



# ACTAS Dermo-Sifiliográficas

www.actasdermo.org



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

## Sesión científica de la Sección Centro de la Academia Española de Dermatología y Venereología Madrid, 25 de enero de 2018

### 1. ICTIOSIS ARLEQUÍN

A. Sánchez Herrero<sup>a</sup>, A. Mateos Mayo<sup>a</sup>, P. Vilas Boas da Silva<sup>a</sup>, A. Ruedas Martínez<sup>a</sup>, I. Molina López<sup>a</sup>, E. Rodríguez Lomba<sup>a</sup>, R. González Sarmiento<sup>b</sup>, E. Bueno Martínez<sup>b</sup>, J. Luelmo Aguilar<sup>c</sup>, A. Hernández Martín<sup>d</sup>, R. Suárez Fernández<sup>a</sup> y M. Campos Domínguez<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Dermatología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid. <sup>b</sup>Unidad de Medicina Molecular. IBSAL. Facultad de Medicina. Universidad de Salamanca. Dermatología. <sup>c</sup>Consorci Corporació Sanitària Parc Taulí. Sabadell. <sup>d</sup>Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid. España.

**Planteamiento.** Presentamos un nuevo caso de ictiosis arlequín y su evolución clínica, además se presenta otra paciente con ictiosis arlequín en su adolescencia. Se discuten los avances en el campo de la genética de las ictiosis congénitas y en especial de la ictiosis arlequín, así como sus complicaciones y pronóstico a largo plazo.

**Historia clínica.** Neonata de un día de vida es trasladada a la UCI neonatal de nuestro hospital por presentar desde su nacimiento gruesas placas hiperqueratósicas adheridas a una piel eritrodérmica que dejaba algunas zonas respetadas entre placas. Con el diagnóstico clínico de ictiosis arlequín, se mantiene a la niña en una incubadora con control de temperatura, líquidos y dolor. Se realizan curas diarias estériles con vaselina líquida y se comienza tratamiento con acitretino. Requiere realización de escarotomías e incluso fasciotomías por isquemia en las zonas acrales de los miembros. En las dos semanas siguientes, desarrolla múltiples complicaciones que terminan con sepsis bacteriana y finalmente exitus en el día dieciocho de vida. La segunda paciente, sobrevivió a su etapa neonatal y tiene ahora 16 años y presenta una ictiosis severa.

**Discusión.** La ictiosis arlequín es el subtipo más grave de ictiosis congénita. La mortalidad en el periodo neonatal es cercana a la mitad, gracias a la introducción de los cuidados intensivos neonatales y el tratamiento con retinoides sistémicos. Los pacientes que sobreviven al periodo neonatal presentarán un fenotipo ictiosiforme de por vida y otras complicaciones, sobre todo oculares, dificultad para el desarrollo y respiratorias. Algunas ictiosis congénitas tienen su causa en mutaciones (autosómicas recesivas) en el gen ABCA12 que codifica un transportador que necesitan los queratinocitos para transportar lípidos a los gránulos lamelares. Las mutaciones más leves de este gen se asocian a la ictiosis lamelar y la eritrodermia ictiosiforme congénita, mientras que las mutaciones

más graves, que impiden la formación proteica o cambian su conformación por completo, son la causa de la ictiosis arlequín.

**Conclusión.** Presentamos un nuevo caso de ictiosis arlequín, la ictiosis más severa, su manejo neonatal y las consecuencias a largo plazo. La mutación del gen ABCA12 es la causante del cuadro.

### 2. TRATAMIENTO DE LA HIPERHIDROSIS FOCAL PALMAR MEDIANTE IONTOFORESIS

E. García-Zamora, M. Elosua González, M. Vela Ganuza, X. Rodríguez Vázquez, J. Martín Alcalde, U. Floristán Muruzábal, R. Miñano Medrano, E. Gómez de la Fuente y J.L. López-Esteban

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

**Introducción.** La hiperhidrosis es un problema que afecta aproximadamente al 3% de la población mundial. Dependiendo de la zona afectada, puede llegar a tener un alto impacto psicológico, laboral y social en la persona que lo padece. Presentamos un ensayo clínico doble ciego realizado en nuestro hospital para evaluar la eficacia y seguridad clínica de la iontoforesis con cloruro de aluminio versus agua del grifo con el nuevo aparato Ionto-Dry en el tratamiento de la hiperhidrosis focal palmar.

**Material y métodos.** Tras la aleatorización y verificación de los criterios de inclusión y exclusión, se incluyeron 20 pacientes con hiperhidrosis focal palmar de entre 16 y 75 años. En caso de haber realizado algún tratamiento previo, el periodo de discontinuidad exigido era de 2 semanas para los tratamientos tópicos, 3 meses para el tratamiento sistémico y 6 meses para la inyección de toxina botulínica. Durante 14 días consecutivos, según el protocolo, realizaron 1 sesión diaria de 30 min de iontoforesis. Se realizaron 4 visitas a lo largo del estudio: semana 0, semana 1, semana 2 y semana 6 en cada una de las cuales se realizaba documentación iconográfica del test de Minor, además de evaluación del DLQI y del test de calidad de vida HSS.

**Resultados.** Tras 2 semanas de tratamiento, la escala de gravedad de la hiperhidrosis mejoró significativamente, un 50% con respecto a la situación basal. Del mismo modo, en la segunda semana, el test de Minor se vio reducido un 50% y el DLQI descendió un 40% respecto al basal. No se encontraron diferencias significativas entre la utilización de cloruro de aluminio o agua del grifo y los efectos adversos fueron muy escasos y leves, en forma de xerosis cutánea o leves reacciones eccematosas.

**Discusión.** La iontoforesis constituye una alternativa rápida y eficaz en el tratamiento de la hiperhidrosis focal palmar. Según nuestro estudio no existen diferencias significativas entre la utilización de agua del grifo o cloruro de aluminio en la solución utilizada para la iontoforesis. Los efectos adversos suelen estar ausentes y en el caso de aparecer son menores y leves.

### 3. TUMORACIÓN LINGUAL ASINTOMÁTICA

J. López Robles<sup>a</sup>, V. Lora<sup>b</sup>, J. Torre Castro<sup>a</sup>, L. Núñez Hipólito<sup>a</sup>, E. Macías del Toro<sup>a</sup>, V. Alegría<sup>a</sup> y L. Requena Caballero<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología. Fundación Jiménez Díaz. Madrid. España. <sup>b</sup>Department of Dermatology. San Gallicano Dermatologic Institute for Research and Care. Rome. Italia.

**Introducción.** Los sarcomas alveolares de partes blandas suponen menos del 1% del total de sarcomas de partes blandas. Es más frecuente encontrarlos en adolescentes y adultos jóvenes como masas asintomáticas de crecimiento lento en los miembros inferiores, generalmente en los muslos, lo cual motiva que generalmente se demore su diagnóstico hasta estadios avanzados. El hallazgo de este tipo de tumores en la lengua de un adulto es un hallazgo excepcional.

**Caso clínico.** Presentamos un caso consulta recibido desde Italia consistente en un paciente varón de 53 años, sin antecedentes médicos de interés, no fumador y sin antecedentes de enolismo, que consultaba debido a una lesión nodular asintomática en el borde libre anterior de la lengua de ocho meses de evolución que había sido interpretado en una consulta previa como morsicatio linguarum. A la exploración se trataba de una lesión nodular de 0,8 × 0,8 cm depapilada y eritematosa, que no se encontraba ulcerada ni presentaba signos de infección. Con el diagnóstico clínico de lipoma lingual se procedió a realizar una biopsia escisional de lesión. En la muestra histológica enviada se apreciaba una tumoración nodular compuesta por células poligonales de citoplasma eosinófilo y núcleo vesiculoso con nucleolos prominentes, que se disponían en agrupaciones separadas por septos de tejido conectivo y entremezcladas con numerosas estructuras vasculares. Estas células a su vez presentaban estructuras PAS+ en su interior y con positividad nuclear para TFE-3 y citoplasmática para vimentina. Con el diagnóstico de sarcoma alveolar de partes blandas se procedió a realizar un estudio de extensión que resultó negativo y a realizar una ampliación de márgenes.

**Discusión.** Presentamos un caso de sarcoma alveolar de la lengua, un tumor maligno con un pico de incidencia en adolescentes, con menor tendencia a metastatizar que el resto de sarcomas alveolares, pero que cuando lo hace, a diferencia de otros tumores de cabeza y cuello, tiende a hacerlo por vía hematogena, siendo infrecuente la afectación de las cadenas linfáticas. Representa menos del 1% de los sarcomas de partes blandas. Es importante sospecharlos de cara a poder realizar un diagnóstico precoz, para el cual debemos valernos del estudio histológico de este. Una vez diagnosticado debemos proceder a realizar la extirpación completa como tratamiento de elección junto con un estudio de extensión. En nuestro caso nos encontramos ante un tumor infrecuente con presentación a una edad atípica.

### 4. EROSIONES ORALES Y CONJUNTIVITIS BILATERAL COMO EXPRESIÓN DE SÍNDROME MULTIORGÁNICO AUTOINMUNE

V. Velasco Tamariz, M. Prieto Barrios, A. Calleja Algarra, Á. Gimeno Díaz de Atauri, J.L. Rodríguez Peralto, S.I. Palencia Pérez, C. Zarco Olivo y P. Ortiz Romero

Servicio de Dermatología. Servicio de Pediatría. Servicio de Anatomía Patológica. Hospital 12 de Octubre. Madrid. España.

**Introducción.** El pénfigo paraneoplásico (PPN), es una enfermedad ampollosa autoinmune que ocurre en presencia de una neoplasia.

Un hallazgo constante, y primer signo de la enfermedad, es el compromiso de la mucosa oral.

**Caso clínico.** Una paciente de 13 años fue hospitalizada en nuestro centro para estudio de una masa en mediastino posterior, un hallazgo incidental radiológico entre las pruebas complementarias solicitadas por un cuadro de "aftosis y conjuntivitis" de 3 meses de evolución. A la exploración, se objetivaron amplias erosiones en mucosa oral e hiperemia conjuntival con adherencias conjuntivales en ambos ojos. Se realizó una biopsia incisional del labio inferior, que mostró una dermatitis liquenoide sin acantolisis, siendo la inmunofluorescencia directa negativa. En la inmunofluorescencia indirecta se demostró la presencia de anticuerpos antiplaquinas. Mediante ELISA se detectaron anticuerpos antidesoccolinas 1-3 y anticuerpos IgG contra los antígenos del pénfigoide ampoloso (BP180 y BP230). Por otro lado, la biopsia de la masa mediastínica fue compatible con una enfermedad de Castleman. Por consiguiente, nuestro diagnóstico fue de PPN asociado a enfermedad de Castleman. Seguidamente, se planificó la cirugía de manera minuciosa, instaurando tratamiento con inmunoglobulinas intravenosas previo, durante y poscirugía, y mediante técnicas de ligadura vascular con el fin de evitar la liberación masiva de autoanticuerpos durante la intervención. Sin embargo, la paciente comenzó a referir disnea y las pruebas de función pulmonar confirmaron un patrón obstructivo moderado compatible con una bronquiolitis obliterante asociada. Por consiguiente, se decidió instaurar un tratamiento inmunosupresor agresivo con rituximab e inmunoglobulinas intravenosas. Sin embargo, el empeoramiento progresivo de la función pulmonar hizo plantear la opción del trasplante pulmonar. Durante el estudio pretrasplante el PET-TC mostró una lesión hipercaptante en tiroides, cuya punción confirmó un carcinoma papilar de tiroides.

**Conclusión.** El pénfigo paraneoplásico es una entidad rara en niños. En este grupo de edad se relaciona mayoritariamente con la enfermedad de Castleman. En una revisión bibliográfica, los casos de pacientes con edad inferior a los 20 años con enfermedad de Castleman y PNP asociado son anecdóticos. La mayor parte de estos pacientes tuvieron un desenlace fatal debido a la afectación pulmonar. Nuestro caso resulta excepcional debido al hallazgo de una neoplasia adicional y al peculiar patrón de autoanticuerpos.

### 5. ACTINOMICOSIS CERVICOFACIAL POR A. EUROPAEUS

E. Esteban-Garrido<sup>a</sup>, F.E. Rojas-Farías<sup>a</sup>, J. Company-Quiroga<sup>a</sup>, S. Alique-García<sup>a</sup>, J. García-Martínez<sup>b</sup>, R. Khedaoui<sup>c</sup>, J. Hinojosa-Mena-Bernal<sup>d</sup>, C. Horcajada-Reales<sup>a</sup>, S. Córdoba Guijarro<sup>a</sup>, A. Hernández-Núñez<sup>a</sup>, C. Martínez-Morán<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología. <sup>b</sup>Servicio de Microbiología. <sup>c</sup>Servicio de Anatomía Patológica. <sup>d</sup>Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario de Fuenlabrada. Fuenlabrada. España.

**Introducción:** La actinomicosis es una enfermedad infecciosa bacteriana de curso crónico o subagudo causada por bacterias filamentosas grampositivas de la familia Actinomycetaceae.

**Historia clínica:** Paciente varón de 55 años con diabetes mellitus tipo 2 con mal control, que acudió a urgencias por cuadro de 20 días de evolución de fiebre de hasta 39°C y una lesión única muy dolorosa eritematoviolácea dorsal de 10 cm de diámetro, con drenaje a través de varios orificios de secreción purulenta espesa, caliente a la palpación y muy empastada. Se decide ingreso hospitalario para antibioterapia intravenosa. En la analítica destacaban: leucocitosis, elevación de reactantes de fase aguda y glucemias muy elevadas. Se realizaron pruebas de imagen que descartaron la necesidad de intervención quirúrgica urgente. En el cultivo de material purulento recogido y el cultivo de biopsia cutánea se aisló Actinomyces europaeus. Tras 4 semanas de ingreso, debido a la mejoría de las lesiones se decidió el alta hospitalaria con antibióticos orales.

**Discusión:** La actinomicosis es una entidad infrecuente aunque infradiagnosticada porque puede simular otras condiciones clínicas tales como tuberculosis cutánea o lesiones malignas. Las bacterias

del género *Actinomyces* spp. se encuentran como comensales habituales en diversas localizaciones corporales. Las infecciones producidas por esta clase de gérmenes presentan un período de incubación irregular, dando lugar a lesiones firmemente induradas con pus, abscesos, fístulas supurantes hacia tejidos contiguos y hacia el exterior y fibrosis. Las presentaciones clínicas típicas engloban las formas cervicofacial, torácica/pulmonar, pélvica y abdominal. El diagnóstico de certeza se obtiene mediante cultivo y lo más frecuente es que el *Actinomyces* se aisle asociado a otras bacterias, y su aislamiento en cultivo puro es muy raro. El tratamiento de elección son las penicilinas durante largos períodos de tiempo (6-12 meses) y suele ser necesario el drenaje quirúrgico.

**Conclusión:** Presentamos el sexto caso descrito hasta el momento en la literatura de infección de piel y tejidos blandos por *A. europaeus* como único agente aislado en el cultivo. Remarcamos la importancia de una elevada sospecha clínica para llegar al diagnóstico de estas infecciones y destacamos el papel del cultivo de la biopsia cutánea para su confirmación microbiológica.

## 6. MONITORIZACIÓN DE LOS NIVELES C0 Y C2 DE CICLOSPORINA EN PACIENTES CON PSORIASIS MODERADA-GRAVE

M. Herrero-Moyano<sup>a</sup>, T. Marusia Capusan<sup>a</sup>, P. Rodríguez-Jiménez<sup>a</sup>, P. Chicharro<sup>a</sup>, J. Pedraz<sup>b</sup>, S. Lara<sup>c</sup> y E. Dauden<sup>a</sup>

*Servicio de Dermatología. <sup>a</sup>Hospital Universitario de La Princesa. <sup>b</sup>Hospital Clínico Universitario San Carlos. <sup>c</sup>Servicio de Análisis clínicos. Hospital Universitario de La Princesa. Madrid. España.*

**Introducción.** La monitorización farmacológica es una herramienta útil en la optimización del manejo de fármacos inmunosupresores, maximizando su eficacia a la vez que minimizando su toxicidad.

**Objetivo.** Caracterizar el perfil farmacocinético de la ciclosporina (CyA) en pacientes con psoriasis utilizando una estrategia de muestreo limitado que incluye niveles sanguíneos de CyA en C0 (basal) y C2 (2 h después de la dosis) y evaluar su correlación con la efectividad y toxicidad en un estudio prospectivo.

**Pacientes y métodos.** Cuarenta y cinco pacientes (20 mujeres y 25 hombres, edad media 41,6) con psoriasis moderada-grave fueron tratados con Ciclosporina oral en microemulsión a dosis de 4 mg/kg-1 por 16 semanas. La evaluación de los niveles de ciclosporina en sangre basales (C0) y a las 2 h de la dosis (C2) se hizo mediante la técnica TDx/TDxFLx. Se realizaron visitas a las 3, 8 y 16 semanas comprobando el PASI, eventos adversos, tensión arterial, niveles de ciclosporina y exámenes de laboratorio incluyendo creatinina sérica.

**Resultados.** Los niveles medios de C0 y C2 a las 3, 8 y 16 semanas fueron de 240,86; 227,56; 217,23 ng/mL-1 y 895,81; 929,00; 924,34 ng/mL-1 respectivamente. Hay una correlación significativa entre concentraciones C2 y el aumento del PASI y porcentaje de mejoría a las 16 semanas, particularmente cuando los niveles de C2 se encontraban por encima de 1.000 ng/mL-1. Hay correlación entre concentración C0 y la presencia de niveles patológicos de creatinina sérica a las 3, 8 y 16 semanas.

