



# ACTAS Derma-Sifiliográficas

www.actasdermo.org



## RESÚMENES DE LAS COMUNICACIONES DE LAS REUNIONES DE LA SECCIÓN BALEAR DE LA AEDV

### Reunión de la Sección Balear de la Academia Española de Dermatología y Venerología Palma de Mallorca, 22 de marzo de 2019

#### 1. DERMATOSIS IGA LINEAL DE LA INFANCIA: ESTUDIO MULTICÉNTRICO

A. Vila<sup>a</sup>, A. Vicente<sup>a</sup>, M. Sol<sup>b</sup>, L. Morita<sup>b</sup>, B. Ferrari<sup>b</sup>, S. Sartori<sup>c</sup>, M.F. Greco<sup>d</sup>, L. Sobreviás<sup>a</sup>, V. Oliva<sup>a</sup>, C. Prat Torres<sup>a</sup>, M.A. González Enseñat<sup>a</sup> y M. Larralde<sup>b</sup>

*Servicio de Dermatología Pediátrica. <sup>a</sup>Hospital Sant Joan de Déu. Barcelona. <sup>b</sup>Hospital Ramos Mejía. Buenos Aires. Argentina. <sup>c</sup>Hospital de Niños Dr. Orlando Alassia. Santa Fe. Argentina. <sup>d</sup>Hospital Británico. Buenos Aires. Argentina.*

**Introducción.** La *dermatosis IgA lineal de la infancia (DAIL)*, también conocida como *dermatosis ampollosa crónica infantil*, es una enfermedad autoinmune, adquirida, crónica y poco frecuente que se caracteriza por la presencia de ampollas subepidérmicas y depósitos lineales de IgA a lo largo de la membrana basal visibles por inmunofluorescencia directa. Se considera la enfermedad ampollosa autoinmune más frecuente en edad pediátrica.

**Material y métodos.** Se realizó un estudio retrospectivo, observacional y descriptivo de una serie de 18 pacientes recogidos entre 2003 y 2018, procedentes del Hospital Sant Joan de Déu de Barcelona y de los Hospitales Ramos Mejía, Dr. Orlando Alassia y Británico de Argentina. Los datos se obtuvieron a partir del análisis de historias clínicas y archivo fotográfico.

**Resultados.** En el estudio se incluyeron 18 pacientes, con edades al diagnóstico comprendidas entre 7 meses y 7 años, con un predominio de sexo masculino (66%). Todos presentaban afectación cutánea y 3 de ellos también mucosa. En un paciente destacaba historia de 1 año de evolución de afectación oftalmológica previa a la clínica cutánea. Todos los casos fueron confirmados mediante histopatología e inmunofluorescencia directa.

En cuanto a la evolución, 7 pacientes presentaron rebrotes con compromiso perioral, 6 precedidos por procesos infecciosos intercurrentes y 1 coincidiendo tras administración de vacuna antigripal. Respecto al tratamiento, la dapsona fue el de elección en 17 pacientes, 9 de ellos asociando corticoides orales y 3 corticoides tópicos.

**Conclusión.** La dermatosis IgA lineal es una enfermedad ampollosa autoinmune, que suele comprometer la piel y menos frecuentemente las mucosas. En ocasiones, su diagnóstico puede demorarse debido a la confusión con otras entidades, principalmente cuando el compromiso mucoso precede a las manifestaciones cutáneas. Por ello, remarcamos la importancia de conocer esta entidad ya que, si bien el pronóstico es bueno, su diagnóstico tardío puede comportar secuelas.

#### 2. VERRUGAS VULGARES RECALCITRANTES CON BUENA RESPUESTA A TERAPIA FOTODINÁMICA: REVISIÓN DE NUESTROS CASOS

A. Vila Payeras, I. Torné, C. Domínguez y C. Nadal

*Servicio de Dermatología. Hospital Son Llàtzer. Palma de Mallorca. España.*

**Antecedentes.** La terapia fotodinámica (TF) es un tratamiento establecido en entidades como queratosis actínicas y cáncer cutáneo no melanoma. No obstante, se ha demostrado que la TF también puede estimular el sistema inmunológico, actuando como inductor de respuestas inmunes innatas y adaptativas, con efectos antibacterianos y/o antiproliferativos. Es por ello que puede ser útil en afecciones cutáneas benignas, tales como acné, leishmaniasis cutánea, verrugas genitales y vulgares, entre otras.

**Objetivo.** Conocer las principales características clínicas de los pacientes con verrugas vulgares sometidos a TF en nuestro centro, así como evolución terapéutica con dicha modalidad de tratamiento.

**Material y métodos.** Se presenta un estudio observacional, descriptivo y retrospectivo de una serie de 10 pacientes con verrugas vulgares recalcitrantes tratadas con TF en el Hospital Son Llàtzer entre los años 2008-2018.

**Resultados.** Se han analizado 10 pacientes, con media de edad de 39,7 años (rango 15-56) y 1,6 lesiones de media por paciente (rango 1-7). Nueve pacientes tenían verrugas plantares (dedos y/o plantas) y uno en manos (dedos). Ocho pacientes alcanzaron remisión com-

pleta, todos ellos con verrugas plantares. Respecto a los 2 restantes, uno presentó recidiva tras curación inicial con posterior abandono y el último abandonó tras la tercera sesión de tratamiento. El número medio de sesiones requeridas para alcanzar la curación en los 8 pacientes fue de 8,5 (rango 2-18). Los efectos adversos más frecuentes fueron dolor y eritema.

**Conclusión.** Presentamos una serie de 10 pacientes con verrugas vulgares recalcitrantes con buena respuesta a la TF, siendo una buena opción terapéutica en casos resistentes a los tratamientos convencionales. Además, la TF presenta una serie de ventajas como poco riesgo de toxicidad sistémica, ser un método no invasivo y con buena cosmética, aunque sin olvidar las limitaciones como el coste y el tiempo requerido para el paciente.

### 3. METÁSTASIS CUTÁNEAS: ESTUDIO RETROSPECTIVO DE LOS ÚLTIMOS 20 AÑOS EN EL HOSPITAL DE SON LLÀTZER

C. Domínguez<sup>a</sup>, A. Vila<sup>a</sup>, A. Sola<sup>a</sup>, F. Terrassa<sup>b</sup> y R. Taberner<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología. <sup>b</sup>Servicio de Anatomía patológica. Hospital de Son Llätzer. Palma de Mallorca. España.

