



ACTAS Derma-Sifiliográficas

www.actasdermo.org



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

Reunión del Grupo Español de Dermatología en las Enfermedades Autoinmunes y Sistémicas (GEDEAS) Madrid, 16 de mayo de 2019

1. REVISIÓN SOBRE MIOPATÍAS INFLAMATORIAS: EL PAPEL DEL DERMATÓLOGO

I. Prats Caelles^a y M.T. Cobo Ibáñez^b

^aServicio de Dermatología y ^bReumatología. Hospital Universitario Infanta Sofía. San Sebastián de los Reyes. Madrid. España.

Introducción. Las miopatías inflamatorias o miositis son un grupo heterogéneo de enfermedades poco frecuentes que se caracterizan por inflamación muscular junto con clínica extramuscular. Las manifestaciones extramusculares aparecen en la piel, el pulmón y las articulaciones. Se han descrito 5 tipos de miopatías inflamatorias: la dermatomiositis, la miopatía inmunomediada necrotizante, la miositis por cuerpos de inclusión, las miositis de solapamiento y la polimiositis.

Discusión. Los autoanticuerpos (Ac) asociados a miositis se dividen en específicos a miositis y en asociados a miositis. Los Ac específicos aparecerán solo en las miopatías inflamatorias; el resto, pueden además ser positivos en otras conectivopatías o situaciones. Los anticuerpos específicos de las miositis han ayudado a su clasificación y a dibujar unos perfiles clínicos más homogéneos.

El conocimiento de estos anticuerpos ha sido relevante a la hora del diagnóstico diferencial de las miositis. Hasta la fecha, se han descrito unos 30 anticuerpos específicos y asociados a miositis. Es de esperar que en un futuro próximo la clasificación de las miositis ya los incorpore en sus criterios. Además, homogeneizan los pacientes con miositis, identificando grupos de mayor riesgo: asociación a neoplasia, enfermedad pulmonar rápidamente progresiva, lesiones cutáneas, mortalidad, riesgo de recidiva y respuesta a los tratamientos.

Conclusión. Como dermatólogos, es interesante conocer este grupo de enfermedades, dado que algunos grupos se acompañan de lesiones cutáneas muy características.

2. ESCLEREDEMA ADULTORUM. UN RETO TERAPÉUTICO

A.M. Palma Ruiz^a, P. Cerro Muñoz^a, R. Baldellou Lasierra^a, M. Sánchez Hernández^a, A. Morales Callaghan^a, N. Porta Aznáñez^a, M.E. del Valle Sánchez^b, E. Simal Gil^a, H.P. Almanzar Comas^b e Y. Gilaberte Calzada^a

^aServicio de Dermatología y Venereología. ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza. España.

Introducción. El escleredema de Buschke o escleredema *adulorum* es una dermatosis poco frecuente que pertenece al grupo de las mucinosis cutáneas difusas. Se caracteriza por induración cutánea difusa del cuello, los hombros, el dorso, el tórax, la cara y la región proximal de los miembros superiores.

Caso clínico. Varón de 60 años de edad con los antecedentes personales de hipertensión arterial, hiperuricemia y depresión. Con motivo de consulta de una lesión hiperpigmentada en cara anterior del tórax, se descubre un endurecimiento cutáneo difuso en la parte superior del tronco, raíz de extremidades superiores y cara de dos años de evolución. Se realiza una biopsia cutánea que mostró hallazgos compatibles con escleredema. Se solicita una analítica sanguínea que evidencia un pico monoclonal gamma en el proteinograma. El paciente no refiere dolores óseos. Se decide iniciar la administración de UVA tres veces por semana. El paciente realiza seguimiento en la consulta de dermatología, con escasa remisión en la 28 semana de tratamiento, se plantea iniciar tratamiento con metotrexato, pero debido a la alteración en el perfil hepático, se descarta y se inicia tratamiento con ciclosporina con escasa respuesta al tratamiento.

Discusión. La etiología del escleredema de Buschke continúa siendo desconocida. Se han planteado diversas hipótesis, tales como hipersensibilidad al estreptococo betahemolítico grupo A y mecanismos autoinmunes. Entre los diagnósticos diferenciales fundamentales son el escleromixedema, la esclerosis sistémica y la dermatomiositis. No se ha establecido un tratamiento específico para esta entidad. Puede ser de utilidad ciclosporina, metotrexato, pentoxifilina, prostaglandina E1, penicilamina, altas dosis de penicilina, inyecciones locales de hialuronidasa, esteroides sistémicos o locales, fotoquimioterapia sistémica con psoralenos (PUVA) y radioterapia con haz de electrones. En pacientes con escleredema asociado a diabetes mellitus tipo 2 o hipergammaglobulinemia, se ha descrito respuesta a altas dosis de UVA, solo o en combinación con antibióticos.

3. EL TRASPLANTE AUTÓLOGO DE PROGENITORES HEMATOPOYÉTICOS EN EL TRATAMIENTO DE LA ESCLEROSIS SISTÉMICA

A. Bauer Alonso^a, A. Talavera Belmonte^a, R. Fornons Servent^a, C. Llobera Ris^a, R. Parody Porras^b e I. Figueras Nart^a

^aServicio de Dermatología. Hospital Universitari de Bellvitge.

