



ACTAS Derma-Sifiliográficas

www.actasdermo.org



RESÚMENES DE LAS COMUNICACIONES DE LAS REUNIONES DE LA SECCIÓN VASCO-NAVARRA-ARAGONESA-RIOJANA DE LA AEDV

Reunión de la Sección Vasco-Navarra-Aragonesa-Riojana de la Academia Española de Dermatología y Venereología 6 de noviembre de 2020

Comunicaciones

1. ¿UNAS PLACAS DE PETRI EN EL TÓRAX?

I. Gainza Apraiz, N. González Romero, C. Gómez Bringas, A. de Mariscal Polo, M.J. Calderón Gutiérrez y R.M. Izu Belloso

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario de Basurto. Bilbao. España.

Caso clínico. Mujer de 75 años, diabética e hipertensa, consulta por lesiones cutáneas discretamente dolorosas y pruriginosas en región preesternal y submamaria bilateral de una semana de evolución. Tres semanas antes había presentado un episodio de herpes zoster en región pectoral izquierda tratado con valaciclovir por su médico de Atención Primaria. A la exploración física se observaban erosiones y úlceras verde-grisáceas con centro negruzco y halo eritematoso, con alguna pústula en la periferia. La paciente estaba afebril y no presentaba ninguna otra sintomatología. Ante la sospecha de impetiginización de lesiones herpéticas, ectima gangrenoso o una infección fúngica oportunista, se tomaron muestras para cultivos y se decidió ingreso para estudio y tratamiento. Los cultivos fueron negativos, y el estudio anatomopatológico fue compatible con pioderma gangrenoso (PG).

Discusión. El PG es una dermatosis neutrofílica caracterizada por la aparición de pústulas que rápidamente evoluciona a úlceras con borde violáceo socavado. Es frecuente (20-40%) su asociación con el fenómeno de patergia, habiéndose descrito en la literatura un único caso de PG secundario a patergia provocado por el virus del herpes zoster. No existen datos específicos de PG en la biopsia: el diagnóstico del PG es de exclusión, estableciéndose una correlación clínico-patológica con una imagen histológica compatible que excluya otras dermatosis inflamatorias o ulcerativas.

2. PERO ¿QUÉ CLASE DE LINFOMA ES ESTE?

M. Meruelo Ruano^a, I. Gainza Apraiz^a, L. Blanch Rius^a, J.M. Oleaga Morante^a, M. Zaldúa Arrese^a, C. Valentí Ponsa^b y R. Izu Belloso^a

^aServicio de Dermatología y ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario de Basurto. Bilbao. España.

Introducción. La micosis fungoide (MF) es el linfoma cutáneo primario más frecuente, representando el 50% de todos ellos. Clásicamente, el clon de linfocitos atípicos en la MF es CD3/CD4+, presentando en una minoría de casos un fenotipo citotóxico CD8+. Sin embargo, en los últimos años se han documentado algunos casos excepcionales de coexpresión de CD4 y CD8, sin conocer si dicho fenotipo se correlaciona con variaciones clínicas y/o pronósticas relevantes en esta patología.

Material y métodos. Exposición de un caso clínico y revisión de la literatura.

Caso clínico. Presentamos el caso clínico de un varón de 60 años sin antecedentes personales generales ni dermatológicos de interés que presentaba una tumoración profunda de 8x8 cm en la pierna izquierda de 4 meses de evolución. La biopsia evidenció un linfoma T cutáneo de fenotipo citotóxico (CD4/CD8- y TIA1+), compatible con un linfoma gamma-delta o una MF en fase tumoral. El paciente respondió a tratamiento con radioterapia local con respuesta completa durante 2 años, con recidiva posterior con una nueva placa eritematosa e infiltrada encima de la lesión residual inicial. Se realizó una nueva biopsia que objetivó un infiltrado CD4/CD8+, BF1+ y TIA+, que junto a la correlación clínica sugerían el diagnóstico de una MF de fenotipo citotóxico.

Discusión y conclusiones. Se presenta un caso de una posible MF de fenotipo atípico con coexpresión de CD4 y CD8, sin poder descartar con seguridad el diagnóstico de un linfoma gamma-delta o un linfoma cutáneo primario no especificado (NOS). Este caso tiene especial interés por presentar un inmunofenotipo excepcional y pocas veces recogido en la literatura médica, subrayar la importancia de la correlación clínico-patológica y estudiar la influencia pronóstica de dicha expresión en esta enfermedad.

3. PIODERMA GANGRENOSO POSQUIRÚRGICO. MANEJO MEDIANTE TERAPIA DE PRESIÓN NEGATIVA

A. Lobato Izagirre^a, M. Meruelo Ruano^a, J. González del Tánago Diago^a, M. Julia Manresa^a, A. Sánchez Díez^a, G. Cancho Galán^b y R. Izu Belloso^a

^aServicio de Dermatología y ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Basurto. Bilbao. España.

Introducción. El pioderma gangrenoso (PG) es una dermatosis neutrofílica infrecuente que generalmente se manifiesta como una úlcera necrótica de bordes violáceos.

Caso clínico. Mujer de 75 años que ingresa para someterse a una cirugía de sustitución valvular aórtica y mitral. Cinco días después de la intervención quirúrgica, presenta una úlcera de 15x20 cm con fondo necrótico y bordes eritemato-violáceos sobreelevados en el área de la esternotomía, y otras dos úlceras en epigastrio de 5x5 cm en la zona de inserción de los catéteres de estimulación cardiaca. Con la sospecha de infección de la herida quirúrgica se realizaron 2 desbridamientos quirúrgicos, pero las lesiones progresaron, afectando además al área de radiodermitis de la mama derecha. Dada la evolución desfavorable, se realizó una biopsia que fue compatible con pioderma gangrenoso. Se instauró tratamiento sistémico con prednisona y ciclosporina A y curas con sulfadiazina argéntica para el desbridamiento químico de la herida. Posteriormente, se decidió emplear terapia con presión negativa para minimizar el riesgo de infección y acelerar el proceso de epitelización.

Discusión. El PG es una entidad de difícil diagnóstico que debe considerarse ante la tórpida evolución de una herida posquirúrgica. Además de la terapia inmunosupresora, las curas con terapia de presión negativa son una excelente alternativa para facilitar el proceso de cicatrización y evitar la sobreinfección, por lo que debería valorarse su uso en casos de PG extensos y con exposición de partes nobles.

4. ECCEMA DISEMINADO: UN RETO PARA EL ESPECIALISTA

J. Aróstegui Aguilar, I. Hiltun Cabredo,
Í. Martínez de Espronceda Ezquerro, J. Sarriugarte Aldecoa-Otalora,
M. Hervella Garcés y J.I. Juguas Bayona

Servicio de Dermatología. Complejo Hospitalario de Navarra. Pamplona. España.

Introducción. El diagnóstico de eccema disseminado es un motivo de consulta poco frecuente en las consultas de dermatitis de contacto. El correcto diagnóstico y la identificación de los alérgenos más frecuentes en esta entidad es un verdadero reto para los especialistas. **Objetivo.** Establecer la proporción de dermatitis alérgica de contacto en los pacientes con eccema disseminado e identificar los alérgenos más frecuentemente implicados.

Métodos. Se han analizado todos los pacientes con eccema disseminado estudiados en nuestra consulta de dermatitis de contacto de 2003 a 2019. Se han incluido en nuestra serie los pacientes con al menos 5 regiones corporales afectadas. A todos ellos se realizó un parcheo con la serie estándar y con cosméticos. En caso de que fuera necesario se realizó la prueba con productos propios o con otras series adicionales.

Resultados. Nuestra serie consta de 137 pacientes. El perfil mayoritario fue de pacientes con un rango de edad de 40-60 años que presentaban un eccema subagudo moderado-severo. Los diagnósticos principales fueron: dermatitis alérgica de contacto (36,5% de los pacientes), dermatitis atópica (17,5%), dermatitis alérgica de contacto + otro diagnóstico (12,4%), eccema asteatósico (11%) y eccema gravitacional (5,13%). Únicamente el 9% de los pacientes presentaron dermatitis de causa desconocida. Los alérgenos más frecuentes fueron las isotiazolinonas (1/3 de todos los casos), seguido por las fragancias, parafenilendiamina y los medicamentos tópicos.