**Introducción.** Las metástasis cutáneas corresponden al 2% de las neoplasias cutáneas. Pudiendo ser una señal de una neoplasia primaria (NP) no diagnosticada y en muchas ocasiones reflejando enfermedad avanzada y en general conllevando un peor pronóstico.

**Objetivos.** Analizar las características clínicas, la frecuencia y pronóstico de las metástasis cutáneas en función de la NP.

**Material y métodos.** Se realiza un estudio retrospectivo, extrayendo datos de historias clínicas informatizadas de pacientes con una NP y diagnóstico por biopsia de metástasis cutánea, desde 2001-2019. Se recogen variables de edad, sexo, fecha de diagnóstico de NP, fecha de diagnóstico de metástasis cutánea, apariencia clínica, localización y supervivencia.

**Resultados.** Se recoge un total de 81 casos: 45 mujeres y 36 hombres. La apariencia principal era nodular (63%) y única (55%). En un 7,4% la metástasis cutánea fue previa al diagnóstico de NP y en un 21% se realizó en un mismo tiempo. La NP más frecuente era el cáncer de mama (35%), seguido de pulmón y colon. Se objetivaron diferencias entre sexos, en mujeres el de mama ocupaba un 61% y en hombres el de pulmón 37%. A su vez se objetivó un diagnóstico más precoz de las metástasis en los de pulmón con una menor supervivencia, a diferencia del de mama, que se mostró opuesto a esto.

**Conclusión.** Las metástasis cutáneas representan una oportunidad para detectar una neoplasia potencialmente tratable. Sus frecuencias relativas son muy similares a las de la neoplasia primaria, es por ello que se deberían de pensar y buscar durante la evolución oncológica del proceso.

### 4. ECCEMAS DIGITALIFORMES: MICOSIS FUNGOIDE

M.E. Escrivá<sup>a</sup> y M. Novell<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Dermatología. <sup>b</sup>Anatomopatología. Hospital Mateu Orfila. Menorca. España.

La micosis fungoide es de difícil diagnóstico para confirmar clínico anatomopatológico. Presentamos un caso de micosis fungoide que se ha precisado 4 años para llegar al diagnóstico.

Varón de 55 años en seguimiento por dermatología desde 2014 por lesiones eccematoides digitaliformes en tórax laterales con varias biopsias inespecíficas. Dada la no mejoría con corticoides tópicos y persistencia de prurito, se realiza una biopsia de nuevo que es informada como micosis fungoide.

### 5. MASA TUMORAL EN MEJILLA DERECHA: LINFOMA T CUTÁNEO PERIFÉRICO NO CATEGORIZABLE

M.E. Escrivá<sup>a</sup>, M. Novell<sup>b</sup> y M. Ramos<sup>c</sup>

<sup>a</sup>Dermatología. <sup>b</sup>Anatomopatología. Hospital Mateu Orfila. Menorca. <sup>c</sup>Anatomopatología. Hospital Son Espases. Mallorca. España.

Varón de 53 años con antecedentes personales de retraso mental, hiperuricemia, trombopenia, apnea del sueño, esofagitis y erupciones eritematodescamativas en zonas de dermatitis seborreica en cara, tórax y espalda. Aparición de una masa tumoral de crecimiento rápido en mejilla derecha de 6 meses de evolución, que se biopsia con diagnóstico de micosis fungoide y en una segunda revisión de la biopsia, se diagnostica de linfoma T cutáneo. Se inició un ciclo de ciclofosfamida 1200mg y adriamicina liposomal, con gran reducción de la masa. Se decide continuar con CMOP.

### 6. ERITRODERMIA DE SEIS AÑOS DE EVOLUCIÓN: MICOSIS FUNGOIDE GRANULOMATOSA

M.E. Escrivá<sup>a</sup>, M. Novell<sup>b</sup> y C. Pérez<sup>c</sup>

<sup>a</sup>Dermatología. <sup>b</sup>Anatomopatología. <sup>c</sup>Medicina Interna. Hospital Mateu Orfila. Menorca. España

La micosis fungoide granulomatosa es una enfermedad poco frecuente y hay pocos casos descritos. Mujer de 77 años de nacionalidad holandesa residente en Menorca de más de 15 años, con antecedentes personales de hipertensión, dislipemia y diabetes mellitus de tipo 2, tiroidectomía parcial, diagnosticada hace más de 25 años de psoriasis. En seguimiento por el servicio de dermatología inicia un cuadro de eritrodermia generalizada hace seis años, por lo que se trata con corticoides tópicos, metotrexato, ciclosporina, infliximab, secukinumab, ustekinumab y apremilast, sin presentar mejoría. Durante estos tratamientos se hizo una TAC con contraste sin datos significativos y se realizaron varias biopsias siendo inespecíficas en diferentes años. La paciente presenta una alopecia universal con ectropión y síndrome constitucional con poliadenopatías y fiebre elevada. Se realiza un PET-TC, objetivando poliadenopatías. Se vuelven a realizar otras biopsias, tanto de ganglios como de piel, y ante la alta sospecha de una micosis fungoide, se remite a anatomía patológica de varios centros (Fundación Jiménez Díaz y Hospital Son Espases) siendo diagnóstico consensuado de micosis fungoide granulomatosa. Se decide iniciar el tratamiento con doxorubicina pegilada y bexaroteno. Dada la poca mejoría de la paciente y empeoramiento progresivo del malestar general, ya que todas las lesiones habían evolucionado a úlceras, se niega a realizar el tratamiento y la paciente fallece.

### 7. MUCINOSIS ERITEMATOSA RETICULADA

J. Garcias-Ladaria<sup>a</sup>, C. Gómez Bellvert<sup>b</sup>, O. Corral Magaña<sup>a</sup> y C. Saus<sup>b</sup>

Servicio de <sup>a</sup>Dermatología y <sup>b</sup>Anatomía Patológica. Hospital Universitari Son Espases. Mallorca. España.

**Introducción.** La mucinosis eritematosa reticulada (REM) es una forma de mucinosis rara, que se presenta en forma de pápulas y placas reticuladas confluentes típicamente localizadas en la zona central del tórax o la espalda. La afectación de otras áreas se ha descrito de forma excepcional.