^bServicio de Hematología. Institut Català d'Oncologia. Hospitalet de Llobregat. Barcelona. España.

Introducción. La esclerosis sistémica es una enfermedad autoinmune del tejido conectivo que puede afectar múltiples órganos internos y que se caracteriza por una elevada morbimortalidad. En el caso de la afectación cutánea y pulmonar, las opciones terapéuticas tradicionales incluyen la utilización de agentes inmunosupresores que no modifican el curso de la enfermedad. Recientemente se han realizado ensayos clínicos que han demostrado la utilidad del trasplante autólogo de progenitores hematopoyéticos (auto-TPH) en esta enfermedad.

Caso clínico. Presentamos el caso clínico de una mujer de 46 años diagnosticada en nuestro centro de esclerosis sistémica con fibrosis pulmonar y afectación cutánea de tronco y extremidades superiores. La paciente realizó tratamiento con diversos inmunosupresores, incluyendo ciclofosfamida endovenosa, fotoforesis extracorpórea y rituximab. Bien por falta de respuesta, o por motivos administrativos, se tuvieron que retirar, por lo que finalmente se decidió realizar un auto-TPH.

Resultados. Tras la realización del auto-TPH se obtuvo mejoría tanto de la clínica cutánea, como de los parámetros respiratorios, sin aparición de efectos adversos graves relacionados con el procedimiento.

Discusión. El auto-TPH es un procedimiento con el que se pretende eliminar las células inmunes aberrantes y dar lugar a un nuevo sistema inmune autotolerante. La mortalidad relacionada con el procedimiento se considera aceptable dada la severidad de la enfermedad. Se han realizado ensayos clínicos que comparan el auto-TPH con la administración mensual de ciclofosfamida. A pesar de que se demuestra la superioridad del trasplante, no solo en cuanto a mejoría de la fibrosis cutánea sino también de los parámetros que miden la afectación pulmonar, esta última no es clínicamente significativa. Esto se ha interpretado como una estabilización de la clínica y ausencia de progresión a nivel pulmonar. Por este motivo es un tratamiento recomendado en pacientes seleccionados con el objetivo de detener la progresión de la enfermedad.

4. LESIONES URTICARIFORMES EN UNA MUJER

M. Almagro Sánchez^a, B. Veleiro Pérez^b, A. Parra Arrondo^b, P. Rodríguez Barros^c, P. Arévalo Bermúdez^a y E. Fonseca Capdevila^a

^aServicio de Dermatología, ^bAlergología y ^cGinecología. Complejo Hospitalario Universitario A Coruña. A Coruña. España.

Introducción. En la mayoría de los pacientes con urticaria crónica somos incapaces de detectar su etiología. Sin embargo, es importante preguntar a las mujeres si sus lesiones se relacionan con el ciclo menstrual dado que, la dermatosis autoinmune a la progesterona, puede manifestarse como un exantema urticariforme.

Caso clínico. Mujer de 50 años diagnosticada de urticaria vasculitis y posteriormente de urticaria crónica espontánea a tratamiento sintomático con antihistamínicos, corticoides, dapsona e inmunosupresores con escasa respuesta. En una revisión, la paciente reconoce que sus lesiones se exacerbaban con el ciclo menstrual, especialmente antes de la menstruación, por lo que se realizaron pruebas intradérmicas con progesterona que fueron negativas. Se efectuaron pruebas de provocación con progesterona oral, confirmando la sospecha de dermatitis autoinmune a la progesterona.

Resultados. Se inició tratamiento con triptorelina IM en inyecciones trimestrales con desaparición de las manifestaciones clínicas. Años después las lesiones recidivan sin controlarse con triptorelina, por lo

que se inicia omalizumab con nueva desaparición de proceso. Tras la menopausia, no ha vuelto a presentar lesiones urticariformes.

Discusión. La dermatitis autoinmune a la progesterona es un cuadro raro que aparece en mujeres. Puede presentarse con manifestaciones cutáneas muy diversas entre las que se encuentra la urticaria. Es característica la exacerbación cíclica previa a la menstruación. El tratamiento consiste en disminuir los niveles de progesterona endógena con diversos tratamientos hormonales como los agonistas de la GNRH/LH-RH, como la triptorelina. En los casos más severos, se recurre o la ooforectomía para controlar las manifestaciones clínicas. Ante mujeres con lesiones cutáneas que aparecen o empeoran antes de la menstruación hay que descartar la dermatitis autoinmune a la progesterona.

5. ICTIOSIS ADQUIRIDA EN UN PACIENTE CON VIH

P.A. Cerro Muñoz^a, A.M. Palma Ruiz^a, A.M. Morales Callaghan^a, A. Pascual Catalán^b, C. Yus Gotor^c e Y. Gilaberte Calzada^a

Servicios de ^aDermatología, ^bMedicina Interna, Unidad de Enfermedades Infecciosas y ^cAnatomía Patológica. Hospital Universitario Miguel Servet, IIS Aragón. Zaragoza. España.

