



ACTAS Derma-Sifiliográficas

www.actasdermo.org



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

Sesión Científica de la Sección Centro de la Academia Española de Dermatología y Venereología

Madrid, 30 de enero de 2014

1. ACTUALIZACIÓN EN EL TRATAMIENTO DE LA PAQUIONIQUIA CONGÉNITA

J. González Ramos, E. Sendagorta, A. Mayor Ibarguren, M. Feito, C. Vidaurrázaga y M. Casado Jiménez

Hospital Universitario La Paz. Madrid. España.

Introducción: La paquioniquia congénita es una genodermatosis rara debida a una mutación en uno de los siguientes genes: KRT6A, KRT6B, KRT16 y KRT17. Se trata de una dermatosis muy incapacitante, debido fundamentalmente a la queratodermia plantar y a la aparición de ampollas dolorosas subyacentes. En la actualidad no existe un tratamiento específico, aunque tradicionalmente se han utilizado los retinoides orales, con los que en la mayoría de los casos tan solo se obtiene una mejoría parcial.

Caso clínico: Presentamos el caso de una paciente de 31 años con paquioniquia congénita tipo I, con mutación en el gen KRT6A. La paciente presentaba desde los primeros meses de vida onicodistrofia severa de todos dedos de las manos y pies, leucoqueratosis de la mucosa oral y laringea e hiperqueratosis palmo-plantar focal intensa con ampollas dolorosas subyacentes. Debido a este último hecho su calidad de vida se encontraba muy afectada ya que el intenso dolor le impedía la deambulacion. A lo largo de su evolucion fue tratada con retinoides orales y tratamientos tópicos queratolíticos, consiguiéndose solo una mejoría clínica leve. En base a estudios recientes que indicaban que las estatinas podrían modular la expresión del gen k6a se instauró tratamiento durante 6 meses con estatinas orales sin ninguna mejoría. En el año 2010 se inició tratamiento con toxina botulínica (Botox®) bianual en áreas de hiperqueratosis y ampollas de palmas y plantas, consiguiéndose una mejoría notable tanto de las lesiones como de la calidad de vida de la paciente. Este tratamiento ha mantenido su eficacia durante un seguimiento de 4 años y ha permitido la sus-

pensión de los retinoides orales, lo cual era necesario puesto que la paciente deseaba quedarse embarazada. Recientemente la paciente ha recibido la aceptación de la comunidad de Madrid para llevar a cabo fertilización in vitro, tras selección de embriones libres de la mutación KRT6A mediante diagnóstico genético preimplantacional.

Conclusiones: Aportamos un caso de paquioniquia congénita tipo I confirmada genéticamente, en el que el inicio de la terapia con toxina botulínica en palmas y plantas de forma bianual ha supuesto una importante mejora de su calidad de vida, sin haber perdido eficacia en los últimos 4 años. En revisiones recientes se ha postulado que la rapamicina también podría modular la expresión de la proteína k6a, siendo por tanto una potencial alternativa terapéutica en el futuro tanto en nuestra paciente como en otros casos de paquioniquia congénita

2. ÚLCERA CUTÁNEO-MUCOSA POR EBV

S. Machan^a, J.L. Ramírez^a, C. Bernárdez^a, F. Feltes^a, U. Pielasinski^a, J.M. Revelles^a, D. Cullen^a, L. Fuertes^a, M.R. Haro^a, I. Alcaraz^a, A. Juárez^a, A.M. Molina^a, L. Vallés^a, J.L. Díaz-Recuerdo^a, J. Angulo^a, L. Carrasco^a, M.C. Fariña^a, L. Martín^a, D. Martínez^b, S.M. Rodríguez-Pinilla^c y L. Requena^a

^aServicio de Dermatología; ^bServicio de Cirugía Máxilo-Facial; ^cServicio de Anatomía Patológica. Fundación Jiménez Díaz. Universidad Autónoma de Madrid. España.

El paciente inmunosuprimido y el anciano pueden presentar procesos linfoproliferativos asociados a EBV con un curso generalmente agresivo. Sin embargo, la úlcera cutáneo-mucosa por EBV (UCMEBV) tiene un curso indolente o autorresolutivo. Un diagnóstico correcto nos evita someter al paciente a tratamientos agresivos. Presenta-