**Caso clínico.** Presentamos el caso de una mujer de 46 años, con antecedentes de infección por VIH e hipotiroidismo, que se presentaba con unas pápulas y placas reticuladas levemente pruriginosas que se habían iniciado hacía unos 4-5 meses en la cadera derecha y posteriormente habían aparecido en la cadera contralateral, sin afectar otras áreas. El estudio histológico demostró una epidermis

y unión dermoepidérmica respetadas, y un infiltrado linfocitario perivascular, perianexial e intersticial, con presencia de mastocitos. Las tinciones especiales mostraron un aumento leve de mucina en el estroma. En el estudio de inmunofluorescencia directa (IFD) sobre la muestra en parafina se visualizaron depósitos muy tenues de IgE a nivel de la unión dermoepidérmica, que no fueron confirmados en la muestra en fresco obtenida con posterioridad. La analítica fue normal, incluyendo estudio de autoinmunidad (ANA, anti-DNA y factor reumatoide), salvo por la presencia de anticuerpos antitiroperoxidasa y antirreceptor de TSH previamente conocidos.

**Discusión.** En el diagnóstico diferencial de la REM deben descartarse otras mucinosis dérmicas y el lupus eritematoso. Las formas de lupus túmido son difíciles de distinguir histológicamente de la REM. Algunos autores consideran que se encuentran dentro del mismo espectro. En el caso que presentamos, la ausencia de fotoexposición, los antecedentes de la paciente y los hallazgos en la IFD nos orientaron hacia el diagnóstico de REM, a pesar de la localización atípica.

## 8. ECCEMA ALÉRGICO DE CONTACTO GENERALIZADO

M. Pascual López, M. Cantarero Gutiérrez, B. González Llavona, M.C. Sánchez Bermejo y V. Rocamora Duran

*Servicio de Dermatología. Hospital de Manacor. Mallorca. España.*

Presentamos un caso de eccema alérgico de contacto generalizado por nitrofurazona (Furacin pomada) tras ser aplicado para curar una quemadura en una mano. A pesar de ser un fármaco con un potencial alérgico elevado y aún sin estar claramente indicado en la curación de quemaduras, es un fármaco que en nuestro país sigue usándose muy frecuentemente. En 1948 se realizó la primera comunicación de dermatitis alérgica de contacto por este fármaco. La sensibilización al fármaco es más frecuente en pieles dañadas, uso prolongado y oclusión, así como al vehiculizarse con polietilenglicoles. Queremos recordar a los profesionales sanitarios la necesidad de suspender el tratamiento si aparece eccema, que en ocasiones puede respetar la zona de piel dañada pero generalizarse. Para un buen estudio sería necesario realizar pruebas de contacto con la nitrofurazona y también los polietilenglicoles. La reacción cruzada con nitrofurantoína es frecuente. Además del uso médico, la nitrofurazona es ampliamente utilizada en veterinaria y ganadería.

## 9. NÓDULO SOLITARIO

M.C. Sánchez<sup>a</sup>, M. Pascual<sup>b</sup>, B. González<sup>a</sup>, J. Garcías<sup>a</sup>, A. Urbano<sup>b</sup>, G. Corte<sup>b</sup>, C. Saus<sup>c</sup>, C. Santonja<sup>d</sup>, S.M. Rodríguez<sup>d</sup> y V. Rocamora<sup>a</sup>

*<sup>a</sup>Servicio de Dermatología. <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital de Manacor. Baleares. <sup>c</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Son Espases. Baleares. <sup>d</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Fundación Jiménez Díaz. Comunidad de Madrid. España.*

**Caso clínico.** Mujer de 43 años con antecedente de intervención por displasia fibrosa cráneo-facial que consultó en junio del 2016 por lesión nodular en región lumbar de dos meses de evolución. En el estudio histopatológico se observó un infiltrado linfocitario, se decidió la exéresis completa de la lesión y el estudio histopatológico de la pieza. El análisis demostró la presencia de un infiltrado linfocitario dérmico nodular con rasgos de trastorno linfoproliferativo cutáneo primario positivo para CD4 de célula pequeña y mediana. Se ha realizado seguimiento clínico y analítico de la paciente. No se han observado signos de persistencia o recidiva.

**Conclusiones.** Presentamos un caso más de este tipo de proceso linfoproliferativo poco frecuente y cuyo diagnóstico facilita el manejo y seguimiento posterior.

## 10. “MATRICES DÉRMICAS ACELULARES: UNA HERRAMIENTA MÁS EN CIRUGÍA RECONSTRUCTIVA”

A. Solá<sup>a</sup>, R. Taberner<sup>a</sup>, O. Roca<sup>b</sup>, A. Vila<sup>a</sup>, C. Domínguez<sup>a</sup> y C. Nadal<sup>a</sup>

*<sup>a</sup>Servicio de Dermatología. Hospital Son Llàtzer. Palma. <sup>b</sup>Servicio de Cirugía*

*Plástica. Hospital Universitari Son Espases. Palma. España.*

Los pacientes sometidos a cirugías de resección pueden presentar defectos cutáneos importantes, dificultando el cierre directo de las lesiones. El manejo de estas heridas complejas supone un desafío. Cuando se produce una pérdida cutánea completa tradicionalmente se opta por injertos de espesor total, parcial o por colgajos locales como alternativas reconstructivas. Actualmente, dentro del arsenal terapéutico contamos con recursos como las matrices dérmicas acelulares, que pueden ser de gran utilidad en estos casos. Los sustitutos dérmicos biosintéticos como Integra® y Matriderm® son estructuras de colágeno tridimensional que facilitan la migración celular y la neovascularización, proporcionando una dermis con propiedades viscoelásticas similares a la piel sana. De este modo se obtiene un lecho de calidad, donde puede adaptarse un injerto de espesor parcial y mejorar los resultados estéticos y funcionales. La facilidad en su manejo y la posibilidad de uso en distintas áreas reconstructivas lo hacen una excelente opción terapéutica.