Conclusiones. El eccema disseminado es un reto para los especialistas y estos pacientes se pueden beneficiar de un estudio adecuado en una consulta de la Unidad de Contacto.

5. ALOPECIA EXTENSA COMO FORMA DE PSORIASIS PARADÓJICA

B. Aldea Manrique^a, M. Ramírez Lluch^a, M.F. García Gil^a,
I. Martínez Pallás^a, A. Montes Torres^a, M. Álvarez Salafranca^a,
M. García García^b, H. Iliev Iliev^b y M. Ara Martín^a

^aServicio de Dermatología y ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Zaragoza. España.

Introducción. Los inhibidores del factor de necrosis tumoral alfa (anti-TNF- α) son fármacos muy empleados tanto en psoriasis como en enfermedad inflamatoria intestinal (EII). Sin embargo, se han reportado reacciones paradójicas de ambas patologías. Respecto a las reacciones de tipo psoriasiforme, se estima una incidencia de entre 1,04-3 casos por cada 1.000 pacientes-año tratados con anti-TNF- α , de los cuales un 20% corresponden a pacientes con EII.

Material y método. Comunicación de un caso clínico y revisión de la literatura.

Resultados. Mujer de 25 años, con antecedentes de enfermedad de Crohn. Consulta por lesiones cutáneas compatibles con psoriasis, de dos años de evolución, que aparecieron tras iniciar tratamiento con infliximab; y que en los últimos 6 meses han aumentado en extensión e intensidad de las lesiones, especialmente en el cuero cabelludo. La intensa afectación en esta localización ocasionaba una alopecia multifocal y difusa. El empeoramiento en dichas lesiones cutáneas había motivado la suspensión de infliximab hace un mes y su sustitución por ustekinumab.

Discusión. La alopecia es una presentación poco frecuente de reacción paradójica psoriasiforme existiendo tan solo 31 casos descritos en la literatura. La mayoría se da en mujeres jóvenes con una media de edad de 23,71 años y sin antecedentes personales ni familiares de psoriasis. De forma concomitante suele haber afectación de pliegues y pustulosis palmo-plantar. La principal patología de base es la enfermedad de Crohn e infliximab el fármaco más frecuentemente implicado en esta forma de alopecia, con una latencia media de 13 meses. En la mayoría de los casos se opta por interrumpir el tratamiento. Tan solo existen dos casos reportados de alopecia cicatricial, mientras que en resto la evolución es favorable hacia un aclaramiento parcial o total.

6. USO DE TERAPIA FOTODINÁMICA PARA TRATAR UNA LEISHMANIASIS MUCOCUTÁNEA EN UNA PACIENTE EN TRATAMIENTO CON ADALIMUMAB

P.A. Cerro Muñoz, A.M. Palma Ruiz, A. Navarro Bielsa,
A.M. Morales Callaghan, M. Sánchez Hernández
e Y. Gilaberte Calzada

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Miguel Servet. IIS Aragón. Zaragoza. España.

Introducción. El tratamiento con anti-TNF- α se ha asociado a un mayor riesgo de infecciones granulomatosas pero también de leishmaniasis, a veces con formas clínicas atípicas. La terapia fotodinámica (TFD) se ha mostrado efectiva en la leishmaniasis cutánea con un grado de recomendación B y una calidad de evidencia I; sin embargo, no recomienda su uso en los casos de leishmaniasis mucocutánea (LMC) ya que puede resultar insuficiente.

Caso clínico. Una mujer de 53 años, con antecedentes de artritis reumatoide en tratamiento con adalimumab y metotrexato, presentaba deformidad nasal tras la realización de una rinoplastia 2 años antes. Recibió tratamiento con antibióticos y corticoides tanto tópicos como sistémicos con empeoramiento progresivo. A la exploración presentaba deformidad nasal derecha con edema, eritema y costras en el vestíbulo nasal derecho. El estudio histológico fue compatible con LMC y la serología de Leishmania fue positiva. Se inició tratamiento con anfotericina B liposomal con una respuesta parcial de la lesión. Posteriormente se realizó TFD con metil aminolevulinato (MAL) logrando una remisión completa.

Discusión. Se presenta el primer caso de LMC en el que la TFD con MAL administrada tras anfotericina B liposomal consigue una remisión completa. Para lograr una respuesta más eficaz en pacientes con anti-TNF- α con LMC sería beneficiosa la utilización combinada de tratamiento sistémico y local como la TFD que presenta efectos secundarios bien tolerados y excelentes resultados cosméticos.

7. PÉNFIGO VULGAR CUTÁNEO: UNA VARIEDAD POCO FRECUENTE DE PÉNFIGO VULGAR

I. Martínez Pallás^a, M. Fernando García Gil^a, M. Ramírez Lluch^a, B. Aldea Manrique^a, M. Álvarez Salfranca^a, M.T. López Giménez^a, M.J. Viso Soriano^b, M.M. Inda Landaluze^c y M. Ara Martín^a

^aServicio de Dermatología. ^bServicio de Anatomía Patológica. ^cServicio de Inmunología. Hospital Clínico Lozano Blesa. Zaragoza. España.

Introducción. El pénfigo vulgar es una enfermedad ampollosa intraepidérmica autoinmune que afecta a piel y a mucosas debido a la producción de anticuerpos frente a las proteínas de adhesión desmogleínas (DG). En 2005 Yoshida et al. describieron la existencia de un subtipo poco frecuente de pénfigo con afectación exclusiva cutánea.

Caso clínico. Presentamos a dos pacientes con lesiones erosivo-costrosas a nivel facial y tórax de 2 y 12 meses de evolución respectivamente. En ninguno de los dos casos las mucosas se habían visto afectadas. En las biopsias cutáneas se observó la presencia de ampollas intraepidérmicas suprabasales, y depósitos de IgG y C3 a nivel intercelular mediante inmunofluorescencia directa. Mediante la técnica mosaico BIOCHIP se demostró la existencia de anticuerpos anti-DG-1 y 3 en el primer caso, y anti-DG-1 en el segundo.

Discusión. Hasta la actualidad 11 casos de pénfigo vulgar cutáneo han sido descritos en la literatura. Su variabilidad clínica es alta, existiendo presentaciones similares a pénfigo vulgar mucocutáneo, pénfigo foliáceo, dermatosis IgA lineal, dermatitis seborreica y lupus. A nivel histopatológico lo más frecuente es la acantólisis suprabasal y la presencia de depósitos de IgG y C3 en la superficie de los queratinocitos. Las técnicas de inmunofluorescencia indirecta y ELISA han demostrado la positividad para DG-1 y 3. Respecto a su patogenia ha sido explicada por la diferente distribución de DG-1 y 3 en piel y mucosas, y la teoría de la compensación de las desmogleínas, que permite que títulos bajos y poco patogénicos de DG-3 puedan ocasionar acantólisis en la piel mientras que en las mucosas la función adhesiva permanece intacta. En nuestro segundo caso la IFI solo resultó positiva para DG-1 lo cual nos plantea dos hipótesis: el posible descenso de los niveles de anticuerpos debido al tratamiento inmunosupresor o que realmente se pueda tratar de otra entidad ampollosa de criterios más difusos como el pénfigo herpetiforme.

8. INDICADORES DE ALTO RIESGO EN EL CARCINOMA EPIDERMÓIDE CUTÁNEO

B. Udondo González del Tánago, M. Arenaza Oreja, I. Allende Markixana, X. Eizaguirre Uriarte, S. Álvarez Sánchez y B. Navajas Pinedo

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario de Cruces. Barakaldo. Bizkaia. España.