**Conclusiones.** El análisis de los niveles de ciclosporina en sangre C0 y C2 se complementan entre sí y podrían ser incluidos en la monitorización terapéutica farmacológica de la ciclosporina en pacientes seleccionados con psoriasis moderada-grave.

## 7. MALFORMACIONES CONGÉNITAS GRAVES POR ISOTRETINOÍNA

R.M. Ceballos Rodríguez, G. González López, D. Rodríguez Nieto, J.M. Rueda Carnero, A. Nuño González, R. de Lucas Laguna y P. Herranz Pinto

*Hospital Universitario La Paz. Madrid. España.*

La isotretinoína es un retinoide que por vía oral se utiliza principalmente para el tratamiento del acné vulgar nódulo-quístico o con

componente cicatricial que no responde a tratamientos tópicos ni antibióticos orales, pero que también está indicado en casos seleccionados de rosácea, hidrosadenitis supurativa o psoriasis. A pesar de que desde antes de comenzar su uso en humanos ya se conocía su potencial teratogenicidad y de los distintos programas que se han puesto en marcha para la prevención de embarazos en mujeres en edad fértil que están tomando esta medicación, aún se siguen dando casos de concepción o gestación bajo tratamiento con este fármaco. Presentamos el caso de una mujer de 19 años en tratamiento con isotretinoína a dosis de 20 mg/día por acné vulgar, que a pesar de haber sido debidamente informada de los posibles efectos adversos de dicha medicación y tras haber firmado el consentimiento, se quedó embarazada y no suspendió este tratamiento hasta pasado al menos un mes desde la concepción. En las ecografías de control del embarazo ya se detectó una malformación cardíaca compleja fetal y tras amniocentesis se determinó que el cariotipo del feto era 47XYY. A término, dio a luz a un niño de peso adecuado, proporcionado, en el que a la exploración física solo destacaban microtia, ausencia de conducto auditivo externo y epicantho bilaterales, ligera microrretrognatia y un soplo sistólico ligero moderado en borde esternal izquierdo alto. Se realizaron varios estudios de imagen de cabeza y tronco, detectándose únicamente una malformación cardíaca compleja con múltiples alteraciones entre las que destacaban ventrículo derecho de doble salida, comunicación interauricular e interventricular, persistencia de vena cava superior izquierda, hipoplasia de arco aórtico y coartación aórtica severa. Con todos estos hallazgos se decidió limitar los esfuerzos terapéuticos, falleciendo el niño a los pocos días de vida. La toma de isotretinoína durante el embarazo se asocia a un 40% de abortos espontáneos, malformaciones congénitas en el 20-35% de los niños nacidos vivos y déficit neurocognitivo en el 30-60% de estos niños. A pesar de los diferentes programas de prevención para mujeres en edad fértil en tratamiento con este fármaco, nunca se ha logrado eliminar por completo los casos de exposición fetal a isotretinoína, aunque no hay registros que permitan conocer con exactitud la incidencia de dicha exposición en nuestro país. En esta presentación además se proponen medidas que podrían aumentar la efectividad de los mencionados programas de prevención.

## 8. FACTORES DE RIESGO ASOCIADOS A ALOPECIA FRONTAL FIBROSANTE: ESTUDIO CASOS Y CONTROLES MULTICÉNTRICO

O.M. Moreno-Arrones, D. Saceda Corralo, A.R. Rodríguez Barata, P. Jaén Olasolo y S. Vaño Galván

*Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid. España.*

**Planteamiento del tema.** La alopecia frontal fibrosante (AFF) es una alopecia cicatricial primaria, de incidencia creciente y de etiología desconocida. El objetivo de este estudio es identificar posibles factores hormonales y/o ambientales relacionados con la AFF. **Material y métodos.** Diseñamos un estudio caso-control multicéntrico nacional apareado por edad y sexo que reclutó 664 mujeres (335 casos y 329 controles) y 77 varones (19 casos y 58 controles). Los sujetos cumplimentaron un cuestionario exhaustivo sobre factores farmacológicos, ambientales, hormonales, sociales, laborales, dietéticos y de estilo de vida a los que fueron expuestos al menos 5 años previos al inicio de la enfermedad. Se llevó a cabo un estudio descriptivo y analítico bivalente y multivalente. Para el control de posibles falsos positivos, se realizó un ajuste de Benjamini-Hochberg para múltiples comparaciones.

**Resultados y discusión.** En el caso de las mujeres, el antecedente de embarazo (OR: 1,6 [IC 95%: 1,06-2,41]), terapia hormonal sustitutiva (THS) (OR: 1,76 [IC 95%: 1,11-2,8]), uso de raloxifeno, uso de fotoprotectores faciales (OR: 1,6 [IC 95%: 1,06-2,41]), exposición a agentes alquilfenólicos (OR: 1,48 [IC 95%: 1,05-2,08]), rosácea (OR: 1,91 [IC 95%: 1,07-3,39]), liquen plano pigmentoso (OR: 9,23 [IC 95%: 1,16-

73,54]) e hipotiroidismo (OR: 1,73 [IC 95%: 1,11-2,69]) estaban estadísticamente asociados con la alopecia. En hombres, el uso de fotoprotectores faciales (OR: 11,6 [IC 95%: 1,7-80,9]) y cremas antiedad (OR: 1,84 [IC 95%: 1,04-3,23]) resultaron estadísticamente asociados a la enfermedad. Factores intrínsecos hormonales (embarazo) y/o extrínsecos (consumo de raloxifeno, THS, compuestos alquilfenólicos, filtros solares y cremas antiedad) podrían estar favoreciendo el desarrollo de la enfermedad en pacientes predispuestos a través de un hipotético mecanismo de disrupción endocrina. Además, en mujeres con AFF, existe una prevalencia incrementada de patología autoinmune. **Conclusión.** La AFF parece estar asociada a exposiciones hormonales (embarazo, THS y raloxifeno), enfermedades autoinmunes (hipotiroidismo, liquen plano pigmentoso y rosácea) y exposiciones ambientales (fotoprotectores, cremas antienviejimientos y compuestos alquilfenólicos). Se requieren más estudios para dilucidar cómo estos factores participan en la aparición de esta enfermedad.

Madrid, 22 de febrero de 2018

### 1. PENFIGOIDE AMPOLLOSO EN UNA PACIENTE TRATADA CON NIVOLUMAB POR UN TUMOR RENAL METASTÁSICO

C. Garrido Gutiérrez, D.M. Arranz Sánchez,  
M. Martín de Santa Olalla y Llanes, P. Ortega de la Obra,  
S. Salinas Moreno, M. Sereno Moyano y V.M. Leis Dosil

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

**Introducción.** El nivolumab es un inhibidor de punto de control inmune (anti-PD1) aprobado para diferentes tumores sólidos metastásicos. Su mecanismo de acción se basa en potenciar la respuesta inmune bloqueando los mecanismos de tolerancia desarrollados por las células tumorales. Se han descrito diferentes tipos de toxicidad cutánea en relación con estos fármacos, incluidos varios casos de penfigoide ampolloso. Debemos conocer la existencia y el manejo de estas toxicidades ya que es probable que se extienda en un futuro el uso de estos fármacos.

**Caso clínico.** Presentamos el caso de una mujer de 70 años con un carcinoma renal de células claras, resecao en 2015 y con enfermedad metastásica desde 2016, en tratamiento con nivolumab desde hacía 3 meses por progresión de la enfermedad. Tras el cuarto ciclo de nivolumab comienza con prurito generalizado y tras el quinto ciclo aparecen lesiones eritematosas con formación de ampollas tensas serosas distribuidas sobre todo por tronco y miembros superiores, sin afectación de mucosas. La histología mostró una ampolla subepidérmica con eosinófilos y la inmunofluorescencia directa demostró un depósito lineal de IgG con lo que llegamos al diagnóstico de penfigoide ampolloso en probable relación con nivolumab. Dada la extensión del cuadro se consideró una toxicidad cutánea grado 3 por lo que se suspendió la administración de nivolumab. De momento las lesiones se controlan correctamente con dosis descendente de prednisona oral. En el último tac realizado al poco del inicio de las lesiones cutáneas se observa una clara respuesta del cáncer renal.

**Discusión.** Existen al menos 20 reportes de los últimos 2 años con casos de comienzo de penfigoide ampolloso durante el tratamiento con anti-PD1 (nivolumab o pembrolizumab). En ninguno de los casos existían antecedentes de lesiones ampollas. El periodo de latencia presenta un rango muy amplio, con un caso tras el segundo ciclo y otro tras casi un año de tratamiento. En casi todos los casos el cuadro cutáneo supuso la interrupción del tratamiento con nivolumab/pembrolizumab, si bien los más recientes tienden a mantener el tratamiento en función de la respuesta tumoral. La suspensión del anti-PD1 no siempre ha supuesto la resolución del penfigoide ampolloso, indicando una posible estimulación linfocítica sostenida.

### 2. LARVA MIGRANS FOLICULAR. PRESENTACIÓN DE 3 CASOS Y RESPUESTA FAVORABLE A DOSIS ÚNICA DE IVERMECTINA ORAL

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

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

**Planteamiento.** La larva migrans cutánea constituye la principal parasitosis importada en viajeros que regresan del trópico. Clínicamente se manifiesta por prurito y trayectos cutáneos serpiginosos. En algunos casos, la penetración masiva de larvas a través de los orificios foliculares simula un cuadro que puede inducir erróneamente a un diagnóstico inicial de foliculitis bacteriana.

**Material y métodos.** Presentamos 3 casos importados de pacientes con diagnóstico de larva migrans folicular (LMF) o foliculitis por larva migrans cutánea.

**Resultados.** Los pacientes fueron tratados con una dosis única de ivermectina oral ajustada al peso (200 microgramos/kg de peso) con rápida resolución del prurito y mejoría progresiva de las lesiones cutáneas.

**Conclusiones.** La larva migrans cutánea en su forma clásica es fácilmente identificable por los trayectos cutáneos serpiginosos que produce. Sin embargo, existe una forma de presentación atípica en la que predominan las pápulas foliculares pruriginosas y los trayectos serpiginosos son más cortos y aparecen más tardíamente, denominada LMF y que debe considerarse en el diagnóstico diferencial de la foliculitis bacteriana en aquellos pacientes que regresan de áreas tropicales o subtropicales y presentan lesiones papulosas o que no responden al tratamiento antibacteriano. El tratamiento con ivermectina oral en monodosis y ajustada al peso resultaría efectivo en la mayoría de los pacientes con LMF. Sin embargo, dada la controversia sobre la mayor resistencia de las formas foliculares al tratamiento en monodosis, recomendamos un seguimiento estrecho de estos pacientes en la primera semana postratamiento.

### 3. RECIÉN NACIDO CON ALOPECIA UNIVERSAL

E. Rojas-Mora<sup>a</sup>, M.J. Alcázar<sup>b</sup>, P.P. García-Montero<sup>a</sup>, S. Alique<sup>a</sup>,  
J. Company<sup>a</sup>, C. Martínez-Morán<sup>a</sup>, A. Hernández-Núñez<sup>a</sup> y J. Borbujo<sup>a</sup>

*<sup>a</sup>Servicio de Dermatología. <sup>b</sup>Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Fuenlabrada. Fuenlabrada. España.*

**Introducción.** La alopecia universal congénita es un trastorno poco frecuente que puede ser el signo de presentación de diversas enfermedades.

**Historia clínica.** Recién nacido a término tras embarazo bien controlado, primer hijo de padres consanguíneos, marroquíes, con alopecia universal congénita. Durante las primeras semanas de vida desarrolló vello incipiente en región interparietal, cejas y pestañas. A los 16 meses de edad se ingresó para estudio en Pediatría por sospecha de raquitismo por retraso ponderoestatural y deformidades óseas. La analítica presentaba hipocalcemia, hipofosfatemia, elevación de fosfatasa alcalina, 25-hidroxivitamina D en el límite bajo de la normalidad, 1,25-dihidroxivitamina D elevada e hiperparatiroidismo secundario. Las radiografía óseas mostraban imágenes de ensanchamientos y desflecamiento metafisario (metáfisis "en copa") en los huesos de las extremidades y ensanchamiento del margen lateral de las costillas ("rosario costal"). Se diagnosticó de raquitismo hereditario resistente a la vitamina D tipo II y se inició tratamiento con carbonato cálcico y calcitriol. Los niveles de calcio se han normalizado, pero el resto de parámetros han mejorado sin llegar a normalizarse. Actualmente presenta pelo ralo y fino en cuero cabelludo con disminución de densidad sobre todo en la zona occipital. El resultado del estudio genético está pendiente.

**Discusión.** El raquitismo hereditario resistente a la vitamina D tipo II es una enfermedad rara de herencia autosómica recesiva, causada por una mutación en el receptor de la vitamina D (VDR). Esta mutación produce una resistencia a la forma activa de la vitamina D (1,25-dihidroxitamina D3 ó calcitriol), alterando el metabolismo del calcio-fósforo y la mineralización ósea. Las principales manifestaciones clínicas son retraso del crecimiento, hipoplasia dental, deformidades óseas y alteraciones bioquímicas con hipocalcemia, hipofosfatemia, fosfatasa alcalina elevada, cifras elevadas de 1,25-dihidroxitamina D3 e hiperparatiroidismo secundario. La alopecia está presente en dos tercios de los casos, y en ocasiones constituye la primera manifestación de la enfermedad, con patrones de alopecia inusuales y extensión variable (desde una alopecia parcial hasta una alopecia universal afectando a cejas y pestañas). Aunque no está claramente establecido, la severidad de la alopecia parece estar relacionada con el tipo de mutación en VDR.

**Conclusiones.** Presentamos un caso de raquitismo hereditario resistente a la vitamina D tipo II en un neonato con alopecia congénita. Debido a que la alopecia puede preceder al resto de signos, se requiere un estrecho seguimiento del paciente para el diagnóstico temprano de esta entidad.

#### 4. LESIONES ERITEMATODESCAMATIVAS POR UN PATÓGENO INUSUAL

M. Vela Ganuza<sup>a</sup>, E. García Zamora<sup>a</sup>, M. Elosua Gonzalez<sup>a</sup>, J. Martín Alcalde<sup>a</sup>, J.F. Valverde Cánovas<sup>b</sup>, H. Sanz Robles<sup>a</sup>, A. Pampín Franco<sup>a</sup> y J.L. López Estebanz<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología. <sup>b</sup>Servicio de Microbiología. Hospital Universitario Fundación Alcorcón. Alcorcón. España.

**Introducción.** Presentamos el caso de una tiña causada por *Trichophyton mentagrophytes* var. *erinacei* una especie de dermatofito zoofílico característico del erizo, que rara vez afecta al ser humano. **Caso clínico.** Mujer de 24 años que acude a urgencias por lesiones eritematodescamativas pruriginosas de un mes de evolución localizadas en brazo izquierdo y pubis. Las lesiones habían mejorado inicialmente al ser tratadas con antibioterapia y corticoterapia tópicas, con empeoramiento posterior. La paciente era hipotiroidea en tratamiento sustitutivo y carecía de antecedentes dermatológicos de relevancia. Tenía dos mascotas: un erizo albino desde hace unos meses y un hámster. Se tomaron cultivos y se pautó antibioterapia y tratamiento antifúngico empírico. En el cultivo creció *Trichophyton mentagrophytes* var. *erinacei*. La paciente completó cuatro semanas de tratamiento con terbinafina con resolución completa de las lesiones. **Discusión.** La tiña es una patología habitual en las consultas de dermatología, que siempre está presente en el diagnóstico diferencial de las lesiones eritematodescamativas. El caso presentado tiene de particular el estar causado por una variedad poco común de dermatofito: *Trichophyton mentagrophytes* var. *erinacei*, patógeno que se encuentra presente de forma particular en erizos. Existen muy pocos casos descritos en la literatura, la mayor parte en Asia y Oceanía. En cuanto al manejo y tratamiento, no hay diferencias con respecto al resto de especies de dermatofitos.

#### 5. SÍNDROME TAR CON HISTIOCIOSIS DE CÉLULAS DE LANGERHANS Y RETICULOHISTIOCIOMA

L. Núñez Hipólito<sup>a</sup>, M.D. Mendoza Cembranos<sup>a</sup>, J. Torre Castro<sup>a</sup>, J. López Robles<sup>a</sup>, E. Macías del Toro<sup>a</sup>, M.J. Velasco<sup>b</sup>, J.L. Díaz Recuero<sup>a</sup> y L. Requena Caballero<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología. <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Fundación Jiménez Díaz. Madrid. España.

**Introducción.** Las histiocitosis son trastornos poco frecuentes caracterizados por la acumulación de células derivadas de macrófagos, células dendríticas o monocitos en diferentes tejidos y

órganos. El espectro clínico es amplio con más de 100 subtipos descritos, algunos de los cuales afectan con frecuencia la piel.

**Caso clínico.** Mujer de 24 años con histiocitosis de células de Langerhans (HCL) multisistémica y síndrome trombocitopenia y agenesia del radio (TAR) que es derivada por lesiones vulvares ulceradas de reciente aparición. Durante la exploración física se observan lesiones en piernas asintomáticas clínicamente compatibles con dermatofibromas múltiples. El estudio histopatológico de una de las lesiones vulvares demostró la presencia de una infiltración de células mononucleares de núcleos reniformes y citoplasma eosinófilo positivas para S100 y CD1a estableciéndose el diagnóstico de HCL y demostrándose posteriormente la mutación V600E del gen BRAF mediante técnica de hibridación in situ fluorescente. El estudio histopatológico de una de las lesiones de las piernas demostró hallazgos de reticulohistiocitoma solitario. La paciente ha presentado recientemente recidiva de la afectación vulvar.

