



ACTAS Derma-Sifiliográficas

www.actasdermo.org



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

Reunión de la sección Valenciana de la Academia Española de Dermatología y Venereología Valencia, 12 y 13 de abril 2019

1. HEMANGIOMAS CONGÉNITOS NO INVOLUTIVOS: ¿ES SIEMPRE NECESARIA LA BIOPSIA?

B. Vázquez Fernández^a, E. Silva Díaz^a, A. Estébanez Corrales^a,
R. Velasco Huici^a, J.M. Martín Hernández^{a,b} y M.D. Ramón Quiles^{a,b}

^aServicio de Dermatología. Hospital Clínico Universitario de Valencia.
^bDepartamento de Medicina. Universitat de València. Valencia. España.

Introducción. Los hemangiomas congénitos son tumores vasculares plenamente desarrollados al nacimiento. En función de su evolución se clasifican en rápidamente involutivos (*rapidly involuting congenital hemangioma*, RICH) o no involutivos (*noninvoluting congenital hemangioma*, NICH). Algunos autores distinguen una tercera entidad, parcialmente involutiva (*partially involuting hemangioma*, PICH), en la que tras una involución inicial la lesión se estabilizaría.

Material y métodos. Se evaluaron clínica y ecográficamente las lesiones cutáneas congénitas de los pacientes, completándose en uno de los casos el estudio mediante la realización de resonancia magnética. Se realizó posteriormente un seguimiento clínico y, en dos de los casos, también ecográfico, durante una media de 2,7 años (rango de 9 meses a 5 años).

Casos clínicos. Cinco pacientes en edad pediátrica fueron evaluados por la presencia de lesiones congénitas asintomáticas a modo de placas azuladas, calientes y no pulsátiles, con un halo blanquecino periférico y telangiectasias en su superficie. Ecográficamente se observaron masas heterogéneas subcutáneas, bien delimitadas y no infiltrantes, con flujos venosos y arteriales en el estudio Doppler. En base a estos hallazgos se estableció el diagnóstico de hemangiomas congénitos. En el seguimiento de los pacientes, dos de las lesiones mostraron una regresión parcial, clasificándose como PICH, mientras que las tres restantes permanecieron estables, correspondiéndose con NICH.

Discusión. Los hemangiomas congénitos aparecen como placas o nódulos azulados con un halo periférico blanquecino y telangiectasias superficiales. En el estudio ecográfico se corresponden con masas subcutáneas heterogéneas o isoecoicas, con una alta densidad de vasos venosos y arteriales, microshunts y ocasionales calcificaciones. La clínica y la ecografía evolucionarán de forma paralela. Aunque los hallazgos ultrasonográficos no son patognomónicos, la clínica y la radiología compatibles y la evolución característica podrían ser suficientes para el diagnóstico. Presentamos cinco casos de NICH y PICH donde la clínica y la ecografía-Doppler permitieron alcanzar el diagnóstico.

2. PIODERMAS GANGRENOSAS ULCERATIVAS SECUNDARIAS AL CONSUMO DE COCAÍNA: PRESENTACIÓN DE 3 CASOS

A. Estébanez Corrales, B. Vázquez Fernández, E. Silva Díaz,
A. García Vázquez, J.M. Martín Hernández y M.D. Ramón Quiles

Servicio de Dermatología. Hospital Clínico Universitario de Valencia. Universidad de Valencia. Valencia. España.

Introducción. El pioderma gangrenoso (PG) es una dermatosis neutrofílica infrecuente. Hasta en el 70% de los casos se asocia a patologías sistémicas de diversa índole. Su relación con el consumo de cocaína inhalada es infrecuente.

Métodos. Presentamos una serie de tres casos de PG secundarios al consumo de cocaína.

Resultados/casos clínicos. Clínicamente los tres pacientes presentaban lesiones ulcerativas de bordes netos, violáceos y sobreelevados, con rápida progresión. A nivel histológico se observaba un denso infiltrado inflamatorio neutrofílico. La serología, autoinmunidad y los cultivos microbiológicos fueron negativos. Tras descartar patología subyacente asociada se confirmó el consumo de cocaína inhalada mediante examen toxicológico urinario. Pese a corticoterapia oral solo se consiguió una evolución favorable en aquellos casos que cesaron el consumo.

Discusión. El PG secundario al consumo de cocaína es una entidad infrecuente en que la sospecha clínica y la colaboración del paciente son fundamentales para el diagnóstico. El tratamiento es controvertido, con escasa respuesta si el consumo no cesa.

3. HIDRADENITIS: MÁS ALLÁ DE LA PIEL

M.I. García Briz, L.M. Moneva Léniz, E.M. Sánchez Martínez,
H. Gegúndez Hernández, R. García Ruiz y A. Mateu Puchades

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Doctor Peset. Valencia. España.

Introducción. La hidradenitis es una enfermedad inflamatoria crónica y recurrente caracterizada por la aparición de nódulos, fístulas y abscesos dolorosos. En los últimos años se ha incrementado exponencialmente su estudio, entendiendo su naturaleza

como un trastorno inflamatorio sistémico con la afectación concomitante de otros órganos y sistemas. Por ello, se han descrito comorbilidades relacionadas, tales como el síndrome metabólico. A su vez, puede llegar a ser muy invalidante, ocasionando un gran impacto físico y psicosocial. En consecuencia, el principal objetivo de este estudio es valorar las diversas patologías coexistentes en estos pacientes, con la finalidad de realizar un estudio integral de esta enfermedad.