Introducción. Con los nuevos tratamientos antirretrovirales, las infecciones oportunistas cutáneas han disminuido en los pacientes con VIH. Sin embargo, las toxicodermias y otras dermatosis inflamatorias con clínica atípica y refractarias a los tratamientos, constituyen auténticos retos para el dermatólogo.

Caso clínico. Un varón de 52 años de raza negra procedente de Mali, con antecedentes de VIH en tratamiento, hepatitis B con HBsAg positivo, tuberculosis pericárdica en tratamiento y probable síndrome de reconstitución inmune, desarrolló una dermatosis ictiosiforme generalizada con grandes escamas adheridas, fisuras erosivas e hiperqueratosis palmoplantar, acompañada de diarrea y mal estado general. La biopsia cutánea fue sugestiva de toxicodermia grave. El paciente presentó una mejoría parcial, persistiendo lesiones en piernas que fueron biopsiadas, siendo compatibles con una dermatosis carencial. El análisis de sangre mostró un déficit de proteínas y vitamina D sin detectarse otros déficits. Las pruebas de imagen no detectaron tumores. Se realizó tratamiento con corticoides sistémicos, antibiótico tópico, emolientes y suplementos nutricionales mejorando las lesiones cutáneas. No obstante, un ingreso en la UCI por endocarditis bacteriana se acompañó de empeoramiento de su dermatosis.

Discusión. Se presenta un paciente VIH con dermatosis ictiosiforme de probable etiología multifactorial y de difícil tratamiento. Hasta un 30% de los pacientes con VIH desarrolla xerosis en distintos niveles de gravedad o ictiosis adquirida. Entre los posibles factores etiológicos, está la respuesta inmune anormal contra las células granulares de la epidermis, así como el mal estado nutricional, la mala absorción, las enfermedades crónicas y la infección concomitante de VIH-1 y el virus linfotrópico II de células T humanas en usuarios de drogas intravenosas.

6. URTICARIA VASCULITIS HIPOCOMPLEMENTÉMICA

P. Garbayo-Salmóns, N. Fernández-Chico, V. Expósito Serrano, M. Monteagudo Jiménez, A. Casulleras González y C. López Llunell Hospital Universitario Parc Taulí. Sabadell. Barcelona. España.

Introducción. La urticaria vasculitis hipocomplementémica es una enfermedad autoinmune rara que se puede asociar a manifestaciones sistémicas graves, puede ser primaria o asociada a otras enfermedades.

Caso clínico. En primer lugar, presentamos el caso de una mujer de 40 años que consultó a nuestro servicio por la aparición de varias lesiones urticariformes de tipo urticaria vasculitis. En segundo lugar, una mujer de 32 años con antecedentes de lupus eritematoso cutáneo subagudo, que años después debutó con la aparición de

lesiones cutáneas urticariales que dejaban hiperpigmentación residual. El estudio histopatológico fue compatible con una vasculitis leucocitoclástica. Posteriormente, fue diagnosticada de lupus eritematoso sistémico. Analíticamente, ambas presentaron hipocomplementemia y anti-C1q positivos. Siguiendo los criterios de Schwartz, fueron diagnosticadas de urticaria vasculitis hipocomplementémica en su forma primaria y secundaria, respectivamente.

Discusión. A propósito de estos casos, revisaremos la urticaria vasculitis hipocomplementémica o vasculitis anti-C1q. Finalmente, debatiremos sobre la controvertida asociación de la urticaria vasculitis hipocomplementémica y el lupus eritematoso sistémico, así como el papel de los anticuerpos anti-C1q en ambas entidades.

7. EXPERIENCIA CON ALPROSTADIL EN TRASTORNOS DE LA MICROCIRCULACIÓN CUTÁNEA

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

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

Introducción. Alprostadil (prostaglandina E1), por su efecto vasodilatador, antiplaquetario, fibrinolítico e inhibidor de proliferación de músculo liso, ha sido utilizado como tratamiento para patologías que cursan con obstrucción de la microcirculación cutánea secundarias a espasmo arteriolar, inflamación vascular u obstrucción vascular sin inflamación.

Casos clínicos. Se realizó estudio descriptivo tipo serie de casos de 7 pacientes con diferentes patologías tratados con alprostadil intravenoso desde enero de 2014 hasta la actualidad. Se evaluaron datos demográficos, diagnóstico, manifestaciones cutáneas, efectos secundarios y respuesta al tratamiento.

Paciente 1: úlceras cutáneas secundarias a síndrome de Sneddon. Remisión clínica con alprostadil a dosis de 60 µg intravenoso al día durante 21 días. Paciente 2: poliarteritis nudosa cutánea. Remisión clínica con alprostadil a dosis de 60 µg intravenoso al día durante 21 días y azatioprina. Paciente 3: crioglobulinemia tipo I. Remisión clínica tras tratamiento con plasmaféresis, alprostadil intravenoso a dosis de 40 µg cada 12 horas y pulsos de metilprednisolona. Paciente 4: vasculopatía livedoide. Remisión parcial por suspensión de alprostadil por aparición de cefaleas. Paciente 5: úlceras cutáneas secundarias a calcifilaxis. Remisión clínica con alprostadil 60 µg los días de hemodiálisis, tiosulfato sódico intravenoso/intralesional y cámara hiperbárica.