**Discusión.** Presentamos un caso de HCL que se engloba en el grupo L de la nueva clasificación revisada. Es un trastorno infrecuente que afecta sobre todo a pacientes pediátricos en el que el hueso y la piel son los órganos más afectados y en el que recientemente se han encontrado mutaciones somáticas en BRAF-V600E en un 47% de los pacientes. El reticulohistiocitoma se engloba dentro del grupo C familia xantogranuloma y se trata de un tumor benigno caracterizado por una proliferación dérmica de células epitelioides, algunas de las cuales tienen citoplasma en vidrio esmerilado y suele presentarse en solitario. La asociación de estos dos tipos de histiocitosis en un mismo paciente es un hecho aislado en la literatura, al igual que la confluencia en un mismo paciente de HCL con síndrome TAR. En cuanto al tratamiento de la HCL, existen múltiples modalidades de tratamiento desde quirúrgico a diferentes regímenes de quimioterapia. En vista de las alteraciones genéticas existentes se abre un futuro prometedor para los casos de HCL positiva para BRAF-V600E resistente a tratamiento estándar, ya que podrían responder a la inhibición de la vía B-Raf-MEK.

**Conclusión.** Presentamos el caso de una paciente con HCL y reticulohistiocitoma, asociación infrecuente que se ha denominado histiocitosis mixta. Además la paciente presenta síndrome TAR el cual ha sido descrito en dos ocasiones en pacientes con HCL, lo que plantea la posibilidad de una relación etiopatogénica así como posibilidades terapéuticas con inhibidores de BRAF.

#### 6. INDUCCIÓN DE FOTOTOLERANCIA CON ULTRAVIOLETA B DE BANDA ESTRECHA EN URTICARIA SOLAR

P. Chicharro, P. Rodríguez-Jiménez, T.M. Capusan, M. Herrero-Moyano, E. Muñoz-Aceituno, A. Reolid y D. de Argila

Hospital Universitario de La Princesa. Madrid. España.

**Introducción.** La urticaria solar (US) es una fotodermatosis infrecuente, clasificada como una urticaria crónica inducible física. El empleo de antihistamínicos constituye la primera línea de tratamiento, incluyéndose en segunda línea la inducción de fototolerancia mediante fototerapia con ultravioleta, habitualmente de tipo UVA.

**Objetivos.** Describir y evaluar la eficacia de un protocolo corto de desensibilización, con UVB de banda estrecha (UVB-BE) en pacientes con US.

**Material y métodos.** Se realiza un estudio retrospectivo, abierto, de pacientes diagnosticados de US entre 2012 y 2017 con espectro de acción (EA) en UVA, luz visible o ambas, que no habían respondido a los antihistamínicos H1 y que habían realizado fototerapia con UVB-BE para inducir fototolerancia. Todos los pacientes hicieron cursos cortos (menos de 20 sesiones, 3 veces en semana) durante la primavera, con dosis inicial e incrementos determinados por el fototipo y el protocolo habitual de nuestra Unidad. Se recogen los resultados del Skindex-29 antes del tratamiento y después del verano, y un cuestionario no validado de efectividad terapéutica des-

pués del verano para valorar la actividad de la enfermedad y el grado de satisfacción del paciente con el tratamiento (0-10, considerándose un buen control un valor menor de 3).

**Resultados.** Se incluyen 8 pacientes con EA: 50% luz visible y 50% UVA más luz visible. Se realizaron 17 cursos anuales (1-6/paciente), de 11 a 20 sesiones. La dosis media de UVB-BE por curso fue 7,45 J/cm<sup>2</sup> (3,69-13,83). Ningún paciente presentó brotes o efectos adversos durante el tratamiento. La respuesta fue satisfactoria en 6 de los 8 pacientes. En el 78,6% de los tratamientos la mejoría en el Skindex-29 global fue superior al 20%. La mejoría en las subescalas sintomática y funcional fue superior al 20% en el 71% y el 64% respectivamente. Tras el 82,6% de los cursos la puntuación según nuestro cuestionario sobre efectividad fue menor de 3.

**Discusión.** De acuerdo con nuestro estudio, la inducción de fotolerancia mediante fototerapia con UVB-BE en la US es un procedimiento seguro y efectivo en un elevado porcentaje de pacientes.

## 7. ERUPCIÓN RETIFORME EN INSUFICIENCIA RENAL AVANZADA

J.J. Andrés Lencina, R. Aragón Miguel, A. Calleja Algarra, V. Velasco Tamariz, M. Prieto Barrios, J.L. Rodríguez Peralto, C. Zarco Olivo y P. Ortiz Romero

*Servicios de Dermatología y Anatomía Patológica. Hospital 12 de Octubre. Madrid. España.*

**Introducción.** La angioendoteliomatosis reactiva es una rara entidad, caracterizada por una proliferación vascular e hiperplasia celular endotelial de los vasos de la dermis. Existe un espectro clínico muy variado y en nuestro caso presentamos una forma de la que al menos no existen documentos gráficos como tales hasta la fecha.

**Caso clínico.** Presentamos el caso de una mujer de 59 con hepatopatía crónica por VHC y enfermedad renal crónica (en hemodiálisis desde 1982) ingresada en el mes de noviembre a cargo de Nefrología con probable artritis séptica. Como antecedentes dermatológicos destaca amiloidosis sistémica de tipo microglobulina, relacionable con su diálisis de larga evolución, con aparición de lesiones poco usuales en forma de masas en las espaldas, diagnosticada en 2015 en nuestro servicio. Ahora consulta por la aparición de lesiones en tronco y espalda desde hace un año y medio. Se trata de lesiones permanente en este tiempo aunque de intensidad variable. Identificamos máculas y pápulas eritematopurpúricas poco infiltradas de aspecto retiforme, que confluyen dibujando una red no completamente cerrada que incluye la práctica totalidad del tronco, abdomen, hombros, espalda y zona lumbar, sin afectación de mucosas. Como diagnósticos iniciales de sospecha nos planteamos una posible infiltración por la amiloidosis o una mucinosis reticular eritematosa, pero dado lo inusual de la clínica y los múltiples antecedentes, realizamos dos biopsias de piel de la zona de las lesiones. La anatomía patológica mostraba en dermis reticular una proliferación de vasos capilares con proliferación endotelial intravascular, acompañada de discreto infiltrado linfocitario perivascular y extravasación hemática, siendo esta compatible con el diagnóstico de angioendoteliomatosis reactiva.

**Conclusión.** La angioendoteliomatosis reactiva es una rara entidad, descrita por primera vez en 1958. Un total de 66 casos se han recogido hasta la fecha en publicaciones indexadas en PubMed. El espectro clínico es muy variable, variando desde placas eritematovioláceas, a lesiones nodulares con ulceración, de distribución y número variable, desde localizadas hasta múltiples, lo que hace el diagnóstico diferencial sumamente difícil y amplio. En general ha sido descrito asociado a múltiples enfermedades, destacando la enfermedad renal (incluyendo diálisis y trasplante renal), hepática e infecciosa. La mayoría de casos se limitan sin embargo a lesiones muy localizadas tipo celulitis o más diseminadas pero poco expresivas. Nuestro caso es excepcional por la presentación clínica tan espectacular y de la que no hemos podido constatar casos similares.

## Madrid, 26 de abril de 2018

### 1. OPCIONES RECONSTRUCTIVAS EN TUMORES PALPEBRALES EN EL HOSPITAL SEVERO OCHOA

M. Martínez García, E. Vargas Laguna, M. Churruga Grijelmo, H. Cembrero Saralegui, S. Tabbara Carrascosa, A. Imbernón Moya, M. Martínez Pérez y M. Gallego Valdés

*Servicio de Dermatología. Hospital Severo Ochoa. Leganés. Madrid. España.*

En los párpados asientan diferentes tipos de tumores. Los carcinomas basocelulares son los más frecuentes, representando más del 90% de las lesiones malignas. Con menor frecuencia se pueden encontrar carcinomas epidermoides y carcinomas de células sebáceas. La localización más frecuente es el párpado inferior. Los párpados cuentan con unas peculiaridades anatómicas, como tener la piel más fina de todo el organismo, con un grosor que oscila entre 0,6-1 mm, una dermis muy escasa y un tejido celular subcutáneo muy laxo. Estas características hacen que sea una localización con gran tendencia a presentar edema y hematoma posquirúrgico. Los párpados cumplen con la función de proteger el globo ocular frente a traumatismos y sustancias nocivas e interviene en la formación, mantenimiento y drenaje de la película lagrimal siendo por ello importante preservar su funcionalidad. Se presentan una serie de tumores localizados en el párpado inferior y se describen las diferentes técnicas empleadas en la reconstrucción palpebral tras la exéresis tumoral. En algunos casos se ha realizado resección en cuña y cierre por planos al tratarse de tumores con afectación del borde libre palpebral y tener una longitud menor o igual a un tercio de la longitud palpebral total. En otros casos fue necesario el empleo de colgajos para la reconstrucción palpebral, empleando el colgajo miocutáneo de avance lateral de tipo McGregor y el colgajo miocutáneo de rotación de tipo Mustardé. En otro caso se diseñó un colgajo miocutáneo de transposición de tipo Tripiet que finalmente no se realizó puesto que fue posible el cierre directo. En la cirugía palpebral es de gran importancia la localización del tumor, su relación con el borde libre palpebral, el tamaño tumoral y los márgenes quirúrgicos y en función de ello plantear el tipo de reconstrucción que se va a realizar. Hay que tener presente que si tras la cirugía se compromete la estabilidad del párpado y se altera su función, pueden surgir complicaciones como epífora, ectropión, entropión o lagofthalmos, que secundariamente pueden producir alteraciones como conjuntivitis, queratitis y úlceras corneales. Estas complicaciones pueden interferir gravemente en la calidad de vida del paciente, produciendo lagrimeo constante, intenso dolor o disminución de la visión. Como conclusión, para poder obtener un buen resultado estético y sobre todo funcional, es imprescindible conocer la anatomía de los párpados, su vascularización e inervación, así como las posibles técnicas quirúrgicas que se pueden emplear.

### 2. ¿HAY ESPERANZA TERAPÉUTICA EN LOS TRASTORNOS GENÉTICOS DE LA QUERATINIZACIÓN? NUESTRA EXPERIENCIA EN UN PACIENTE CON SÍNDROME SAM TRATADO CON USTEKINUMAB

A. Hernández-Martín<sup>a</sup>, C. Pedrón<sup>b</sup>, E. Bueno<sup>c</sup>, A. Torrelo<sup>a</sup>, L. Noguera-Morel<sup>a</sup>, D. Sebaratnam<sup>a</sup>, I. Colmenero<sup>d</sup>, R. Correa-Rocha<sup>e</sup> y R. González-Sarmiento<sup>e</sup>

<sup>a</sup>Departamento de Dermatología. <sup>b</sup>Departamento de Gastroenterología. Hospital Infantil Universitario del Niño Jesús. Madrid. <sup>c</sup>Unidad de Medicina Molecular-Departamento de Medicina, IBSAL, IBMCC y Hospital Universitario de Salamanca, CSIC, Universidad de Salamanca. <sup>d</sup>Departamento de Anatomía Patológica. Hospital Infantil Universitario del Niño Jesús. Madrid. <sup>e</sup>Departamento de Inmunología. Instituto de Investigación Sanitaria Gregorio Marañón. Madrid. España.

**Introducción.** El síndrome SAM (Severe dermatitis, multiple Allergies and Metabolic wasting) (MIM 615508) es un grave trastorno mendeliano de la queratinización causado por mutaciones bialélicas en el gen de la desmogleína 1 (dsg-1). La gravedad de los síntomas nutricionales y dermatológicos hace imprescindible encontrar un tratamiento eficaz y con buen perfil de seguridad, algo a menudo imposible en otros trastornos de la queratinización. Trabajos publicados en 2017 arrojan resultados esperanzadores sobre el potencial tratamiento de estos pacientes con fármacos biológicos.

**Caso clínico.** Un varón de 17 meses hijo de padres consanguíneos fue remitido a nuestra consulta por eritrodermia congénita severa en marzo de 2017. El paciente había nacido prematuramente y durante su ingreso en la UCI neonatal había presentado varios episodios sépticos, acidosis metabólica y deshidratación hipernatrémica. En la exploración física destacaba el importante retraso estatoponderal, una eritrodermia descamativa severa y un intensísimo picor refractario al tratamiento antihistamínico oral. Los padres y otros miembros de la familia presentaban queratodermia palmoplantar de distinta morfología y grado de afectación. Con estos hallazgos clínicos fue solicitado el análisis genético del gen dsg-1, detectándose una mutación c.1801G>T; p.G601X en el exón12 bialélica en el paciente y monoalélica en ambos padres. La detección de dicha mutación en dsg-1, no descrita hasta la actualidad, confirmó el diagnóstico de síndrome SAM. Dada la severa afectación clínica del paciente, se decidió administrar tratamiento con ustekinumab.

**Discusión.** Presentamos el primer caso de síndrome SAM descrito en España, un niño portador de una mutación homocigota en dsg-1 no descrita con anterioridad, y comunicamos los resultados del tratamiento con ustekinumab, un anticuerpo monoclonal antiinterleucina 23.

**Conclusión.** Nuestro caso amplía el espectro geno- y fenotípico de una genodermatosis excepcional, y aporta datos adicionales sobre la eficacia del tratamiento del síndrome SAM con fármacos biológicos.

### 3. LESIONES AMPOLLARES QUE NO RESPONDÍAN A TRATAMIENTO HABITUAL

I. Molina-López<sup>a</sup>, E. Rodríguez-Lomba<sup>a</sup>, A. Ruedas-Martínez<sup>a</sup>, P. Vilas-Boas<sup>a</sup>, A. Sanchez-Herrero<sup>a</sup>, A. Mateos-Mayo, L. Nieto-Benito<sup>a</sup>, A. Rosell-Díaz<sup>a</sup>, V. Parra-Blanco<sup>b</sup> y R. Suárez-Fernández<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología. <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid. España.

**Caso clínico.** Se presenta el caso de un varón de 75 años, derivado a Dermatología por brote de lesiones ampollares. Dos meses antes había sido diagnosticado de penfigoide ampollar por lesiones pruriginosas de meses de evolución, con inmunofluorescencia directa e indirecta compatible, ELISA positivo para anticuerpos anti-BP180, pero una histología atípica. Se inició tratamiento pero el paciente cambió de comunidad autónoma de residencia. Cuando acudió con el nuevo brote, ingresó para tratamiento y se planteó el diagnóstico diferencial con pénfigo paraneoplásico ante las lesiones atípicas que presentaba y la mala respuesta a tratamiento inmunosupresor que estaba recibiendo el paciente (prednisona 1 mg/kg/día en descenso asociado a azatioprina 50 mg/día). Durante el ingreso se inició tratamiento con inmunoglobulinas intravenosas y se realizaron nuevas biopsias. A las 48 horas del ingreso el resultado de anatomía patológica revela cambios compatibles con infección herpética. La infección se confirma con PCR positiva para virus varicela-zoster (VVZ). La serología para VVZ mostraba anticuerpos IgG. Se inició tratamiento con aciclovir intravenoso 10 mg/kg/8 horas. Asoció además como complicaciones gripe A, un hematoma retroperitoneal y finalmente, a los pocos días del ingreso, una neumonía multilobar con shock séptico secundario que condicionó su fallecimiento.

**Discusión.** El riesgo de infección por VVZ está incrementado en pacientes con penfigoide ampollar por varios motivos. Por un lado la edad, que por su franja de edad habitual tienen mayor riesgo de

reactivaciones de VVZ, y por otro, están sometidos a tratamientos inmunosupresores durante largos periodos de tiempo que son un factor de riesgo añadido para el desarrollo de infecciones complicadas de VVZ. La profilaxis de infecciones en pacientes con enfermedades ampollares autoinmunes y en general en pacientes con dermatosis sometidos a tratamiento inmunosupresor es un tema en constante debate, sin un consenso claro a día de hoy. Planteamos, tras este fatídico caso, las opciones de profilaxis de infecciones por VVZ en pacientes con enfermedades ampollares autoinmunes y la evidencia científica disponible hasta el momento.

### 4. CUTIS VERTICIS GYRATA SECUNDARIO A MELANOCITOSIS DÉRMICA

L. Núñez Hipólito<sup>a</sup>, V. Alegría Landa<sup>a</sup>, J. Torre Castro<sup>a</sup>, J. López Robles<sup>a</sup>, E. Macías del Toro<sup>a</sup>, M. Jo Velasco<sup>b</sup> y L. Requena Caballero<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología. <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Fundación Jiménez Díaz. Madrid. España.

**Introducción.** El cutis verticis gyrata (CVG) es una condición rara de la piel caracterizada por la formación de crestas y surcos que recuerdan a las circunvoluciones de la superficie del córtex cerebral. Clásicamente las formas primarias se subdividen en esencial cuando no está asociada a ningún trastorno y en no esencial cuando existen trastornos neurológicos u oftalmológicos concomitantes. Las formas secundarias ocurren como resultado de inflamación local o proceso neoplásico subyacente.

**Caso clínico.** Mujer de 41 años sin antecedentes personales de interés salvo queratocono bilateral que consulta por lesiones cutáneas asintomáticas en cuero cabelludo presentes desde el nacimiento. A la exploración física se evidenciaba una tonalidad azulada homogénea en región parietooccipital del cuero cabelludo con pliegues y surcos profundos, dando lugar a un patrón cerebri-forme de consistencia firme. El resto de exploración física era normal sin encontrar anomalías en la exploración neurológica. El estudio histopatológico de la lesión mostraba abundantes melanocitos dendríticos elongados en todo el espesor de la dermis con expresión de HMB45 y Ki67 < 1% así como crestas epidérmicas con disposición lentiginosa y focal incremento de melanocitos sin atipia en la capa basal. El colágeno en dermis era normal sin observarse esclerosis del mismo por lo que se llegó al diagnóstico histopatológico de melanocitosis dérmica.