Material y métodos. Se realiza un estudio retrospectivo desde octubre de 2015 hasta febrero de 2019, incluyendo a todos los pacientes seguidos en la Unidad de Hidradenitis del Hospital Universitario Doctor Peset. Se analizan aspectos epidemiológicos, clínicos y terapéuticos, así como las diversas patologías y comorbilidades reflejadas en las historias clínicas de los pacientes.

Resultados. Se obtiene un total de 210 pacientes. Un 33% presenta trastornos psiquiátricos, predominantemente trastornos de ansiedad y depresión y trastorno adaptativo mixto. Cinco pacientes realizaron varios intentos autolíticos en contexto de síndrome depresivo mayor y trastorno límite de la personalidad. Veinte pacientes requirieron el apoyo en unidades de desintoxicación por problema de abuso de sustancias.

Discusión. Diferentes autores sugieren que la asociación de la hidradenitis supurativa con otras patologías se basaría en el aumento de la carga inflamatoria cutánea y sistémica. Además de ello, el impacto psicológico que supone podría explicar la mayor prevalencia de trastornos psiquiátricos en este grupo de pacientes. Por ello, es necesario realizar un manejo integral y multidisciplinar, considerando las alteraciones más allá de la piel.

4. UNA URGENCIA Y UNA EMERGENCIA: DESCRIPCIÓN DE DOS ENTIDADES POCO FRECUENTES

E. Silva Díaz^a, A. Estébanez Corrales^a, B. Vázquez Fernández^a, S. Guillem Climent^a, L. Terrádez Mas^b y M.D. Ramón Quiles^a

^aServicio de Dermatología. ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Clínico Universitario de Valencia. Universidad de Valencia. Valencia. España.

Introducción. Las lesiones cutáneas purpúricas y figuradas en ocasiones constituyen un reto diagnóstico para el dermatólogo.

Caso clínico. Un varón de 57 años con antecedente de alergia a los contrastes yodados, enfermedad renal crónica en hemodiálisis, crioglobulinemia mixta asociada a virus de la hepatitis C, linfoma plasmocitoide, múltiples episodios de trombosis y una insuficiencia cardíaca, consultó por una placa pruriginosa eritematoviolácea con bordes edematosos de dos días de evolución. La lesión había aparecido en la zona periumbilical creciendo de manera centrífuga hasta alcanzar un gran tamaño. El paciente no asociaba fiebre ni otra sintomatología sistémica y no refería cambios recientes de su medicación. En la analítica sanguínea destacaba un aumento de la proteína C reactiva, una trombopenia y una alteración en la función renal, estas últimas ya conocidas. Tras realizar una biopsia cutánea de la periferia de la lesión, el paciente ingresó en la unidad de cuidados intensivos con la impresión diagnóstica de shock séptico de origen cutáneo.

Discusión. En el diagnóstico diferencial de las lesiones figuradas se incluyen varias entidades bien conocidas; en ocasiones cuando estas lesiones adquieren una tonalidad violácea y/o purpúrica puede ser necesaria la biopsia para descartar vasculopatías asociadas. Aunque la tasa de efectos adversos tras la realización de una biopsia cutánea suele ser baja, en ocasiones estos pueden producirse. En algunos casos, se toman ciertas medidas como el ajuste de su tratamiento anticoagulante para evitar sangrados, o la profilaxis antibiótica para evitar infecciones. Sin embargo, algunos efectos inesperados infrecuentes y de extrema gravedad, como en nuestro caso, pueden aparecer sin ser previstos.

5. SÍNDROME ARLEQUÍN Y SÍNDROME DE HORNER CONCOMITANTES EN UN NIÑO DE 9 AÑOS

E.M. Sánchez Martínez, H. Gegúndez Hernández, L.M. Moneva Léniz, M.I. García Briz, F.J. Ferrando Roca y A. Mateu Puchades

Servicio de Dermatología y Venereología. Hospital Universitario Doctor Peset. Valencia. España.

Presentamos el caso de un niño de 9 años que fue remitido por episodios repetidos consistentes en eritema y sudoración hemifacial derecha excesiva mientras realizaba ejercicio físico. Sus padres negaban antecedentes médico-quirúrgicos de interés, así como toma de medicamentos o traumatismos como posibles desencadenantes. A la exploración física, además del eritema y sudoración en hemicara derecha que aparecía tras esfuerzos físicos o altas temperaturas, presentaba miosis, ptosis y aparente endoftalmos en el ojo contralateral. Como exploraciones complementarias, se solicitaron una RMN de cabeza y cuello y una TAC cérvico-torácica con resultados dentro de la normalidad. Fue valorado por oftalmología, que corroboraron los hallazgos de la exploración física sin encontrar alteraciones asociadas. Con estos hallazgos se estableció el diagnóstico clínico de síndrome Arlequín asociado a síndrome de Horner congénito. El síndrome Arlequín y el síndrome de Horner son entidades raras y ambos constituyen manifestaciones de una disfunción en la inervación simpática de la cara. El primero se caracteriza por enrojecimiento y sudoración hemifaciales excesivas contralaterales al sitio de la lesión. El segundo consiste en la tríada miosis, ptosis y endoftalmos aparente ipsilaterales a la lesión. La mayoría de los casos de síndrome Arlequín son primarios idiopáticos, mientras que son muy pocos los casos congénitos descritos en la literatura y estos se asocian casi siempre a síndrome de Horner, como ocurría en nuestro paciente. Dentro del manejo de estos pacientes, destacamos la importancia de excluir causas secundarias, tanto orgánicas como iatrogénicas, para poder ofrecer un tratamiento adecuado.