mos un nuevo caso. Mujer de 87 años con antecedentes personales de demencia senil, hipertensión arterial, diabetes mellitus tipo 2, hipercolesterolemia, obesidad y bloqueo de rama derecha que presenta una lesión ulcerada dolorosa en la mucosa oral de dos meses de evolución. El estudio histopatológico mostró un infiltrado polimorfo de la dermis con células grandes pleomórficas que simulan células de Hodgkin y áreas de necrosis con células de citoplasma basófilo amplio y núcleo irregular eosinófilo. El estudio inmunohistoquímico mostró que las células grandes pleomórficas eran positivas con CD45, CD30, PAX5, MUM1 y focalmente con BLIMP1 y Bcl6, y negativas con CD20, CD15, CD10, Bcl2. Además S100 y AE1-AE3 fueron negativos. Todas las células grandes y alguna de pequeño tamaño demostraron positividad para EBER. Se observa un infiltrado acompañante de linfocitos T CD3 y CD5 positivos, sobre todo en la periferia. El estudio de extensión fue negativo. Con todos estos hallazgos se estableció el diagnóstico de UCMEBV. La paciente recibió radioterapia con remisión completa de la lesión tras 2 años de seguimiento. La UCMEBV se ha descrito en pacientes de edad avanzada y en aquellos con tratamiento inmunosupresor (metotrexato, azatioprina y ciclosporina). El principal diagnóstico diferencial de esta entidad clínico-patológica es el linfoma de Hodgkin y el linfoma B difuso de células grandes del anciano asociado a EBV, que pueden tener afectación sistémica y requieren un manejo diferente. La UCMEBV regresa con la suspensión del fármaco inmunosupresor y en pacientes no inmunosuprimidos regresa de forma espontánea o sigue un curso indolente, por lo que se recomienda un tratamiento conservador. La combinación de datos clínicos, morfológicos e inmunohistoquímicos nos permite hacer un diagnóstico correcto y así no someter al paciente a tratamientos agresivos innecesarios.

Palabras clave: Úlcera cutáneo-mucosa por EBV. Procesos linfoproliferativos asociados a EBV.

3. UNA COMPLICACIÓN INFRECIENTE DE LA HIDROSADENITIS SUPURATIVA

M. Utrera-Busquets^a, A. Castaño^b, L. Alegre^c, A. Calderón^a, M. Aguado^a, A. Romero^a y S. Córdoba^a

^aServicio de Dermatología; ^bServicio de Anatomía Patológica y Nefrología. Hospital Universitario de Fuenlabrada. Madrid. España.

Introducción: La hidrosadenitis supurativa es una enfermedad crónica de la piel con predilección por las zonas en las que asientan las glándulas apocrinas (axilas, ingles, areolas, región anogenital y periumbilical). Su presentación es en forma de nódulos y abscesos recurrentes, tractos sinuosos y cicatrices. La etiología es desconocida, aunque se considera un defecto primario del folículo piloso. Suele iniciarse en mujeres durante la pubertad. El diagnóstico es básicamente clínico y es importante tener en cuenta las posibles complicaciones, entre las que destacan las fístulas, cicatrices, obstrucción linfática, trastornos psíquicos, infecciones, carcinoma espinocelular y complicaciones derivadas de la inflamación crónica (anemia, desnutrición proteica, amiloidosis).

Caso clínico: Presentamos a una paciente de 36 años con antecedentes de una enfermedad de Graves con hipofunción tiroidea actual, obesidad, tabaquismo y anemia multifactorial. En seguimiento en Dermatología por una hidrosadenitis supurativa grave en axilas, ingles y glúteos de más de 15 años de evolución, con escasa respuesta a los distintos tratamientos pautados (antibióticos tópicos, orales, anticonceptivos -antiandrógenos-, metotrexate, infliximab y adalimumab), precisando de forma intermitente ciclos de corticoides orales. Ingresó por fracaso renal agudo asociado a síndrome nefrótico. Se realiza una biopsia renal en la que se objetivan depósitos de amiloide A.

Discusión: La amiloidosis sistémica secundaria aparece como una complicación de enfermedades inflamatorias o infecciosas crónicas

(como la artritis reumatoide, espondilitis anquilosante, tuberculosis) que se caracteriza por depósito de proteína amiloide A. La amiloidosis AA habitualmente afecta al riñón, pero también al corazón, hígado, tracto gastrointestinal, entre otros órganos, con rara afectación de la piel. El tratamiento es el de la enfermedad de base y el pronóstico es malo.

Conclusiones: La amiloidosis sistémica secundaria puede desarrollarse en el seno de distintas enfermedades dermatológicas crónicas, como en la hidrosadenitis supurativa, siendo una complicación infrecuente de esta enfermedad. Presentamos a una paciente que debuta con una insuficiencia renal por amiloidosis renal, a pesar de estar en tratamiento anti-TNF. Destacamos la importancia del control de la inflamación para disminuir el daño renal y determinar de forma periódica la proteinuria.

Palabras clave: Hidrosadenitis supurativa. Anti-TNF. Complicaciones. Amiloidosis.