**Resultados.** Presentamos el caso de una melanocitosis dérmica manifestándose clínicamente como CVG en cuero cabelludo en ausencia de otras patologías dermatológicas o sistémicas.

**Conclusión.** El CVG es un término semiológico descriptivo que hace referencia a la presencia de pliegues convolutos y surcos que dan un aspecto cerebri-forme a la superficie cutánea. Se ha descrito CVG secundario a muchas dermatosis tales como nevus melanocíticos congénitos, hamartoma cutáneo neurocrístico, neurofibromas, nevus del tejido conectivo, fibromas, psoriasis y eccema entre otros. Existen 5 casos descritos en la literatura de CVG secundario a nevus azul pero ninguno a melanocitosis dérmica como es el caso de nuestra paciente.

### 5. IMPACTO ECONÓMICO EN PSORIASIS MODERADA-SEVERA EN PRÁCTICA CLÍNICA HABITUAL

M. Elosua, M. Galvez-Madroño, E. García-Zamora, M. Vela, J. Martín, D. Ruiz-Genao, E. Perez-Fernandez, M. Pérez-Encinas y J.L. López-Estebanz

Servicio de Dermatología. Servicio de Farmacología. Unidad de Investigación. Hospital Universitario Fundación Alcorcón. Alcorcón. España.

**Introducción.** La psoriasis es una enfermedad crónica que afecta a un 2,3% de la población española y a un 2-3% de la población mun-

dial. Aproximadamente un tercio presenta una psoriasis moderada-severa que requerirá tratamiento sistémico a largo plazo. Los tratamientos biológicos, si bien está demostrada su eficacia y sus pocos efectos adversos, incrementan los costes con relación al resto de terapias. Hay pocos datos publicados sobre el coste que suponen estos tratamientos en la práctica clínica habitual, por lo que nuestro objetivo principal es analizar el coste total del tratamiento con biológicos durante 6 años en la práctica clínica de nuestro hospital.

**Material y métodos.** Presentamos un estudio descriptivo observacional retrospectivo de los pacientes con psoriasis moderada-severa tratados con biológicos en el año 2011. Se realiza un seguimiento de estos pacientes mediante historia clínica durante 6 años, analizando las distintas líneas de tratamiento con sus motivos de cambio o suspensión del fármaco y sus costes totales. Los costes unitarios de los biológicos empleados se calcularon a partir de su precio de venta de laboratorio en España en los años 2011-2016, al que se sumó el impuesto sobre el valor añadido y se restó el descuento obligatorio del 7,5%. Dichos costes unitarios fueron 531,45€ para infliximab (vial 100 mg/20 m), 483,52€ para adalimumab (jeringa 40 mg), 224,25€ para etanercept (jeringa 50 mg), 2.873,89€ para ustekinumab (jeringa 45 mg), y 460,77€ para secukinumab (pluma de 150 mg). El coste del tratamiento con metotrexato, acitretino y ciclosporina se calculó en mg al mes, siendo de esta manera el coste de la ciclosporina de 0,0175€/mg, el del acitretino de 0,0375€/mg, el de metotrexate subcutáneo de 1,45€/mg y el de metotrexato oral de 0,0316€/mg.

**Resultados.** Analizamos un total de 247 líneas de tratamiento (103 pacientes). Un 2% realizaron tratamiento concomitante con fototerapia y un 14,6% con metotrexato. Mientras un 30,5% continuaron con el tratamiento, un 27,2% fue retirado por ineficacia o pérdida de eficacia, un 8,9% por efectos adversos, un 17,9% por descanso terapéutico y un 15,4% por otros motivos (suspensión voluntaria, pérdida de seguimiento, embarazo o intervención quirúrgica). El coste total de 95 pacientes durante los 6 años fue de 5.384.136,40€, el coste total de los biológicos de 5.346.464,42€, el coste total del tratamiento sistémico "clásico" como primera línea de 17.490,36€ y el de metotrexato adyuvante de 20.181,62€. El coste por paciente al año fue de 10.699,24€.

## 6. REACCIONES ADVERSAS CUTÁNEAS AL TRATAMIENTO CON INHIBIDORES DE LOS PUNTOS DE CONTROL INMUNITARIO: EXPERIENCIA EN UN HOSPITAL TERCIARIO

B. Pinilla Martín, C. Vico Alonso, A. Calleja Algarra, E. Gil de la Cruz, V. Monsálvez Honrubia, L. Maroñas Jiménez, A. Guerra Tapia y P.L. Ortiz-Romero

*Servicio de Dermatología, Hospital Universitario 12 de Octubre. Instituto i+12, CIBERONC. Facultad de Medicina. UCM. Madrid. España.*

**Planteamiento del tema.** Los nuevos fármacos "inhibidores de punto de control inmunitario" (IPCI) son un conjunto de anticuerpos monoclonales que se unen específicamente al linfocito T, activando la respuesta inmune y la destrucción tisular. Desde que se desarrollaran los fármacos ipilimumab, nivolumab y pembrolizumab, han sido múltiples los efectos adversos inmunomediados descritos en relación con su uso. El objetivo de este estudio es la caracterización de las reacciones adversas cutáneas (RAC) a estos fármacos y su relación con distintos parámetros.

**Material y métodos.** Estudio retrospectivo de todos los pacientes tratados con IPCI aprobados en España en nuestro centro, desde su aprobación hasta febrero de 2018. Se realizó una búsqueda en las historias clínicas, informes del Servicio de Anatomía Patológica y datos de laboratorio de los pacientes. La estadística se realizó con el programa estadístico SAS.

**Resultados.** La muestra se compone de 173 pacientes (65% varones, de 58,3 años de media de edad al diagnóstico de la neoplasia). Diecisiete pacientes (18%) fueron tratados con dos fármacos del estudio,

la muestra se compone de 190 tratamientos: ipilimumab en monoterapia en 29 (15,3%) ocasiones, nivolumab en 115 (60,5%), pembrolizumab en 43 (22,6%) y en 3 (1,6%) pacientes se realizó la terapia combinada de ipilimumab y nivolumab. Se registraron 50 (26,3%) RAC de las cuales el 78,7% (37 de ellas) fueron de carácter leve (grado 1). La RAC más frecuente es el prurito, observada en 18 pacientes, que se corresponde al 36% del total de RAC. El 52% (26 casos) de las RAC se observaron en pacientes con antecedente de melanoma maligno, observando diferencias significativas ( $p = 0,001$ ) con el resto de neoplasias tratadas. Se ha observado un aumento estadísticamente significativo de toxicidad cutánea en pacientes tratados con ipilimumab ( $p = 0,026$ ) y pembrolizumab ( $p = 0,008$ ) respecto a los pacientes tratados con nivolumab. El 80,5% de los pacientes con RAC presentan estabilidad de la enfermedad o progresión, respecto al 46,6% de los pacientes que no lo presentaron, observándose diferencias estadísticamente significativas ( $p = 0,0007$ ) entre ambos grupos.

**Conclusiones.** Los pacientes tratados con IPCI presentan un 26,3% de RAC. Con este estudio se observa un aumento significativo de estas en pacientes con antecedentes de melanoma, pacientes tratados con ipilimumab y pembrolizumab respecto a nivolumab, y se observa menor respuesta al tratamiento.

## 7. ERUPCIÓN ERITEMATOEDEMATOSA PERSISTENTE EN CARA Y TRONCO

T.M. Capusan<sup>a</sup>, M. Herrero-Moyano<sup>a</sup>, P. Chicharro<sup>a</sup>, P. Rodríguez-Jiménez<sup>a</sup>, C. García-García<sup>a</sup>, A. Freih-Fraih<sup>b</sup>, J. Fraga<sup>b</sup> y E. Dauden<sup>a</sup>

*<sup>a</sup>Servicio de Dermatología y Venereología. <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario de La Princesa. Madrid. España.*

**Introducción.** La adenitis sebácea fue descrita por primera vez por Renfro en 1993 y recibió el nombre de "neutrophilic sebaceous adenitis" por los hallazgos histológicos aunque posteriormente se describieron casos con infiltrado linfomonocitario.

**Caso clínico.** Varón de 32 años de edad originario de Marruecos con antecedentes de una enfermedad de Crohn controlada con adalimumab desde hacía 3 años. Dos semanas antes de acudir a nuestra consulta presentó un herpes zóster (HZ) torácico por lo que inició tratamiento con valaciclovir. A los dos días de iniciar el antiviral inició unas lesiones eritematoedematosas pruriginosas en región frontal con posterior extensión al resto de la cara, cuello, parte superior de tronco y brazos. Acompañando a las lesiones, presentó leve astenia y malestar general, sin fiebre. Como otro antecedente medicamentoso toma aislada de dexketoprofeno 3 semanas antes del inicio de la clínica y sin exposición solar previa. Ante la sospecha de un lupus subagudo versus reacción medicamentosa o eritema exudativo multiforme like, se decidió realizar dos biopsias e instaurar tratamiento con corticoides tópicos y antihistamínicos. Histológicamente, la lesión más significativa estaba localizada a nivel de folículos pilosos con unos infiltrados perifoliculares parcheados constituidos por células de apariencia linfomonocitaria con extensión a las paredes de los folículos afectando especialmente a las glándulas sebáceas con una marcada necrosis de los sebocitos. Con esta descripción el diagnóstico fue de una adenitis sebácea. La clínica se resolvió totalmente a la semana sin recidiva hasta el momento actual.

**Discusión.** La adenitis sebácea es una patología poco frecuente, con tan solo ocho casos publicados similares al nuestro hasta el momento actual y dos casos de adenitis sebácea genital. Presenta una histopatología característica con marcada necrosis de los sebocitos y un infiltrado perifolicular netrofilico o linfomonocitario que se puede relacionar con la rapidez en la realización de la biopsia viéndose lo primero en lesiones más recientes y lo segundo en lesiones más tardías. Las hipótesis implicadas en la etiopatogenia son varias, entre ellas un mecanismo tóxico medicamentoso, una foterodermatitis o una demodicosis. En nuestro caso podríamos considerar como posible causa el daño pilosebáceo causado por el HZ que



desencadenaría una respuesta autoinmune o la implicación del vaciclovir o dexketoprofeno.

**Conclusión.** Presentamos un nuevo caso de adenitis sebácea, una patología de etiopatogenia desconocida y poco descrita en la literatura.

## 8. APLICACIÓN DEL COLGAJO “READING MAN” PARA LA RECONSTRUCCIÓN DE GRANDES DEFECTOS EN EL CUERO CABELLUDO

P.P. García Montero, E. Rojas Mora, A. Garrido Ríos, C. Horcajada Reales, J. Ruíz Rivero, B. Echeverría García, A. Hernández Núñez y D. Martínez Sánchez

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

**Introducción.** El colgajo “Reading Man” fue descrito en 2008 por Mutaf y col. como una técnica para reconstruir grandes defectos circulares de hasta 14 cm en la zona facial y extremidades. Posteriormente también se ha descrito su uso en otras localizaciones y variantes. Presentamos dos pacientes con un melanoma en cuero cabelludo, ambos de 15 mm de diámetro mayor, reconstruidos con el colgajo “Reading Man”.

**Caso 1.** Mujer de 52 años con un melanoma de extensión superficial en fase de crecimiento vertical con un Breslow de 1,1 mm, localizado en vértex, con ampliación posterior de 2 cm sin neoplasia residual.

**Caso 2.** Varón de 46 años con un melanoma de extensión superficial en fase de crecimiento vertical con un Breslow de 1,1 mm, localizado en zona parietal derecha, con ampliación de 2 cm sin neoplasia residual.

**Discusión.** El diseño del colgajo “Reading Man” está basado en la realización de una Zplastia desigual, que recuerda a la silueta de un hombre leyendo un libro, con la creación de dos colgajos, uno cuadrangular de mayor tamaño para cerrar el defecto primario, con una longitud de 1,5 veces el diámetro del defecto y un ángulo de 60°, y otro triangular de menor tamaño para cerrar el defecto secundario, con un ángulo de 45°. Posteriormente se han descrito ángulos más obtusos, de 90° y 60° respectivamente, para mantener una morfología más circular y evitar que resulte estrecho. Como ventajas permite una menor distorsión de estructuras anatómicas vecinas, preservar la mayor cantidad posible de tejido, evitar una gran cicatriz, una excesiva tensión y la formación de “orejas de perro” frente a otros colgajos, con una curva de aprendizaje no demasiado larga. Podemos encontrar limitaciones a la hora de realizar su diseño y su uso en ciertas localizaciones con poca distensibilidad, como la parte más proximal y distal de la planta del pie, defectos mayores de 2 cm en zona infraorbitaria o 4 cm en zona malar, y una necesidad de mayor disección en el cuero cabelludo. Nuestros pacientes precisaron la curación por segunda intención en alguna zona del colgajo, en probable relación con la menor distensibilidad de los tejidos, el tamaño de los defectos y unos ángulos no tan obtusos en el diseño.

**Conclusión.** El colgajo “Reading Man” puede ser una buena alternativa a considerar en la reconstrucción de grandes defectos circulares del cuero cabelludo.

## 9. COLAGENASA NANOENCAPSULADA. UNA NUEVA APROXIMACIÓN PARA TRATAMIENTO DE FIBROSIS

M.R. Villegas<sup>a</sup>, A. Baeza<sup>a</sup>, A. Usategui<sup>b</sup>, P.L. Ortiz-Romero<sup>c</sup>, J.L. Pablos<sup>b</sup> y M. Vallet-Regí<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Departamento de Química Inorgánica y Bioinorgánica. Facultad de Farmacia. Universidad Complutense de Madrid. Networking Research Center on Bioengineering, Biomaterials and Nanomedicine (CIBERBBN). <sup>b</sup>Servicio de Reumatología. <sup>c</sup>Servicio de Dermatología. Instituto de Investigación Hospital 12 de Octubre (I+12 Medical School). Universidad Complutense de Madrid. España.

La fibrosis es un proceso común en distintas patologías, y se caracteriza por una excesiva acumulación de colágeno. La FDA y la EMA

aprobaron el uso de colagenasa para tratar la fibromatosis palmar (enfermedad de Dupuytren). La EMA aprobó además su uso para la enfermedad de Peyronie grave, pero se ha usado fuera de indicación en otros procesos. El tratamiento aprobado incluye hasta 3 (en fibromatosis palmar) o hasta 8 (en fibromatosis de pene) inyecciones seguidas por procedimientos de extensión de dedos o remodelación de pene, típicamente muy dolorosos. La necesidad de dosis repetidas se origina por la naturaleza lábil de la colagenasa, que muestra una pérdida total de actividad después de muy poco tiempo. Presentamos el desarrollo de una nueva estrategia de manejar esta enzima basada en la síntesis de nanocápsulas poliméricas que contienen colagenasa en el interior de su matriz. Se han diseñado estas nanocápsulas para conseguir una liberación gradual de la enzima encapsulada manteniendo su actividad durante tiempos más prolongados (hasta 10 días). Se ha probado la eficacia de estas nanocápsulas en un modelo murino de fibrosis dérmica, consiguiendo mayor reducción de fibrosis que el suero fisiológico y que la enzima libre, lo que representa una mejora significativa sobre la terapia convencional. Se ha solicitado la patente europea de estas nanopartículas, que también podrían ser útiles para vehicular otras moléculas.

Madrid, 16 de junio de 2018

## 1. HIPERQUERATOSIS LENTICULARIS PERSTANS (ENFERMEDAD DE FLEGEL). A PROPÓSITO DE UN CASO

M. Martín de Santa-Olalla y Llanes<sup>a</sup>, D.M. Arranz Sánchez<sup>a</sup>, S. Salinas Moreno<sup>b</sup>, P. Maldonado Cid<sup>a</sup>, C. Garrido Gutiérrez<sup>a</sup>, O. López-Barrantes González<sup>a</sup>, V.M. Leis Dosal<sup>a</sup> y R.M. Díaz Díaz<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Sección de Dermatología. <sup>b</sup>Sección de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Infanta Sofía. San Sebastián de los Reyes. Madrid. España.

**Introducción.** La hiperqueratosis lenticularis perstans, descrita en 1958 por Flegel, es un trastorno, generalmente hereditario, poco frecuente de la queratinización. Se ha descrito asociada a endocrinopatías y a tumores digestivos y cutáneos. Se discute el papel etiopatogénico de la luz ultravioleta. Su clínica se caracteriza por pápulas marrón-rojizas, asintomáticas, hiperqueratósicas, muy adheridas, que al desprenderlas dejan un lecho hemorrágico puntiforme y deprimido, de distribución simétrica en dorso de ambos pies y piernas. En la biopsia se aprecia hiperqueratosis ortoqueratósica, eosinófila y compacta, asociada o no a paraqueratosis, e hipogranulosis. Dilatación vascular superficial e infiltrado linfocitario en banda en dermis papilar. La inmunohistoquímica muestra predominio de linfocitos T CD4+, más evidente en estadios iniciales. Ultraestructuralmente se ha observado una alteración en el número y la forma de los cuerpos de Odland o queratinosomas, más evidente en lesiones poco evolucionadas. Se han empleado distintas opciones terapéuticas (5- fluoruracilo, retinoides tópicos y sistémicos, derivados de la vitamina D para uso tópico: calcipotriol, PUVA, dermoabrasión) pero ninguna ha demostrado ser más eficaz que el resto y tampoco una efectividad total.

**Caso clínico.** Mujer de 53 años, sin AP de interés en la que se aprecian lesiones cutáneas de larga evolución en dorso de ambos pies y en manos. AF: madre lesiones similares. Los diagnósticos clínico e histológico fueron compatibles con enfermedad de Flegel.