## Reunión Palma de Mallorca, 5 de julio de 2019

### 1. LESIONES CUTÁNEAS EN TÓRAX EN PACIENTE CON ANTECEDENTE DE CÁNCER DE MAMA

I. Gracia-Darder, J. Boix-Vilanova, D. Ramos y N. Izquierdo

*Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Son Espases. Palma de Mallorca. España.*

**Introducción.** El linfoma anaplásico de células grandes asociado a prótesis mamarias (BIA-ALCL, breastimplant-associatedanaplasticlargecellymphoma) es un linfoma de células T, muy infrecuente, descrito en las últimas décadas. La forma de presentación más común es un aumento de volumen mamario por seroma periprotésico. La afectación de la piel apenas está descrita en la literatura; presentamos un caso de BIA-ALCL que debutó con lesiones cutáneas en zona intermamaria.

**Caso clínico.** Mujer de 70 años con antecedentes de adenocarcinoma de mama derecha hacía 5 años, sometida a mastectomía con reconstrucción protésica, con último control radiológico dentro de la normalidad. Vista en consulta de dermatología por placa eritematosa, tumefacta, con aumento de temperatura en zona intermamaria y aumento de volumen de la mama derecha. Además presentaba síndrome constitucional. En la biopsia cutánea se observaba una dermatitis espongiótica compatible con lesiones ecematosas inespecíficas, sin células neoplásicas. La mamografía realizada 4 meses antes no había evidenciado imagen sospechosa de malignidad, igual que la ecografía, en la que se observaban ondulaciones con una posible colección periprotésica, considerándose dentro de la normalidad. Posteriormente se solicitó una resonancia magnética en la que se observó una masa retroprotésica con invasión de pared torácica hasta mediastino. La punción del líquido periprotésico mostró células neoplásicas de gran tamaño, CD30(+) y ALK(-) confirmando la presencia de BIA-ALCL. Dada la afectación extramamaria, requirió tratamiento con quimioterapia y Brentuximab, previo al explante protésico y capsulectomía.

**Conclusiones.** Presentamos un nuevo caso de BIA-ALCL que, además del aumento de volumen mamario, presentó lesiones cutá-

neas intermamarias. Aunque se trata de una condición infrecuente, el número de casos comunicados en los últimos años se ha incrementado exponencialmente. Por ello, resaltar la importancia de conocer esta entidad ya que, ante un diagnóstico precoz y el hallazgo de enfermedad localizada, tiene un pronóstico indolente tras la cirugía.

## 2. "IRRITABILIDAD Y DOLOR CUTÁNEO"

A. Solá, A. Vila, C. Domínguez, R. Taberner y C. Nadal

*Servicio de Dermatología. Hospital Son Llàtzer. Palma. España.*

**Introducción.** El síndrome de la piel escaldada estafilocócica es una dermatitis exfoliativa ocasionada por la diseminación hematógena de toxinas epidermolíticas producidas por *S. aureus*. Generalmente afecta a neonatos y niños menores de cinco años y cursa con fiebre, irritabilidad, edema facial y eritema generalizado doloroso al tacto con tendencia a la formación de ampollas.

**Material y métodos.** Presentamos a tres pacientes (dos mujeres y un varón con edades comprendidas entre los ocho meses y los cuatro años), ingresados en el servicio de pediatría de nuestro hospital durante la misma semana del mes de mayo sin que existiera ninguna relación epidemiológica entre ellos. El diagnóstico fue clínico en los tres casos, con aislamiento de *S. aureus* en dos de los pacientes. En ninguno se realizó biopsia de las lesiones y solo se evidenció una posible puerta de entrada en uno de ellos. Los pacientes fueron tratados con medidas de soporte y clindamicina 40 mg/kg/día y cefazolina 100 mg/kg/día iv con una evolución excelente.

## 3. OTRO CASO DE PRURITO

J. Boix-Vilanova<sup>a</sup>, J. Garcias Ladaria<sup>a</sup>, A. Ballester<sup>b</sup>, A. Quintero<sup>c</sup>, M. Cantarero<sup>d</sup> y J. Escalas<sup>a</sup>

<sup>a</sup>*Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Son Espases.*

<sup>b</sup>*Servicio de Anatomía Patológica. Clínica Rotger. Palma.* <sup>c</sup>*Servicio de Anatomía Patológica.* <sup>d</sup>*Servicio de Dermatología. Hospital de Manacor. Manacor. Islas Baleares. España.*

Presentamos el caso de una mujer caucásica de 49 años sin antecedentes que consultaba por prurito generalizado de más de 10 años de evolución. Aportaba una biopsia cutánea informada como una dermatitis espongiótica. La exploración mostraba lesiones costrosas en zonas accesibles al rascado sin especial predilección por zonas fotoexpuestas. También presentaba descamación y algunas grietas en labio inferior, sin afectación del labio superior por lo que se decidió hacer una biopsia que fue informada como de queilitis folicular. Posteriormente se realizó un fototest con resultado negativo a la lectura inmediata para UVB, UVA y luz visible. Posteriormente la paciente aportó fotografías en las que se observa eritema en la zona de irradiación de UVA a las 48 horas de estudio. El resto de estudios incluyendo analítica con estudio de autoinmunidad y porfirinas en orina fue negativo. Se hizo el diagnóstico de prurigo actínico y se inició tratamiento con UVB de banda estrecha a dosis bajas con mejoría lenta del prurito. El prurigo actínico es una entidad rara que, aunque generalmente debuta en la infancia, suele tener un retraso en el diagnóstico. La clínica predomina en los meses de primavera pero, a diferencia de otras fotodermatosis, puede persistir durante todo el año. Además aunque las lesiones y el prurito inicialmente pueden ser más intensos en áreas fotoexpuestas, estos pueden generalizarse por todo el cuerpo. La presencia de queilitis folicular en el labio inferior, caracterizada por la presencia de un infiltrado linfocítico formando folículos, es característica de esta entidad y en el caso de nuestra paciente nos orientó en el diagnóstico. Para el tratamiento de esta fotodermatosis se han empleado varias opciones siendo

la fototerapia la que mejor ha resultado en nuestra paciente, que actualmente se encuentra sin prurito.