6. EXPERIENCIA CON ADALIMUMAB 80 MG EN PACIENTES CON PSORIASIS MODERADA-GRAVE: UNA SERIE DE 9 CASOS

J. Sabater Abad^a, Á. Arnandis Muñoz^a, M. Matellanes Palacios^a, L. Bou Boluda^a, F. Messeguer Badia^b, A. Agustí Mejías^b, R. Carmena Ramón^a, M. Velasco Pastor^a, L. Lorente Fernández^c y E. Gimeno Carpio^a

^aServicio de Dermatología. Hospital Arnau de Vilanova. Valencia. ^bServicio de Dermatología. Hospital Virgen de los Lirios. Alcoy (Alicante). ^cServicio de Farmacia Hospitalaria. Hospital Arnau de Vilanova. Valencia. España.

Introducción. Nuestro objetivo principal es comunicar nuestra experiencia en el tratamiento de la psoriasis con la presentación de 80 mg de adalimumab (ADA) en dos hospitales de la Comunidad Valenciana. **Métodos.** Se ha realizado un estudio descriptivo, observacional y retrospectivo incluyendo a todos los pacientes con psoriasis que han recibido tratamiento con la presentación de 80 mg de ADA en dos servicios de dermatología de 2 hospitales de la Comunidad Valenciana desde su comercialización hasta diciembre de 2018.

Resultados. Se incluyeron un total de 9 pacientes. El 88,89% (8 pacientes) presentaba una psoriasis vulgar en placas y el 55,56% (5 pacientes) presentaba psoriasis en otras zonas como palmas y plantas, uñas o cuero cabelludo. El 88,89% de pacientes había recibido previamente la presentación de 40 mg de ADA con una pauta de administración después de la inducción de una inyección cada 2 semanas. Respecto a las diferentes pautas de administración, el 66,6% de los pacientes estaba en tratamiento intensificado con 80 mg de ADA, recibiendo un 33,3% de pacientes 80 mg de ADA cada 2 semanas y otro 33,3% 80 mg de ADA cada 3 semanas. El último 33,3% de pacientes recibió tratamiento con 80 mg de ADA cada 4 semanas. Los motivos del cambio de presentación en aquellos pacientes que habían recibido previamente tratamiento

con 40 mg de ADA a dosis habituales (88,89%) fueron los siguientes: mantenimiento de respuesta con menor número de inyecciones (50%), exacerbación de la psoriasis (37,5%) y artropatía psoriásica no controlada (12,5%). El Psoriasis Area and Severity Index (PASI) inicial medio de nuestros pacientes fue de 2,39. Al final del periodo de estudio el 77,78% de pacientes obtuvo una mejoría del PASI, siendo el PASI final medio de 0,64. La media de la mejoría en PASI absoluto fue de 1,74. El 22,22% de los pacientes tuvo un PASI inicial de 0, manteniéndose el PASI en este valor al final del periodo de estudio.

Conclusión. Este estudio presenta la eficacia y seguridad de 80 mg de ADA en una muestra de 9 pacientes. Nuestros resultados apoyan la idea de que una pauta con 80 mg de ADA cada 2, 3 o 4 semanas puede considerarse en aquellos pacientes que no responden completamente a una pauta de 40 mg de ADA cada 2 semanas o que desean un mantenimiento de la respuesta clínica con una menor frecuencia de dosis o menor número de inyecciones.

7. TUMOR RETROPERITONEAL EN PACIENTE CON MANCHAS CAFÉ CON LECHE

L. Bou-Boluda^a, J. Sabater-Abad^a, Á. Arnandis-Muñoz^a, M. Matellanes-Palacios^a, E. Quecedo-Estébanez^a y A.I. Jiménez-Sánchez^b

^aServicio de Dermatología. ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Arnau de Vilanova. Valencia. España.

Introducción. La neurofibromatosis tipo 1 (NF-1) es un trastorno genético autosómico dominante frecuente que predispone a varios tumores benignos y malignos.

Caso clínico. Mujer de 38 años con NF-1 que consultó por dolor lumbar derecho de tres meses de evolución, acompañado de síndrome constitucional. El estudio radiológico mostró una masa retroperitoneal derecha, de 11 cm, sugestiva de malignidad. En el estudio de extensión se objetivaron múltiples lesiones pulmonares y cerebrales compatibles con metástasis. En la anatomía patológica se observó una proliferación neoplásica de células fusiformes y áreas focales con aumento de la vacuolización citoplasmática, compatibles con diferenciación grasa. El estudio molecular mostró amplificación del gen MDM2 en el brazo largo del cromosoma 12 y fue positivo únicamente para los marcadores vimentina y CD99. El diagnóstico final fue de liposarcoma desdiferenciado de alto grado.

Discusión. La NF-1 se debe a una alteración en el gen de la neurofibromina, que ejerce un efecto regulador negativo en la vía RAS/MAPK. Esto predispone al desarrollo de tumores benignos y malignos, como tumores malignos de la vaina nerviosa periférica y otros sarcomas de tejidos blandos. Sin embargo, el liposarcoma es una complicación poco frecuente de la que únicamente se han descrito seis casos en la literatura. Se postula el origen en un neurofibroma previo, ya que la célula neurilémica es multipotencial y puede sufrir metaplasia grasa.

8. EFECTOS ADVERSOS DEL TRATAMIENTO CON DUPILUMAB: DESCRIPCIÓN RETROSPECTIVA Y EXPERIENCIA CLÍNICA DEL MANEJO TERAPÉUTICO DE LOS PACIENTES CON CONJUNTIVITIS ASOCIADA A DUPILUMAB

J. Roca Ginés^a, M. Rahhal Ortuño^b, M. Évole Buselli^a, M. Rodríguez Serna^a, M.Á. Navarro Mira^a y R. Botella Estrada^a

^aServicio de Dermatología. ^bServicio de Oftalmología. Hospital Universitario y Politécnico la Fe. Valencia. España.

