uno presenta afectación cutánea exclusiva. No obstante, conociendo que la infección por *M. africanum* de otros órganos es muy similar a la producida por *M. tuberculosis*, debemos suponer que la afectación cutánea también pueda suceder. La manifestación en forma de chancro tuberculoso es la forma menos frecuente de TBC cutánea, presentándose en este caso con una clínica atípica, ya que se caracteriza por ser indoloro. El tratamiento de primera línea consiste etambutol, isoniazida, pirazinamida y rifampicina durante 6 meses al igual que la TBC pulmonar por *M. tuberculosis*.

## 2. FIEBRE ALTA Y EXANTEMA: PRESENTACIÓN PEDIÁTRICA RARA EN ADULTOS

J. Arandes Marcocci<sup>a</sup>, M. Iglesias-Sancho<sup>a</sup>, M. Sanjaume Freixas<sup>b</sup> y M. Salleras-Redonnet<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología. <sup>b</sup>Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitari Sagrat Cor. Barcelona. España.

La enfermedad de Kawasaki (EK) es una vasculitis aguda de pequeño-mediano vaso, más frecuente en varones entre los 6 meses y 5 años, siendo excepcional en la edad adulta. Describimos el caso de una mujer de 29 años que explicaba fiebre alta y abdominalgia sin respuesta a paracetamol de 11 días de evolución. En Urgencias de otro centro le realizaron una TC abdominal y hemocultivos siendo anodinos, y una analítica sanguínea, en la que destacaba una discreta leucocitosis con neutrofilia y una PCR 20 mg/dL. Fue dada de alta. Al cabo de unas horas refería la aparición de un exantema urticariforme y edema y eritema doloroso palmo-plantar. Se repitió la analítica, objetivando lo anterior además de una trombocitosis, elevación de enzimas hepáticas y VSG. Los cultivos faríngeo, perianal, ASLO, ANA y serologías para virus hepatotropos, VIH, CMV, VEB, parvovirus B19, toxoplasma, rubéola, sarampión y adenovirus resultaron negativos. La paciente estaba normotensa presentando una descamación generalizada, labios fisurados, descamación palmo-plantar e hipereimia oral y conjuntival bilateral. Debido a la sospecha de EK, se realizó un ecocardiograma y una TC coronaria, que fueron normales. Inició tratamiento con AAS 3 g/24 h hasta la normalización clínica y analítica. En los adultos hay aproximadamente 100 casos descritos. Respecto a los niños, es más frecuente que haya cambios en las extremidades y artritis. Son menos frecuentes los hallazgos orofaríngeos, gastrointestinales, linfadenopatías y conjuntivitis, e igual de frecuentes el exantema polimorfo, la meningitis y las alteraciones cardiovasculares y analíticas. El tratamiento no difiere respecto al del niño. Como conclusión, presentamos el caso de una EK del adulto sin complicaciones cardiovasculares, cumpliendo los criterios clásicos y analíticos descritos en la literatura. Debido a la falta de criterios establecidos en el adulto y a la clínica más atípica, debemos sospecharla para un tratamiento precoz y así evitar complicaciones, tanto a corto como a largo plazo.

## 3. BENZNIDAZOL, ¿LOBO CON PIEL DE CORDERO?

C. Garcia Melendo, C. López Sánchez, X. Cubiró Raventós, J. Mir Bonafé y L. Puig

Servicio de Dermatología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. Barcelona. España.

**Introducción.** La enfermedad de Chagas es una infección crónica endémica en Sudamérica causada por *Trypanosoma cruzi*. Actualmente se trata de un problema emergente en España. El tratamiento de elección es el benznidazol, presentando hasta en el 40-70% de casos efectos secundarios, siendo cutáneos los más frecuentes.