Introducción. El carcinoma epidermoide cutáneo (CEC) es una neoplasia frecuente en la población con buen pronóstico en la mayoría de los casos. Sin embargo, hay un subgrupo con mayor riesgo de recurrencia local, metástasis y aumento de la mortalidad.

Material y métodos. Análisis descriptivo retrospectivo de una cohorte de 12 pacientes con diagnóstico de carcinoma epidermoide metastásico entre enero de 2016 y enero de 2019 en el H.U. de Cruces. Recogida de datos clínicos e histopatológicos.

Resultados. De los 12 casos registrados 11 fueron varones (92%) y una mujer con una edad media de 75 años. El 33% recibía tratamiento inmunosupresor. En cuanto a las características clínicas, el 50% eran tumores > de 2 cm y el 67% estaban localizados en la zona H. A nivel histopatológico el 100% tenía un espesor > 2 mm y el 42% llegaba en profundidad hasta el tejido celular subcutáneo. El grado de diferenciación predominante fue moderado y moderado/mal diferenciado. El 25% presentó invasión perineural en nervios menores

de 0,1mm y no hubo ningún caso con infiltración linfovascular. Todos los pacientes fueron tratados con cirugía y en 9 de ellos se añadió radioterapia adyuvante. Solo un caso recibió quimioterapia sistémica. Durante el seguimiento, el 58% recidivaron, 75% presentaron afectación ganglionar y el 25% metástasis a distancia. Finalmente la mortalidad asociada al tumor fue del 58%.

Conclusión. El CEC de alto riesgo requiere un abordaje personalizado ya que no existe un algoritmo terapéutico bien definido para estos pacientes por su variabilidad.

9. VASCULITIS DEL SÁBADO NOCHE: LA CLAVE ESTÁ EN LA ANAMNESIS

M. Ramírez-Lluch^a, B. Aldea Manrique^a, I. Martínez Pallás^a, M.F. García-Gil^a, M. García García^b, M. Álvarez Salfranca^a y M. Ara Martín^a

^aServicio de Dermatología. ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Zaragoza. España.

Introducción. La vasculitis inducida por ejercicio (VIE), también llamada vasculitis del golfista, es una vasculitis cutánea de comportamiento benigno que afecta a individuos previamente sanos. Presenta una clínica y unos antecedentes estereotípicos que facilitan su diagnóstico.

Caso clínico. Varón de 15 años que acudió al Servicio de Urgencias por brotes recurrentes de lesiones purpúricas, levemente pruriginosas, de distribución simétrica en extremidades inferiores. El cuadro había comenzado 3 meses antes, coincidiendo con el periodo estival, y las lesiones se resolvían de forma espontánea en pocos días, sin manifestaciones extracutáneas. Se realizó análisis de sangre y orina sin hallazgos patológicos y la biopsia mostró una vasculitis leucocitoclástica con inmunofluorescencia directa negativa. Tras reinterrogar al paciente, afirmó que las lesiones solo aparecían los fines de semana en los que acudía a la discoteca. En este contexto, baile, bipedestación prolongada y calor ambiental confluían, por lo que ante los hallazgos y los desencadenantes descritos se llegó al diagnóstico de vasculitis inducida por ejercicio, siendo el desencadenante en este caso el baile en la discoteca.

Discusión. La VIE aparece después de realizar un esfuerzo prolongado o excesivo en un ambiente caluroso. Suele iniciarse en verano con placas eritematosas, urticariales o purpúricas distribuidas de forma simétrica en extremidades inferiores. Típicamente respeta las áreas de compresión y no asocia repercusión sistémica. Los estudios complementarios son normales y la histología muestra una vasculitis leucocitoclástica. La púrpura de Schönlein-Henoch, las vasculitis sistémicas y las dermatosis purpúricas pigmentarias pueden plantearse en el diagnóstico diferencial. Dada la resolución espontánea y la benignidad del cuadro, consideramos importante el reconocimiento de esta entidad para tranquilizar al paciente y evitar pruebas complementarias innecesarias.

10. LINFOMA ANAPLÁSICO PRIMARIO CUTÁNEO CON EXTENSIÓN SISTÉMICA TRATADO CON BRENTUXIMAB

A. Aramburu González^a, E. Acebo Mariñas^a, M.E. Amutio Diez^b, A. Fernández de Larrinoa^c, N. Agesta Sánchez^a y L. Peña Merino^a

^aServicio de Dermatología. ^bServicio de Hematología. ^cServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Cruces. Barakaldo. Bizkaia. España.

Introducción. Brentuximab es un anticuerpo monoclonal anti-CD30 aprobado para el tratamiento del linfoma anaplásico de célula grande primario cutáneo (LACGPC) refractario a tratamiento sistémico. Entidad clasificada dentro de los linfomas T cutáneos.

Caso clínico. Se trata de una mujer de 65 años con antecedentes personales de fascitis eosinofílica, trombopenia inmune y tubercu-

lois ganglionar. Consulta por la aparición de múltiples nódulos subcutáneos eritematosos de un mes de evolución. Se toma biopsia de nódulo del brazo derecho, con resultado de LACG y fenotipo inmunohistoquímico CD3, CD4 y CD30 positivo, con negatividad para ALK, EMA, CD8, CD20 y CD56. En el momento del diagnóstico las pruebas de imagen descartan afectación sistémica. A los tres meses presenta regresión espontánea de las lesiones cutáneas. Un mes después de la regresión, reaparecen varios nódulos cutáneos y hallazgos de afectación sistémica en PET-TAC. Se inició tratamiento quimioterápico con CHOEP. Ante la progresión de la enfermedad se decide cambiar a brentuximab en monoterapia. Tras el quinto ciclo, se observa una respuesta parcial con desaparición de grandes masas, pero presenciando nuevas lesiones en otras localizaciones. Presentó neuropatía periférica intensa como evento adverso al brentuximab. Dada la evolución, se suspende el brentuximab y se realiza autotransplante de progenitores hematopoyéticos alcanzando la remisión completa.

Conclusión. Se presenta un caso de LACGPC multifocal con afectación sistémica posterior que tras tratamiento con brentuximab obtiene una respuesta parcial. Los pacientes con lesiones cutáneas multifocales parecen tener un mayor riesgo de extensión extracutánea. A pesar de los resultados obtenidos en este caso, brentuximab parece ser un fármaco prometedor en el tratamiento de este tipo de linfomas, si bien su elevado coste puede suponer una limitación en la práctica clínica.

11. DERMATITIS GRANULOMATOSA NEUTROFÍLICA EN EMPALIZADA COMO FORMA DE PRESENTACIÓN DE LEUCEMIA MIELOMONOCÍTICA CRÓNICA

M.F. García-Gil^a, I. Martínez Pallas^a, B. Aldea Manrique^a, M. Ramírez-Lluch^a, L. Prieto-Torres^a, V. Lezcano Biosca^a, M. García García^b, G. Azaceta Reinares^c, C. Chamizo^d y M. Ara Martín^a

^aServicio de Dermatología. ^bServicio de Anatomía Patológica. ^cServicio de Hematología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Zaragoza. ^dServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Fundación Jiménez Díaz. Madrid. España.

Introducción. La dermatitis neutrofílica y granulomatosa en empalizada (DGNP) es enfermedad cutánea granulomatosa infrecuente de etiología desconocida. Presentamos un caso de DGNP como forma de presentación de una leucemia mielomonocítica crónica (LMMC).

Caso clínico. Varón de 58 años que presentaba la aparición pápulas eritematosas asintomáticas de varios meses de evolución, localizadas en tronco y extremidades. El estudio histopatológico mostró un infiltrado inflamatorio superficial, con patrón granulomatoso. Los estudios analíticos identificaron una monocitosis oscilante, motivo por el que se realizó un estudio citomorfológico de sangre periférica y de medula ósea. En el frotis sanguíneo se apreció una población neutrofílica displásica y en el medulograma una celularidad ligeramente aumentada con displasia trilineal y un escaso infiltrado monocitario. La citometría de flujo de sangre periférica mostró monocitos con expresión de CD64, CD14 y CD13, baja expresión de CD16 y expresión parcial de CD56.