Introducción. Dupilumab ha demostrado ser un fármaco efectivo y seguro en el tratamiento de la dermatitis atópica moderada-severa, sin embargo, se ha observado un incremento progresivo de la descripción de casos de conjuntivitis y síntomas oculares relacionados con el tratamiento.

Material y métodos. Se ha realizado un estudio descriptivo retrospectivo en el Servicio de Dermatología del Hospital Universitario y

Politécnico La Fe de Valencia entre noviembre de 2017 y febrero de 2019. Se incluyeron todos los pacientes tratados con dupilumab con indicación de dermatitis atópica moderada-severa. Se evaluaron los efectos adversos al tratamiento así como la respuesta clínica. Los pacientes que consultaron por síntomas oculares fueron derivados a oftalmología.

Resultados. Se incluyeron un total de 21 pacientes, 16 hombres y 5 mujeres, de edad entre 5-56 años. Se identificaron síntomas oculares en 9 pacientes (42%), de los cuales 4 (19%) fueron valorados por oftalmología y diagnosticados de conjuntivitis moderada-severa asociada a dupilumab. Todos los casos de conjuntivitis fueron corticodependientes y precisaron tratamiento de mantenimiento con ciclosporina al 0,1% en colirio tópico, pudiendo mantener así el tratamiento con dupilumab.

Conclusiones. Nuestros datos nos permiten concluir que dupilumab es un fármaco seguro tanto en niños como adultos. El efecto adverso más frecuente observado fueron síntomas oculares y en concreto se describe una conjuntivitis moderada-severa que precisa tratamiento de mantenimiento simultáneo al tratamiento con dupilumab.

9. UTILIDAD DE LAS NUEVAS PRUEBAS TREPONÉMICAS AUTOMATIZADAS EN EL DIAGNÓSTICO DE SÍFILIS PRECOZ. A PROPÓSITO DE 15 CASOS

M. García-Legaz Martínez, Á. Martínez-Doménech, J. Magdaleno-Tapial, C. Valenzuela-Oñate, P. Hernández-Bel y A. Pérez-Ferriols

Consorcio Hospital General de Valencia. Valencia. España.

Introducción. La sífilis es una infección de transmisión sexual producida por el *Treponema pallidum* subespecie *pallidum*, bacteria difícil de cultivar por lo que se requieren técnicas serológicas para su diagnóstico. La aparición de nuevas pruebas treponémicas (PT) automatizadas ha supuesto un cambio en el algoritmo diagnóstico de la sífilis, el cual tradicionalmente se iniciaba con una prueba no treponémica (PNT). Presentamos 15 casos de sífilis primarias detectadas gracias a la utilización de las nuevas PT automatizadas y realizamos una revisión de las técnicas microbiológicas en el diagnóstico de sífilis precoz.

Material y métodos. Se recogieron todos los casos de sífilis diagnosticados en nuestro servicio desde enero de 2013 hasta septiembre de 2018. Se seleccionaron los pacientes con PNT negativas, RPR en particular.

Resultados. De un total de 158 pacientes diagnosticados de sífilis en este periodo, 15 presentaron PNT (RPR) negativas y de estos 15, todos excepto uno presentaron PT positivas. Catorce casos eran varones, con un rango de edad desde 22 a 60 años. Además a 8 pacientes se les realizó reacción en cadena de la polimerasa del exudado de la úlcera, siendo en todos ellos positiva. Los 15 pacientes fueron tratados con una dosis única de penicilina G benzatina 2,4 millones UI.

Conclusión. Resaltamos la utilidad de las nuevas técnicas serológicas automatizadas, chemiluminiscence immunoassay (CLIA) y automated *treponema pallidum* enzyme linked immunoassay (EIA) y apoyamos su implantación como pruebas de screening en el diagnóstico de sífilis, dada su sensibilidad diagnóstica, su rapidez y su bajo coste.

10. LESIONES EROSIVO-COSTROSAS EN PACIENTE INMUNODEPRIMIDO

M. Matellanes Palacios^a, Á. Arnandis Muñoz^a, J. Sabater Abad^a, L. Bou Boluda^a, V. Pont Sanjuan^a, F. Millán Parrilla^a, P. Alemany Monraval^b y E. Gimeno Carpio^a

^aServicio de Dermatología. ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Arnau de Vilanova. Valencia. España.

Introducción. El término foliculitis engloba un grupo heterogéneo de trastornos caracterizados por la inflamación del folículo piloso.

Presentamos un caso de foliculitis herpética, entidad poco frecuente, descrita por primera vez en 1972 por Izumi, con pocos casos publicados en la literatura.

Caso clínico. Varón de 82 años con antecedentes de leucemia linfática crónica. Consultó por la presencia de múltiples lesiones costrosas de fondo eritematoso perifoliculares, localizadas a nivel cervical y de ambas mejillas que no habían mejorado tras tratamiento con antibiótico tópico. No se observaban lesiones a otros niveles ni en mucosas. Negaba episodios previos similares y la introducción de nuevos fármacos. Pensando que pudiera tratarse de una foliculitis, tomamos muestra para cultivo bacteriológico y micótico y pautamos tratamiento con antibiótico oral. Pero acudió diez días más tarde por empeoramiento, siendo los cultivos negativos. Nos planteamos el diagnóstico diferencial entre foliculitis herpética, pénfigo foliáceo o leucemia cutis. Realizamos una biopsia cutánea donde se observaba cambios sugestivos de infección herpética. La inmunohistoquímica para herpes simple fue positiva y la inmunofluorescencia directa negativa. También tomamos muestra para PCR de virus herpes, siendo positiva para virus herpes simple tipo 1, por lo que llegamos al diagnóstico de foliculitis herpética y pautamos tratamiento antiviral oral, con rápida resolución de las lesiones.