4. NÓDULOS EN MIEMBROS INFERIORES

A. Pérez-Plaza^a, A. Montes-Torres^a, G. Solano^a, C. García^a, J. Fraga^b y E. Daudén^a

^aServicio de Dermatología; ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario de la Princesa. Madrid. España.

La arteritis linfocítica trombofílica (ALT) es una rara entidad descrita por primera vez en el año 2008, caracterizada por un espectro clínico-patológico, cercano a la panarteritis nodosa (PAN) cutánea, pero con mejor pronóstico. Clínicamente afecta de forma predominante al sexo femenino, presentándose con livedo reticularis, pápulas y/o nódulos en miembros inferiores, y en su imagen histológica se observa un anillo de fibrina hialínico en la periferia de la luz de los vasos arteriales de mediano o pequeño calibre, sin disrupción de las fibras elásticas y sin acompañarse de necrosis fibrinoide. Presentamos una mujer de 75 años de edad, con antecedentes de lupus eritematoso cutáneo subagudo de 18 años de evolución, que presentaba nódulos violáceos asintomáticos en ambas piernas, de diez días de evolución. No se acompañaba de sintomatología sistémica ni fiebre. Nuestra paciente, además era hipertensa y había presentado un tromboembolismo pulmonar bilateral unos años antes. La biopsia mostró una estructura arterial de mediano calibre, extensamente trombosada. Bordeando parcialmente el trombo, se observan agregados de material fibrinoide que adoptan una morfología semianillada. Con la técnica de fibras elásticas no se reconoció destrucción de la elástica interna ni fenómenos de necrosis parietal de dicha arteria. También se observaron de forma dispersa frecuentes fenómenos de calcificación parietal vascular de pequeñas estructuras vasculares en dermis profunda y tejido celular subcutáneo. Se completó el estudio de la paciente con un estudio trombofílico, que mostró un aumento del tiempo de protrombina, e hiperhomocisteinemia. Se trató con 200 mg diarios de hidroxiclороquina y 15 mg diarios de prednisona, desapareciendo las lesiones en unas semanas. Tras seis meses de seguimiento continúa asintomática. Nuestro caso se trata de una ALT, entidad clínica que se define por características clínicas e histológicas descritas asociadas a estados trombofílicos, que son similares a los seis casos publicados de ALT. La asociación de ALT con hiperhomocisteinemia, que no ha sido descrita en la literatura, podría haber precipitado la inflamación de la pared arterial. La ALT se encuadraría dentro de un espectro clínico-patológico, que englobaría otras entidades, de menor a mayor gravedad, tales como la arteritis macular, la PAN cutánea y la PAN sistémica.

Palabras clave: Arteritis. Vasculitis. Vasculitis cutánea. Arteritis linfocítica trombofílica. Arteritis macular. Hiperhomocisteinemia. Homocisteína. Anillo.

5. LINFOMA CUTÁNEO PRIMARIO DE CÉLULAS B DE LA ZONA MARGINAL: PRESENTACIÓN DE UN CASO PEDIÁTRICO

L. Gómez-Recuero Muñoz^a, B. Lozano Masdemont^a, V. Parra Blanco^b, A. Pulido Pérez^a, R. Suárez Fernández^a y M. Campos Domínguez^a

^aServicio de Dermatología; ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid. España.

Introducción: Los linfomas primariamente cutáneos de células B de la zona marginal (LPCBZM) ocurren fundamentalmente en adultos. Su aparición en la edad pediátrica es excepcional. Presentamos un caso de LPCBZM en una niña de 13 años de siete años de evolución. Fue tratada mediante cirugía y no ha presentado recaídas en un seguimiento de tres años.

Caso clínico: Niña de 13 años sin antecedentes familiares ni personales de interés que consultó por lesiones en la cara posterior del muslo izquierdo, asintomáticas, de años de evolución. La familia refería frecuentes excursiones. En la exploración se objetivaron varios papulonódulos eritematovioláceos, en cara posterior de muslo izquierdo. Se descubrió que había sido sometida a dos biopsias por un equipo diferente 7 años antes. En la primera se objetivó un infiltrado inflamatorio dérmico y en la segunda un infiltrado granulomatoso. Se habían iniciado diversos tratamientos sin mejoría. Se repitió la biopsia. Los datos histopatológicos, inmunohistoquímicos y moleculares confirmaron el diagnóstico de LPCBZM. Se estudió la clonalidad del gen IgH en las biopsias antiguas, con el hallazgo de policlonalidad. El estudio de extensión consistente en analítica de sangre (con lactato deshidrogenasa y $\beta 2$ -microglobulina), ecografía ganglionar y PET-TC fue negativo. Al tratarse de una lesión localizada, se optó por la exéresis quirúrgica. La paciente se mantiene en remisión completa desde hace tres años.