## 4. TODO EMPEZÓ CON UNA INTERCONSULTA

C. Domínguez<sup>a</sup>, A. Vila<sup>a</sup>, A. Solá<sup>a</sup>, R. Taberner<sup>a</sup>, C. Nadal<sup>a</sup>, M. Ibáñez<sup>b</sup>, E. González<sup>c</sup>, F. Terrasa<sup>d</sup> y A. Vila<sup>a</sup>

*Servicios de <sup>a</sup>Dermatología, <sup>b</sup>Reumatología, <sup>c</sup>Hematología y <sup>d</sup>Anatomía Patológica. Hospital Universitario de Son Llàtzer. Palma de Mallorca. España.*

**Introducción.** La vasculopatía livedoide es una enfermedad rara, descrita por primera vez en 1955 por el Dr. Feldaker bajo el nombre de livedo reticularis con ulceraciones en verano. Presenta una predominancia en mujeres (3:1), apareciendo entre los 15 y 50 años, teniendo un retraso diagnóstico de 5 años.

**Caso clínico.** Presentamos el caso clínico de un varón de 59 años exfumador, derivado desde reumatología para la valoración de lesiones ulceradas en extremidades inferiores. Estas predominaban en dorso y maleolos y cursaban en brotes desde hacía 3-4 años. Empeoraban en verano y llamaba la atención el dolor que producían. Mostraban un curso evolutivo con inicio de lesiones rojo-violáceas necróticas sobre fondo livedoide que evolucionaban a cicatrices atróficas estrelladas de color marfil. No presentaban mejoría tras tratamiento con corticoides orales. Se realizó una biopsia que objetivó cambios vasculopáticos con formación de trombos en plexo superficial y profundo con leve inflamación. Bajo el diagnóstico de vasculopatía livedoide se realizó un amplio estudio para descartar procesos protrombóticos, evidenciando solo mutación heterocigota del factor XII y C677T. Se realizaron múltiples tratamientos sin éxito hasta la introducción de sintrom.

**Discusión.** La vasculopatía livedoide no hay que entenderla como una única patología sino como una manifestación cutánea de un proceso protrombótico. Es por eso que tras su diagnóstico se debe indagar en el motivo que ha generado esta alteración de la tríada de Virchow e intentar corregirlo. Para ello utilizaremos principalmente agentes anticoagulantes o antiagregantes como en nuestro caso clínico.

## 5. INHIBIDORES JAK QUINASAS: PUNTOS CLAVE

A. Vila, C. Domínguez, A. Solà, R. Taberner, C. Nadal y V. Rocamora

*Servicio de Dermatología. Hospital Son Llàtzer. Palma de Mallorca. España.*

Las janus quinasas (JAK) y el transductor de señal/factor de transcripción activado (del inglés, *signal transducer and activator of transcription, STAT*) es una vía de señalización intercelular con ubicuidad de funciones. Los inhibidores selectivos de JAK tienen efectos antiinflamatorios y han sido aprobados en muchos países sobre todo en Reumatología para el tratamiento de artritis reumatoide (tofacitinib, baricitinib), y en Hematología para la mielofibrosis o policitemia vera (ruxolitinib). En el campo de la dermatología, numerosas entidades son impulsadas por mediadores inflamatorios solubles que se basan en la señalización de JAK-STAT. Por lo tanto, la supresión de esta vía que utiliza inhibidores de JAK podría ser una estrategia terapéutica útil para estas enfermedades, entre ellas la psoriasis, alopecia areata, dermatitis atópica y vitiligo, entre otras. Evidencia adicional sugiere que la inhibición de JAK puede ser ampliamente útil en dermatología, con informes tempranos de eficacia en varias otras condiciones. El objetivo de esta presentación será revisar los puntos básicos de esta nueva clase de fármacos, en lo que se refiere a mecanismo de acción, dianas terapéuticas, indicaciones, dosis y manejo de los mismos.

## 6. MANIFESTACIONES CUTÁNEAS EN PACIENTE CON GRANULOMATOSIS CON POLIANGEÍTIS

E. Escriba Sancho<sup>a</sup>, I. Martin Esteve<sup>b</sup>, E. Suero Rosario<sup>b</sup>, M. Novell<sup>c</sup> y C. Peiro Agramunt<sup>d</sup>

*Servicios de <sup>a</sup>Dermatología, <sup>b</sup>Reumatología, <sup>c</sup>Anatomopatología y <sup>d</sup>Medicina Familiar y Comunitaria. Hospital Mateu Orfila. Menorca. España.*

Varón de 55 años diagnosticado de granulomatosis con poliangeítis ANCA positivo en septiembre de 1997 a raíz de clínica respiratoria y nódulos pulmonares cavitados. Al momento del diagnóstico presentaba 3 lesiones cutáneas papulosas en codo derecho que se biopsiaron, informándose como nódulo necrótico inflamatorio perifolicular con cambios granulomatosos compatible con la enfermedad de base. Es tratado con ciclofosfamida iv. y bolos iv. de prednisona. Recidiva de lesiones cutáneas en codos y talón de pie derecho durante los primeros meses de tratamiento, con remisión en 1999. En 2010 presentó lesiones pustulosas en manos, codos y rodillas que se biopsiaron mostrando moderado infiltrado linfocitario perivascular con escasos neutrófilos y extravasación hemática y telangiectasias en dermis papilar sin agentes patógenos ni signos de vasculitis, compatible con quiste epidérmico, por lo que fueron tratadas con indometacina. En 2012 se realiza TAC torácico por hemoptisis, mostrando masa periaórtica a nivel mediastínico, que se orientó como fibrosis residual de la vasculitis. En 2014 se realiza nuevo TAC y PET TAC observando aumento de tamaño con intenso metabolismo en la masa periaórtica y lóbulo pulmonar inferior izquierdo, confirmándose en mayo de 2015 reactivación de la enfermedad mediante biopsia pulmonar y se inicia tratamiento con ciclofosfamida oral y luego iv. (6 ciclos); posterior tratamiento de mantenimiento con azatioprina hasta junio de 2016, que se suspende por neoplasia prostática (tratada mediante prostatectomía) y macrocitosis secundaria a tratamiento, confirmando la remisión de enfermedad pulmonar mediante TAC. En abril del 2019 presenta lesiones papulares hiperqueratóticas en extremidades superiores e inferiores, que tras realizar biopsia local con punch confirma la vasculitis necrotizante con granulomas. Iniciamos tratamiento con prednisona a 0,5 mg/kg peso, a las 3 semanas no presenta mejoría por lo que se sube dosis a Kg/peso y se inicia tratamiento con metotrexate sc 15 mg/semana.