El estudio genético mediante secuenciación masiva a partir de ADN de medula ósea identificó dos mutaciones en los genes SRSF2 e IDH2. Posteriormente un estudio genético realizado mediante pirosecuación del gen IDH2 de biopsia cutánea mostró positividad para la misma mutación. Con los hallazgos se diagnosticó al paciente de SMD/NMP tipo LMMC con infiltración cutánea en forma de DGNP.

Discusión. Lesiones cutáneas con patrón histológico de DGNP pueden ser la manifestación inicial de la enfermedad hematológica subyacente como ocurrió en nuestro caso. Los estudios moleculares de médula ósea y de las lesiones cutáneas son útiles para la caracterización final tanto del trastorno hematológico primario como de los infiltrados cutáneos relacionados.

12. HIPERPIGMENTACIÓN RETICULADA, LESIONES HIPERQUERATÓSICAS PALMOPLANTARES Y LEUCOPLASIA: ¿CUÁL ES SU DIAGNÓSTICO?

A. Saenz Aguirre^a, S. Heras González^a, A. Urtaran Ibarzabal^a, I. Arrue Michelena^a, T. Piqueres Zubiaurre^b, M.I. Martínez González^a, Á. Pérez Rodríguez^c y R. González-Pérez^a

^aServicio de Dermatología y ^cServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Araba. Vitoria. ^bServicio de Dermatología. Hospital de Urduliz Alfredo Espinosa. Bizkaia. España.

Introducción. La disqueratosis congénita (DC) es un trastorno hereditario que produce un acortamiento de los telómeros, caracterizándose por la tríada de distrofia ungueal, hiperpigmentación reticular y leucoplasia oral.

Caso clínico. Mujer de 24 años procedente de la República Dominicana remitida a nuestras consultas para estudio de lesiones hiperpigmentadas en dedos de manos y pies junto con induración cutánea e impotencia funcional. En la exploración física se advirtieron un reticulado grisáceo afectando a región facial, tronco y extremidades superiores junto con algunas lesiones hipopigmentadas puntiformes iniciadas a los 12 años de edad y que progresaban gradualmente. Además, presentaba pápulas hiperqueratósicas normocoloreadas agrupadas en palmas y plantas junto con distrofia de varias uñas de tipo pterigion. Asociaba, asimismo, leucoqueratosis en mucosa lingual. Las pruebas complementarias realizadas inicialmente no aportaron información adicional. En sucesivas revisiones se sospechó el diagnóstico de DC, que se confirmó mediante estudio genético. Se pautó tratamiento con isotretinoína 40 mg diarios, experimentando la paciente mejoría parcial.

Discusión. La DC se caracteriza por la clásica tríada de distrofia ungueal, hiperpigmentación reticular afectando principalmente a escote y cuello y leucoplasia oral. Otras manifestaciones extracutáneas, especialmente aplasia medular o fibrosis pulmonar, también han sido relacionadas con la DC. Además, se ha descrito un aumento de riesgo de procesos neoplásicos, lo que hace fundamental un diagnóstico precoz y un estrecho seguimiento. Consideramos este caso interesante por lo excepcional de la entidad y por la importancia de las manifestaciones cutáneas como clave diagnóstica.

13. HIPERPIGMENTACIÓN FAMILIAR PROGRESIVA: EVOLUCIÓN CUTÁNEA CON IMATINIB

P. Rosés Gibert^a, M.I. Martínez González^a, Z. Martínez de Lagrán Álvarez de Arcaya^a, L. Aspe Unanue^a, I. García-Río^a, S. Heras González^a, A.P. Martínez-Aracil^b y R. González-Pérez^a

^aServicio de Dermatología. ^bServicio de Dermatopatología. Hospital Universitario Araba. Araba. Vitoria. España.

Antecedentes y objetivo. La hiperpigmentación familiar progresiva (HFP) es un trastorno autosómico dominante caracterizado por la aparición de manchas hiperpigmentadas en la piel desde la primera infancia que aumentan de tamaño y número con la edad. En varios estudios se describe que las mutaciones causales de esta entidad se encuentran en el gen c-kit, al igual que en el mastocitoma y en el tumor del estroma gastrointestinal (GIST). El objetivo de este estudio es describir la evolución cutánea de un paciente con HFP que además ha presentado un mastocitoma y un GIST tratado con imatinib.

Métodos. Se ha realizado un seguimiento clínico, iconográfico y de dermatoscopia digital de un paciente durante 16 años. Además, se han practicado biopsias cutáneas en determinados momentos de la evolución.

Resultados. A raíz de la introducción de imatinib en el paciente, hemos apreciado un aclaramiento generalizado de las manchas cutáneas y oculares con desaparición de varias de las lesiones pigmentadas preexistentes.

Conclusiones. Imatinib inhibe la producción de pigmento a través de la inhibición directa de c-kit y de la indirecta de la producción del Stem Cell Factor (SCF). Este efecto blanqueante del imatinib se ha observado al menos en 5 pacientes más, 3 de los cuales tenían GIST familiares y 2 presentaban GIST esporádicos. Presentamos este caso para poner de manifiesto este efecto blanqueante y poco conocido del imatinib.

14. PENFIGOIDE CICATRICIAL AGRESIVO. DESCRIPCIÓN DE UN CASO

S. Heras González^a, A. Sáenz Aguirre^a, S. Goula Fernández^a, V. Fatsini Blanch^a, I. Trebol Urra^a, P. Rosés Gilber^a, C. Romero Abrio^b y R. González Pérez^a

^aServicio de Dermatología. ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario de Araba. Vitoria. Álava. España.

Introducción. El penfigoide cicatricial es un grupo de enfermedades ampollas autoinmunes que afectan principalmente a las mucosas y en menor medida a la piel.

Caso clínico. Mujer de 71 años con lesiones cutáneas, oftalmológicas y otorrinolaringológicas de cinco años de evolución. Las lesiones comenzaron en el cuero cabelludo en forma de grandes erosiones con extensión posterior a hélix izquierdo y región cérvico-dorsal. De manera concomitante, presentaba afectación de mucosa oral y faríngea en forma de erosiones y ampollas frágiles. Posteriormente, comenzó con inyección conjuntival, sinequias y simbléfaron. La paciente fue biopsiada en numerosas ocasiones con hallazgos inespecíficos, hasta que una de las biopsias mostró una ampolla subepidérmica con una inmunofluorescencia directa que fue positiva para IgG y C3 con depósito lineal incompleto de IgA en la membrana basal. Además la inmunofluorescencia indirecta fue positiva débil para BP 230. Con los hallazgos clínicos, analíticos e histológicos se llegó al diagnóstico de penfigoide cicatricial. A lo largo del proceso la paciente ha recibido numerosos tratamientos con progresión de la afectación mucosa.

Conclusiones. Debido a las complicaciones graves del penfigoide cicatricial está justificado el inicio temprano, agresivo y multidisciplinar del tratamiento. A pesar de ello algunos pacientes son refractarios a los distintos tratamientos.

15. UN CASO DE HISTIOCITOSIS GENERALIZADA EN LA EDAD PEDIÁTRICA

A.M. Palma Ruiz^a, P. Cerro Muñoz^a, A. Navarro Bielsa^a, N. Porta Aznárez^a, C. Yus Gotor^b e Y. Gilaberte Calzada^a

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

Introducción. La histiocitosis eruptiva generalizada pertenece al grupo de las histiocitosis no Langerhans cutáneas, que comparten características clínico-patológicas e inmunohistoquímicas similares.