Discusión: El LPCBZM es un linfoma indolente que forma parte de un grupo heterogéneo de linfomas de células B primariamente cutáneos (LCBPC). Segundo en frecuencia tras el linfoma centrofoliolar. El LPCBZM es un linfoma extranodal, originado en el tejido linfocitario asociado a la piel (SALT). Se presenta como pápulas, placas o nódulos eritematosos o violáceos solitarios o múltiples localizados en tronco, miembros superiores o cabeza y afecta sobre todo a varones de mediana edad. El diagnóstico diferencial se plantea con lesiones de urticaria, picaduras, leucemia cutis y pseudolinfomas. Al ser un niño se pensó en un pseudolinfoma tipo APACHE. Se han descrito en la literatura menos de 20 casos de LPCBZM en menores de 20 años, todos con historia natural similar a la observada en adultos. El LPCBZM tiene baja tasa de afectación sistémica. En lesiones localizadas los tratamientos más empleados son la radioterapia y la cirugía. No se ha demostrado superioridad de ninguna de ellas. La supervivencia a los 5 años es del 99%, pero las recaídas son frecuentes, incluso hasta 10 años después. Es necesario un seguimiento a largo plazo.

Palabras clave: Linfoma cutáneo primario de células B de la zona marginal. Linfomas cutáneos de células B. Pseudolinfoma cutáneo.

6. APREPITANT MEJORA EL PRURITO REFRACTARIO EN LINFOMAS CUTÁNEOS DE CÉLULAS T. EXPERIENCIA DEL GRUPO ESPAÑOL DE LINFOMAS CUTÁNEOS DE LA AEDV

L. Maroñas-Jiménez^a, T. Estrach^b, F. Gallardo^c, A. Pérez^d, H.A. Borja^e, O. Servitje^f, S. Pérez Gala^g, M. Linares Barrio^h, D. Jiménez Gallo^b, F. Vanaclocha-Sebastián^a, V. Monsálvez^a y P.L. Ortiz-Romeroⁱ; Grupo Español de Linfomas Cutáneos de la AEDV

^aServicio de Dermatología. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. ^bHospital Clínic. Barcelona. ^cHospital del Mar. Barcelona.

España. ^dHospital General Universitario de Valencia. España. ^eHospital Universitario Donostia. San Sebastián. ^fHospital Universitari de Bellvitge. Barcelona. España. ^gHospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid. España. ^hHospital Universitario Puerta del Mar. Cádiz. España. ⁱServicio de Dermatología. Hospital Universitario 12 de Octubre. Facultad de Medicina. Universidad Complutense. Instituto i+12. Madrid. España.

Introducción: El prurito crónico y severo es uno de los principales determinantes de la calidad de vida de los pacientes con linfomas cutáneos de células T (LCCT). Su abordaje tradicional, basado en el control del linfoma junto a los fármacos antipruriginosos estándar, es a menudo insuficiente para conseguir un adecuado alivio sintomático y las nuevas estrategias terapéuticas dirigidas específicamente a controlar el picor muestran resultados variables. Desde su aprobación en 2003 como agente antiemético, aprepitant parece tener un efecto antipruriginoso en distintos escenarios clínicos, incluyendo pacientes con LCCT.

Material y métodos: Basándonos en que aprepitant podía mejorar el prurito severo en pacientes con LCCT, nos propusimos evaluar su eficacia antipruriginosa en nuestros pacientes con LCCT y prurito refractario a al menos un fármaco antipruriginoso que hubiesen sido tratados con aprepitant y, de forma secundaria, determinar aquellas variables clínicas asociadas a una mejor respuesta. A través de un cuestionario repartido a los miembros del Grupo Español de Linfomas Cutáneos, se recogieron datos clínicos (del paciente, del LCCT y de las características del prurito), datos de tratamiento (tanto en relación con aprepitant como con fármacos coadyuvantes) y datos de eficacia (doble evaluación: valoración global del paciente y valoración cuantitativa en escala numérica de 0 a 10). Se analizaron los datos con las herramientas estadísticas pertinentes asumiendo las limitaciones propias de un estudio observacional retrospectivo multicéntrico.

Resultados: Se recogieron un total de 17 pacientes (8 micosis fungoide, 8 síndromes de Sézary y 1 linfoma citotóxico agresivo), la mayoría con LCCT en estadio avanzando (1 IB, 1 IIB, 5 III, 10 IV) y prurito refractario a al menos 2 fármacos antipruriginosos en más del 60% de los casos y en 7 de ellos a combinaciones de 3 o más antipruriginosos. La tasa global de respuesta a aprepitant fue del 95%, observándose sólo un caso de desaparición completa del picor. El tiempo medio hasta el inicio de la respuesta fue de 10 días (6-30, min-máx). En 3 pacientes no hubo respuesta. En la evaluación cuantitativa, la intensidad media del picor se redujo de 9,35 puntos (DE \pm 0,86) antes del tratamiento a 6,24 puntos al mes (DE \pm 2,39) ($p < 0,0001$, CI 5,01-7,46) y a 5,12 puntos (DE \pm 2,85) ($p < 0,0001$, CI 3,65-6,58) en el momento de máxima respuesta a aprepitant.