Paciente 6: enfermedad de Buerger. Remisión clínica con 60 µg de alprostadil intravenoso al día durante 21 días. Paciente 7: necrosis cutánea por warfarina. Remisión clínica con 40 µg iv. cada 12 h durante 21 días.

Discusión. Presentamos nuestra experiencia clínica con alprostadil en patologías que cursan con obstrucción de la microcirculación cutánea. En todos los pacientes, se observó una respuesta clínica excelente, salvo en un caso donde hubo que cesar el tratamiento por aparición de cefaleas. El uso de alprostadil supone un arma terapéutica en aquellas afecciones dermatológicas que cursen con obstrucción en la microcirculación cutánea.

8. REMISIÓN COMPLETA DE DERMATOMIOSITIS NXP-2 GRAVE TRATADA CON INMUNOGLOBULINAS INTRAVENOSAS

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

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

Introducción. La proteína 2 de la matriz nuclear (NXP-2) es una proteína de la matriz nuclear involucrada en la regulación de la

senescencia celular inducida por p53 en respuesta a señales oncogénica. Los autoanticuerpos anti-NXP-2 se asociaban con debilidad muscular severa, contracturas articulares, poliartrosis, disfagia y, lo que es más notable, un mayor riesgo de calcinosis. También se han informado autoanticuerpos anti-NXP-2 en la DM de adultos, se asocia con calcinosis, miopatía, afectación cutánea y posiblemente con malignidad interna.

Caso clínico. Una paciente de 45 años diagnosticada de dermatomiositis (DM) NXP-2 con afectación cutánea y muscular grave ingresó en Dermatología para reevaluación terapéutica. La paciente había sido refractaria a tratamiento previo con hidroxicloroquina, metotrexato, y corticoides orales. Durante su ingreso, se descartó asociación a neoplasia. Se realizó una inducción con pulsos de dexametasona e inmunoglobulinas intravenosas (IGIV) a dosis de 2 g/kg repartidos en cinco días consecutivos. El tratamiento de mantenimiento se realizó con rituximab a dosis de 375 mg/m² iv. semanal durante cuatro semanas. A los dos meses se alcanzó remisión clínica. Al año recayó por lo que se inició rituximab en dosis única de 500 mg iv., tacrolimus oral a dosis de 1 mg cada 12 horas, así como pulsos de dexametasona e IGIV a dosis de 2 g/kg repartidos en cinco días consecutivos una vez al mes durante 6 meses.

Discusión. El tratamiento convencional del brote moderado y grave de miositis se basa en dosis altas de glucocorticoides orales asociados a metotrexato o azatioprina, constituyendo el micofenolato de mofetilo, la ciclosporina y el tacrolimus opciones de segunda línea. El rituximab es un anticuerpo monoclonal quimérico anti-CD20 que ha mostrado eficacia principalmente en las miopatías inflamatorias anti-Jo-1 y anti-Mi-2.

Presentamos un caso de dermatomiositis NXP-2 grave tratado satisfactoriamente con rituximab y mantenimiento con inmunoglobulinas intravenosas.

9. ¿EXACERBACIÓN DE LUPUS ERITEMATOSO CUTÁNEO O REACCIÓN LIQUENOIDE POR QUINACRINA?

V. Morillas-Lahuerta^a, A. Quer^b, S. Holgado^c, C. Ferrándiz^a e I. Bielsa^a

Servicios de ^aDermatología, ^bAnatomía Patológica y ^cReumatología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol. Badalona. Barcelona. España.

Introducción. Las guías recomiendan el uso de hidroxicloroquina y cloroquina como tratamiento de primera línea en el lupus eritematoso cutáneo (LEC) con afectación extensa. En casos refractarios o con contraindicación por toxicidad ocular, se recomienda añadir quinacrina combinada o en monoterapia. Ello ha incrementado el uso del fármaco en los últimos años y nos ha permitido profundizar en el conocimiento de su eficacia y efectos adversos. Se presenta un caso que desarrolló uno de estos efectos adversos.

Caso clínico. Mujer de 60 años, con diagnóstico de LEC crónico localizado de más de 10 años de evolución, que previamente había recibido tratamiento con cloroquina y azatioprina, que resultaron ineficaces, y talidomida que se suspendió al cabo de un año por inactividad de la enfermedad, manteniéndose la hidroxicloroquina. Dos años después, ante la recaída se decidió añadir quinacrina a la hidroxicloroquina. Tras 4 meses de tratamiento combinado, aparecieron lesiones eritematosas en las extremidades, el tronco y el cuero cabelludo, muy pruriginosas acompañadas de alopecia. Con la sospecha de una toxicodermia a la quinacrina se decidió suspenderla. Se realizaron dos biopsias, en las que se observaron cambios compatibles con LEC. Las lesiones del tronco y las extremidades curaron dejando intensa hiperpigmentación residual, permaneciendo extensas placas alopecicas residuales en cuero cabelludo.