**Discusión.** Presentamos un caso típico de hiperqueratosis lenticularis perstans, destacando que se trata de una entidad poco frecuente, que puede pasar desapercibida para el dermatólogo y que plantea el diagnóstico diferencial con otros cuadros. Se discute la asociación de esta entidad fundamentalmente con endocrinopatías y las opciones terapéuticas descritas en la literatura.

**Conclusión.** La enfermedad de Flegel es una entidad poco frecuente que el dermatólogo debe reconocer para establecer un diagnóstico diferencial correcto con otras entidades aparentemente similares.

## 2. CARCINOMA DE CÉLULAS DE MERKEL: EXPERIENCIA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO FUNDACIÓN ALCORCÓN

E. García-Zamora, M. Vela-Ganuza, J. Martín-Alcalde, M. Elosua-González, R. Miñano-Medrano, J.G. Álvarez-Fernández, E. Gómez de la Fuente, F. Pinedo Moraleda y J.L. López-Estebanz

*Servicio de Dermatología y Anatomía Patológica. Hospital Universitario Fundación Alcorcón (HUFA). Alcorcón. España.*

**Introducción.** El carcinoma de células de Merkel (CCM) es una neoplasia cutánea neuroendocrina maligna derivada de las células de Merkel. Constituye menos del 1% de todos los tumores cutáneos malignos y su incidencia en Europa se sitúa entre 0,2-0,4 casos por 100.000 hab/año; con una edad media al diagnóstico de 75 años. Su curso clínico es a menudo agresivo, con un elevado índice de recurrencias locales, diseminación linfática regional y metástasis a distancia.

**Material y métodos.** Presentamos un estudio retrospectivo de todos los casos de CCM diagnosticados en el HUFA entre 1998 y 2017, recogiendo características demográficas, clínicas; así como tratamiento y seguimiento realizados. (Población de referencia: 240.000).

**Resultados.** Durante 20 años hemos diagnosticado 11 casos de CCM, 7 varones (63%) y 4 mujeres (36%), con una edad media al diagnóstico de 77,6 años. El 45% localizados en cabeza y cuello, el 45% en las extremidades y solo 1 caso en el tronco. En el 63% de los casos (7/11) el tumor primario tenía un tamaño al diagnóstico > 2 cm y el 54,5% de los pacientes (6/11) presentó metástasis ganglionares regionales en el momento del diagnóstico. Todos los pacientes menos 1 fueron subsidiarios de cirugía local, consiguiendo márgenes libres en todos ellos. Siete pacientes recibieron RT local o regional y en 3 pacientes con enfermedad diseminada se probaron distintos regímenes quimioterápicos sin éxito. En 2 pacientes se perdió el seguimiento tras el diagnóstico, 2 pacientes fallecieron por causas ajenas al tumor y de los 7 restantes, 6 fallecieron a causa de la diseminación local, regional o a distancia del tumor con un tiempo medio de supervivencia de 12,5 meses. Hasta el momento solo permanece vivo 1 paciente, que está libre de enfermedad local y sin evidencia de diseminación ganglionar o a distancia tras 1 año de seguimiento.

**Discusión.** El CCM constituye una neoplasia cutánea infrecuente con un pronóstico infausto en el caso de lesiones inoperables o con metástasis a distancia. A pesar de tratamiento concomitante con RT y/o QT en estadios avanzados, la supervivencia global se sitúa entre el 30-60%. Recientemente ha sido aprobado el avelumab (anti PD-L1) para casos de CCM metastásico que abre una nueva expectativa para pacientes en estadios avanzados.

## 3. ECOGRAFÍA CUTÁNEA EN EL DIAGNÓSTICO, SEGUIMIENTO Y TRATAMIENTO DE LOS LINFOMAS CUTÁNEOS

E. Macías del Toro<sup>a</sup>, J. Torre Castro<sup>a</sup>, L. Núñez Hipólito<sup>a</sup>, J. López Robles<sup>a</sup>, M.D. Mendoza Cembranos<sup>a</sup>, F. Alfageme Roldán<sup>b</sup>, J.L. Díaz Recuero<sup>a</sup>, A. Pérez Plaza<sup>a</sup>, S. Machan<sup>a</sup>, M. Hospital Gil<sup>b</sup>, S.M. Rodríguez Pinilla<sup>c</sup>, M.Á. Piris Pinilla<sup>c</sup>, Y.C. Pérez González<sup>c</sup>, L. Nájera Botello<sup>d</sup>, G. Roustán Gullón<sup>b</sup> y L. Requena Caballero<sup>a</sup>

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

Fundación Jiménez Díaz. Madrid. <sup>c</sup>Servicio de Dermatología.

<sup>d</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Puerta de Hierro. Majadahonda. Madrid. España.

La ecografía cutánea es una de las herramientas de mayor desarrollo en los últimos años, y ya se aplica en multitud de procesos en las consultas de dermatología. Los linfomas cutáneos de células B pri-

marios son un grupo de linfomas de estirpe B limitados a la piel en el momento del diagnóstico. Representan el 20-25% de los linfomas primarios cutáneos. La clasificación de la World Health Organization-European Organization for Research and Treatment of Cancer los divide en 3 subgrupos principales: linfoma folicular, linfoma de la zona marginal y linfoma cutáneo de células grandes difuso tipo piernas. Hay escasos trabajos publicados sobre la ecografía de linfomas B primarios cutáneos. Presentamos nuestra serie de pacientes con linfomas B primarios cutáneos y describimos sus características clínicas, ecográficas e histológicas, con especial énfasis en la correlación eco-histopatológica. Describimos los patrones ecográficos sugestivos de linfomas B primarios cutáneos. Estos hallazgos nos permiten dirigir o enfocar mejor el diagnóstico, detectar precozmente la presencia de recidivas, realizar tratamientos ecoguiados y monitorizar la respuesta a los tratamientos.

## 4. EOSINOFILIA PERSISTENTE Y LESIONES AMPOLLOSAS REFRACTARIAS

E. Rodríguez Lomba, I. Molina López, P.T. Vilas Boas, A. Ruedas Martínez, A. Mateos Mayo, A. Sanchez Herrero, L.M. Nieto Benito, A.M. Rosell Diaz y R. Suárez Fernández

*Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid. España.*

**Historia clínica.** Presentamos el caso de una paciente mujer de 44 años con antecedentes personales previos de asma bronquial leve desde la adolescencia, que consultaba por presentar brotes recurrentes de lesiones urticariformes y vesiculoampollosas de 10 años de evolución, cuya clínica se había exacerbado en los últimos 2 años. Además, presentaba brotes episódicos de úlceras necróticas orales y prurito generalizado refractario a antihistamínicos. En pruebas complementarias se detectó una marcada hipereosinofilia mantenida en el tiempo, junto con niveles de IgE elevados y en ningún momento se pudieron demostrar otros hallazgos significativos en el estudio de autoinmunidad, pruebas de imagen ni en las serologías para virus y parásitos más frecuentes. Biopsias cutáneas múltiples a lo largo de años demostraron diferentes patrones de inflamación, todos ellos caracterizados por un infiltrado inflamatorio rico en eosinófilos. Ante la refractariedad a los tratamientos sistémicos empleados (corticoides sistémicos, fototerapia, ciclosporina, dapsona, omalizumab), se planteó la posibilidad de un síndrome hipereosinofílico (SHE) con afectación exclusiva cutánea. Mediante citometría de flujo se evidenció una población CD3-CD4+ patológica, junto con reordenamiento clonal del TCR mediante PCR en sangre periférica, apoyando el diagnóstico de SHE variante linfocítica. De acuerdo a las guías clínicas más recientes, se inició tratamiento con IFN-alfa y desde entonces se ha podido controlar la clínica cutánea adecuadamente.

**Discusión y conclusiones.** Eosinofilia persistente y clínica cutánea atípica en ausencia de causa justificable debe hacernos descartar una causa hematológica subyacente. El SHE presenta manifestaciones cutáneas muy diversas y puede existir solapamiento con otras dermatosis eosinofílicas. El diagnóstico específico es relevante en el tratamiento y el seguimiento de estos pacientes, diferenciando la variante mieloproliferativa (cuyo tratamiento de primera línea corresponde a imatinib) de la variante linfocítica o linfoide (cuyo riesgo de transformación a linfoma de alto grado asciende hasta el 5-25% a lo largo de la evolución).

## 5. ANTICUERPOS ANTI-MDA5+ VARIANTES CLÍNICAS

P. Rodríguez-Jiménez, P. Chicharro, A. Reolid, E. Muñoz-Aceituno, A. Alfranca, D. Martínez-Quintanilla, A. Freih y C. García-García

*Hospital Universitario La Princesa. Madrid. España.*

**Introducción.** Los anticuerpos específicos de dermatomiositis (AEM) definen fenotipos dentro del espectro de las dermatomiositis (DM).

El anti-melanomadifferentiation-antigen-5 (MDA5) parece aumentar el riesgo de enfermedad pulmonar intersticial (EPI), sobre todo cuando asocia un fenotipo cutáneo con lesiones papulosas, pruriginosas y dolorosas que se ulceran, en caras laterales y palmares de dedos de manos.

**Material y métodos.** Diseñamos un estudio observacional, retrospectivo en pacientes con positividad para el anticuerpo MDA5 entre los años 2014 y 2018 en nuestro hospital con el objetivo de corroborar lo descrito en la literatura.

**Resultados.** Encontramos 9 pacientes; la edad media fue de 52,5 años, siendo el 88,8% mujeres, con varios orígenes étnicos (55% caucásica, 33% latina, 1% asiática). Respecto al fenotipo cutáneo, el 55% de pacientes presentaban lesiones de DM clásicas, el 44% artritis y edema de manos, el 33% pápulas palmares, el 22% úlceras cutáneas y alopecia, y el 11% paniculitis y afectación oral. Respecto al fenotipo sistémico, el 66% de pacientes no presentaba clínica muscular. El 55% presentaba EPI y el 0% fue de presentación paraneoplásica. Respecto al perfil analítico, el 66% de pacientes presentó positividad para ANA y otros anticuerpos (siendo lo más frecuente Ro-52). En 2 pacientes (22%) el anticuerpo sirvió para realizar el diagnóstico. Por último, también en 2 pacientes, apareció en casos que no presentan criterios diagnósticos de dermatomiositis.

**Discusión.** Los anticuerpos anti-MDA5 aparecen en el 5-20% de pacientes con DM y parecen asociarse con un fenotipo cutáneo particular. Aunque puede detectarse en pacientes sin afectación sistémica, cuando se asocia a las lesiones cutáneas descritas en dedos de manos debemos sospechar la presencia de EPI, pudiendo hacer un diagnóstico y tratamiento precoz de la enfermedad. La DM asociada a este anticuerpo además parece no ser desencadenada por una neoplasia subyacente, ya que en las series y en nuestros casos, tras el despistaje no suele encontrarse patología tumoral. Además los anticuerpos han sido reportados como específicos de DM y en principio no aparecen en otras conectivopatías ni miositis, sin embargo, en 2 de nuestras pacientes apareció sin tener el diagnóstico de DM en el momento actual.

**Conclusión.** Presentamos la serie más larga de pacientes con positividad para el anticuerpo MDA5+ en nuestro país. Los pacientes con dermatomiositis MDA5 presentan mayor riesgo de desarrollo de enfermedad pulmonar intersticial y por ello parece apropiado solicitar anticuerpos anti-MDA5 en todos los pacientes con sospecha de DM y en los casos positivos solicitar pruebas de imagen pulmonar de cara a descartar enfermedad pulmonar intersticial asociada.

## 6. ¿UNA SIMPLE DERMATITIS ATÓPICA DEL ADULTO?

C. Chiloeches Fernández<sup>a</sup>, M. Alonso Pacheco<sup>a</sup>, M. Feito Rodríguez<sup>a</sup>, E. Rodríguez Granados<sup>b</sup>, D. Nieto Rodríguez<sup>a</sup> y J.M. Rueda Carnero<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología. <sup>b</sup>Servicio de Inmunología. Hospital Universitario La Paz. Madrid. España.

**Caso clínico.** Varón de 29 años con antecedentes médicos de dermatitis atópica y alopecia areata, ambas con comienzo a la edad de siete años, que consultaba por eritema y xerosis generalizada, junto con placas eczematosas numulares en tronco y extremidades inferiores. Es diagnosticado de dermatitis atópica del adulto, iniciándose tratamiento con ciclosporina y prednisona a altas dosis, con buena respuesta inicial, pero posterior refractariedad a múltiples tratamientos. En los numerosos estudios realizados a lo largo del seguimiento del paciente destacaban unos antecedentes familiares con agregación de patología autoinmune, hipogammaglobulinemia persistente y constantes resultados histológicos de eccema crónico. Tras un estudio genético familiar, llevado a cabo por inmunólogos, se detecta una mutación que conduce a una haploinsuficiencia de la proteína CTLA-4. Se inicia terapia con abatacept, con buena respuesta al tratamiento.

**Discusión.** La haploinsuficiencia de la proteína CTLA-4 es una inmunodeficiencia primaria recientemente descrita, que se caracteriza

por un descenso de esta proteína que se expresa en la superficie de los linfocitos T reguladores. Su función principal es la de inhibir la coestimulación linfocitaria en su interacción con las células presentadoras de antígeno y, de esta forma, permitir la tolerancia inmunológica. Si hay niveles bajos de proteína CTLA-4 se produce una hiperproliferación de linfocitos T efectoras, con fenómenos autoinmunes; por otro lado, hay un déficit de estimulación de linfocitos B e hipogammaglobulinemia que da lugar a infecciones de repetición. Las manifestaciones clínicas son muy variables, y dentro de estas, las dermatológicas son frecuentes aunque inespecíficas. Actualmente estos pacientes son tratados con inmunosupresores, aunque hay experiencia de tratamiento con anticuerpos monoclonales (abatacept) que imitan estructuralmente a CTLA-4 y son capaces de sustituir parte de sus funciones. **Conclusiones.** Presentamos el caso de un varón con eccema crónico refractario a tratamientos en el contexto de una haploinsuficiencia CTLA-4, sospechada gracias a los antecedentes familiares del paciente. Destacar la importancia del manejo multidisciplinar de estos pacientes, y la necesidad de una mejor caracterización de la patología dermatológica en el espectro de estas enfermedades.

## 7. MANEJO DE AFTOSIS COMPLEJAS RECALCITRANTES CON FÁRMACOS ANTI-TNF $\alpha$

E. Esteban-Garrido, F.E. Rojas-Fariás, S. Alique-García, J. Company-Quiroga, A. Romero-Maté, C. Martínez-Morán y A. Hernández-Núñez

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

**Introducción.** La aftosis oral recidivante es una enfermedad de etiología todavía desconocida caracterizada por la aparición de episodios recurrentes de aftas dolorosas en la mucosa oral, y, en ocasiones, refractaría a los tratamientos descritos.

**Caso clínico 1.** Paciente mujer de 28 años que consulta por brotes de lesiones aftosas mucocutáneas dolorosas de dos años de evolución, sin otra sintomatología asociada. Se inició tratamiento con corticoides tópicos y colchicina oral, sin mejoría. Tras repetidas visitas se inició tratamiento con azatioprina y sulfona consecutivamente, también con mala respuesta y aparición de efectos adversos. Finalmente se inició tratamiento con etanercept biosimilar semanal, con respuesta completa.

**Caso clínico 2.** Paciente mujer de 45 años que consulta por brotes de lesiones aftosas en mucosa oral, dolorosas, de dos meses de evolución. Tras la retirada de antiinflamatorios no esteroideos e instauración de tratamiento no presentaba mejoría. Se iniciaron en visitas sucesivas diversos tratamientos sistémicos con mala respuesta, por lo cual se solicitó etanercept biosimilar por uso compasivo, con excelente respuesta.

**Discusión.** La aftosis compleja es una enfermedad inflamatoria crónica, de etiología aún desconocida, en ocasiones incapacitante para el paciente. Típicamente se presenta desde la infancia o la adolescencia y suele tener un curso autolimitado en el tiempo, aunque en muchas ocasiones tras muchos años de enfermedad. Se han descrito múltiples factores predisponentes (daño a nivel local, componente infeccioso, genético, inmunológico, alérgico, nutricional o medicamentoso) y se ha postulado el importante papel del sistema inmune y una disregulación del mismo. El diagnóstico es clínico y de exclusión, siendo preciso un estudio completo para descartar enfermedad de Behçet. En cuanto al tratamiento, se han usado antiinflamatorios e inmunomoduladores, siendo escasa la literatura en cuanto al uso de fármacos biológicos para el tratamiento de esta enfermedad.

**Conclusión.** Presentamos dos casos de aftosis complejas recidivantes con mala respuesta a tratamientos sistémicos inmunomoduladores con excelente respuesta a etanercept. Los anticuerpos anti-TNF podrían representar una alternativa terapéutica válida en pacientes con aftosis recalcitrante y resistente a tratamientos habituales.

## 8. CALCIFILAXIS CUTÁNEA. SERIE DE 17 CASOS DEL HGCR Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

M. Franco Muñoz, G. Romero Aguilera, M.P. Sánchez Caminero, M. García Arpa, J.L. Santiago Mateos, C. Mendoza Chaparro, L. Gonzalez Ruíz y M. Rogel Vence

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

**Introducción.** La calcifilaxis es un tipo de calcinosis cutis grave que se caracteriza por el depósito de calcio en la pared de vasos de pequeño y mediano calibre, de la dermis e hipodermis, provocando isquemia, necrosis y úlceras cutáneas muy dolorosas. Se presenta principalmente en pacientes con insuficiencia renal crónica terminal, aunque también con función renal normal. Aunque es una entidad rara, su diagnóstico y tratamiento siguen siendo un desafío médico, sobre todo en las formas atípicas.