Conclusiones. La foliculitis herpética puede ser causada por virus herpes simple tipo 1, 2 y herpes zóster. La región afectada por excelencia es la zona de la barba, aunque pueden observarse lesiones diseminadas o en otras localizaciones, sobre todo en pacientes inmunodeficientes. Suele tener un difícil diagnóstico, porque en muchos casos los signos clásicos de infección herpética están ausentes. Siempre debemos tenerla presente en aquellos pacientes con foliculitis resistente al tratamiento con antibióticos y antifúngicos. La PCR es una valiosa herramienta para su diagnóstico. Consideramos que conocer esta forma de foliculitis poco frecuente es de gran ayuda para realizar un diagnóstico precoz.

11. CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y EPIDEMIOLÓGICAS DE LOS PACIENTES CON CALCIFILAXIS EN NUESTRO MEDIO

M.J. Sánchez Pujol^a, A. Docampo Simón^a,
L. Schneller-Pavelescu Apetrei^a, F. Illán Gambín^b,
M. Niveiro de Jaime^b y M. Blanes Martínez^a

^aServicio de Dermatología. ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital General Universitario de Alicante-ISABIAL. España.

Introducción. La calcifilaxis es una entidad caracterizada por isquemia y necrosis cutánea debida a la calcificación de la pared de los vasos sanguíneos de pequeño y mediano calibre. Clásicamente descrita en pacientes con insuficiencia renal y alteraciones en el balance fosfocálcico, se ha asociado de forma más reciente con otros factores, como la administración de warfarina. El objetivo de este trabajo es describir las características epidemiológicas, clínicas e histopatológicas de los pacientes con calcifilaxis atendidos en el servicio de Dermatología del Hospital General Universitario de Alicante (HGUA).

Métodos. Estudio retrospectivo de los casos de calcifilaxis atendidos entre 2006 y 2018 en el servicio de Dermatología del HGUA.

Resultados. En el periodo del estudio se han recogido 14 pacientes diagnosticados de calcifilaxis, siendo un 64,3% mujeres, con una edad media de 68,4 años. Once de los pacientes presentaban un filtrado glomerular < 15 ml/min y una creatinina basal > 2 g/dl. De los 3 pacientes con función renal normal, en 2 ocasiones encontramos como factor de riesgo la anticoagulación con acenocumarol, mientras que el otro caso presentaba un importante trastorno del metabolismo fosfocálcico. Once de los pacientes recibían tratamientos en relación con el metabolismo fosfocálcico, y 8 estaban anticoagulados, en su mayoría con acenocumarol. Otro de los factores de riesgo descritos para el desarrollo de la calcifilaxis es la presencia de hipoalbuminemia, presente en el 66% de nuestros pacientes. Nueve de los pacientes han fallecido, siendo la sepsis la primera causa de muerte.

Discusión. Las características de los pacientes de este estudio son acordes con las contempladas en la literatura revisada. Es importante la precaución en la prescripción de anticoagulantes antagonistas de la vitamina K en pacientes con factores de riesgo para el desarrollo de calcifilaxis.

12. SÍNDROME DE KOUNIS TIPO I ASOCIADO A MASTOCITOSIS SISTÉMICA

A. Docampo Simón, M.J. Sánchez-Pujol y M. Blanes Martínez

Hospital General Universitario de Alicante. España.

Introducción. Las mastocitosis sistémicas se caracterizan por el acúmulo de mastocitos clonales en la médula ósea y en otros órganos tales como la piel. Su expresión clínica es variable, pudiendo producir síntomas por la infiltración de los tejidos o por la liberación excesiva de mediadores mastocitarios.

Caso clínico. Presentamos el caso de un varón de 32 años con lesiones cutáneas generalizadas de años de evolución consistentes en pápulas marrones monomorfas ocasionalmente pruriginosas y que se urticaban con la fricción. La biopsia demostró un infiltrado perivascular superficial compuesto principalmente por mastocitos. En el estudio solicitado en nuestro hospital, que se completó en el centro de referencia REMA, se detectó en la médula ósea una población de mastocitos con inmunofenotipo aberrante y la mutación D816V de kit, llegando al diagnóstico de mastocitosis sistémica indolente. Revisando la historia clínica, el paciente tenía antecedentes de síncope y episodios de dolor torácico que habían sido estudiados por Cardiología con diagnóstico de angina vasoespástica, la cual estaba siendo refractaria al tratamiento con calcioantagonistas. Sin embargo, en el contexto de la mastocitosis del paciente, la clínica parece encuadrarse mejor en un síndrome de Kounis tipo I. El paciente ha iniciado tratamiento con cromoglicato, sin haber experimentado nuevos episodios de angina desde entonces.

Discusión. El síndrome de Kounis se define como un síndrome coronario agudo en el contexto de una degranulación mastocitaria. Clásicamente se ha relacionado con episodios de anafilaxia, pero recientemente se ha descrito en pacientes con mastocitosis sistémicas. La mejoría de nuestro paciente con cromoglicato sugiere que este fármaco podría ser beneficioso evitando nuevos episodios de angina en estos pacientes

13. DERMATITIS ALÉRGICA DE CONTACTO A MADERAS TROPICALES EN UNA CONSULTA DE ALERGIA CUTÁNEA DE UN HOSPITAL TERCIARIO: SERIE DE 20 CASOS

C. Valenzuela Oñate, J. Magdaleno Tapial,
M. García-Legaz Martínez, Á. Martínez Domenech,
V. Zaragoza Ninet y A. Perez Ferriols

Consortio Hospital General de Valencia. Valencia. España.