Discusión. Entre los efectos secundarios de la quinacrina destaca la pigmentación amarillenta de la piel y el desarrollo de anemia aplásica. Uno de los efectos secundarios de los antimaláricos poco descrito en la literatura, y no exclusivo de la quinacrina, es la

exacerbación de la enfermedad cutánea de base tras su introducción, siendo difícil su distinción de una dermatitis liquenoide reactiva. Nuestro caso desarrolló unas lesiones generalizadas junto con una alopecia cicatrizal, en cuyo estudio microscópico se observaron cambios compatibles con LEC, si bien algunos datos clínicos orientaban hacia una reacción liquenoide secundaria.

10. CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS, EPIDEMIOLÓGICAS E HISTOLÓGICAS DE PACIENTES CON LUPUS ERITEMATOSO TÚMIDO: RESPUESTA TERAPÉUTICA Y AFECTACIÓN SISTÉMICA

E. La Rotta-Higuera^a, D. Morgado-Carrasco^a, A. García-Herrera^b, P. Giavedoni^a y J.M. Mascaró Galy^a

Servicio de ^aDermatología y ^bAnatomía Patológica. Hospital Clínic de Barcelona. Universitat de Barcelona. Barcelona. España.

Introducción. El lupus eritematoso túmido (LET) es una variante de lupus eritematoso cutáneo (LEC) que se caracteriza por pápulas y placas eritematoedematosas de predominio en cara y tronco que curan sin dejar cicatriz. Existen pocas series extensas en la literatura por lo que realizamos un estudio retrospectivo en nuestro centro.

Material y métodos. Se analizaron 35 pacientes con LET diagnosticados en el Hospital Clínic de Barcelona durante el periodo 2007-2019. Se investigaron las características clínico-epidemiológicas, asociación con otras formas de LEC y con LES, presencia de autoanticuerpos, hallazgos histopatológicos e inmunohistoquímicos (CD123), la inmunofluorescencia directa IFD, tratamientos empleados y respuesta.

Resultados. La media de edad de presentación fue 47 años y la distribución por sexos fue similar. Todos los pacientes presentaron lesiones típicas de LET (placas 66%, pápulas 34%) en espalda (71%), y cara (42%). Un 22,86% presentaron otras formas de LEC, y 3 pacientes (8,6%) tenían LES. Se encontró positividad para ANA, anti-DNA, y anti-Ro en 48,6%, 14,3% y 22,86% de pacientes, respectivamente. Un 25% respondieron bien a los corticoides tópicos. El 71% recibieron antimaláricos, con respuesta buena en 64%, y moderada en 36%. Un 22,8% requirieron corticoides orales, y un 17% inmunosupresores, todos con buena respuesta. Histológicamente, se observó un infiltrado inflamatorio perivascular con presencia de mucina intersticial en todos los casos, siendo de intensidad moderada a intensa en el 90% de ellos. En un 11,4% se observó compromiso leve de la unión dermoepidérmica. El estudio inmunohistoquímico con CD123 fue positivo en el 100% (22 pacientes), mientras que la IFD fue positiva en el 45%.

Discusión. Los hallazgos de nuestra serie (posible asociación con LES y otras formas de LEC, presencia de autoanticuerpos circulantes, positividad para CD123 y de la IFD, así como la buena respuesta a los antimaláricos) corroboran que el LCT es una variante clínico-patológica de LEC en la que las células dendríticas plasmocitoides parecen tener un papel fundamental en la patogenia.

11. DERMATOMIOSITIS ANTI-MDA5 CON ÚLCERAS CUTÁNEAS TRATADAS CON SILDENAFILO

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

UGC Dermatología Médico-Quirúrgica y Venereología. Hospital Universitario Puerta del Mar. Cádiz. Servicio Andaluz de Salud. Consejería de Salud y familias. España.

Introducción. La dermatomiositis (DM) anti-MDA5 es una enfermedad autoinmune caracterizada por la presencia de lesiones cutáneas ulceradas y enfermedad pulmonar intersticial (EPI) progresiva debido a la severa vasculopatía que subyace en esta patología. Presentamos un caso de úlceras cutáneas en DM anti-MDA5 tratadas exitosamente con sildenafil.

Caso clínico. Varón de 30 años en seguimiento por Dermatología por DM anti-MDA5 de un año de evolución con EPI rápidamente progresiva y miopatía leve.

Acudió a consulta de revisión refiriendo úlceras dolorosas en dorso de manos, codos y hélix. A la exploración física, se observaron en estas áreas pápulas y máculas ulceradas, de base eritematosa y morfología ovalada, con escara necrótica adherida a su superficie. Junto a esto, asociaba eritema en heliotropo, alopecia difusa no cicatricial y *Livedo racemosa* en ambos miembros inferiores. La biopsia cutánea, tomada de una pápula de la mano, reveló ectasia vascular con engrosamiento de células endoteliales y depósitos de mucina en dermis, sin apreciarse dermatitis de interfase. Desde el diagnóstico, el paciente había realizado múltiples tratamientos incluyendo corticoterapia oral, inmunoglobulinas intravenosas, ciclofosfamida y rituximab, pese a los cuales presentó empeoramiento de la clínica pulmonar. Para las úlceras cutáneas se pautaron bosentán y diltiazem, que debieron suspenderse por hipotensión. Se decidió entonces iniciar tratamiento con sildenafil oral a dosis de 20 mg cada 8 horas, logrando la curación completa de las úlceras y sus síntomas tras 2 meses de tratamiento.