## Reunión Palma de Mallorca, 8 de noviembre de 2019

### 1. HIPERTRICOSIS: ¿QUÉ NOS ESCONDE?

A. Solá, I. Torné, A. Vila, C. Domínguez, J. Adsuar, R. Taberner y C. Nadal

*Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Son Llàtzer. Palma. España.*

**Introducción.** Las manifestaciones cutáneas asociadas a enfermedades internas siempre tendrán un especial interés para el dermatólogo. Ciertas dermatosis pueden ser claves en el devenir del paciente y los síndromes paraneoplásicos son un claro ejemplo. Nuestro objetivo es remarcar una manifestación paraneoplásica muy característica, poco frecuente, pero con una gran implicación pronóstica.

**Caso clínico.** Presentamos el caso de una mujer de 64 años, exfumadora, hipertensa y dislipémica. Derivada a nuestra consulta por un cuadro de aumento del vello a nivel facial, braquial y dorsal de 3 meses de evolución. Además refería un síndrome constitucional de varios meses de evolución, sin ninguna otra sintomatología asociada. La exploración física revelaba un aumento del vello, tipo lanugo, fino, en las zonas anteriormente descritas y una glositis inespecífica con el resto de la exploración sin hallazgos patológicos.

**Discusión.** Ante esta clínica se orientó el diagnóstico de hipertricosis lanuginosa adquirida, que conlleva una alta sospecha de neoplasia oculta. Se solicitó un TAC toracoabdominal y una fibrogastroscopia, permitiendo el diagnóstico de un adenocarcinoma gástrico (T3N1).

**Conclusiones.** La hipertricosis lanuginosa adquirida es un síndrome paraneoplásico poco frecuente. El inicio abrupto de una hipertricosis en una persona adulta debe ponernos en alerta, por lo que habrá que buscar activamente un proceso neoplásico. Este fenómeno puede aparecer antes o después del diagnóstico del tumor, pero habitualmente es un signo de mal pronóstico.

### 2. PÉNFIGO VULGAR EN MALLORCA: ESTUDIO MULTICÉNTRICO. PARTE I. EPIDEMIOLOGÍA, CLÍNICA Y DIAGNÓSTICO

I. Gracia Darder<sup>a</sup>, A. Vila Payeras<sup>b</sup>, M.E. Parera<sup>b</sup>, V. Segura Coronil<sup>c</sup>, V. Rocamora Duran<sup>d</sup>, E. Casas de la Asunción<sup>d</sup> y A. F. Bauzá Alonso<sup>a</sup>

*Departamento de Dermatología. <sup>a</sup>Hospital Universitario Son Espases. <sup>b</sup>Hospital Son Llàtzer. <sup>c</sup>Hospital de Manacor. <sup>d</sup>Hospital de Inca. Baleares. España.*

**Introducción.** Los pénfigos son enfermedades autoinmunes ampollas mucocutáneas crónicas infrecuentes. El objetivo del estudio era analizar y comparar retrospectivamente los datos epidemiológicos, clínicos y diagnósticos de los pacientes afectados de pénfigo en nuestra región.

**Material y métodos.** Se ha realizado un estudio multicéntrico observacional retrospectivo de los pacientes diagnosticados de pénfigo, hasta febrero de 2019, de los cuatro hospitales públicos de Mallorca. Además se ha propuesto un manejo diagnóstico y terapéutico común.

**Resultados.** Se han obtenido 52 pacientes, con un 55,8% de varones y una media de edad de 54,4 años. Resultó estadísticamente significativo que las mujeres se han diagnosticado a menor edad que los hombres. El 73% de los pacientes han presentado pénfigo vulgar (PV), un 23% pénfigo foliáceo y únicamente 2 pacientes pénfigo IgA. Entre los pacientes con PV ha predominado la afectación mucocutánea, resultando estadísticamente significativo ( $p < 0,05$ ) que los pacientes más jóvenes ( $< 60$  años) han tenido mayor afectación mucocutánea respecto a los mayores. La media de tiempo hasta el diagnóstico ha sido de 8,8 meses y el tiempo de seguimiento medio de 60,1. En los pacientes se han encontrado asociadas cinco neoplasias que no cumplían criterios de pénfigo paraneoplásico y cuatro pacientes tenían otras enfermedades autoinmunes asociadas. En todos los pacientes se ha solicitado inmunofluorescencia directa para el diagnóstico. En 22 pacientes se ha realizado inmunofluorescencia indirecta y únicamente en 14 se han evaluado los anticuerpos antidesmogleina mediante técnica de ELISA. Se ha observado una correlación (no demostrada estadísticamente) entre la variación de los niveles de desmogleinas y la expresión clínica de la enfermedad.

**Conclusiones.** Presentamos el primer estudio descriptivo de pénfigo en nuestra Comunidad Autónoma. Impresiona la escasa solicitud de técnicas de inmunofluorescencia indirecta y ELISA, cuya utilidad para el diagnóstico y seguimiento se ha demostrado, por lo que recomendamos solicitarlo sistemáticamente en todos los pacientes.

### 3. ESTUDIO MULTICÉNTRICO DE PÉNFIGO EN MALLORCA. PARTE II: TRATAMIENTO Y SEGUIMIENTO

A. Vila Payeras<sup>a</sup>, I. Gràcia Darder<sup>b</sup>, V. Segura Coronil<sup>c</sup>, V. Rocamora Duran<sup>d</sup>, E. Casas de la Asunción<sup>e</sup>, A. Bauzá Alonso<sup>b</sup> y M.E. Parera Amer<sup>a</sup>

*Servicio de Dermatología. <sup>a</sup>Hospital de Son Llàtzer. <sup>b</sup>Hospital Universitari de Son Espases. Palma de Mallorca. <sup>c</sup>Centro de Atención Primaria. Sa Torre. Manacor.*

*<sup>d</sup>Servicio de Dermatología. Hospital de Manacor. Manacor. <sup>e</sup>Servicio de Dermatología. Hospital Comarcal d'Inca. Inca. Baleares. España.*

**Introducción.** El pénfigo vulgar (PV) es una enfermedad ampollosa mucocutánea autoinmune crónica.

**Materiales y métodos.** Estudio observacional descriptivo y prospectivo de pacientes con pénfigo en los cuatro hospitales públicos de Mallorca.