Caso clínico. Una niña de 9 años melliza, embarazo a término, sin antecedentes personales ni familiares de interés, consultó por la aparición brusca de lesiones asintomáticas generalizadas de 1 año de evolución. Su inicio había ocurrido tras un cuadro febril de odinofagia y congestión de amígdalas palatinas. A la exploración presentaba máculas y pápulas discretamente hiperpigmentadas, algunas con cierto tono amarillento, de menos de 0,5 cm de diámetro, generalizadas en tronco y extremidades. El resto de la exploración fue normal salvo unas amígdalas congestivas aumentadas de tamaño. Se realizaron dos biopsias cutáneas con similares hallazgos. El análisis de sangre, incluyendo perfil lipídico completo fue normal. La ecografía abdominopélvica, así como la exploración oftalmológica resultaron normales. El diagnóstico fue de histiocitosis eruptiva de células no Langerhans generalizada. Tras 1 año de se-

guimiento han dejado de aparecer nuevas lesiones y parece que algunas han regresado.

Discusión. Los trastornos de proliferación histiocitaria engloban un grupo variado y heterogéneo de distintas entidades de difícil clasificación clínico-histológica. En ocasiones los hallazgos clínicos e histológicos de las diferentes formas se superponen, como en este caso, con una histología más similar a la de los xantomas eruptivos. Se ha reportado entre un 3,9% y un 5% de los niños con compromiso sistémico y las localizaciones extracutáneas más frecuentes son el ojo, el sistema nervioso central (SNC), el hígado, el bazo y el pulmón; en otros casos aislados se ha reportado asociación con trastorno hematológico del tipo leucemias estirpe mielomonocítica y eosinofílica, de ahí la importancia de realizar un estudio de extensión completo: analítica sanguínea, hemograma, ecografía abdominopélvica, RMI. Por ello se precisa un adecuado diagnóstico diferencial y un estrecho seguimiento ya que es importante considerar la posible transformación en formas más agresivas con afectación sistémica.

16. PAPULOSIS LINFOMATOIDE ASOCIADA A SÍNDROME HIPEREOSINÓFILICO CON REORDENAMIENTO FIP1L1-PDGFR α

I. Aranguren López^a, L. Mitxelena Elosegia^a, A. López Pestaña^a, N. Ormaechea Pérez^a, I. Bernal Simón^b, J. Iriondo Alzola^c y J. Zubizarreta Salvador^a

^aServicio de Dermatología. ^bServicio de Anatomía Patológica. ^cServicio de Hematología. Hospital Universitario Donostia. Donostia-San Sebastián. Gipuzkoa. España.

Introducción. La papulosis linfomatoide (PL) es un proceso linfoproliferativo T primario cutáneo que en un 10-20% de los casos se asocia a otra neoplasia hematológica, como la micosis fungoide y el linfoma de Hodgkin. Presentamos un caso de PL asociado a síndrome hipereosinofílico, asociación muy poco descrita en la literatura.

Caso clínico. Varón de 45 años, sin antecedentes de interés, que presentaba desde hacía 3 semanas una tumoración de 2cm con centro necrótico en dorso de mano izquierda. No se palpaban adenopatías periféricas. Los cultivos fueron negativos. La biopsia de la lesión fue compatible con un proceso linfoproliferativo T CD30. La analítica detectó una eosinofilia, triptasa y vitamina B12 elevadas, e IgE normal. El estudio de heces descartó parasitosis. Se realizó una TAC, observándose una infiltración tumoral en varios huesos así como una masa paravertebral izquierda. La biopsia de médula ósea y de uno de estos huesos demostró hiperplasticidad a expensas de eosinófilos y precursores eosinófilos, así como aumento de reticulina. El reordenamiento FIP1L1-PDGFR α resultó positivo. La lesión de la mano se resolvió sin tratamiento. Posteriormente aparecieron nuevas lesiones cutáneas en piernas, también autorresolutivas. Se inició tratamiento con imatinib, con resolución completa de las lesiones óseas, sin recidiva de estas ni de la PL en los 2 años de seguimiento posterior.

Discusión. El síndrome hipereosinofílico (SHE) se caracteriza por una eosinofilia persistente sin etiología identificable asociada a daño orgánico. Su variante mieloproliferativa, causada por una proteína de fusión FIP1L1-PDGFR α , cursa con esplenomegalia, elevación de vitamina B12 y triptasa y mielofibrosis. La asociación entre PL y SHE está escasamente descrita, con menos de 15 casos publicados. Aunque la causa de esta concurrencia es desconocida, la respuesta espectacular del imatinib tanto en el SHE como en la PL, refuerza la teoría de una interrelación estrecha entre ambas entidades.

17. TRES CASOS DE ANGIOSARCOMA CUTÁNEO

I. Méndez Maestro^a, L. Peña Merino^a, J.A. Ratón Nieto^a, M.R. González Hermosa^a, M. Mendieta Eckert^a y V. Velasco Benito^b

^aServicio de Dermatología. ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Cruces. Barakaldo. Bizkaia. España.

Introducción. El angiosarcoma cutáneo es una neoplasia maligna de origen mesenquimal que supone el 1% de todos los sarcomas de partes blandas. Con mayor frecuencia, afecta al cuero cabelludo y la cara de hombres caucásicos de más de 60 años. Su presentación clínica es variable; desde máculas violáceas hasta tumores ulcerados, o extensas áreas edematosas que afectan a gran parte de la cabeza.

Serie de casos. Se presentan 3 pacientes varones de 89, 82 y 70 años. Los dos primeros pacientes presentaban un edema progresivo de la hemicara derecha e izquierda respectivamente, de dos meses de evolución, con la piel indurada y eritematosa, con sospecha inicial de erisipela. El tercero de los pacientes consultó por una lesión nodular ulcerada de 5 centímetros en el vértex. En los tres casos, la biopsia cutánea confirmó el diagnóstico de angiosarcoma cutáneo. Se presenta la evolución de los tres casos, y se realiza una breve revisión de la literatura.

Discusión. El pronóstico del angiosarcoma cutáneo es malo, con una supervivencia inferior al 15% en un período de 5 años. La extirpación quirúrgica con márgenes amplios y la radioterapia pre- o postoperatoria son el tratamiento de elección para la enfermedad local y locorregional. El papel de la quimioterapia adyuvante no está del todo bien definido; sin embargo, la quimioterapia y/o la radioterapia neoadyuvante podrían reducir el volumen tumoral y que algunos pacientes sean sometidos a cirugías menos mutilantes. Para aquellos pacientes con enfermedad metastásica, el paclitaxel se usa a menudo como primera línea de tratamiento.

18. Pioderma gangrenoso posquirúrgico

A. Martínez Buil^a, J. Anderson Vildósola^a, J. Zubizarreta Salvador^a, A. López Pestaña^a, C. Rodríguez Caruncho^a, M.A. Arregui Murua^a e I. Bernal Simón^a

^aServicio de Dermatología. ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Donostia. Donostia. España.

Introducción. El pioderma gangrenoso (PG) es una dermatosis neutrofílica, infrecuente, crónica recidivante, con hallazgos clínicos característicos. Muchos casos se asocian a enfermedad sistémica subyacente.

Caso clínico. Varón de 68 años con historia de infecciones de repetición tras implantación de prótesis de rodilla total en enero de 2018 (reintervenciones quirúrgicas e ingresos). A finales de diciembre de 2019 tras nueva intervención de artrodesis de rodilla con injerto óseo de cresta iliaca experimentó nuevo episodio de deterioro del estado general y mala evolución progresiva de heridas quirúrgicas a pesar de antibiótico. Ingresó en Cuidados Intensivos (UCI) y consultaron a Dermatología a los pocos días. A la exploración se objetivaron heridas de aspecto necrótico con borde ampuloso y gran halo inflamatorio en rodilla y flanco. Destacaba que cada fijador externo estaba en el centro de una lesión necrótico-ampulosa. En dorso de mano se observaba lesión similar en zona de punción venosa. Presentaba afectación hemodinámica, picos febriles y analítica con parámetros inflamatorios alterados. Ante la sospecha de PG y con cultivos aún pendientes, tras valoración conjunta con UCI y Traumatología, se inició tratamiento empírico con metilprednisolona iv. 40mg/8h. Al día siguiente al objetivarse leve pero evidente disminución de la inflamación, se decidió mantener tratamiento. Progresivamente presentó buena evolución clínica, con cultivos negativos e inflamación inespecífica en biopsia cutánea. Se estableció diagnóstico de PG posquirúrgico, actualmente en seguimiento en consulta con buena evolución.