**Caso clínico.** Presentamos dos pacientes originarios de Sudamérica diagnosticados de enfermedad de Chagas. El primer caso se trata de un varón de 28 años que a los 9 días de iniciar benznidazol inició un rash maculopapular de distribución simétrica, sin afectación sistémica, siendo diagnosticado de toxicodermia. El cuadro se resolvió con prednisona oral. La segunda paciente es una mujer de 36 años que a los 10 días de iniciar benznidazol inició lesiones eritematoedematosas generalizadas evolucionando a placas eritematopurpúricas fijas pruriginosas, junto con fiebre, malestar general, edema facial y eosinofilia. La paciente fue diagnosticada de síndrome de DRESS y requirió ingreso hospitalario. Presentó mejoría clínica progresiva con prednisona oral y suspensión del benznidazol.

**Discusión.** La toxicidad cutánea suele ser la principal responsable de la discontinuación del tratamiento con benznidazol. Se da en el 15-30% de los casos y se puede presentar en forma leve -rash maculopapular, urticaria, etc.- o más grave -síndrome de DRESS, síndrome de Stevens-Johnson o NET-. Entre los factores de riesgo para presentar reacciones por benznidazol están ser mujer, origen caucásico y edad adulta. Recientemente se ha detectado un HLA con mayor predisposición a reacción cutánea severa, el HLA-B\*3505, presente en nuestra segunda paciente. De confirmarse esta asociación se plantea la posibilidad de screening preventivo previo a iniciar tratamiento. Otras estrategias para evitar las reacciones cutáneas son el uso concomitante de corticoides y antihistamínicos. Para el tratamiento, en caso de reacciones graves es mandataria la suspensión del fármaco junto con corticoterapia oral, mientras que en las leves-moderadas se puede mantener, asociando corticoterapia tópica.

## Reunión ordinaria 20 de diciembre de 2018.

### Academia de Ciencias Médicas de Cataluña

#### 1. MACROGLOBULINEMIA DE WALDENSTRÖM CON CLÍNICA INICIAL CUTÁNEA

L. Condal<sup>a</sup>, I. Bielsa<sup>a</sup>, G. Castillo<sup>a</sup>, M.A. Toro<sup>a</sup>, M.J. Fuente<sup>a</sup>, A. Quer<sup>b</sup> y C. Ferrándiz<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología. <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Germans Trias i Pujol. Badalona. España.

**Introducción.** La macroglobulinemia de Waldenström (MW) es un proceso linfoproliferativo de células B con diferenciación plasmocelular, que se acompaña de infiltración medular y gammapatía monoclonal IgM. Las manifestaciones cutáneas son poco frecuentes (5% de los pacientes). Se presenta un caso de MW con clínica cutánea como primera manifestación.

**Caso clínico.** Hombre de 47 años, fumador, con antecedentes de esquizofrenia, que consultaba por lesiones en ambas manos de un año de evolución. A la exploración presentaba placas necróticas de morfología lineal de predominio distal con alguna lesión ulcerada en los pulpejos y ampollas tensas de contenido serohemorrágico. Además, presentaba adenopatías axilares, inguinales y retroperitoneales e inestabilidad progresiva en la marcha en el último año. En la analítica se objetivó una gammapatía monoclonal IgM. Las crioglobulinas y los anticuerpos antifosfolípidicos fueron negativos. En la PAAF de una de las adenopatías se observaron cambios compatibles con un proceso linfoproliferativo de células B y en la biopsia de médula ósea infiltración medular extensa con mutación del gen MYD88, llegándose al diagnóstico de MW. La biopsia cutánea resultó inespecífica, sin signos de isquemia ni cambios inflamatorios. En el EMG se observó una polineuropatía mixta en las extremidades superiores e inferiores, secundaria a la MW, y las lesiones cutáneas se interpretaron como quemaduras debidas al déficit de sensibilidad.

**Discusión.** Las lesiones cutáneas asociadas a la MW son poco frecuentes y se clasifican en neoplásicas, por infiltración directa del tumor, y no neoplásicas. Dentro de estas últimas se distinguen las inespecíficas consecuencia de un síndrome de hiperviscosidad y la crioglobulinemia secundarios a la MW, y las específicas secundarias al depósito de IgM. En nuestro caso, las lesiones fueron secundarias al déficit de sensibilidad asociado a la MW, por lo que esta complicación cutánea podría añadirse a las ya descritas como lesiones inespecíficas no neoplásicas.