**Resultados.** Se revisaron un total de 52 casos de PV, con una edad media de 55,8 años y un porcentaje de hombres del 55,76%. La mediana del tiempo hasta el diagnóstico fue de 8,8 meses. El subtipo PV fue el predominante (38/52), con 12 casos de pénfigo foliáceo y 2 de pénfigo IgA. El diagnóstico se basó en las características clínicas, el estudio histopatológico y la inmunofluorescencia directa. La detección de autoanticuerpos por inmunofluorescencia indirecta o ELISA se realizó en 78,8% y 25% de los pacientes, respectivamente. Todos recibieron corticosteroides como primer escalón terapéutico. La dosis inicial de corticosteroides osciló entre 0,5 y 1 mg/kg de peso corporal con una duración media de 38,9 meses. Los inmunosupresores orales combinados con esteroides fueron azatioprina (28/52), seguido de micofenolato (22/52) y dapsona (15/52), 11/52 pacientes recibieron Rituximab y el régimen más utilizado fue 1g intravenoso cada 2 semanas con un tiempo medio desde el diagnóstico hasta el inicio de Rituximab fue de 34,9 meses. Al final del estudio, 11/38 de los pacientes con PV estaban en remisión del tratamiento y 4 de ellos habían recibido Rituximab en algún momento del curso de la enfermedad.

**Conclusiones.** Presentamos el primer estudio descriptivo del pénfigo en nuestra región. La prevalencia calculada en 2018 fue de 5,5 casos/100000 habitantes. El diagnóstico se basa en la inmunofluorescencia directa en nuestros hospitales debido al acceso limitado a las pruebas ELISA. La variabilidad en las pruebas de diagnóstico, el manejo y los protocolos de tratamiento entre los hospitales, influenciado además por el diseño retrospectivo del estudio, constituyen las principales limitaciones de nuestra serie.

#### 4. HEMANGIOMAS CONGÉNITOS DE EVOLUCIÓN ATÍPICA: REPORTE DE 3 CASOS

J. Boix-Vilanova<sup>a</sup>, A. Vera Casaño<sup>b</sup>, E. Baselga<sup>c</sup>, L.J. del Pozo-Hernando<sup>a</sup> y A. Martín-Santiago<sup>a</sup>

*Servicio de Dermatología. <sup>a</sup>Hospital Universitario Son Espases. Islas Baleares. <sup>b</sup>Hospital Regional Universitario de Málaga. Málaga. <sup>c</sup>Hospital Sant Joan de Deu. Barcelona. España.*

Los hemangiomas congénitos (HC) son tumores vasculares con un desarrollo intrauterino y plenamente formados al nacimiento. Difieren de los hemangiomas infantiles (HI) tanto en sus características clínicas como en las histológicas, siendo el marcador inmunohistoquímico Glut-1 (transportador de glucosa-1) negativo en los HC y característico de los HI. Los HC se han dividido en tres subgrupos según la evolución que presenten. Los HC rápidamente involutivos (RICH), los HC no involutivos (NICH) y los HC parcialmente involutivos (PICH). Presentamos 3 casos de HC con una evolución atípica. Uno de ellos se trataba de un HC localizado en región abdominal orientado inicialmente como un HC tipo NICH que se mantuvo estable hasta los seis años de vida, a partir de entonces se objetivó una involución lenta y progresiva hasta los 13 años cuando la lesión se hizo prácticamente imperceptible. El segundo caso se trataba de un HC tipo NICH localizado en la cara que a los 3 años de edad comenzó un crecimiento progresivo por lo que se realizó exéresis a los 4 años. Por último, el tercer caso se trataba de un HC localizado en abdomen que involucionó parcialmente de forma rápida, se mantuvo estable durante 6 años (PICH) y posteriormente comenzó a crecer lentamente. En los 3 casos se hizo estudio histológico que fue compatible para HC Glut-1 negativo. Recientemente se han publicado series de HC con una evolución atípica. Tanto en los HC clasificados como RICH como en los NICH se ha descrito una misma mutación en los genes GNAQ y GNA11. Esto junto a los casos con evolución atípica como los presentados ha hecho plantear que existan otros factores tanto genéticos como ambientales que puedan condicionar su distinta evolución.

#### 5. CASO CLÍNICO DE PENFIGOIDE DE MUCOSAS

B. González Llavona, M. Cantarero Gutiérrez, M.C. Sánchez Bermejo, M. Pascual López y V. Rocamora Durán

*Servicio de Dermatología. Hospital de Manacor. Baleares. España.*

**Introducción.** El penfigoide de mucosas (PM) se engloba dentro de las *enfermedades ampollosas autoinmunes subepidérmicas*. La clínica se caracteriza por la *afectación predominante de mucosas* (oral, conjuntiva ocular, tracto aerodigestivo superior o anogenital) con afectación ocasional de la piel (25-30%). La incidencia es muy baja y el diagnóstico precoz es sumamente importante para evitar las *secuelas cicatriciales* de la enfermedad.

**Caso clínico.** Mujer de 83 años, que tras prurito generalizado de 4 años de evolución, comienza con erosiones en mucosa orofaríngea y ampollas tensas en piel. La biopsia de piel mostró una ampolla subepidérmica con infiltrado en dermis rico en eosinófilos y la IFD mostró depósito lineal de C3 y focalmente + para IgG e IgA. La IFI fue negativa para acs. antiepiteliales y acs. antimembrana basal, observándose tan solo una banda débil de 180 KDa por inmunoblot que podría corresponder a la proteína BP180. Tras un difícil manejo multidisciplinar y a pesar de un agresivo tratamiento inmunosupresor (CS orales, dapsona, micofenolato mofetilo y rituximab) el cuadro fue progresando con cicatrización y estenosis progresiva del tracto aerodigestivo superior, precisando finalmente gastrostomía endoscópica percutánea para la alimentación. Tras instaurar la sonda y coincidiendo con el inicio de tratamiento con IGIV el cuadro mejora hasta quedar en remisión clínica completa y sin tratamiento desde hace un año.

**Conclusión.** En el PM la IFI es solo + en un 50-80% , por lo que ante un paciente con erosiones a nivel mucoso hemos de realizar siempre una IFD , que sería *diagnóstica* si muestra *depósito lineal de IgG, IgA o C3*.