Conclusiones: Aprepitant mejora el prurito refractario en pacientes con LCCT, tras un sólo ciclo de tratamiento. Además, los estadios precoces (I-II) y los pacientes con lesiones en placa podrían asociar una mejor respuesta.

Palabras clave: Aprepitant. Linfomas cutáneos de células T. Prurito.

7. ÚLCERAS EN PIERNAS EN ADULTO JOVEN

E. Chavarría Mur^a, M.A. Martín Díaz^a, C. Mauléon Fernández^a, E. Balbín Carrero^a, C. Silvente San Nicasio^a, D. Velázquez Tarjuelo^a, C. Eguren Michelena^a, B. Sánchez Albusua^a, S. Galiano Mejías^a, M. Valdivielso Ramos^a, T. Aramendi^b y P. de la Cueva Dobao^a

^aServicio de Dermatología; ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Infanta Leonor. Madrid. España.

Caso clínico: Hombre de 38 años de edad sin AP de interés que acudió a la consulta por presentar artralgiyas de 1 año de evolución y livedo reticular de varios meses de evolución. En la analítica se detectó una gammapatía monoclonal de significado incierto IgG kappa (GMSI) vs smoldering mieloma múltiple (s-MM). Las lesiones

cutáneas empeoraron produciendo púrpura y úlceras en la cara posterior y lateral de los tobillos. El estudio autoinmune resultó negativo al igual que las crioglobulinas (5 determinaciones). La biopsia cutánea mostró oclusiones eosinófilas en vasos de pequeño y mediano calibre con un grado variable de vasculitis leucocitoclástica asociada. El resto de pruebas complementarias (AngioTAC, TAC, Ecocardiograma, RMN, serie ósea y electromiograma) solo mostraron mononeuritis axonal bilateral de los nervios peroneos. El paciente recibió tratamiento con bolos de metilprednisolona, bolos de ciclofosfamida y finalmente, al no presentar mejoría clínica y extensión de las lesiones purpúricas a muslos y antebrazos-manos, se decidió tratamiento con plasmaféresis (se detectó un crioprecipitado en plasma y no en suero, que no pudo ser cuantificado). Se diagnosticó una criofibrinogenemia asociada a proceso linfoproliferativo (GMSI vs s-MM Ig G kappa). Tras 5 sesiones de plasmaféresis las lesiones cutáneas mejoraron y posteriormente el paciente recibió tratamiento para MM con bortezomib.

Discusión: La prevalencia de la CF está infravalorada, pudiendo llegar a ser hasta del 50% cuando se tiene la sospecha clínica. Las crioglobulinas precipitan tanto en plasma como en suero. El criofibrinógeno es un complejo constituido sobre todo por fibronectina que precipita sólo en plasma. La manifestación clínica inicial suele ser la cutánea, desde fenómeno de Rauynaud hasta gangrena. El diagnóstico diferencial se plantea sobre todo con la crioglobulinemia y la vasculitis tipo PAN. La CF secundaria suele asociarse sobre todo a enfermedades autoinmunes. El tratamiento consiste en medidas generales, plasmaféresis y tratar la causa subyacente. La colaboración multidisciplinaria es imprescindible para el diagnóstico y tratamiento de la CF, tanto primaria como secundaria.

Palabras clave: Úlceras. Crioglobulinas. Criofibrinógeno. Gamma patía monoclonal de significado incierto. Mieloma múltiple.

8. HISTIOCITOSIS NODULAR PROGRESIVA ASOCIADA A LEUCEMIA MIELOMONOCÍTICA CRÓNICA

D. Caro Gutiérrez^a, A. Pampín Franco^a, L. Ascanio Armada^a, X. Rodríguez Vásquez^a, E. Gómez de la Fuente^a, E. Naz Villalba^a, R. Miñano Medrano^a, D. Ruiz Genao^a, F. Pinedo Moraleda^b y J.L. López Estebanz^a

^aServicio de Dermatología; ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Fundación Alcorcón. Madrid. España.