## 2. ÚLCERAS PRETIBIALES DE LARGA EVOLUCIÓN

A. Bauer Alonso<sup>a</sup>, A. Talavera Belmonte<sup>a</sup>, R. Fornons Servent<sup>a</sup>, R. Penín<sup>b</sup>, J. Molinero<sup>a</sup> y A. Jucglà Serra<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología. <sup>b</sup>Servicio de Anatomía patológica. Hospital Universitario de Bellvitge. L'Hospitalet de Llobregat. España.

El síndrome de Kinefelter (KS) es una cromosomopatía de cariotipo 47,XXY en la que los individuos son varones de hábito eunucoide. La asociación entre este síndrome y las úlceras crónicas en extremidades inferiores es conocida. En su fisiopatología intervienen factores anatómicos, asociación con comorbilidades (síndrome metabólico y enfermedades autoinmunes) y estados de hipercoagulabilidad, siendo esta última la más relevante. A nivel analítico, en algunos casos podemos encontrar alteraciones de la coagulación y autoinmunidad positiva. A nivel de tratamiento, se propone el reemplazamiento hormonal con resultados variables. Presentamos el caso de un paciente de 75 años con factores de riesgo cardiovascular y KS sin tratamiento hormonal, que nos fue derivado por úlceras pretibiales de más de 30 años de evolución. Se realizó una analítica en la que no se objetivaron alteraciones y una biopsia de margen de úlcera en la que no se observaban signos de vasculopatía oclusiva. Se orientó el cuadro como úlceras en relación con KS, se reintrodujo el tratamiento con testosterona y se pautaron curas tópicas con lo que las lesiones reepitelizaron parcialmente en 4 semanas. El segundo caso es un paciente de 35 años con diagnóstico reciente de KS en tratamiento con testosterona que consultó a nuestro centro por úlceras de 4 años de evolución orientadas como úlceras en relación con KS. Las lesiones han seguido un curso fluctuante y recidivante a pesar de curas tópicas, desbridamientos y un injerto cutáneo. Presentamos dos casos de pacientes con úlceras en extremidades inferiores en relación con KS, una entidad poco frecuente pero a considerar en pacientes jóvenes con úlceras de larga evolución no atribuibles a otras causas. Es importante conocer esta entidad dado que, como ocurre el segundo caso, estas lesiones pueden preceder al diagnóstico del KS.

## 3. NEUTROPENIA FEBRIL. EL PAPEL CLAVE DE LA BIOPSIA CUTÁNEA

X. Cubiró<sup>a</sup>, C. López-Sánchez<sup>a</sup>, C. Garcia-Melendo<sup>a</sup>, M. Turienzo<sup>a</sup>, A. Mozos<sup>b</sup> y L. Puig<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología. <sup>b</sup>Servicio de Anatomía patológica. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. Universitat Autònoma de Barcelona. Barcelona. España.

El rash en pacientes con neutropenia febril es un reto diagnóstico y terapéutico para dermatólogos y hematooncólogos, siendo en esta clave el papel de la biopsia cutánea y el cultivo de esta. Presentamos el caso de un paciente de 58 años con el diagnóstico de linfoma T angioinmunoblástico. El paciente en el desarrollo de su enfermedad requirió de múltiples líneas de quimioterapia, precisando finalmente el alotrasplante de progenitores hematopoyéticos (alo-TPH). Durante el acondicionamiento para este, el paciente permaneció neutropénico de forma perlongada y severa, presentando al séptimo día una fiebre de foco desconocido, añadiendo 2 días más tarde un rash cutáneo macular. Para su estudio, se realizó una biopsia cutánea y cultivo, mostrando un infiltrado escaso de neutrófilos y una infiltración con estructuras fúngicas. El cultivo y PCR de la muestra aisló una *Saprochaete capitata*. El antígeno de