Antecedentes y objetivo. La exposición a maderas sólidas o serrín de madera puede causar dermatitis de contacto, tanto irritativa como alérgica así como urticaria de contacto. La mayoría de la bibliografía disponible procede de series cortas y casos aislados. Nos proponemos analizar la casuística de pacientes con dermatitis alérgica de contacto a maderas en la consulta de alergia cutánea de nuestro hospital.

Material y métodos. Revisión de todos los casos de sensibilización alérgica a maderas de relevancia presente documentados en la base de datos de la consulta de alergia cutánea desde el año 1980 hasta la actualidad.

Resultados. Se encontraron 20 casos con sensibilización alérgica de contacto a maderas de relevancia presente. La edad media al diagnóstico fue de 36 años y el 80% de los pacientes eran varones. En el 85% de los casos el principal alérgeno fue la madera de palo santo.

En 12 de los 17 de los casos con sensibilización a palo santo se halló un parche positivo para 4-4-dimethoxydalbergiona. En el 90% de los casos el origen de sensibilización fue laboral. Las localizaciones más frecuentemente afectadas fueron la cara, el cuello y las extremidades superiores. La forma de presentación clínica más frecuente fue como eccema (70% de los casos). Observamos también 4 casos con clínica de eritema multiforme y un caso de urticaria de contacto.

Conclusiones. El contacto con maderas es una causa conocida de patología cutánea, especialmente de dermatitis alérgica de contacto, y habitualmente en el ámbito laboral. Dentro de estas, las maderas tropicales como el palo santo y pao ferro son las más frecuentes, probablemente por contener varias sustancias con potencial alergénico como las quinonas. Entre las quinonas el sensibilizante más potente es la dimethoxydalbergiona pudiendo observarse reacciones cruzadas entre varias especies de árboles. La alergia cutánea a maderas tropicales puede expresarse como eccema o como otras dermatosis graves como el eritema multiforme.

14. LUCES Y SOMBRAS DEL CIRCUITO RÁPIDO ONCOLÓGICO

S. Vera Álvarez, J.D. Miralles Botella, L. Beas Porcel, C. Quickenborne Ruiz y M.A. Moragón Gordón

Hospital San Juan de Alicante. Alicante. España.

Introducción. Enmarcado legislativamente en el decreto 2008, se crea el circuito rápido oncológico (CRO), un procedimiento administrativo que tiene como fin agilizar la atención especializada de los pacientes con sospecha de padecer una neoplasia maligna. En dermatología se pone en marcha para el diagnóstico y tratamiento precoz del melanoma, la neoplasia cutánea con mayor potencial maligno.

Materiales y métodos. Debido al mal funcionamiento del sistema, hemos recogido en 2018 las derivaciones realizadas por los médicos de atención primaria de nuestro departamento de salud y registrado el diagnóstico final de los pacientes una vez vistos por dermatología. A su vez, hemos analizado el número de melanomas diagnosticados durante el mismo período de tiempo y la vía de llegada de esos pacientes a nuestra sección.

Resultados. De las 30 derivaciones por CRO, no se detectó ningún caso de melanoma. De los 39 melanomas diagnosticados en el mismo período, 14 fueron detectados en nuestras revisiones, 13 fueron interconsultas ordinarias y 8 preferentes desde atención primaria, 2 derivados desde el servicio de urgencias, uno en interconsulta de neumología y uno murió sin poder averiguar la procedencia. Observados dichos resultados, hemos realizado charlas informativas y formativas por cada uno de los 9 centros de salud de nuestro departamento con el objetivo de recoger nuevamente los resultados de 2019 y compararlos.

Discusión. Consideramos fundamental la cooperación entre atención primaria y especializada. La creación de grupos de mejora optimiza la comunicación bilateralmente y permite subsanar deficiencias detectadas en ambos medios, contribuyendo así a la eficiencia del sistema sanitario.

15. PENFIGOIDE GESTACIONAL: ESTUDIO CLÍNICO PATOLÓGICO DE 13 CASOS Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

M. Macarena Giácaman-von der Weth, B. Ferrer-Guillén, J.L. Sánchez-Carazo, V. Zaragoza-Ninet, V. Alegre-de Miquel y A. Pérez-Ferriols

Servicio de Dermatología. Consorcio Hospital General de Valencia. Valencia. España.

Introducción. El penfigoide gestacional (PG) es un dermatosis autoinmune asociada al embarazo poco frecuente, con una incidencia aproximada de 1 por 50.000 embarazos.

Material y métodos. Estudio retrospectivo en el que se recogieron los casos de PG diagnosticados en el servicio de Dermatología del Hospital General entre 1995 y 2018. Se estudiaron características sociodemográficas, clinicopatológicas, complicaciones obstétricas y/o fetales.

Resultados. Se evaluaron un total de trece pacientes con PG, con una edad entre 20 y 42 años (media: 32 años). En ocho pacientes (62%) las lesiones comenzaron en el tercer trimestre del embarazo, y se manifestaron clínicamente como pápulas y placas periumbilicales que luego evolucionaron a vesículas y ampollas. Se localizaban principalmente en abdomen, con un patrón periumbilical (100%) y extremidades (100%), sin comprometer las mucosas en ninguno de los casos. En el estudio anatomopatológico se observó más frecuentemente ampollas subepidérmicas y un infiltrado de eosinófilos y neutrófilos. En la IFD se evidenció en todos los casos depósitos lineales de C3 a nivel de la unión dermoepidérmica. Once pacientes (85%) requirieron tratamiento con corticoides orales. Cinco casos (38%) presentaron alguna complicación obstétrica y/o fetal no relacionándose ni con el uso de corticoides en dosis altas, ni con el inicio precoz de las lesiones. Cinco pacientes (38%) presentaron recurrencia en los siguientes embarazos.