Varón de 36 años que acude al Servicio de Urgencias por presentar lesiones nodulares de aparición progresiva en las dos últimas semanas asociadas a prurito generalizado y sensación distérmica no termometrada de predominio nocturno. El paciente es natural de Perú pero residente en España desde hace 8 años, no tenía antecedentes personales de interés y no refería en la anamnesis procesos infecciosos recientes ni toma de fármacos. Se observaban 3 tipos de lesiones: múltiples lesiones nodulares subcutáneas no adheridas en cara y región supraclavicular izquierda; pápulas eritematoanaranjadas en párpados, y por último lesiones tipo prurigo con signos de rascado en espalda y miembros. Se realizó una analítica que mostró discreta leucocitosis con eosinofilia (7%). Serologías para virus y estudios microbiológicos negativas, ECA normal. Muestra de moco y linfa en las que no se observaban BAAR. Mantoux de 20 mm, radiografía tórax sin alteraciones y TAC toracoabdominal con pequeñas adenopatías mediastínicas y axilares bilaterales inespecíficas. Las biopsias mostraron un denso infiltrado difuso constituido por histiocitos mononucleados xantomizados, de citoplasma microvacuolado, entremezclados con linfocitos y abundantes eosinófilos. No se demostraron células gigantes multinucleadas tipo Touton ni microorganismos patógenos. La inmunohistoquímica mostró positividad para CD68 y Factor XIIIa; y negatividad para S100 y CD1a. Con todo ello se establece el diagnóstico de histiocitosis nodular progresiva (HNP) y se instaura tratamiento con antihistamínicos y corticoides a dosis bajas durante dos semanas pese a los cuales el paciente continuó

desarrollando más lesiones y no mejoró del prurito. En analíticas sucesivas se observó un aumento progresivo de los leucocitos con monocitosis y eosinofilia de célula madura por lo que se realiza una biopsia de médula ósea que lleva al diagnóstico de leucemia mielomonocítica crónica. La HNP es una entidad rara, descrita por primera vez por Taunton en 1978. Afecta a todos los rangos de edad y no tiene predilección por sexos. Consta de 2 tipos de lesiones: pápulas amarillo-naranja y nódulos subcutáneos del color de la piel o rojo-naranja con tendencia a coalescer en cara. Hasta el momento se han descrito 2 casos asociados a neoplasias hematológicas.

Palabras clave: Histiocitosis nodular progresiva. Leucemia mielomonocítica crónica.

Madrid, 27 de febrero de 2014

1. DOCTOR, TENGO MAL COLOR DE PIEL

D. Velázquez^a, E. Balbín^a, C. Silvente^a, C. Eguren^a, S. Galiano^a, B. Sánchez^a, M.A. Martín, E. Chavaria^a, M. Valdivielso^a, C. Mauleón^a, T. Aramendi^b y P. de la Cueva^a

^aServicio de Dermatología; ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Infanta Leonor. Madrid. España.

Mujer de 38 años sin antecedentes personales de interés. Acude a la consulta de Dermatología por aparición de "mal color de piel", de forma insidiosa de más de un año de evolución, sobre todo en zonas fotoexpuestas como cara, escote, dorso de manos y a nivel ungual. No asocia sintomatología sistémica. Como único antecedente relevante refiere durante 6 meses, y suspendido hace ya un año, ingesta de plata coloidal, de extracción casera, prescrita por un naturópata para prevenir episodios recurrentes de faringitis. A la exploración física la paciente presentaba coloración azul-grisácea homogénea de predominio en áreas fotoexpuestas, así como en uñas. El estudio histológico muestra la presencia de gránulos de muy pequeño tamaño que se disponen principalmente alrededor de las membranas basales de las glándulas ecrinas y alguna estructura pilosa, y focalmente en alguna fibra elástica. El estudio analítico completo es normal. Dado el antecedente de exposición a plata coloidal casera, el correlato temporal con la clínica y los resultados de la biopsia, se llega al diagnóstico de argiria. Definimos argiria como la coloración gris azulada de piel y mucosas secundaria a la exposición prolongada a la plata, ya sea de forma localizada o generalizada. La exposición generalizada se ha descrito a nivel ocupacional en joyeros, técnicos en fotografía, mineros o cristaleros entre otros. Tras la era de los antibióticos, a nivel médico la plata ha quedado relegada a cremas y parches como la sulfadiazina argéntica, y algunos implantes, válvulas cardíacas, stents, cemento óseo o material dental. En cambio, cada vez con más frecuencia y de forma irregular, encontramos remedios caseros y medicinas alternativas que proclaman los beneficios de la plata, y son los que han llevado a la mayor parte de argirias descritas en el siglo XXI. No existe tratamiento eficaz para corregir la argiria. Una vez detectada es importante suspender la exposición al metal y el empleo de fotoprotectores solares para prevenir la progresión de la pigmentación.

Palabras clave: Argiria. Pigmentación azul grisácea. Plata. Coloidal.