Discusión. Algunas variantes de dermatosis neutrofílicas suponen un reto diagnóstico, ya que sus manifestaciones clínicas tanto cutáneas como sistémicas imitan a las de una fascitis necrotizante. Es importante considerar estas entidades dentro del diagnóstico diferencial, ya que permiten evitar tratamientos que provocan una alta morbilidad.

19. PRIMAINFECCIÓN POR PARVOVIRUS B19: NUESTRA EXPERIENCIA EN LOS ÚLTIMOS 10 AÑOS

J. Antoñanzas Pérez^a, N. Rodríguez-Garijo^a, A. Tomás-Velázquez^a, Á. Estenaga Pérez de Albeniz^a, A. España^a y G. Reina^b

^aDepartamento de Dermatología. ^bDepartamento de Microbiología. Clínica Universidad de Navarra. Pamplona. España.

Introducción. La infección por parvovirus B19 tiene una incidencia elevada y distribución mundial. Su espectro clínico es amplio, destacando las manifestaciones cutáneas, articulares y hematológicas. El objetivo del presente estudio fue estudiar epidemiología y manifestaciones clínico-analíticas de la primoinfección.

Material y métodos. Estudio retrospectivo (10 años) de pacientes con serología IgM positiva para PVB19. Se incluyeron 46 pacientes y se estudiaron sus características demográficas, clínicas y analíticas.

Resultados. La primoinfección fue más prevalente en mujeres (ratio 2,2:1), y en edad media de 41 años. La afectación articular fue la más frecuente (65%). En más de la mitad de los pacientes (24 casos) se observaron alteraciones cutáneas: exantema (28%), mega-loeritema (9%), afectación "en guantes y calcetines" (6,5%), afectación periflexural (4%) y edema (4%). De entre las alteraciones hematológicas destacó la anemia (35%). El cuadro clínico se autolimitó en 1-2 semanas en la mayoría de los pacientes.

Discusión. Las manifestaciones clínico-analíticas descritas en esta serie confectionan un fenotipo definido, aunque no siempre completo, y son consistentes con lo descrito previamente en la literatura. A pesar de la frecuencia de cuadros asintomáticos o inespecíficos, también pacientes complejos presentan esta infección, por lo que profundizar en su fisiopatología es necesario.

Conclusiones. Existe un espectro clínico variable, las poliartalgias y el exantema maculopapular generalizado junto con fiebre y anemia son las manifestaciones típicas y más frecuentes de la primoinfección por PVB19 y suelen autolimitarse.

20. RESPUESTA SATISFACTORIA A ANTI-TNF EN PANICULITIS FACIAL POR MATERIAL DE RELLENO

F.J. de La Torre Gomar^a, M.I. Martínez González^a, P. Rosés Gibert^a, L. Carnero González^a, J. Gimeno Castillo^a, A. Saenz Aguirre^a, B. Catón Santarén^b y R. González Pérez^a

^aServicio de Dermatología y Venereología. ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Araba. Vitoria-Gasteiz. Álava. España.

Introducción. Existen variedad de rellenos dérmicos y subdérmicos que se clasifican según el material de origen y la persistencia en los tejidos. Independientemente del tiempo desde su aplicación, deben ser considerados siempre dentro de los diagnósticos diferenciales de paniculitis faciales de etiología no filiada.

Caso clínico. Mujer de 63 años que consultaba por angioedema facial y nódulos subcutáneos en frente y mejillas. Las lesiones estaban induradas y eran dolorosas al tacto, sugiriendo como primera posibilidad diagnóstica una inflamación del tejido celular subcutáneo. Al análisis anatomopatológico se apreció una paniculitis septolobulillar con inflamación focalmente granulomatosa de tipo cuerpo extraño en relación con material birrefringente compatible con silicona. Reinterrogando a la paciente, esta afirmó haberse realizado un relleno de labios hacía 20 años. Se realizó una RMN facial que mostraba migración de múltiples micropartículas de silicona, imposibilitando su extracción quirúrgica. Inicialmente se instauró tratamiento con prednisona y alopurinol, sin lograr mejoría. Otros tratamientos empleados sin respuesta fueron infiltraciones intralesionales de corticoide, hidroxycloquina y dapsona. Finalmente, se instauró tratamiento con adalimumab objetivando desaparición de las lesiones al mes y medio de su inicio y permaneciendo asintomática desde hace 10 meses.

Discusión. La silicona es un compuesto polimérico hidrofóbico que ha sido ampliamente utilizado con fines estéticos. Está descrita la migración de silicona hacia localizaciones distintas al sitio de inoculación causando reacciones inflamatorias locales. Dado que es un relleno permanente, la respuesta inflamatoria puede ocurrir en cualquier momento, incluso varios años tras su inyección, constituyendo un reto diagnóstico y terapéutico. Es por eso que presentamos un caso de paniculitis facial por silicona tratada con anti-TNF con muy buena respuesta clínica mantenida.

21. EFICACIA DE LA TERAPIA FOTODINÁMICA EN LA ENFERMEDAD DE BOWEN. ANÁLISIS RETROSPECTIVO DE CASOS TRATADOS ENTRE 2009-2017

A. Orbea Sopeña, L. Artiñano Mendizabal, O. Lasa Elgezua, J.L. Díaz Ramón, I. Ocerín Guerra y J. Gardezabal García

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Cruces. Barakaldo. Bizkaia. España.

Introducción. La enfermedad de Bowen (EB) es una forma de carcinoma epidermoide in situ con un riesgo estimado de transformación en carcinoma invasor del 3 al 5%. La terapia fotodinámica (TFD) es un procedimiento no invasivo aprobado para su tratamiento. Este estudio describe la eficacia de la TFD en el tratamiento de la EB en la práctica clínica habitual del Hospital de Cruces (HUC) entre 2009 y 2017, mediante un estudio observacional retrospectivo, analizando la supervivencia acumulada sin enfermedad.

Material y métodos. El estudio se basa en describir la respuesta obtenida de los casos de EB tratados con TFD. En las sesiones de TFD se utiliza crema de metil amino-levulinato como fotosensibilizante e iluminación tras 3 horas de incubación con lámpara LED de luz roja. Las principales variables analizadas son la localización de la lesión, el tamaño y el número de sesiones recibidas. La eficacia de la TFD se define como supervivencia acumulada sin enfermedad, calculada mediante el método Kaplan-Meier.

Resultados. Se recogen los datos de 140 pacientes con 190 lesiones de EB. El 60% de los pacientes son mujeres y la edad media es de 76,62 ± 9,75 años. La localización más frecuente son las extremidades inferiores. La supervivencia acumulada sin enfermedad es del 96,3% a los 6 meses, del 95,5% a un año y del 85,3% a los 2 años. En cuanto a las variables más implicadas en la recidiva se encuentran el tamaño de la lesión ≥ 20mm y el haber recibido solo 1 sesión de TFD que resultan clínicamente significativas. Por otra parte, la localización de la lesión no afecta a la supervivencia acumulada sin enfermedad.

Conclusión. En la práctica clínica habitual del HUC la TFD ha demostrado ser un procedimiento eficaz en el tratamiento de la EB, con una supervivencia acumulada sin enfermedad a los 2 años del 85,3%. Los resultados parecen superponibles a los descritos en la literatura médica, demostrando que se trata de un tratamiento de primera elección.

22. ERUPCIÓN VESÍCULO-PUSTULAR EN UN PACIENTE CON ENFERMEDAD INFLAMATORIA INTESTINAL

L. Mitxelena Elosegí^a, A. Martínez Buil^a, J. Zubizarreta Salvador^a, S. Ibarbia Oruezabal^a, A.X. de Vicente Aguirre^a, S. Vildósola Esturo^a, N. Segues Merino^b y T. Mateo Silva Soria^b

^aServicio de Dermatología. ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Donostia. Donostia. España.