Discusión. Actualmente, no existe ningún tratamiento aprobado para las úlceras cutáneas de la DM. En la literatura, se describe algún caso tratado con bosentán, aprobado para las úlceras digitales isquémicas de la esclerosis sistémica, con buena respuesta tras varias semanas. El sildenafil puede ser una opción terapéutica.

12. ABORDAJE DEL PENFIGOIDE AMPOLLOSO EN LA PLANTA DE DERMATOLOGÍA

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

UGC Dermatología Médico-Quirúrgica y Venereología. Hospital Universitario Puerta del Mar. Cádiz. Servicio Andaluz de Salud. Consejería de Salud y familias. España.

Introducción. El penfigoide ampollosa (PA) es una enfermedad autoinmune caracterizada por ampollas subepidérmicas sobre una base urticariforme, que suele afectar a personas de edad avanzada asociadas a determinadas comorbilidades.

Objetivos. Detallar las características epidemiológicas de una población de PA con criterios de ingreso hospitalario. Describir nuestra experiencia en el abordaje terapéutico de los pacientes con PA grave tratados en nuestra unidad. Describir un algoritmo diagnóstico-terapéutico.

Material y métodos. Se realizó un estudio observacional retrospectivo de los pacientes con PA grave tratados en los últimos 10 años (entre 2008-2018) en nuestra unidad con la pauta anteriormente mencionada. Para la selección de los casos graves se empleó la escala *Bullous Pemphigoid Disease Area Index* (BPDAI >90/240). Se evaluaron datos demográficos, clínicos y terapéuticos.

Resultados. Se analizaron los datos de 19 pacientes diagnosticados de PA grave en nuestro hospital durante los últimos 10 años. Entre las principales comorbilidades observadas, destacaban FRCV (HTA, DM y dislipemia) y enfermedades neurológicas. El 15,8% de los pacientes tomaban gliptinas como antidiabéticos. El 79% de los casos analizados recibieron tratamiento de inducción con PMIV, con dosis variables entre 125-250 mg/día durante 3-5 días. La disminución media del BPDAI final respecto al basal una vez concluida la inducción fue del 40%, consiguiéndose esta en menos de 7 días en el 79% de los pacientes. El tratamiento de mantenimiento se realizó con dosis bajas de prednisona por vía oral (2,5-5 mg/día) en el 89% y con metotrexato a dosis máxima de 10 mg semanales en el 84%, asociando en algunos casos doxiciclina a dosis de 100-200 mg/día.

Discusión. Aunque no existe consenso universal para el tratamiento del PA no respondedor a terapia tópica, con frecuencia suele realizarse inducción con corticoides intravenosos u orales para ir descendiendo a la dosis mínima eficaz en asociación a otros inmunosupresores como azatioprina o metotrexato.

13. ENFERMEDAD DE BEHÇET Y COMPLICACIONES VASCULARES: PRESENTACIÓN DE UN CASO EN TRATAMIENTO CON ADALIMUMAB

G.H. Petiti^a, S. Heredia Martín^b y A. González Martín^a

Servicio de ^aDermatología y ^bReumatología. Hospital Moisès Broggi. Sant Joan Despí. Barcelona. España.

Introducción. La enfermedad de Behçet (EB) es una enfermedad inflamatoria, crónica que se caracteriza por presentar aftas orales y/o genitales recurrentes, afectación ocular, cutánea, gastrointestinal, del sistema nervioso central y patergia positivo. Entre el 1,8 y 51,6% pueden presentar afectación vascular.

Caso clínico. Presentamos un caso de hombre de 44 años en estudio desde 1986 por presentar fiebre, aftas orales recurrentes, eritema nodoso, patergia, tromboflebitis, trombosis venosas profundas repetitivas y episodios de trombosis de senos venosos cerebrales. Con diagnóstico de EB había recibido tratamiento con corticoides orales, ciclosporina, colchicina y anticoagulación. Presentaba cefalea, múltiples nódulos dolorosos en MMII y tórax y úlceras en MMII. Se realizó una biopsia cutánea que mostró una tromboflebitis con paniculitis septal. Una ecografía mostró una trombosis femoroiliaca bilateral. Presentaba elevación de VSG y PCR y estudio de trombofilia negativa. Se inició adalimumab 40 mg cada 15 días con mejoría de los síntomas, se mantiene asintomático hasta la fecha habiéndose suspendido la anticoagulación.