2. PILOLEIOMIOMAS EN PLACA. CONTROL DEL DOLOR CON NIFEDIPINO

R.M. Díaz Díaz^a, D.M. Arranz Sánchez^a, S. Salinas Moreno^b, R. Valverde Garrido^a, C. Garrido Gutiérrez^a, I. Prats Caelles^a y T. Sanz Sánchez^a

^aSección de Dermatología; ^bSección de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Infanta Sofía. San Sebastián de los Reyes. Madrid. España.

Introducción: Los leiomiomas son tumores benignos del músculo liso que surgen del músculo erector del pelo, capa muscular media de vasos sanguíneos, dartros de escroto, labios mayores o pezón. Los piloleiomiomas surgen como elementos aislados, en grupo o con distribución metamérica. Los pacientes refieren dolor intenso local precipitado por el frío o la presión que es de difícil control.

Caso clínico: Varón de 36 años sin antecedentes de interés con lesiones pápulo-tuberosas sonrosado-amarillentas, dolorosas al tacto y con el frío, agrupadas en hemitórax izdo de varios años de duración. El estudio histológico confirmó la sospecha clínica de piloleiomioma. Se inició tratamiento con nifedipino 20 mg, un comprimido de liberación retardada por las noches. A los pocos días experimentó una gran mejoría de la sintomatología dolorosa.

Comentario: El dolor de los piloleiomiomas puede ser invalidante para el paciente. Se han publicado numerosos intentos de tratamiento con diferentes resultados. De todos ellos probablemente el más clásico es el tratamiento con nifedipino oral, que en nuestro paciente consiguió controlar rápidamente la sintomatología sin efectos secundarios detectables.

Conclusiones: Presentamos un paciente con piloleiomiomas múltiples en placa que ha obtenido resolución de su sintomatología dolorosa tras inicio del tratamiento con nifedipino oral.

Palabras clave: Dolor. Nifedipino. Piloleiomioma.

3. CELULITIS NECROTIZANTE CERVICAL EN NEONATO: UN CASO INFRECUENTE

N. Puente de Pablo, A. Hernández Núñez, M.P. Pérez Segura, M. Cuadrado Martín, A. Freitas Martínez y J. Borbujo

Hospital Universitario de Fuenlabrada. Madrid. España.

La celulitis necrotizante en neonatos es infrecuente. La mayoría de casos son secundarios a onfalitis, inyecciones intramusculares o uso de dispositivos de monitorización intraparto, entre otros. La localización cervical es inusual. Presentamos un caso de celulitis necrotizante cervical neonatal. Niña nacida a término tras embarazo sin complicaciones presenta a las 24 horas del parto una placa eritematoedematosa con bordes de aspecto reticulado y escara necrótica central en región cervical posterior. Las pruebas complementarias muestran PCR elevada, leucocitopenia con desviación izquierda, trombocitopenia en el contexto de sepsis. En el hemocultivo se aísla *E. coli*, por lo que se inicia tratamiento antibiótico sistémico. Ante el empeoramiento de la lesión se solicita interconsulta a Dermatología y con la sospecha de lesión infecciosa o tumor vascular, se recomiendan curas locales con ácido fusídico y ecografía. La ecografía muestra engrosamiento de tejido celular subcutáneo e hiperemia, en probable relación con celulitis. Los parámetros analíticos mejoran pero la lesión comienza a crepitar. Con sospecha de celulitis necrotizante se deriva a cirugía plástica infantil. La exploración quirúrgica revela celulitis sin fascitis y *E. coli* en cultivos de exudado y absceso cervical. Tras cuatro sesiones de desbridamiento quirúrgico la paciente evoluciona favorablemente y se realiza cierre con piel redundante cervical. La celulitis necrotizante es una entidad bien caracterizada en adultos, pero los estudios en edad pediátrica son escasos e incluyen pocos pacientes. La mayoría de casos se deben a *Streptococcus pyogenes* en contexto de solución de continuidad epidérmica en sujetos por lo demás sanos. La clínica es superponible a la del adulto, con posibilidad de progresión rápida a fascitis y miositis necrotizantes. La exploración quirúrgica establece, por medio del "finger test", la profundidad de la afectación. Las pruebas de imagen pueden ser útiles para el diagnóstico pero no deben retrasar la intervención quirúrgica cuando la sospecha de celulitis necrotizante es alta. El tratamiento es superponible al de adultos: antibioterapia sistémica y cirugía agresiva

precoz, si bien no hay estudios que determinen la pauta más adecuada de antibiótico empírico en espera del antibiograma. Presentamos un caso de celulitis necrotizante cervical en neonato, una entidad infrecuente y poco estudiada. Los dermatólogos debemos conocerla con el fin de hacer un correcto diagnóstico diferencial dada su rápida progresión y su alta mortalidad si no se instaura tratamiento correcto precoz.

Palabras clave: Celulitis. Neonato. Cervical.