Introducción. Las dermatosis neutrofilicas (DN) son un espectro heterogéneo de enfermedades que comparten hallazgos histológicos y patogenia. Comúnmente se asocian a enfermedades subyacentes que pueden tener una morbimortalidad significativa.

Caso clínico. Varón de 19 años que ingresó en julio de 2016 por mala evolución de enfermedad inflamatoria intestinal (EII), diag-

nosticada un mes antes. Durante el ingreso comenzó con un brote agudo de lesiones cutáneas, por lo que se consultó a Dermatología. Presentó múltiples pápulo-vesículas purulentas en cara, cuello, tronco y extremidades, que empeoraron a pesar de tratamiento para su enteropatía (corticoides, azatioprina y antibióticos). Ante la sospecha de DN rápidamente progresiva, se agregó ciclosporina iv. obteniéndose niveles séricos infraterapéuticos debido a su patología de base. Se tomaron cultivos (resultaron ser negativos) y biopsia cutánea (revelando un infiltrado neutrofilico difuso en dermis). A pesar del tratamiento no mejoraron las lesiones. Al mes del ingreso, por gravedad de su colitis, se le realizó colectomía subtotal. Días después, presentó franca mejoría de las lesiones, dándose de alta con diagnóstico de DN tipo síndrome de Sweet (SS) en paciente con colitis indeterminada. Al año, presentó lesiones cutáneas de morfología y ubicación similar en el contexto de una rectosigmoiditis. Las lesiones remitieron tras la realización de una ileostomía. Actualmente se encuentra en seguimiento por Dermatología, sin haber presentado nuevo brote de DN.

Discusión. En numerosas ocasiones las DN se expresan en el contexto de una enfermedad sistémica, como las EII. El SS, destaca por seguir un curso paralelo a la actividad inflamatoria de la enteropatía. Es por ello, que, ante casos refractarios a los tratamientos tradicionales (corticoides y otros inmunosupresores), sería necesaria la estabilización de la clínica digestiva, incluso mediante técnicas quirúrgicas, para la remisión del cuadro cutáneo.

23. LUPUS ERITEMATOSO CUTÁNEO SUBAGUDO REBELDE AL TRATAMIENTO

J. Anderson Vildósola^a, I. Aranguren López^a, A. López Pestaña^a, O. Maiz Alonso^b, S. Vildósola Esturo^a, J.P. Garces Martínez^c y J. Zubizarreta Salvador^a

^aServicio de Dermatología. ^bServicio de Reumatología. ^cServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Donostia. Donostia. España.

Introducción. El lupus eritematoso es un trastorno multisistémico que comúnmente afecta la piel. Existen diversas variantes de afectación cutánea, siendo el lupus eritematoso cutáneo subagudo una forma no cicatricial que no suele asociarse a afectación sistémica. **Caso clínico.** Mujer de 38 años con antecedentes de lupus eritematoso sistémico desde la adolescencia y epilepsia secundaria, controlada con antiepilépticos e hidroxicloroquina. Además, es una fumadora importante. A partir del 2002 comenzó con lesiones cutáneas compatibles con lupus eritematoso agudo, lupus discoide y lupus sabañón, con respuesta insuficiente a múltiples tratamientos: inmunosupresores tópicos y corticoides tópicos de alta potencia, antipalúdicos, corticoides sistémicos, azatioprina, micofenolato mofetil, metotrexato e inmunoglobulinas intravenosas. En el 2013, estando en tratamiento con hidroxicloroquina y corticoides sistémicos, presentó placas psoriasisiformes en cara y ambas manos compatibles con LECS, agregándose isotretinoína, sin mejoría. En conjunto con reumatología se decidió iniciar rituximab, y posteriormente belimumab, ambos sin respuesta. En mayo del 2015 se inició tratamiento con dapsona. Desde entonces las lesiones fueron mejorando gradualmente, suspendiéndose la prednisona oral 5 meses más tarde. Actualmente solo muestra un discreto eritema y atrofia de la piel de los dedos de manos. A pesar de múltiples recomendaciones la paciente no ha suspendido el tabaco.

Discusión. Presentamos el caso de una paciente diagnosticada de LES con afectación cutánea, resistente a múltiples fármacos que respondió a dapsona. Esta podría ejercer un rol antiinflamatorio a través de la inhibición de: la mieloperoxidasa, la síntesis de prostaglandinas y de la adhesión de neutrófilos a células endoteliales. También es importante destacar la posibilidad del tabaquismo como agravante del cuadro de base y posible inhibidor de los antipalúdicos.

24. TIAZIDAS Y TUMORES CUTÁNEOS NO MELANOMA EN PACIENTES TRASPLANTADOS RENALES

L. Aguado Gil, E. López Vera, N. Rodríguez Garijo, A. Tomás Velázquez, Á. Estenaga Pérez de Albéniz y J. Antoñanzas Pérez

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

Introducción. La hidroclorotiazida ha sido recientemente vinculada a tumores cutáneos no melanoma (TCNM). Este vínculo se ha estudiado en la población general, pero no en los pacientes trasplantados, cuya incidencia de este tipo de tumores es muy superior.

Objetivos. Estudiar la influencia de las tiazidas en la incidencia de TCNM en los pacientes trasplantados renales y en la velocidad de aparición de los TCNM entre los grupos expuestos y no expuestos.

Métodos. Estudio retrospectivo de 100 pacientes trasplantados renales.

Resultados. No se ha encontrado asociación estadísticamente significativa entre la variable exposición y TCNM (OR=0,82 IC95% 0,23-2,84), carcinoma basocelular (OR=1,82 IC95% 0,36-9,15) y carcinoma espinocelular (OR= 1,01 IC95% 0,26-3,90) para dosis acumuladas mayores de 25g, pero se ha encontrado una tendencia al aumento en la magnitud de asociación con mayores dosis para dosis acumuladas mayores de 100g, tanto en TCNM (OR= 1,78) como en carcinoma espinocelular (OR=6,88).

Conclusiones. No se han encontrado datos concluyentes que apoyen o rechacen la asociación de las tiazidas con la incidencia o precocidad de aparición de TCNM en los pacientes trasplantados renales.

25. ALERGENOS PROBLEMÁTICOS EN LAS PRUEBAS DE CONTACTO: EL EJEMPLO DEL LINALOOL

M. Hervella Garcés, J. Aróstegui Aguilar, S. Osoz Jaime, C. Ros Martín, M. Larrea García e I. Yanguas Bayona

Servicio de Dermatología. Complejo Hospitalario de Navarra. Pamplona. España.

Introducción. Un alergeno problemático en las pruebas de contacto (PAC) es aquel que tiende a dar resultados difíciles de leer o interpretar, y que por tanto no es fiable, y nos hace dudar sobre qué decirle al paciente. Como ejemplo "problemático" hemos elegido el linalool, por ser un alergeno emergente, de moda, frecuente, y que está incluido en la serie estándar europea.

Métodos. Revisamos los datos registrados de las PAC al linalool en nuestra Unidad de Eccema de Contacto desde 2015, año en que lo comenzamos a parchear sistemáticamente, como parte de la serie estándar. A partir de los resultados, hemos calculado dos parámetros para conocer cómo se comporta este alergeno en las pruebas: el índice de reactividad (IR) y el ratio de positivities (RP).

Resultados. El linalool fue testado en estos años en 726 pacientes, y se registraron 61 reacciones: 10 irritativas, 15 dudosas, 27 positivas débiles, 9 positivas fuertes. El IR resultó 0,18, lo que indica una alta proporción de reacciones dudosas e irritativas respecto a las alérgicas "verdaderas". El RP fue del 75%, indicando una gran proporción de positivas débiles entre todas las pruebas positivas verdaderas.