Discusión. La afectación vascular en EB tiene un curso más severo en pacientes de sexo masculino con inicio temprano. Presentan habitualmente trombosis venosa profunda con un riesgo bajo de tromboembolismo pulmonar. En la patogénesis de la trombosis parece estar implicada la inflamación de los vasos y no un estado procoagulante. La afectación arterial es menos frecuente. Las úlceras en MMII pueden deberse a un síndrome postflebitico, pero también a vasculitis necrotizante (úlceras extragenitales). La trombosis de los senos venosos cerebrales es la segunda causa de afectación neurológica y ocurre en un 20% de los pacientes. El tratamiento debe ser enfocado a reducir la inflamación.

Conclusión. El compromiso vascular en la EB requiere un rápido diagnóstico y tratamiento porque afecta a personas jóvenes y puede presentar una morbimortalidad elevada. El tratamiento inmunosupresor es fundamental, mientras que el rol de la anticoagulación, es controvertido.

14. ENFERMEDAD DE KIKUCHI-FUJIMOTO EN PACIENTE CON PROBABLE LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO

A. Estenaga Pérez de Albéniz, N. Nuria Rodríguez Garijo, A. Tomás Velázquez, I. Palacios Álvarez y A. España Alonso

Servicio de Dermatología. Clínica Universidad de Navarra. Pamplona. Navarra. España.

Introducción. La enfermedad de Kikuchi-Fujimoto es una entidad infrecuente, caracterizada por la presencia de linfadenopatías necrotizantes, por lo general asociadas a fiebre. Existen casos descritos en asociación a lupus eritematoso sistémico (LES) y otras enfermedades autoinmunes.

Caso clínico. Paciente mujer de 40 años, que consulta por cuadro poliadenopático febril de 2 meses de evolución, sin focalidad infecciosa. Se realizó un TAC que mostró adenopatías a múltiples niveles, por lo que la sospecha inicial fue de síndrome linfoproliferativo. A las 3 semanas acude nuevamente con fiebre y exantema macular no pruriginoso.

Resultados. Se completó estudio de autoinmunidad presentando leucopenia, ANA positivo y anti-DNA positivo, por lo que se etiquetó de "probable lupus eritematoso sistémico". Se realiza analítica, PET y biopsia ganglionar y de médula ósea, con diagnóstico de *linfadenitis necrotizante de Kikuchi-Fujimoto*. La sintomatología remitió con prednisona 30 mg/día.

Discusión. La enfermedad de Kikuchi-Fujimoto es una entidad infrecuente, caracterizada por la presencia de linfadenopatías necroti-

zantes de evolución subaguda. En ocasiones, asocia lesiones cutáneas, en forma de exantema inespecífico. Sin tratamiento, la clínica remite en semanas, aunque un 3-4% de casos pueden ser recidivantes o persistentes, pudiendo emplearse corticoides sistémicos o antipalúdicos. Se trata de una entidad a tener en cuenta ante pacientes con fiebre y poliadenopatías sin focalidad infecciosa, con antecedentes personales o familiares de autoinmunidad.

15. INTERPRETACIÓN DE SEROLOGÍAS EN EL CRIBADO DE INFECCIONES LATENTES TRAS LA ADMINISTRACIÓN DE GAMMAGLOBULINAS INTRAVENOSAS HUMANAS

A. Sánchez Herrero^a, A. Mateos Mayo^a, A. Rosell Díaz^a, L.M. Nieto Benito^a, P. Vilas Boas^a, A. Ruedas Martínez^a, E. Hernández de la Torre Ruiz^a, I. Balaguer Franch^a, R. Suárez Fernández^a y A. Pulido Pérez^{a,b}

Servicio de ^aDermatología y ^bUnidad de Toxicidad Cutánea. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid. España.

Introducción. Las gammaglobulinas intravenosas son un tratamiento empleado con frecuencia en varios procesos dermatológicos. Al tratarse de un tratamiento derivado de sangre de donantes vivos, existe un potencial riesgo de transmisión de microorganismos vivos y de anticuerpos contra los mismos.

Caso clínico. Una mujer de 60 años con antecedentes de artritis reumatoide en tratamiento con inmunosupresor, acude por presencia de lesiones escozor en mucosa oral de 24 horas de evolución. Había tomado varios fármacos en las semanas anteriores. El cuadro fue empeorando con formación de erosiones en mucosa oral y genital y ampollas flácidas en el tronco y con sospecha de síndrome de Stevens-Johnson/necrólisis epidérmica tóxica (SSJ/NET); se inició tratamiento con corticoides y gammaglobulinas intravenosas. A pesar de esto, y debido a su empeoramiento, se extrajeron serologías de control y se pautó una dosis única de etanercept. En las serologías, aparece una positividad para el anticuerpo HbC y HBs respecto a las últimas serologías que tenía extraídas hacía 7 meses. El estudio por PCR del DNA viral resultó negativo.

Discusión. Las gammaglobulinas humanas intravenosas son empleadas como terapia de reposición en pacientes inmunodeficientes y como terapia inmunomoduladora para muchas entidades. Es importante saber los efectos secundarios derivados de su uso, incluida la posible inmunización pasiva con anticuerpos de los donantes. En nuestro caso, la paciente positivizó las serologías contra hepatitis B sin evidencia de infección activa (AgHBs y DNA VHB negativos). Estos hallazgos son importantes para no catalogar erróneamente a los pacientes y evitar tratamientos antivirales no necesarios.