galactomanano fue negativo. La infección por *Saprochaete capitata* es una infección oportunista en aumento. La *Saprochaete capitata* es un hongo levaduriforme filamentosamente endémico de la cuenca mediterránea que se halla como saprófito en piel y mucosas. Su infección se produce habitualmente en pacientes inmunodeprimidos hematológicos siendo el más frecuente la leucemia mieloide aguda. Se presenta en forma de enfermedad fúngica angioinvasiva. Presentándose como fiebre a pesar de la profilaxis antifúngica con equinocandinas o fluconazol, más rash maculopapular, lesiones necróticas, placas orales o nódulos, pudiendo asociar además clínica respiratoria. Tiene una alta mortalidad, hasta un 90% según las series. Ante la sospecha clínica en paciente neutropénico febril es importante, pues, realizar biopsia con cultivo, hemocultivos y cambiar el antifúngico, dada su resistencia intrínseca a equinocandinas y baja sensibilidad a fluconazol. A pesar del bajo consenso en el tratamiento, se postula que el tratamiento de elección sería anfotericina B liposomal combinado un triazol (voriconazol, posaconazol o itraconazol) o la 5-flucitosina.

## 4. REACCIÓN TIPO PICADURA DE INSECTO ASOCIADA A LINFOMA FOLICULAR SISTÉMICO: PRESENTACIÓN DE UN CASO

N. Setó-Torrent<sup>a</sup>, M. Iglesias-Sancho<sup>a</sup>, G. Melé-Ninot<sup>a</sup>, M.A. Sola-Casas<sup>a</sup>, M. Fernández-Figueras<sup>b</sup> y M. Salleras-Redonnet<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología. <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitari Sagrat Cor. Barcelona. España.

**Introducción.** La reacción tipo picadura de insecto, también conocida como dermatosis eosinofílica asociada a malignidad hematológica, es una erupción cutánea que aparece en contexto de un síndrome linfoproliferativo de células B, principalmente en la leucemia linfocítica crónica.

**Caso clínico.** Describimos el caso de una mujer de 72 años diagnosticada de linfoma folicular sistémico de bajo grado sin criterios de tratamiento. Un año después, consultó al servicio de Dermatología por unas lesiones pruriginosas en el muslo izquierdo de 2 semanas de evolución. A la exploración física se observaban 3 pápulas eritematosas con el centro costroso agrupadas en el muslo izquierdo. El estudio histológico mostró un abundante infiltrado linfoide perivascular y difuso con presencia de abundantes eosinófilos compatible con una reacción tipo picadura de insecto. Tras iniciar tratamiento tópico con ácido fusídico/betametasona presentó mejoría clínica parcial, aunque posteriormente siguió un curso crónico recurrente. **Discusión.** En la reacción tipo picadura de insecto aparece una erupción pruriginosa en forma de pápulas, pápulo-vesículas o nódulos recurrentes de predominio en cabeza y cuello. Aproximadamente, se asocia a linfoma folicular sistémico en el 2,7% de los casos. Las lesiones pueden aparecer antes, durante o después del diagnóstico de la neoplasia hematológica; no obstante, no parecen afectar a su pronóstico. La picadura de insecto nunca se ha demostrado como agente causal y la hipótesis más reciente apunta a un rol directo de las células B tumorales. Histológicamente, el patrón más frecuente es un infiltrado dérmico denso superficial y profundo formado por linfocitos T asociados a una proporción variable de eosinófilos. Los corticosteroides tópicos o sistémicos son los fármacos más utilizados; sin embargo, hoy en día aún no disponemos de guías terapéuticas.

**Conclusión.** Presentamos un caso de reacción tipo picadura de insecto asociada a linfoma folicular sistémico con un curso crónico recurrente a pesar del tratamiento con corticosteroides tópicos.