Discusión. Como en toda prueba diagnóstica, es vital en las PAC su fiabilidad, y si la prueba es muy dudosa, nuestro diagnóstico también lo será. Ejemplos clásicos de alergenios problemáticos son lanolina, carbamatos, propilenglicol,... y también el linalool: es un perfume muy ubicuo, actualmente presente en cosméticos y productos domésticos de todo tipo. Es problemático porque: (1) provoca muchas reacciones, la mayoría débiles, dudosas o de corta duración, y (2) su relevancia clínica es muy difícil de trazar, porque con frecuencia se encuentra entre cosméticos que el paciente tolera.

Conclusiones. Es importante conocer la fiabilidad de los alergenios que usamos en las PAC, para poder interpretar mejor las reacciones positivas, especialmente cuando son débiles o dudosas.

26. ÚLCERA EN EL CUERO CABELLUDO DE UN PACIENTE VIH: QUÉ ME DEBO PLANTEAR

I. Hiltun Cabredo, Í. Martínez de Espronceda Ezquerro, J. Sarriguarte Aldecoa-Otalora, J. Aróstegui Aguilar, C. Ros Martín y J.I. Yanguas Bayona

Servicio de Dermatología. Complejo Hospitalario de Navarra. Pamplona. Navarra. España.

Introducción. Los pacientes VIH presentan una patología cutánea singular, que plantea un reto diagnóstico para el dermatólogo, debiéndose interpretar en función de la clínica acompañante y el grado de inmunosupresión del paciente.

Caso clínico. Ingresa en Medicina Interna un varón de 39 años, de Brasil, sin antecedentes de interés, por síndrome constitucional de tres meses de evolución. Presentaba linfadenopatías generalizadas, hepatoesplenomegalia y una úlcera en el cuero cabelludo de un mes de evolución. En las pruebas solicitadas destacaron una pancitopenia y una serología para VIH +, con un recuento CD4 de 28 y una carga viral de 5.770.000 copias. Se decidió realizar biopsia de la úlcera y se enviaron muestras a microbiología y a anatomía patológica. A la observación en el microscopio aparecieron estructuras micóticas y resultó positiva la PCR para histoplasma capsulatum. Se diagnosticó al paciente de histoplasmosis diseminada y se decidió instaurar tratamiento con anfotericina B liposomal, con buena evolución de la clínica.

Discusión. La histoplasmosis diseminada es una infección fúngica prácticamente exclusiva de inmunodeprimidos, causada por un hongo dimórfico, el *Histoplasma capsulatum* que se adquiere por vía respiratoria y disemina a otros órganos en pacientes con déficits inmunes. Las lesiones cutáneas son completamente inespecíficas y se suelen presentar en forma de pápulas o nódulos eritematodescarnativos, erosiones o úlceras mucocutáneas. El diagnóstico diferencial es extenso, englobando enfermedades malignas (linfoma, melanoma...), inflamatorias (sarcoidosis) e infecciosas (micobacterias, leishmania, otros hongos). El diagnóstico se puede hacer mediante cultivo, histopatología, serología o PCR. El tratamiento se realiza con anfotericina B o itraconazol.

27. COLAGENOMAS EN ESTERA COMO CLAVE DIAGNÓSTICA DEL SÍNDROME DE COWDEN

Á. Estenaga Pérez de Albéniz, N. Rodríguez Garijo, A. Tomás Velázquez, J. Antoñanzas Pérez, L. Aguado Gil y A. España Alonso

Servicio de Dermatología Médico-Quirúrgica y Venereología. Clínica Universidad de Navarra. Pamplona. España.

Introducción. Los colagenomas son hamartomas de colágeno de naturaleza benigna e infrecuentes, que pueden presentarse de forma aislada o múltiple, generalmente no asociados a alteraciones sistémicas.

Material y métodos. Presentamos un caso clínico de colagenomas en estera o fibromas escleróticos múltiples y revisamos la literatura existente al respecto.

Discusión. El colagenoma en estera o esteriforme es un tumor benigno, compuesto por haces de colágeno de disposición homogénea en dermis reticular con escasos fibroblastos. La presencia de esta lesión de manera aislada puede ser normal, pero si son múltiples debemos descartar asociación familiar o sindrómica (esclerosis tuberosa, síndrome Buschke-Ollendorff o síndrome de Cowden, entre otros).

El síndrome de Cowden es una enfermedad de herencia autosómica dominante, causada por mutaciones en el gen PTEN, que se caracteriza por su asociación a neoplasias: cáncer de colon, endometrio, mama y tiroides principalmente. En la piel se ha asociado al desarrollo de múltiples hamartomas y tumores benignos, entre ellos el colagenoma en estera, que parece ser bastante específico.

Conclusiones. Los colagenomas en estera múltiples pueden ser clave para el diagnóstico de síndromes hereditarios, algunos asociados a neoplasias internas.

28. NEVUS MUCINOSO

A. Navarro Bielsa^a, P.A. Cerro Muñoz^a, A.M. Palma Ruiz^a, N. Estrada Mallarino^b, I. Abadías Granado^a y E. Simal Gil^a

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

Introducción. El nevus mucinoso (NM) es una entidad rara de origen desconocido descrita por primera vez por Redondo Bellón et al. en 1993 y clasificada como mucinosis cutánea o nevus de tejido conectivo.

Caso clínico. Un varón de 39 años acude a consulta de dermatología por lesiones en espalda compatibles con pitiriasis versicolor. Durante la exploración, se descubren incidentalmente lesiones tuberosas múltiples marronáceas y de color piel normal, de consistencia firme, pediculadas y/o sésiles, agrupadas en un trayecto segmentario desde glúteo a hemiabdomen derecho. La biopsia cutánea evidenció abundante material mucinoso en dermis papilar, asociado a una hiperplasia epidérmica, con marcada elongación de las crestas interpapilares y disminución de fibras elásticas y de colágeno. La tinción con Azul-Alcian a pH 2,5 confirmó la presencia de abundante mucina.

Discusión. Hasta la fecha, solo se han descrito 27 casos de NM, dos de ellos con componente familiar, sin haberse demostrado alteraciones genéticas. Existen dos tipos dependiendo de la afectación o no de la epidermis. Nuestro caso se trata de un NM epidérmico al estar afectada la epidermis.

29. MUCINOSIS CUTÁNEA DIFUSA SECUNDARIA AL TRATAMIENTO CON EL INHIBIDOR DEL RECEPTOR DEL FACTOR 1 ESTIMULANTE DE COLONIAS

J. Marcillo Álvarez, A. Tomás-Velázquez, N. Rodríguez-Garijo, Á. Estenaga Pérez de Álbeniz, A. España y L. Aguado-Gil

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

Introducción. Los inhibidores del receptor del factor 1 estimulante de colonias (CSF1R) representan una nueva clase de fármacos inmunomoduladores investigados recientemente en ensayos clínicos en diferentes neoplasias malignas.

Casos. Presentamos 2 pacientes (hombre de 52 y mujer de 60 años), ambos diagnosticados de melanoma metastásico en tratamiento dentro de ensayo clínico con anti-PD-L1 (atezolizumab) y anti-CSF1R (emastuzumab). Pocas semanas tras el inicio del tratamiento, presentaron una erupción cutánea asintomática en forma de cicatrices varioliformes milimétricas sobre edema cutáneo importante. La histopatología mostró un depósito difuso de mucina en la dermis.

Discusión. El bloqueo de la vía CSF1 puede ser la causa de los efectos observados, pues se han observado depósitos cutáneos de mucina en monos tratados con CSF1R. Por el contrario, no se han reportado casos de mucinosis dérmica asociada a terapia anti-PD1 o PD-L1. Los mecanismos patogénicos exactos implicados en el desarrollo de depósitos de mucina en estos pacientes quedan aún por dilucidar.

Conclusiones. Se describen 2 casos de mucinosis cutánea difusa inducida por inhibidores de CSF1R, algo que no hemos encontrado reportado en la literatura. Esta observación es otro ejemplo del amplio espectro de toxicidades relacionadas con la piel secundarias a nuevas terapias.