Discusión. Nuestros hallazgos son similares a los publicados previamente, destacando la afectación periumbilical con extensión de las lesiones hacia las extremidades en todos los pacientes. No observamos asociación con otras enfermedades previamente descritas como enfermedad de Graves o tumores trofoblásticos. La IFD es la principal herramienta diagnóstica, siendo constante los depósitos de C3 a nivel de la unión dermoepidérmica. Para el tratamiento se emplean corticoides tópicos u orales, que no se relacionarían con un incremento de complicaciones obstétricas y fetales, observadas en un 38% de nuestros casos.

16. Y... ¿QUÉ IMPORTANCIA TIENE QUE ME SANGREN LAS ENCIAS, DOCTORA?

V. López Castillo^a, I. López Castillo^b, P. Rodríguez Rodríguez^c y J.M. Ricart Vayá^a

^aServicio de Dermatología. ^bServicio de Odontología. Instituto Médico Ricart Quironsalud Valencia. ^cCIPFP Ausias March Valencia. Valencia. España.

Presentamos el caso de una paciente de 49 años que acude a nuestro servicio para una "segunda opinión". Entre sus antecedentes personales tan solo destacaba la presencia de migraña en tratamiento con zolmitriptán. Se realizó una exploración cutánea completa que puso de manifiesto la existencia de múltiples placas psoriasiformes en tronco y extremidades. Al preguntarle a la paciente por la existencia de sangrado gingival, nos confirmó su presencia tanto con el cepillado como de manera espontánea así como también períodos de gingivitis. Se solicitó una analítica completa así como un estudio periodontal de la paciente que nos permitió el diagnóstico de nuestra paciente. Queremos destacar con nuestro caso y con una revisión de 120 casos y controles que en muchas ocasiones el diagnóstico y control de nuestros pacientes va mucho más allá de la piel.

17. DIFERENCIAS EN LOS PERFILES DE METILACIÓN ENTRE LAS FORMAS CLÍNICAS DE PSORIASIS RESISTENTES A LOS TRATAMIENTOS HABITUALES

A. Sahuquillo-Torralla, J. Sandoval-del Amor, B. de Unamuno-Bustos, C. Pujol-Marco y R. Botella-Estrada

Hospital Universitario y Politécnico La Fe. Valencia. España.

Introducción. La clasificación clínica de la psoriasis resulta insuficiente para discriminar entre los diferentes mecanismos que segu-

ramente subyacen en las distintas formas de psoriasis. Esto conlleva un mismo enfoque terapéutico para todas las formas clínicas, lo que resulta en una alta tasa de fracaso en el control de la enfermedad en las localizaciones especiales.

Objetivo. Obtención de los perfiles de metilación en los subtipos clínicos de psoriasis de mayor prevalencia y difícil tratamiento: psoriasis vulgar, psoriasis predominante del cuero cabelludo, psoriasis palmo-plantar hiperqueratósica y pustulosis palmo-plantar.

Material. Comparación del perfil de metilación mediante la plataforma *Infinium® Illumina 850k*, en 56 muestras de tejido cutáneo de pacientes con psoriasis de diferentes formas clínicas.

Resultados. Cada forma clínica de psoriasis mostró un perfil epigenético con diferencias respecto al resto, incluso tras excluir el factor de confusión que podría suponer la localización acral vs. no acral de las lesiones. Dichos perfiles diferenciales son más marcados en las formas hiperqueratósicas palmo-plantares, pustulosis palmo-plantar y psoriasis en placas, siendo posible separarlas en grupos moleculares en base a sus perfiles de metilación diferenciales.

Conclusiones. La clasificación molecular en base a firmas epigénicas entre “diferentes formas clínicas de psoriasis” es posible, existiendo diferencias moleculares que posiblemente sean un factor contribuyente a la escasa respuesta de los tratamientos actuales en las localizaciones especiales.

18. ECOGRAFÍA CUTÁNEA EN DERMATOFIBROSARCOMA PROTUBERANS

A. Diago, B. Llombart, C. Serra, O. Sanmartín, E. Arana y C. Guillen

Instituto Valenciano de Oncología. Valencia. España.

Introducción. El dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP) es una neoplasia de partes blandas caracterizada por su marcado carácter infiltrativo. El uso de técnicas de imagen como la ecografía cutánea podría permitir optimizar el manejo de estos tumores, ayudando a una mejor delimitación tumoral. Nuestro objetivo fue describir las características ecográficas del DFSP, así como comparar el nivel de invasión en profundidad detectado por ecografía frente al determinado por palpación y por estudio histológico posterior a la cirugía de Mohs.

Métodos. Se estudiaron un total de 26 casos de DFSP, en los que se valoraron sus características clínicas, ecográficas e histológicas. Se determinó la sensibilidad y especificidad de la ecografía y la palpación en la determinación del nivel de invasión, y se calculó el índice de concordancia kappa con el nivel de invasión histológico observado tras extirpación mediante cirugía de Mohs.

Resultados. La mayoría de los tumores mostraron un patrón hipocogénico, con patrón digitiforme en la mitad de los casos. El nivel de invasión más frecuente fue el tejido celular subcutáneo, siendo menos frecuente la afectación de la fascia y el músculo subyacente. La palpación clínica mostró una baja sensibilidad en la determinación del nivel de profundidad. Por el contrario, la ecografía mostró mejores cifras de sensibilidad y especificidad, logrando determinar el nivel de invasión en la mayoría de los casos. En los casos discordantes entre ecografía y estudio histológico, la ecografía infraestimaba el nivel de invasión cuando el DFSP alcanzaba músculo subyacente.