16. REACTIVACIÓN HERPÉTICA EN PACIENTES TRATADAS CON TOFACITINIB: NUEVOS FÁRMACOS, CLÁSICOS PROBLEMAS

A.M. Rosell Díaz, L.M. Nieto Benito, I. Balaguer Franch, E. Hernández-de la Torre Ruiz, A. Mateos Mayo, A. Sánchez Herrero, A. Ruedas Martínez, P.T. Vilas-Boas da Silva, L. Barchino Ortiz, R. Suárez Fernández y A. Pulido Pérez

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

Introducción. La alteración de la inmunidad que acontece en el seno de las enfermedades autoinmunes proporciona un aumento del riesgo de aparición de determinadas infecciones, entre ellas la reactivación de herpes virus. Ello, sumado al uso de diversos fármacos inmunosupresores, hace que constituya un problema relevante en el manejo de estos pacientes.

Casos clínicos. Presentamos el caso de una paciente de 73 años, con antecedente de artritis reumatoide de tipo erosivo, en trata-

miento con tofacitinib, metotrexato y prednisona, que acude a Urgencias debido a la presencia de herpes zóster V1 izquierdo con mala evolución, pese al tratamiento con valaciclovir iniciado en los días previos. En el estudio realizado, se objetiva linfopenia y queratouveítis herpética. Se cursa ingreso hospitalario iniciando aciclovir iv. y se suspende metotrexato y tofacitinib. Con ello, se objetiva una mejora clínica progresiva y normalización analítica. El segundo caso corresponde a una paciente de 51 años, con antecedentes de artritis reumatoide, en tratamiento con tofacitinib, metotrexato y prednisona, derivada a nuestras consultas por la presencia de herpes genital recidivante, documentado microbiológicamente, coincidiendo con la administración semanal de metotrexato. Se instaura pauta supresora con regular control de los brotes; dicho control se consigue tras la suspensión de tofacitinib e inicio de golimumab.

Discusión. Tofacitinib es un fármaco inhibidor de JAK, indicado para artritis reumatoide, artritis psoriásica y colitis ulcerosa, que cuenta con varias aplicaciones en nuestra especialidad, tales como la alopecia areata, el vitiligo o la psoriasis. Uno de sus principales efectos adversos es la llamativa y demostrada incidencia de reactivación de herpes zóster asociada. En ocasiones, dichos casos destacan por ser graves y/o atípicos, lo que nos obliga a familiarizarnos con dicho riesgo, saber cómo actuar y conocer su prevención en relación al uso de las vacunas comercializadas para dicho fin.

17. DERMATOMIOSITIS AMIOPÁTICA CON COMPONENTE EDEMATOSO ASOCIADO

J. Fulgencio-Barbarin, C. Vico-Alonso, C. Postigo, C. Zarco, P. Ortiz-Romero y R. Rivera-Díaz

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. España.

Introducción. La dermatomiositis amiopática (DMA) es un subtipo de DM con ausencia de afectación muscular que podría englobar al 5-20% de enfermos. Por otro lado, el edema subcutáneo es una presentación rara que suele presentarse en pacientes con formas rápidamente progresivas y con debilidad muscular importante así como con síndromes paraneoplásicos.

Caso clínico. Varón de 46 años con psoriasis palmar desde hace 20 años controlado con corticoterapia tópica, que acude a consultas en abril de 2016 por placas eritematodescamativas palmares bilaterales con fisuras, asociadas a edema e hinchazón de manos y antebrazo derecho, sin pérdida de fuerza. Se realizó radiografía de manos, RMN antebrazos y analíticas con autoinmunidad, que fueron repetidamente negativas, así como biopsias cutáneas, una de ellas compatible con dermatomiositis. Se descartó neoplasia asociada (TAC *body* y colonoscopia). Los últimos 3 años, el perfil muscular fue normal a excepción de un pico puntual de CK, por lo que se ha catalogado como dermatomiositis amiopática. El paciente fue tratado con metotrexato, con mejoría de las lesiones eritematodescamativas, pero persistencia de brotes de edema de manos y antebrazos, a pesar de asociar hidroxicloroquina, y que han precisado corticoides orales para su control, motivo por el que, en noviembre de 2018, se asociaron ciclos de inmunoglobulinas intravenosas mensuales (igiv), con remisión del edema a partir de la 2.ª infusión.

Discusión. La DMA se asocia con mayor incidencia de neoplasias y enfermedad pulmonar intersticial. La variante edematosa se acompaña, en muchos casos, con gran miopatía, disfagia, así como en forma de síndrome paraneoplásico, pudiendo ser la única lesión cutánea al diagnóstico. Actualmente, no se encuentra recogida dentro de los esquemas de clasificación y se cree que es debido a una mayor permeabilidad vascular por daño microendotelial mediado por complemento, lo que podría ser un indicador indirecto de gravedad.