**Objetivo.** Describir y analizar las características clínico/epidemiológicas y terapéuticas de los pacientes diagnosticados de calcifilaxis en el hospital General de Ciudad Real.

**Material y métodos.** Estudio observacional retrospectivo de 17 pacientes diagnosticados de calcifilaxis, entre 2008 y 2017.

**Resultados.** De los 17 pacientes, 13 fueron mujeres y 4 hombres, con una edad media al diagnóstico de 71 años. Doce pacientes (71%) presentaron calcifilaxis urémica (CU) y 5 no urémica (CNU). Las comorbilidades más frecuentes fueron: HTA (100%), diabetes mellitus (75%) y fibrilación auricular (50%) todos tratados con warfarina. El tiempo medio de evolución fue de 18 meses y las formas de presentación más frecuentes fueron: úlceras (76%), livedo reticularis (53%) y nódulos subcutáneos (47%). Cuatro pacientes que no presentaron úlceras, manifestaron todos nódulos subcutáneos dolorosos. La forma clínica distal se presentó en 13 pacientes, mientras que 4 tuvieron afectación proximal. Se administró tratamiento con tiosulfato sódico intravenoso (TSIV) en 10/17 pacientes (7 CU y 3 CNU). De ellos, 6 (60%) presentaron mejoría del dolor y de las lesiones. De los 4 pacientes con forma proximal, todos recibieron TSIV, con mejoría de las lesiones en 3 de ellos. Solo un paciente presentó efecto secundario al TSIV, con acidosis metabólica severa, reemplazando a TS tóxico con buena respuesta. Fallecieron 7 pacientes (41%) por sepsis secundaria a infección cutánea de las úlceras, todos con CU.

**Discusión.** En nuestro estudio, las características clínico/epidemiológicas de la calcifilaxis son similares a lo reportado en la literatura. El TSIV presentó mejoría de las lesiones en el 60% de los pacientes tratados. Sin embargo, a diferencia de lo descrito, la forma clínica proximal no tuvo peor pronóstico, presentando buena respuesta al TSIV. Creemos que la presentación como nódulos subcutáneos está poco descrita, y que es importante para la sospecha diagnóstica en pacientes que no presenten úlceras.

## 9. PÚRPURA RETIFORME EXTENSA Y DE RÁPIDA EVOLUCIÓN: IMPORTANCIA DEL DIAGNÓSTICO PRECOZ Y SU MANEJO MULTIDISCIPLINAR

A. Sánchez Velázquez, V. Velasco Tamariz, A. Calleja Algarra, D. Carriedo Gonzalez, R. Aragón Miguel, J.L. Rodríguez Peralto, C. Zarco Olivo y P. Ortiz Romero

*Servicios de Dermatología y Anatomía Patológica. Hospital 12 de Octubre. Servicio de Medicina Intensiva. Hospital de Getafe. Madrid. España.*

**Introducción.** La púrpura retiforme traduce oclusión microvascular debido a múltiples procesos. En pacientes con historia de abuso de cocaína, que presentan púrpura retiforme con predilección por extremidades y orejas, así como neutropenia y positividad para ANCA, se debe tener en cuenta la vasculopatía inducida por cocaína adulterada con levamisol.

**Caso clínico.** Un mujer de 53 años sin antecedentes médicoquirúrgicos de interés, fumadora, consumidora de alcohol, cocaína y cannabis, acudió al Servicio de Urgencias por presentar lesiones

purpúricas intensamente dolorosas que cubrían gran parte de la superficie corporal. Refería que los días previos había presentado cuadro de dolor abdominal con deposiciones diarreicas, fiebre y malestar general. A su llegada, la paciente se encontraba afebril y estable hemodinámicamente. Desde el punto de vista cutáneo presentaba grandes placas purpúricas de aspecto retiforme que recubrían de manera simétrica y bilateral ambos MMII, glúteos, hipogastrio y cara lateral y posterior de MMSS, ocupando más del 40% de la superficie corporal total. En la analítica se objetivó elevación de reactantes de fase aguda, trombocitopenia y neutropenia; encontrándose positividad para cocaína y cannabis en orina. Asimismo, fueron positivos los c-ANCA dirigidos contra la proteinasa 3. Resto de autoinmunidad, crioglobulinas y estudio de trombofilia negativo. No se encontraron aislamientos microbiológicos en los hemocultivos. Se realizó biopsia cutánea en la que se observaron vasos capilares superficiales y profundos ocupados por múltiples trombos sin componente inflamatorio. Con todos estos hallazgos, se estableció como diagnóstico más probable la vasculopatía trombótica por cocaína adulterada con levamisol. En los días sucesivos, las lesiones fueron confluyendo y apareciendo múltiples ampollas y zonas necróticas, por ello, además de recibir dosis altas de corticosteroides, fue necesario su traslado a Unidad de Medicina Intensiva, así como desbridamiento escisional amplio y cobertura con injertos de donante cadáver. En el momento actual la paciente se encuentra estable y con buena evolución clínica.

**Conclusión.** El diagnóstico de vasculopatía inducida por levamisol es de exclusión. Es importante recordar esta entidad cuando estemos ante una púrpura retiforme, debiéndose preguntar siempre por hábitos tóxicos. En nuestro caso cabe destacar la extensa afectación cutánea y la buena evolución de la paciente hasta el momento actual.

## Madrid, 25 de octubre de 2018

### 1. AMILOIDOSIS SISTÉMICA ASOCIADA A MIELOMA MÚLTIPLE CON AFECTACIÓN CUTÁNEA EN CORAZA

J. López-Robles<sup>a</sup>, C. Moya-Martínez<sup>a</sup>, J. Torre-Castro<sup>a</sup>, L. Núñez-Hipólito<sup>a</sup>, V. Alegría-Landa<sup>a</sup>, J.L. Díaz-Recuero<sup>a</sup>, Y. Pérez-González<sup>b</sup> y L. Requena<sup>a</sup>

*<sup>a</sup>Servicio de Dermatología. <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Fundación Jiménez Díaz. Madrid. España.*

Existen diferentes tipos de amiloidosis que pueden presentarse con una amplia variedad de manifestaciones clínicas y en todas ellas el estudio histopatológico es imprescindible para su diagnóstico y clasificación. Presentamos el caso de una mujer de 63 años con antecedente de mieloma múltiple tipo Bence-Jones y afectación cardiopulmonar por amiloidosis de cadenas ligeras asociada. La paciente presentaba endurecimiento progresivo de la piel del tronco, especialmente de la región pectoral, con induración y lesiones nodulares de consistencia pétreas. El estudio histopatológico de piel de mama y de lengua mostraba depósitos de material fibrilar acelular rojo congo positivo además de calcificaciones subcutáneas en la mama, estableciéndose el diagnóstico de afectación cutaneomucosa por amiloide. La paciente falleció pocos meses después debido a una insuficiencia respiratoria secundaria a la infiltración pulmonar. La amiloidosis cutánea se caracteriza por el depósito de material amorfo eosinofílico rojo congo positivo en la dermis y tejido celular subcutáneo que, en el contexto de una amiloidosis sistémica primaria asociada a mieloma múltiple, se corresponde con cadenas ligeras de inmunoglobulinas. Las manifestaciones dermatológicas se presentan hasta en el 40% de los pacientes con amiloidosis sistémica considerándose característico de esta entidad los hematomas perioculares y

las lesiones ampollas. La afectación esclerodermiforme, como fue el caso de nuestra paciente, es muy infrecuente, con aproximadamente 10 casos descritos en la literatura hasta la fecha.

## 2. ÚLCERA LINGUAL ASINTOMÁTICA: CUANDO LA CLAVE ESTÁ EN LA LENGUA

C. Vico-Alonso, R. Aragón de Miguel, C. García-Donoso, A.B. Enguita Valls, J.L. Rodríguez Peralto, C. Postigo-Llorente, C. Zarco Olivo y P.L. Ortiz Romero

*Servicios de Dermatología y Anatomía Patológica. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. España.*

**Introducción.** La arteritis de células gigantes (ACG) afecta a vasos de mediano y gran calibre, con predilección por las ramas extracraniales de la arteria carótida. La necrosis lingual es una complicación isquémica extremadamente rara de la ACG que, junto con la necrosis del cuero cabelludo, es indicador de gravedad, aumentando el riesgo de pérdida de visión concomitante.

**Caso clínico.** Una mujer de 80 años, con antecedentes de miocardiopatía dilatada alcohólica y carcinoma de mama tratado con radioterapia en remisión completa, consultó por astenia, hiporexia y bradipsiquia de dos meses de evolución. La analítica reveló una hiponatremia severa compatible clínica y analíticamente con SIADH, trombocitosis y leucocitosis neutrofílica así como una marcada elevación de la PCR y la VSG. En la exploración se descubrió una única úlcera lingual asintomática de dos semanas de evolución, de 2 x 2,3 cm, con bordes netos y sobreelevados y fondo fibrinoide, situada en región ventrolateral de hemilengua derecha. El tac reveló una ulceración necrótica en lengua, junto con engrosamientos pleuroparenquimatosos apicales bilaterales y un granuloma calcificado en lóbulo inferior derecho. Las serologías para lúes y VIH fueron negativas, como también lo fueron el IGRA para M. tuberculosis y la autoinmunidad. Con la sospecha diagnóstica de un proceso inflamatorio vasculítico, se realizó un PET-tac FDG que objetivó captación difusa, bilateral y simétrica del radiotrazador a nivel de las arterias vertebrales en todo su trayecto. La biopsia del fondo de la úlcera reveló un foco de epitelio escamoso con hiperplasia de apariencia reactiva, sin displasia y sin estructuras fúngicas. La biopsia de la arteria temporal derecha confirmó la sospecha de ACG con una necrosis parcial de la pared arterial junto con un predominio de infiltrado inflamatorio linfocítico y células gigantes multinucleadas. La lámina elástica interna estaba interrumpida y se observaba además una estenosis parcial de la luz arterial. La corrección de la hiponatremia en el seno del SIADH mejoró el estado general de la paciente. La instauración rápida de dosis altas de corticoides evitaron la progresión de la úlcera lingual y la aparición de otras complicaciones isquémicas.

**Conclusión.** La necrosis lingual debe considerarse como signo clínico de alarma para ACG a pesar de ser una manifestación inicial infrecuente, ya que se trata de un factor pronóstico desfavorable con aumento de la morbimortalidad. Su diagnóstico precoz y el pronto inicio de corticoterapia puede resolver el proceso inflamatorio y cambiar el curso natural de la enfermedad.

## 3. PLACAS ATRÓFICAS BILATERALES EN REGIÓN FACIAL

L. Quintana Castaneda<sup>a</sup>, A. Nuño González<sup>a</sup>, M.J. Beato Merino<sup>b</sup>, E.J. Tarín Vicente<sup>a</sup>, C. Chiloeches Fernández<sup>a</sup> y P. Herranz Pinto<sup>a</sup>

*<sup>a</sup>Servicio de Dermatología. <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario La Paz. Madrid. España.*

**Caso clínico.** Varón de 26 años con historia de varios años de evolución de lesiones cicatriciales, asintomáticas y de aparición espontánea en la cara. Fue valorado en varias ocasiones, siendo diagnosticado previamente de lupus y lipoatrofia y tratado con múltiples líneas terapéuticas sin éxito. Al examen físico se apreciaban numerosas lesiones de morfología ovalada, simétricas y bilaterales, localizadas de forma pre-

dominante en áreas males y preauriculares. Se realizó una biopsia-punch donde se podía apreciar una depresión significativa en la epidermis, acompañada de un infiltrado linfocitario en la dermis superficial y fibrosis dérmica. La tinción de orceína objetivó una reducción de las fibras elásticas en la dermis, subyacente a la depresión epidérmica. Considerando las características clínicas e histológicas, se diagnosticó al paciente de atrofia maculosa varioliformis cutis, iniciando tratamiento con isotretinoína oral a dosis iniciales de 20 mg/kg diarios, logrando con ello una desaparición completa de las lesiones.

**Discusión.** La atrofia maculosa varioliformis cutis es una dermatosis rara, con menos de 20 casos descritos en la literatura médica. Se caracteriza por la aparición de forma espontánea, no precedida de eventos traumáticos o inflamatorios, de placas deprimidas de aspecto cicatricial, habitualmente redondeadas, con predilección por la zona malar y frontal. El estudio histológico de esta entidad es inespecífico y variable, incluyendo adelgazamiento de la epidermis, descenso o fragmentación de las fibras elásticas y un infiltrado linfocítico perivascular. No existe tratamiento estandarizado para esta dermatosis, tratándose en la mayoría de los casos con herramientas cosméticas basadas habitualmente en inyecciones intradérmicas de materiales de relleno, dermoabrasión o láser de CO<sub>2</sub>. El tratamiento con isotretinoína oral parece ser una opción eficaz y segura en estos pacientes.

**Conclusión.** Presentamos el caso de un varón con lesiones cicatriciales espontáneas a nivel facial, compatibles con un nuevo caso de atrofia maculosa varioliformis cutis. Hasta el momento, esta entidad ha sido tratada con medidas cosméticas y que, en ocasiones, aportan una solución temporal de las lesiones. Proponemos el tratamiento con isotretinoína oral para estos pacientes.

## 4. LESIONES PIODERMA GANGRENOSO-LIKE PERIOSTOMALES. A PROPÓSITO DE UN CASO

M. Martín de Santa-Olalla y Llanes<sup>a</sup>, A.I. Izquierdo Gallego<sup>b</sup>, M.M. Llorido Cortés<sup>c</sup>, R. Valverde Garrido<sup>a</sup>, R. Chico Chamorro<sup>a</sup>, P. Maldonado Cid<sup>a</sup> y R.M. Díaz Díaz<sup>a</sup>

*<sup>a</sup>Sección de Dermatología. <sup>b</sup>Unidad de Ostomias. <sup>c</sup>Sección de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Infanta Sofía. San Sebastián de los Reyes (Madrid). España.*

**Introducción.** Las dermatosis periostomales son frecuentes y complican el manejo de los dispositivos del estoma. El pioderma gangrenoso periostomal (PGP), es una causa infrecuente (0,6% de incidencia anual), pero su identificación correcta evita tratamientos inoportunos como la manipulación quirúrgica.

**Caso clínico.** Varón de 41 años, portador de colostomía permanente por diverticulitis complicada, consulta por lesiones ulceradas periostomales de tres años de evolución, con bordes sobreelevados, violáceos. La biopsia de una de las lesiones mostró una dermatosis neutrofílica y eosinofílica. En epidermis se observaban microabscesos de neutrófilos y cariorrexis. Vasculitis con células inflamatorias perivaso y extravasación hemática, todo ello compatible con la sospecha clínica de pioderma gangrenoso. Se realizaron pruebas epicutáneas para descartar sensibilización a níquel y a productos propios, así como cultivos microbiológicos que resultaron negativos. Las lesiones resultaron refractarias a tratamientos tópicos con corticoide de alta potencia y tacrolimus al 0,1%, así como a corticoterapia oral. Sin embargo respondió a ácido fusídico vehiculizado en vaselina hasta completa resolución.

**Discusión.** El PGP es una dermatosis poco frecuente, plantea diagnóstico diferencial con otros trastornos como infecciones, neoplasias, dermatitis de contacto alérgica o irritativa o extensión, en los casos asociados, de la EI (Crohn) de base.

**Conclusión.** Debemos tener un alto índice de sospecha para evitar errores y retrasos diagnósticos que pudieran llevar a un manejo inadecuado como es la manipulación quirúrgica. Nuestro paciente respondió de forma satisfactoria a tratamiento tópico con ácido fusídico vehiculizado en vaselina, a pesar de no haberse evidencia-

do sobreinfección bacteriana por grampositivos. Nos parece interesante esta aportación ya que es un tratamiento sencillo, barato y seguro. No obstante se necesitan series más largas para determinar su utilidad en el PGP.

## 5. TRATAMIENTO DE LA ENFERMEDAD DE BOWEN CON TERAPIA FOTODINÁMICA EN EL HOSPITAL DE FUENLABRADA. ESTUDIO OBSERVACIONAL ANALÍTICO PROSPECTIVO EN 171 PACIENTES ENTRE ÁCIDO 5-AMINOLEVULÍNICO Y METIL AMINOLEVULINATO

S. Alique García, J. Company Rodríguez-Quiroga, V. Navarro Santos, E. Esteban Garrido, F.E. Rojas Farias, A. Sánchez Campos, A. Hernández Núñez y J. Borbujo Martínez

*Servicio de Dermatología. Hospital y Escuela Téc. Sup. Informática URJC*

**Introducción.** la enfermedad de Bowen (EB) es un carcinoma epidermoide in situ con una incidencia anual de 15-20 casos por cada 100.000 habitantes. El riesgo de progresión a carcinoma epidermoide invasivo es de un 3-5%. Su origen está relacionado con la radiación UV, la exposición a arsénico y la infección por VPH. La forma de presentación más habitual es una placa eritematodescamativa bien definida, que en su análisis histológico muestra atipia queratinocítica en todo el espesor de la epidermis. Entre las opciones de tratamiento se incluyen cirugía, crioterapia, radioterapia, láser, imiquimod, ingenol mebutato, 5-FU tópico y terapia fotodinámica (TFD).