Conclusiones. El DFSP es un tumor hipocogénico bien delimitado, con refuerzo posterior y tendencia a mostrar patrón digitiforme. La ecografía es superior a la palpación clínica en la evaluación del nivel de invasión tumoral, además de mostrar un buen índice de concordancia con los resultados obtenidos en la histología. La ecografía es una herramienta rápida que podría ayudar en la planificación quirúrgica del DFSP.

19. DERMATITIS FOTOALÉRGICA DE CONTACTO A CLORPROMAZINA: SERIE DE CASOS

Á. Martínez Doménech, M. García-Legaz Martínez, B. Ferrer Guillén, A. Esteve Martínez, V. Zaragoza Ninet y A. Pérez Ferriols

Servicio de Dermatología. Hospital General Universitario de Valencia. Valencia. España.

Fundamento. La clorpromazina es un antipsicótico clásico capaz de provocar reacciones de fototoxicidad o fotosensibilidad sistémicas, dermatitis fotoalérgica de contacto (DFAC) y dermatitis alérgica de contacto (DAC). Estas dos últimas son procesos relativamente infrecuentes, particularmente la DAC.

Material y método. Revisión retrospectiva de los casos de DFAC y DAC a clorpromazina diagnosticados en la Unidad de Alergia Cutánea del Hospital General Universitario de Valencia desde 1980.

Resultados. Se identificaron 5 DFAC y una DAC. Todas se dieron en mujeres de entre 30 y 64 años de edad. La queilitis seca y fisuraria fue la expresión clínica más frecuente (5/6), seguida de eccema palpebral (4/6) y pulpitis fisuraria (3/6). El fotoparche con clorpromazina al 0,1% en vaselina irradiada con UVA a 5 J/cm² fue positivo en los 6 casos, uno de ellos con parche positivo. La DFAC se relacionaba con toma de clorpromazina en solución (Largactil® gotas) por vía oral en 4 casos. El único caso de DAC y una DFAC se relacionaron con el rol de cuidadora, pues preparaban este fármaco para su administración a descendientes enfermos. En aquellas pacientes que ingerían el medicamento, se comprobó ausencia de reacción cruzada con levomepromazina.

Discusión. La clorpromazina es un fármaco con potencial tanto fotoalérgico como alergénico que, pese a pertenecer a los antipsicóticos clásicos, continúa utilizándose en la actualidad. Por ello debemos recordarlo y sospechar DFAC a clorpromazina ante cuadros de queilitis persistente, especialmente si además asocia eccema palpebral o pulpitis. Ante esta sospecha debemos reinterrogar de forma dirigida, pues en ocasiones los pacientes son reacios a reconocer la toma del fármaco. Además, debemos recordar el papel de la manipulación del producto por cuidadores o profesionales en la provocación y perpetuación de esta DFAC. Es conveniente parchar la levomepromazina, ya que puede constituir una alternativa terapéutica válida.

20. UTILIDAD DE LA MICROSCOPIA CONFOCAL EX VIVO EN EL ESTUDIO DE MÁRGENES EN LA CIRUGÍA DE MOHS DEL CARCINOMA BASOCELULAR

B. Bancalari^a, O. Sanmartín^a, A. Diago^a, E. Bernia^a, V. Través^b y C. Guillén^a

^aServicio de Dermatología. ^bServicio de Anatomía Patológica. Instituto Valenciano de Oncología. Valencia. España.

Fundamentos. La microscopía confocal ex vivo (MCEV) es una técnica diagnóstica que permite obtener imágenes digitales a partir de tejidos recientemente extirpados, con una resolución y definición muy similar a las obtenidas en la histología convencional. La cirugía micrográfica de Mohs (CMM) convencional del carcinoma basocelular (CBC) utiliza tinciones de hematoxilina-eosina (H/E) en congelado, lo cual suele tardar varios minutos, con tiempos que varían según cada centro. Nuestro objetivo es comparar la sensibilidad, especificidad, valor predictivo positivo (VPP) y negativo (VPN), y la velocidad de la MCEV respecto a la tinción de H/E en congelado, en la CMM del CBC.

Material y métodos. Se seleccionaron pacientes de nuestro centro diagnosticados de CBC e intervenidos de CMM durante septiembre de 2018 a marzo de 2019. Los pases de Mohs obtenidos fueron analizados mediante MCEV para luego ser valoradas mediante la tinción de H/E en congelado convencional. Se comparó la sensibilidad, especificidad, VPP, VPN y velocidad de cada procedimiento para la detección tumoral en los márgenes quirúrgicos.

Resultados. Treinta pacientes intervenidos de CBC fueron analizados con una sensibilidad, especificidad, VPP y VPN de más del 90% para la detección de tumor en márgenes de CMM. El tiempo invertido en cada proceso se situó en torno a 5 min por cada sección analizada en MCEV (ejemplo, 10 min para 2 secciones de Mohs) versus 38 min de promedio de la tinción con H/E en congelado convencional.

Conclusiones. La microscopia confocal ex vivo tiene una excelente correlación con la técnica convencional de H/E en congelado para CMM, con una sensibilidad, especificidad, VPP y VPN altos. El tiempo de obtención de las imágenes en la MCEV fue de casi la mitad que el del registrado por la histología convencional, lo que podría ser de gran utilidad para reducir tiempos quirúrgicos en un futuro.