#### 6. PLACA CERVICAL INFILTRADA

J. Adsuar Mas, A. Solà Truyols, C. Domínguez Mahamud, A. Vila Payeras, R. Taberner Ferrer, F. Terrasa Sagrista y C. Nadal Lladó

*Hospital Son LLàtzer. Palma de Mallorca. España.*

Paciente varón de 44 años sin antecedentes de interés que refería aparición de lesión cutánea en nuca desde hacía unos 8 meses. En el momento de consulta, refería molestias tipo quemazón en la misma. A la exploración destacaba una placa amarillenta de bordes eritematosos indurada al tacto. No se palpaban adenopatías. Se solicitó analítica que fue anodina. Las serologías para VHC, *Borrelia* y *Rickettsia* fueron negativas, así como los marcadores inmunológicos. Además, se realizó biopsia para Anatomía Patológica y Microbiología con cultivo de hongos y micobacterias que fueron negativos. El estudio histológico mostró un patrón morfeiforme que finalmente orientó el diagnóstico como morfea clínicamente nodular. Finalmente, se trató con varias infiltraciones de corticoides en visitas sucesivas con mejoría sintomática y disminución del tamaño de la lesión.

#### 7. ÚLCERA NASAL EN UNA MUJER JOVEN

D. Ramos Rodríguez, N. Izquierdo Herce, A. Bauzá Alonso, J. Boix-Vilanova, I. Gracia-Darder y A. Martín-Santiago

*Servicio de Dermatología. Hospital Son Espases. Palma. Islas Baleares. España.*

Las lesiones destructivas en región nasosinusal presentan un reto terapéutico por su amplio diagnóstico diferencial: desde causas infecciosas, tumorales o inflamatorias; como las vasculitis de pequeño vaso. Presentamos a una mujer de 36 años sin antecedentes de interés que consultaba por una lesión ulcerada, unilateral en narina

derecha de 4 meses de evolución con crecimiento progresivo. Se procedió al estudio histológico y microbiológico de la lesión y además, con el fin de descartar una vasculitis de pequeño vaso, se solicitó un estudio básico de autoinmunidad y anticuerpos anticitoplasma de neutrófilo (ANCA). El estudio histológico descartó malignidad y causas infecciosas, no siendo diagnóstico. El estudio por inmunofluorescencia fue positivo para ANCA, con un patrón atípico (ANCA-X). Tras valorar las pruebas complementarias, a la anamnesis dirigida, la paciente afirmó el consumo de cocaína esnifada. Tras cesar el consumo del tóxico, las lesiones se resolvieron por completo. El consumo de cocaína, así como sus adulterantes están relacionados con el desarrollo de ANCA y se pueden presentar clínicamente como lesiones destructivas de línea media que simulan vasculitis ANCA. El estudio autoinmune y las manifestaciones clínicas se han propuesto como claves para diferenciar estas entidades y establecer un correcto tratamiento.

### 8. DIFICULTAD DIAGNÓSTICA: LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO VS. ERITEMA MULTIFORME

M.E. Escrivá<sup>a</sup>, I. Martín-Esteve<sup>b</sup>, E. Suero-Rosario<sup>b</sup> y C. Saus<sup>c</sup>

<sup>a</sup>Dermatología. <sup>b</sup>Reumatología. Hospital Mateu Orfila. Menorca.

<sup>c</sup>Anatomía Patológica. Hospital Universitario de Son Espases. Islas Baleares. España.

Mujer de 52 años como antecedentes patológicos. Abortos 1 (12 semanas) Anamensis: ha presentado lesiones en escote y espalda que refería como vesiculosas, con afectación de mucosa labial. Analítica; ANA: positivo 1/160 patrón nuclear granular, anticardiolipina IgG negativo e IgM 41, antibeta 2 glicoproteína: IgG negativo, IgM 48, complemento: C3 77, C4 14, crioglobulinas: positivo tipo III cuantificación 2.84. Biopsia: sugestiva de eritema multiforme. ID: probable LES asociado a SAF. Sospecha de conectivopatía (consumo de complemento, ANA positivo, anticuerpos antifosfolípidos positivo (una determinación + un fenómeno trombótico), serología de LUES positiva, crioglobulinemia positiva).

### 9. ALOPECIA AREATA GRAVE: EXPERIENCIA EN CINCO PACIENTES PEDIÁTRICOS

A. Giacaman<sup>a</sup>, J. Boix-Vilanova<sup>a</sup>, M.C. Mir Perello<sup>b</sup>, L. Lacruz Pérez<sup>b</sup> y A. Martín-Santiago<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Departamento de Dermatología. <sup>b</sup>Departamento de Pediatría. Hospital Universitari Son Espases. Mallorca. España.

**Introducción.** La alopecia areata es una alopecia no cicatricial con una incidencia de 0,1-0,2% en la población general.

**Objetivos.** Describir la eficacia y seguridad del uso de Metotrexato (MTX) en pacientes pediátricos con AA grave.

**Material y métodos.** Presentamos una serie de cinco pacientes pediátricos con AA grave. Tres niñas y dos niños, con una mediana de edad de 9 años (2-14 años) al momento de inicio de la AA. Tres pacientes tenían AA universal (AAU), una paciente AA en placas y un paciente AA ofásica. Todos habían sido tratados, y frente a la escasa respuesta se inició MTX. El periodo transcurrido desde el inicio de la AA hasta comenzar el tratamiento con MTX varió entre 1 a 76 meses (media 7 meses). La dosis máxima de MTX utilizada fue de entre 12,5 y 20 mg semanales.

**Resultados.** En 2 pacientes (AA en placas y AAU) se observó el recrecimiento total del pelo. En la paciente con AAU se suspendió el tratamiento con MTX tras 33 meses, presentando nuevas placas de alopecia a las 4 semanas, que fueron controladas con corticoide tópico y minoxidil. Uno de los varones, con AAU, presentó una mejoría superior al 50%, pero no ha logrado la repoblación completa tras 27 meses de tratamiento con MTX. La cuarta paciente, que debutó con la AA universal a los 2 años de edad, presentó una respuesta inferior al 25% tras 12 meses de tratamiento con MTX por lo que se suspendió. El quinto paciente, ha mantenido el tratamiento durante seis años, alternando periodos de actividad y remisión. Ninguno de los pacientes discontinuó el MTX por efectos adversos.

**Discusión.** El tratamiento de la AA es un desafío terapéutico. El MTX es una alternativa segura, pero con resultados variables en el tratamiento de pacientes pediátricos con AA grave.