**Material y métodos.** Realizamos un estudio observacional prospectivo, en condiciones de práctica clínica real, en el que incluimos a 171 pacientes (191 lesiones) con diagnóstico clínico de EB, confirmado histológicamente. Tratamos 95 mujeres y 76 hombres con una edad media de 74,31 años. La localización muestra 93 lesiones en cabeza y cuello, 58 en EELI, 19 en EESS, 15 en tronco y 6 en genitales. El precursor fotosensibilizante empleado es ácido 5-aminolevulínico (ALA, Ameluz®) en 55 lesiones y metil aminolevulinato (MAL, Metvix®) en 136 lesiones. El esquema consiste en 1 o 2 ciclos de TFD (2 en casos remanentes a los 3 meses). Cada ciclo se compone de 2 sesiones separadas por 7 días. En cada sesión se aplica el precursor correspondiente, seguido de 3 h de oclusión y exposición a luz roja (635 nm) hasta una dosis de 37 J/cm<sup>2</sup>. Se evalúan las tasas de dolor y efectos adversos.

**Objetivo.** Determinar la seguridad y eficacia del tratamiento de la EB con ALA-TFD y MAL-TFD.

**Resultados.** 48/55 lesiones mostraron curación completa tras 1 o 2 ciclos de ALA-TFD; en el seguimiento a los 6 y 12 meses se obtuvo 1 recidiva. 104/136 lesiones mostraron aclaramiento tras 1 o 2 ciclos de MAL-TFD; en el seguimiento a los 6 y 12 meses observamos recidiva en 29/104 casos con aclaramiento inicial. De forma global obtenemos una curación clínica en 47/55 lesiones tratadas con ALA-TFD y en 75/136 lesiones tratadas con MAL-TFD. Estos resultados muestran significación estadística a favor de ALA-TFD. Los efectos secundarios más frecuentes fueron el dolor durante la técnica y el eritema posterior, sin hallar diferencias significativas entre ambos fármacos.

**Conclusiones.** Nuestros resultados indican una tendencia favorable de ALA-TFD en el tratamiento de la EB en condiciones de práctica clínica habitual. Son necesarios ensayos clínicos aleatorizados para confirmar estos resultados.

## 6. HEPATOMEGALÍA DE DÍFICIL DIAGNÓSTICO

Á.M. Rosell Díaz, L.M. Nieto Benito, A. Mateo Mayo, A. Sánchez Herrero, P.T. Vilas Boas da Silva., A. Ruedas Martínez, R.M. Suárez Fernández, A. Pulido Pérez y M. Campos Domínguez

*Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid. España.*

**Planteamiento.** Una gran mayoría de enfermedades en la etapa neonatal se manifiestan de forma similar e inespecífica. Ello junto con el gran avance de la medicina y la descripción frecuente de

nuevas entidades convierten su diagnóstico en un verdadero reto. En este reto no podemos olvidar viejas patologías que siguen presentes en nuestro medio.

**Caso clínico.** Presentamos el caso de un paciente, varón, de tres meses de edad, sin antecedentes de interés, que ingresa en la unidad de cuidados intensivos debido a hepatomegalia y distrés respiratorio severo. Tras la sospecha inicial de posible origen tumoral se realiza un gran número de pruebas complementarias sin obtener resultados concluyentes. Finalmente, la atención imprevista de la madre en Urgencias debido a un exantema inespecífico da la clave diagnóstica evidenciándose la presencia de una infección congénita por sífilis.

**Discusión.** La medidas preventivas y el cribado y tratamiento precoz de las gestantes hacen que la sífilis congénita sea algo excepcional en nuestro medio. Sin embargo, no debemos olvidarla; es necesario incluirla en el diagnóstico diferencial y descartarla ante la aparición de cualquier clínica neonatal no explicada. En nuestro caso y a pesar de presentar síntomas y signos clásicos no se sospechó. Esto quizás se deba a la existencia documentada de una gestación controlada; un hecho que nunca nos puede descartar una sífilis congénita, puesto que existe posibilidad de una infección posterior al control serológico que haya pasado desapercibida.

## 7. MUJER CON LESIONES ACRALES DOLOROSAS EN ÉPOCAS DE FRÍO

J.L. Galán Sánchez, C. García Martín, C. Mauleón Fernández, M.Á. Martín Díaz, D. Velázquez Tarjuelo, R. Carrascosa de Lome y P. de la Cueva Dobao

*Hospital Universitario Infanta Leonor. España.*

**Historia clínica.** Presentamos el caso de una mujer de 77 años que padecía, desde la infancia, lesiones en zonas acrales y episodios de fenómeno de Raynaud. Las lesiones eran dolorosas y terminaban produciéndole reabsorción ósea y ulceraciones en dichas zonas. Tenía una historia familiar de procesos similares en familiares de primer grado. Fue valorada durante más de 30 años sin un diagnóstico. A lo largo de este tiempo, se intentó tratamiento con múltiples fármacos (corticoides, hidroxicloquina, antagonistas del calcio)... y se le realizaron numerosas pruebas diagnósticas sin obtener datos reveladores en ninguna de ellas, (incluyendo analíticas, biopsias, capilaroscopias...). En un inicio se diagnosticó de perniosis atípica grave/perniosis lúpica. En el año 2017, valoramos la posibilidad de que se tratase de un caso de lupus monogénico y encontramos una gran similitud entre los resultados encontrados y la clínica de nuestra paciente, que finalmente es diagnosticada de lupus monogénico por mutación G166 de STING. Se ha investigado también la existencia de esta mutación genética en su hija, obteniéndose un resultado positivo.

**Discusión.** Tras una revisión bibliográfica reciente, este caso es, hasta donde sabemos, el segundo descrito. La patología consiste en una alteración en la vía STING que da lugar a una interferonopatía de tipo I con clínica exclusivamente cutánea y ANA normalmente negativos o a títulos bajos. Aunque nuestra paciente rechazó utilizar nuevos tratamientos, se ha descrito buena respuesta, con mejoría de la clínica cutánea y de la calidad de vida, con la utilización de fármacos anti-JAK1 como el tofacitinib, que disminuyen los niveles de interferón 1.

## 8. PÉNFIGO PARANEOPLÁSICO SECUNDARIO A LINFOMA NO HODGKIN

J. Martín-Alcalde, E. García-Zamora, M. Vela-Ganuza, H. Sanz-Robles, U. Floristán-Muruzábal, R. Gamó-Villegas, F. Pinedo y J.L. López-Esteban

*Servicio de Dermatología y de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Fundación Alcorcón. Alcorcón. España.*

**Introducción.** El pénfigo paraneoplásico (PPN) es un trastorno de origen inmunitario que se asocia a una neoplasia maligna de base. Es una entidad rara muy variable tanto clínica como histológicamente.

**Caso clínico.** Varón de 82 años diagnosticado de linfoma no Hodgkin-B folicular que al acudir al segundo ciclo de quimioterapia presentaba lesiones cutáneas generalizadas muy pruriginosas y exudativas, impresionando de toxicodermia inicialmente. La primera biopsia fue compatible con reacción medicamentosa de patrón liquenoide. Sin embargo, pese a la retirada de la supuesta medicación implicada y el tratamiento con corticosteroides las lesiones evolucionaron hasta la eritrodermia con lesiones erosivas, además de afectación de mucosa ocular y oral. La clínica descrita, junto con la mala evolución y una segunda biopsia que mostraba un patrón tipo eritema exudativo multiforme acrecentaron la sospecha de PPN. Aunque la inmunofluorescencia directa (IFD) fue negativa, la positividad para anticuerpos antidesmogleína 1 y 3 circulantes apoyaron el diagnóstico. No se pudo reintroducir el tratamiento de la neoplasia de base por la situación clínica del paciente, tan solo se utilizó rituximab sin objetivarse mejoría evidente. El empeoramiento clínico fue muy rápido y acabó falleciendo en la unidad de cuidados intensivos.

**Discusión.** El PPN se asocia a neoplasias malignas, sobre todo linfoproliferativas, siendo las más frecuentes el linfoma no Hodgkin y la leucemia linfática crónica. Los hallazgos clínicos suelen consistir en una estomatitis dolorosa y una erupción cutánea polimorfa con lesiones que pueden ser ampollosas, similares al eritema multiforme o liquenoides. Asimismo, se pueden encontrar varios hallazgos histológicos como acantólisis suprabasal, queratinocitos necróticos y un intenso infiltrado linfocítico en dermis. La IFD puede ser de ayuda en el diagnóstico, pero presenta muchos más falsos negativos que en otras enfermedades ampollosas autoinmunes, por lo que la correlación clínico-patológica es clave. En el PPN pueden aparecer gran variedad de anticuerpos circulantes contra diversas proteínas de la epidermis e incluso de la membrana basal, siendo las más específicas las de la familia de las plaquinas. Se trata de un proceso con muy mal pronóstico pese al tratamiento de la neoplasia de base. En algunos casos se ha conseguido respuesta con rituximab, corticosteroides y otros inmunosupresores. Sin embargo, son muy frecuentes las complicaciones graves y potencialmente fatales como sepsis, hemorragia digestiva y bronquiolitis obliterante.

## 9. ERITEMA NODOSO LEPROSO TRAS QUIMIOTERAPIA

L. Vergara de la Campa, M.E. Gatica Ortega, A.I. Sánchez Moya y C. Pérez Hortet

*Servicio de Dermatología. Complejo Hospitalario de Toledo. España.*

Presentamos el caso de una paciente mujer de 39 años que acude a Urgencias por la aparición de múltiples nódulos inflamatorios en miembros y región facial. La paciente había sido diagnosticada dos años antes de una lepra lepromatosa a raíz de la aparición de lesiones cutáneas compatibles con lepromas durante una gestación. Se realizaron baciloscopias que resultaron positivas y se realizó tratamiento durante 1 año con triple terapia dapsona, rifampicina y clofazimina y después durante 1 año con dapsona y rifampicina solamente, retirándose clofazimina por hiperpigmentación cutánea y sintomatología depresiva asociada. La paciente llevó a cabo un seguimiento adecuado hasta el diagnóstico de un cáncer de mama localmente avanzado tratado mediante quimioterapia neoadyuvante con nabpaclitaxel/carboplatino. En este contexto la paciente acudió a Urgencias por un cuadro de fiebre, astenia, mialgias, y aparición de lesiones cutáneas dolorosas en miembros desde hace 5 días. Dado el perfil de tratamiento recibido y los hallazgos de persistencia de las baciloscopias positivas durante el tratamiento de los años previos, se concibió como muy probable la posibilidad de estar ante bacilo resistente a la dapsona, por lo que se inició tratamiento de segunda línea con la pauta ROM (rifampicina, ofloxacino y minociclina) además de prednisona. En las siguientes consultas de revisión, las lesiones se fueron atenuando, con desaparición de la

sintomatología dolorosa y malestar acompañante. La baciloscopia nasal negativizó a la semana de inicio de tratamiento. Hasta un 60% de los pacientes con lepra lepromatosa presentan una reacción aguda tipo II, mejor conocida como eritema nodoso leproso. Esta reacción, que se produce por el depósito de inmunocomplejos asociado a una reactividad humoral excesiva, se acompaña de síntomas sistémicos como alteración del estado general, astenia, adinamia, fiebre, artralgias y pérdida de peso. A nivel cutáneo se manifiesta como nódulos dolorosos que aparecen principalmente en las extremidades inferiores y, en ocasiones en el tronco, de evolución subaguda. La lepra es una enfermedad rara ya desaparecida en el mundo occidental, pero que sigue constituyendo un problema de salud pública en determinados países. Existe escasa literatura en base a la reactivación de infecciones tras el inicio de quimioterapia, ningún documentado de lepra, que dado el contexto de inmunosupresión que pudo suponer una disminución en la respuesta inmunidad específica implicando una reacción humoral excesiva que desencadenó la reactivación del cuadro y manifestación como eritema nodoso leproso. Presentamos el caso de una mujer de 39 años con reactivación de enfermedad de lepra a modo de reacción aguda tipo II o eritema nodoso tras el inicio de quimioterapia por un carcinoma de mama localmente avanzado.

## 10. DERMATOSIS EOSINOFÍLICA ASOCIADA A PROCESO HEMATOLÓGICO

A. Fernández-Bernaldez, A. Reymundo, E. Muñoz-Aceituno, J. Sánchez-Pérez, J. Fraga y E. Daudén

*Servicio de Dermatología y Anatomía Patológica. Hospital Universitario de La Princesa. Madrid. España.*

**Introducción.** Las dermatosis eosinofílicas constituyen un grupo de patologías mal definido, con importante solapamiento clínico y dermatopatológico. Habitualmente cursan en forma de brotes de lesiones pruriginosas, que pueden ser autolimitados o resolverse tras la administración de corticoides. El tipo de lesión elemental dermatológica así como su evolución y ciertos rasgos dermatopatológicos pueden servir para orientar el diagnóstico hacia una determinada entidad.

**Historia clínica.** Mujer de 82 años remitida a consultas externas de Dermatología por aparición hace dos meses de un exantema papuloso pruriginoso confluyente de predominio flexural, asociado a adenopatías axilares bilaterales, sin clínica sistémica. Se realizó biopsia, observándose una dermatitis espongiótica con abundantes eosinófilos. Análiticamente destacaba anemia, eosinofilia del 8,3% y monocitosis, y elevación de reactantes de fase aguda. Serología de VIH negativa. A las dos semanas, reevaluamos de manera urgente por cambio de morfología de las lesiones que en ese momento eran pápulas y placas de morfología figurada, de predominio en tronco y miembros asociadas a sintomatología B. Con la sospecha de proceso linfoproliferativo se realizó un TC en el que se aprecian adenopatías múltiples, que fueron biopsiadas y mostraron hallazgos diagnósticos de enfermedad de Castleman VHH-8 positiva. Las lesiones cutáneas se resolvieron a los pocos días de iniciar tratamiento con aceponato de metilprednisolona. Actualmente, la paciente se encuentra en tratamiento para la enfermedad de Castleman con rituximab.

**Discusión.** La enfermedad de Castleman es un proceso linfoproliferativo reactivo, probablemente secundario a la sobreproducción de IL-6, que se caracteriza por hipertrofia de los ganglios e hiperplasia linfoide angiofollicular. Se ha asociado a múltiples patologías cutáneas como el sarcoma de Kaposi o el pénfigo paraneoplásico pero no a dermatosis eosinofílicas. En nuestro caso, la instauración de las lesiones coincidiendo con el desarrollo de un cuadro linfoproliferativo, aun siendo reactivo, y el hallazgo de abundantes eosinófilos nos llevaron al diagnóstico de dermatosis eosinofílica asociada a proceso hematológico.

**Conclusión.** La aparición de lesiones cutáneas de forma brusca en un paciente con un proceso linfoproliferativo nos debe hacer sospe-

char, entre otros, en una dermatosis eosinofílica, y con nuestro caso ampliamos el espectro clínico habitual de estas dermatosis.

## Madrid, 29 de noviembre de 2018

### 1. ESPECTRO CLÍNICO DEL DÉFICIT DE GATA-2. PRESENTACION DE 2 CASOS Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

P.T. Vilas Boas da Silva, A. Ruedas Martínez, A. Mateo Mayo, A. Sanchez Herrero, Á.M. Rosell Díaz, L.M. Nieto Benito, G. Rodríguez Macías, N. Dorado Herrero, V. Parra, J. Menarguez, R. Suarez Fernández y A. Pulido Perez

*Hospital General Gregorio Marañón. Madrid. España.*

**Casos clínicos.** *Caso 1:* Mujer de 59 años que acudió al servicio de urgencias por una erupción maculopapular generalizada asociado a fiebre alta (40°C). Analíticamente destacaba una pancitopenia con marcada monocitopenia. El estudio histológico de las lesiones cutáneas demostró un infiltrado neutrofílico en dermis. En el estudio de histológico de médula ósea se observó una médula hiper celular con frecuentes granulomas. Los cultivos fueron positivos para *Mycobacterium avium intracellulare*. La presencia de infección *Mycobacterium avium intracellulare* junto con la monocitopenia y rasgos de displasia medular llevó a sospecha clínica de síndrome MonoMac. El estudio genético confirmó una mutación en el gen GATA-2 en heterocigosis. *Caso 2:* Varón de 45 años, con historia previa de citopenias mantenidas y múltiples ingresos por neumonías, que es remitido a dermatología por cuadro de lesiones en región pretibial sugirientes de paniculitis. A la exploración física llamaba a la atención la presencia de verrugas víricas. La biopsia de las lesiones demostró un paniculitis de predominio septal, sin imágenes de vasculitis. La paniculitis asociada a infección por virus del papiloma humano en el contexto de un paciente con monocitopenia mantenida en el tiempo llevó a la sospecha de síndrome MonoMac que posteriormente se confirmó mediante estudio genético del gen GATA-2.

**Discusión.** El síndrome MonoMac se encuentra dentro de los síndromes producidos por la deficiencia en GATA-2; se trata de una inmunodeficiencia recientemente descrita que se caracteriza por infecciones atípicas recurrentes (micobacterias no-tuberculosas, hongos dimórficos, infecciones diseminadas por virus papiloma humano) y proteínosis alveolar en pacientes con monocitopenia. La enfermedad se relaciona con un riesgo importante de síndromes mielodisplásicos o leucemias mieloides agudas. Hasta el 70% de los pacientes con mutaciones en GATA-2 presentan manifestaciones cutáneas.

**Conclusiones.** En este trabajo presentamos 2 nuevos casos de síndrome MonoMac asociado a mutaciones en GATA-2 y revisamos las manifestaciones cutáneas presentes en este síndrome.

### 2. TODO FUE CULPA DE LA HERMANA MARÍA JOSÉ

E. Tarín<sup>a</sup>, A. Sánchez Orta<sup>a</sup>, L. Quintana Castanedo<sup>a</sup>, J.M. Rueda<sup>a</sup>, E. Sendagorta Cudós<sup>a</sup>, A. Nuño<sup>a</sup> y M. Beato<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología. <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario La Paz. Madrid. España.

**Introducción.** Presentamos el caso de un nódulo umbilical y las distintas entidades que plantea de cara al diagnóstico diferencial. **Caso clínico.** Paciente de 62 años que consultó por lesión cutánea umbilical de crecimiento lento pero progresivo que fue biopsiada en otro centro con diagnóstico de sospecha de metástasis cutánea (nódulo de la Hermana María José). Ante la histología inicial com-

patible con adenocarcinoma de origen digestivo, se practicaron múltiples pruebas complementarias buscando el origen de dicha lesión, llegando incluso a practicarse una hemicolectomía tras detección de masa en ciego como único tumor primario posible, si bien no confirmado mediante biopsia, y que finalmente resultó ser un adenoma tubulovelloso. El postoperatorio no estuvo exento de complicaciones: tras dicha cirugía, la paciente sufrió importante caquexia, perdiendo más de 15 kg. Con la reevaluación de las muestras histológicas por anatomopatólogos de nuestro centro, se llega al diagnóstico de tumoración adenomatoide, una lesión benigna, poco frecuente, pero de histología característica. La lesión fue extirpada quirúrgicamente con reconstrucción umbilical posterior y excelente evolución.

**Discusión y conclusiones.** Si bien es un hallazgo infrecuente, debemos considerar la tumoración adenomatoide en el diagnóstico diferencial de tumoraciones a nivel umbilical, conociendo sus particularidades histológicas y el riesgo de interpretación como una lesión maligna, para evitar pruebas innecesarias y el impacto psicológico en los pacientes. Un diagnóstico erróneo conlleva decisiones terapéuticas desproporcionadas, en este caso una hemicolectomía que podría haberse evitado.

### 3. PERLAS DIAGNÓSTICAS EN PATOLOGÍA PERIANAL

J. Company-Quiroga, S. Alique-García, E. Esteban-Garrido, F.E. Rojas-Farías, D. Martínez-Sánchez, A. Hernández-Núñez, S. Córdoba, C. Martínez-Morán y J. Borbujo

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

**Introducción.** La región perianal, conformada por tejido cutáneo-mucoso, es una localización anatómica donde asientan gran variedad de patologías de etiología muy dispar. Sus condiciones particulares (ambientales, flora saprófita) dificultan en ocasiones el abordaje diagnóstico al favorecer un solapamiento clínico entre las diversas entidades.

**Casos clínicos.** *Caso 1:* Mujer de 36 años sin antecedentes de interés, con rectorragia, pérdida de peso y dolor perianal de 2 meses de evolución. La intensidad del dolor propició una exploración en quirófano bajo sedación, donde se objetivó una distorsión perianal a expensas de tejido excrecente y ulcerado, extensa erosión perineal y úlceras lineales intertriginosas. El reconocimiento de este último signo permitiría una actuación diagnosticoterapéutica precoz. *Caso 2:* Mujer de 53 años con antecedente relevante de cirugía digestiva por poliposis adenomatosa familiar, que presentaba úlceras perianales de extensión progresiva discretamente sintomáticas de 4 meses de evolución. La piel circundante presentaba signos de atrofia, que resultaron ser una clave diagnóstica. *Caso 3:* Niña de 11 años sin antecedentes de interés, con una placa hiperqueratósica blanquecina en margen perianal de tiempo indeterminado. Una exploración física completa reveló una placa costroqueratósica en axila derecha y discretas pápulas queratósicas en comisura bucal derecha. A pesar de la leve expresividad clínica, la lateralidad de las lesiones y su morfología elevó nuestra sospecha diagnóstica y permitió la instauración de un tratamiento tópico altamente efectivo.

**Discusión.** Los casos presentados invitan a considerar etiologías inflamatorias, infecciosas e incluso tumorales en el diagnóstico diferencial de las diferentes lesiones. Las pruebas complementarias, indispensables para la confirmación definitiva en los 3 casos, acarrear una demora diagnóstica y terapéutica que en ocasiones se puede reducir mediante la agudeza del ojo clínico. La dificultad diagnóstica es progresiva, pero a su vez lo es la relevancia de los perlas diagnósticas expuestas.

**Conclusión.** Presentamos 3 casos clínicos que refuerzan la importancia de la clínica (anamnesis, exploración física) y del diagnóstico visual en Dermatología.



#### 4. PROYECTO TUTOR MIR DERMATOLOGÍA

R.M. Díaz Díaz<sup>a</sup>, S. Medina Montalvo<sup>b</sup>, B. Llombart Cussac<sup>c</sup>, V. García-Patos Briones<sup>c</sup> y P. Jaén Olasolo<sup>c</sup>

<sup>a</sup>Sección de Dermatología. Hospital Universitario Infanta Sofía. San Sebastián de los Reyes. Madrid. <sup>b</sup>Hospital Universitario Príncipe de Asturias. Alcalá de Henares. Madrid. <sup>c</sup>Academia Española de Dermatología y Venereología. España.

**Introducción.** El tutor es imprescindible en el proceso de formación de los MIR de cualquier especialidad. Aunque su figura esté reconocida a nivel legislativo, existen en la práctica distintos problemas que dificultan la realización de las funciones que tiene encomendadas.

**Objetivo.** Presentar un proyecto en colaboración con la Academia Española de Dermatología que aporta una visión de tipo 360° sobre las dificultades que pueden encontrar los tutores de nuestra especialidad durante la realización de las funciones propias de su cargo.

**Material y métodos.** Reuniones entre tutores y AEDV. Realización de una encuesta dirigida a los MIR de Dermatología acerca de las funciones tutoriales.

**Resultados.** Existe un reconocimiento de su labor, pero los tutores precisan de una formación específica estandarizada y disponen de un tiempo libre de labor asistencial que resulta insuficiente para el cumplimiento de sus funciones. La AEDV reconoce la importante labor que realizan los tutores de Dermatología y apoyará a este colectivo tanto en sus necesidades de formación como en aquellos aspectos que faciliten su trabajo.

**Conclusión.** El papel del tutor es muy importante en la formación de los MIR de Dermatología y desde la AEDV se potenciarán todos los aspectos que puedan mejorar su reconocimiento y trabajo.

#### 5. AMIGDALITIS

M. Vela-Ganuzas<sup>a</sup>, J.G. Álvarez Fernández<sup>a</sup>, E. García-Zamora<sup>a</sup>, J. Martín Alcalde<sup>a</sup>, U. Floristán-Muruzabal<sup>a</sup>, A. Pampín-Franco<sup>a</sup>, I. Ruiz-Rivera<sup>b</sup>, F. Pinedo-Moraleda<sup>c</sup> y J.L. López-Estebanz<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología. <sup>b</sup>Servicio de Medicina Interna. <sup>c</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Fundación Alcorcón. Alcorcón. España.

**Introducción.** La medicina alternativa sigue siendo a día de hoy una opción a la que en ocasiones recurren algunos de nuestros pacientes. Diversos motivos les empujan a recibir estos tratamientos que en la mayoría de las ocasiones carecen de la evidencia y el rigor científico que se exige en nuestra práctica diaria como médicos "al uso": por sus creencias, porque la medicina convencional no es capaz de hacer frente a sus demandas, porque provienen de culturas donde el peso de estas corrientes es elevado... Muchas veces no pasa nada por "probar algo diferente", pero no siempre son tratamientos exentos de riesgo.

**Historia clínica.** Presentamos dos casos clínicos: - El primero de ellos corresponde a una mujer de 78 años con un adenocarcinoma de pulmón de crecimiento lepidico estadio T4 N0 M1a. La paciente acude a consultas con unas lesiones en región dorsal, excrecentes, infiltradas. Tras descartar los principales diagnósticos diferenciales que la clínica y la histología sugerían, descubrimos que la paciente estaba recibiendo tratamiento mediante infiltraciones en un centro de medicina naturista. - El segundo de los casos corresponde a un varón de 80 años natural de Corea del sur, y médico naturista que al tratar una fractura costal con infiltraciones preparadas en su clínica, se provoca una lesión ulcerosa que se sobreinfecta y el paciente finalmente muere de sepsis. Ambos casos tenían en común el haber sido tratados mediante la infiltración de las mismas sustancias, fundamentalmente amigdalina, y mediante las mismas técnicas.

**Discusión.** Presentamos dos casos de reacciones a procedimientos relacionados con la medicina natural. Dichas intervenciones carecen de una evidencia adecuada que avale sus indicaciones, con un cociente riesgo beneficio mucho más desfavorable.

#### 6. SÍNDROME DEL HUESO EVANESCENTE EN PACIENTE DE EDAD AVANZADA

J. Torre Castro<sup>a</sup>, C. Moya Martínez<sup>a</sup>, L. Núñez Hipólito<sup>a</sup>, J. López Robles<sup>a</sup>, E. Macías del Toro<sup>a</sup>, S. Machan<sup>a</sup>, M.D. Mendoza Cembranos<sup>a</sup>, M.J. Velasco<sup>b</sup>, J. del Valle Zapico<sup>c</sup>, J.L. Díaz Recuero<sup>a</sup> y L. Requena Caballero<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología. <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. <sup>c</sup>Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital Universitario Fundación Jiménez Díaz. Madrid. España.

**Introducción.** La enfermedad de Gorham Stout o síndrome del hueso evanescente es una entidad poco frecuente definida por la proliferación de vasos asociada a una pérdida progresiva del hueso subyacente.

**Caso clínico.** Varón de 77 años derivado al Servicio de Dermatología por una lesión a nivel occipital de 15 años de evolución que había presentado un crecimiento progresivo. En los últimos dos meses había sido estudiado por síndrome constitucional. En la exploración física se objetivó un nódulo subcutáneo de 3 cm de diámetro, hemisférico, levemente doloroso a la palpación y adherido a planos profundos. El estudio ecográfico de la lesión reveló una masa hipocóica con tractos hiperecóticos en su interior y lisis del hueso subyacente, con aumento de vascularización en modo Doppler. Se realizó una tomografía computarizada, confirmando la lisis del hueso occipital asociada a una masa de tejido blando suprayacente. El estudio histopatológico demostró una proliferación a nivel de tejido celular subcutáneo con numerosos vasos con un endotelio normal, sin atipia ni signos histológicos de malignidad. El estudio inmunohistoquímico fue positivo para CD34, negativo para D2-40 y WT1 y con baja expresión de Ki67.

**Resultados.** La enfermedad de Gorham Stout es considerada una osteolisis idiopática tipo IV, que, como características diferenciales suele afectar a adultos jóvenes, no está asociada a enfermedad renal, no es hereditaria y es unifocal y autolimitada. Clínicamente son lesiones dolorosas, pudiendo desencadenar fracturas patológicas y otras complicaciones en función del hueso en que asienten. El diagnóstico es clínico, radiológico e histopatológico. Como tratamiento de primera línea se emplean los bifosfonatos, habiéndose descrito otras alternativas de tratamiento médico así como radioterapia o cirugía del hueso afecto.

**Conclusión.** Presentamos el caso de un paciente con enfermedad de Gorham Stout con dos particularidades: la presentación a una edad avanzada y la negatividad para marcadores de endotelio linfático.

#### 7. DERMATITIS, GRANULOMAS Y EOSINOFILIA. A PROPÓSITO DE UN CASO

J.J. Andrés Lencina, R. Aragón Miguel, A. Calleja Algarra, A. Sánchez Velázquez, M. Garrido, J.L. Rodríguez Peralto, C. Postigo Llorente, C. Zarco Olivo y P. Ortiz Romero

Servicios de Dermatología y Anatomía Patológica. Hospital 12 de Octubre. Madrid. España.

**Introducción.** Las manifestaciones cutáneas y las sistémicas de las reacciones a fármacos con eosinofilia y síntomas sistémicos son variadas, y no hay una alteración histológica específica, siendo incluso rara la presencia de eosinófilos en la dermis. Presentamos un caso de dermatitis eosinofílica que cumple criterios de DRESS y que de modo excepcional se ha manifestado a nivel cutáneo por una dermatitis intersticial granulomatosa con abundante eosinofilia.

**Caso clínico.** Paciente mujer de 67 años polimedica con antecedentes de hipertensión arterial, diabetes mellitus tipo 2, dislipidemia, hepatopatía enólica en estadio cirrótico y anemia ferropénica, con lesiones de tipo prurigo desde octubre 2014. En enero 2015 tras episodio de insuficiencia cardiaca en el que se administró furosemida y hierro intravenoso, desarrolló un cuadro de toxicodermia cutánea con eosinofilia que se atribuyó a furosemida y se resolvió tras

suspenderlo. Tras pérdida de seguimiento, en febrero 2018 ingresó por descompensación edematoascítica, administrándose una dosis única de furosemida y tres infusiones de hierro IV, la última a la semana del alta. Durante el ingreso presentó eosinofilia de 1.700. A partir de los 10 días del alta desarrolló lesiones cutáneas que se iniciaron en tronco y progresaron a extremidades y cuero cabelludo, consistentes en placas eritematosas infiltradas muy pruriginosas con liquenificación y erosiones. El estudio histológico mostró dermatitis granulomatosa intersticial con eosinofilia dérmica y figuras en llamarada. A nivel sistémico presentó poliadenopatías, con biopsia de linfadenitis reactiva, eosinofilia que ascendió a 3.000, con cifras de IGE de 47.600 UI/ml, y linfocitosis atípica no clonal, con pérdida de la expresión de CD7 y CD26 en el 60% de los linfocitos T CD4 que además expresaban CD25. Todo este cuadro se resolvió en 45 días tras tratamiento con UVB de banda estrecha y corticoterapia tópica así como sustitución del hierro IV y nueva suspensión de la furosemida. En septiembre 2018 la paciente vuelve a ingresar para realización de paracentesis evacuadora, momento en el que le administran nuevamente furosemida, presentando al mes lesiones tipo prurigo y placas pruriginosas de predominio en miembros inferiores junto a eosinofilia de 1.200.

**Conclusión.** Las dermatitis eosinofílicas asociadas a fármacos son un reto diagnóstico para el dermatólogo y el patólogo y una buena historia clínica y un adecuado seguimiento son fundamentales.

## 8. COMPLICACIONES TRAS LA INYECCIÓN DE SILICONA. UTILIDAD DE LA ECOGRAFÍA

A. Reymundo<sup>a</sup>, A. Fernández-Bernáldez<sup>a</sup>, A. Reolid<sup>a</sup>, P. Chicharro<sup>a</sup>, P. Muñoz-Hernández<sup>b</sup>, D. de Argila<sup>a</sup> y E. Navarro-Tejedor

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología. <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario de La Princesa. Madrid. España.

**Introducción.** Actualmente, la inyección de materiales de relleno a nivel de tejido celular subcutáneo con fines estéticos es frecuente. Todos ellos pueden producir complicaciones, aunque es más frecuente que las produzcan los permanentes, siendo uno de los más empleados en el pasado la silicona inyectable líquida. La clínica suele manifestarse generalmente en forma de reacciones locales en el punto de inyección y de una forma mucho menos frecuente como reacción a distancia o afectación visceral por diseminación hematogena.

**Caso 1.** Mujer de 52 años valorada por primera vez en mayo de 2018 por aparición de placas hiperpigmentadas asintomáticas en ambas

regiones pretibiales de 2 años de evolución. En la anamnesis dirigida, la paciente reconoció la realización de implantes de silicona para aumento de glúteos hacía 20 años. A la exploración, se apreciaban placas pardovioláceas induradas, brillantes, que se distribuían de forma simétrica en ambas regiones pretibiales junto con endurecimiento de ambas piernas y, además, a nivel de los 2/3 superiores de glúteos, se palpaban lesiones nodulares duras, bien delimitadas. La ecografía cutánea objetivó un patrón en nevada a nivel de las placas y cara anterolateral de piernas y lateral de muslos, así como en los 2/3 superiores de glúteos. En el estudio histopatológico se observó una dermatitis granulomatosa de tipo cuerpo extraño en relación con un material vacuolado de tipo exógeno que parecía corresponder a silicona, tratándose por tanto, de una reacción granulomatosa de cuerpo extraño por silicona que habría migrado a distancia del lugar de la inyección.

**Caso 2.** Mujer de 64 años remitida desde el servicio de C. Maxilofacial en agosto de 2018 para valoración de un cuadro de 6 años de evolución de episodios recurrentes de tumefacción malar/maxilar derecha. Había sido estudiada conjuntamente con el servicio de Alergología, realizando múltiples analíticas sin alteraciones significativas y una biopsia en la que se objetivaba un intenso componente inflamatorio mixto de predominio crónico con abundantes eosinófilos sin otras características específicas. El cuadro inicialmente había respondido satisfactoriamente al tratamiento con corticoterapia sistémica, pero se había vuelto corticodependiente. A la exploración se apreciaba discreta asimetría del surco nasogeniano a expensas de lesión nodular profunda en región mandibular derecha con un diámetro aproximado de 1 cm, móvil y no dolorosa. La ecografía cutánea mostró un patrón en nevada en ambas mejillas, labio superior y surcos nasogenianos, típico de la presencia de silicona.

**Discusión.** La ecografía de alta frecuencia es una técnica accesible que ha probado ser una herramienta útil en la práctica clínica dermatológica. Destaca su uso para la valoración de diferentes materiales de relleno cutáneos y sus complicaciones. Se han descrito distintos patrones característicos según el tipo del material inyectado. El típico patrón en nevada nos ayuda a diagnosticar la presencia de silicona o la dermatitis granulomatosa por silicona, como en nuestros 2 casos.

**Conclusiones.** Presentamos dos pacientes con complicaciones tardías secundarias a la inyección de silicona en los que la ecografía fue de gran utilidad: en el caso 1 para valorar la excepcional extensión de la migración de este material de relleno y en el caso 2 para establecer el diagnóstico, pudiendo haber evitado la biopsia y otros estudios previamente realizados.