4. SÍNDROME DRESS EN RELACIÓN CON TELAPREVIR

R. Carrascosa^a, A. Montes^a, G.E. Solano-López^a, D. de Argila^a, J. Sánchez-Pérez^a, V. Martín-Domínguez^b, L. García-Buey^b, J. Fraga^c y E. Daudén^a

^aServicio de Dermatología; ^bServicio de Digestivo; ^cServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario La Princesa. Madrid. España.

Introducción: El telaprevir es un nuevo fármaco antiviral aprobado recientemente para el tratamiento de la hepatitis crónica por virus hepatitis C (VHC). Actúa inhibiendo la replicación viral y está indicado en triple terapia combinado con interferón pegilado alfa-2a y ribavirina, en pacientes con hepatitis crónica por VHC genotipo 1, con una fibrosis hepática estadio 2 o mayor. La aparición de reacciones cutáneas es uno de los efectos adversos más frecuentemente descritos en relación al uso de telaprevir. Su frecuencia en ensayos clínicos varía del 36 al 60%, siendo la mayoría reacciones cutáneas leves, que se presentan como una erupción maculopapulosa o ecematosas. Las reacciones cutáneas graves, como el síndrome DRESS (reacción a fármacos con eosinofilia y síntomas sistémicos) o el síndrome de Stevens-Johnson, son infrecuentes.

Caso clínico: Varón de 53 años diagnosticado de hepatitis crónica por VHC que inició, hace 8 semanas, tratamiento con triple terapia antiviral: interferón pegilado alfa-2a, ribavirina y telaprevir. Refería la aparición hacía 7-10 días de unas lesiones maculo-papulosas levemente pruriginosas, de inicio en la región cervical, con generalización posterior, asociada a fiebre de hasta 38,3 °C y malestar general. En la exploración presentaba lesiones máculo-papulosas confluentes, localizadas en el tronco, en la región cervical y en la cara, con placas más purpúricas y con morfología en diana en miembros superiores e inferiores, con una extensión aproximada del 70% de la superficie corporal, sin vesículas, ni ampollas y signo de Nikolsky negativo. En ambas mucosas yugales presentaba unas placas reticuladas blanquecinas. Se palpaban adenopatías bilaterales no dolorosas en las regiones cervical, axilar e inguinal. La analítica mostraba leve anemia con linfopenia y eosinofilia marcada, elevación de GGT, LDH y velocidad de sedimentación. La serología del virus herpes humano 6 fue negativa. La biopsia cutánea mostró una discreta dermatitis perivascular superficial. La radiografía de tórax fue normal. Se suspendió el tratamiento antiviral y se pautó tratamiento con metilprednisolona intravenosa (1mg/kg/d), glucocorticoides tópicos y antihistamínicos orales. Tanto la clínica cutánea como los hallazgos sistémicos se resolvieron en aproximadamente 1 mes con el tratamiento pautado, con normalización de los valores analíticos.

Discusión: Nuestro caso cumple criterios diagnósticos de síndrome DRESS y, además, presenta una relación temporal con la administración de telaprevir en triple terapia antiviral en la práctica clínica habitual. En los ensayos clínicos se han descrito 11 casos posibles de síndrome DRESS en relación con el uso de telaprevir. Tan solo 3 de ellos cumplen criterios diagnósticos suficientes y, dentro de estos, solo en uno el diagnóstico de síndrome DRESS es definitivo. Tras revisar la literatura no hemos encontrado casos de síndrome DRESS en pacientes tratados con terapia antiviral con interferón pegilado alfa-2a y ribavirina, para el control de la hepatitis crónica por VHC por lo que consideramos que el telaprevir es muy probablemente el fármaco responsable.

5. SARCOMA DE KAPOSI CON PRESENTACIÓN CLÍNICA INUSUAL

P. García Martín^a, R. Miñano Medrano^a, A. Pampín Franco^a, D. Caro Gutiérrez^a, L. Ascanio Armada^a, J.G. Álvarez Fernández^a, E. Naz Villalba^a, F.J. Pinedo Moraleda^b y J.L. López Esteban^a

^aServicio de Dermatología; ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Fundación Alcorcón. Madrid. España.

Introducción: El sarcoma de Kaposi (SK) es un proceso neoplásico multifocal constituido por una proliferación de células endoteliales. Se distinguen 4 variantes epidemiológicas, todas ellas inducidas por el virus herpes humano tipo 8 (VHH-8): SK clásico, SK endémico o africano, SK iatrogénico y SK asociado al virus de la inmunodeficiencia humana (VIH) o epidémico, siendo esta última la variante más frecuente en la actualidad.

Caso clínico: Presentamos el caso de un paciente varón de 44 años, de nacionalidad española, sin antecedentes médicos de interés que consultó por la presencia de una placa eritemato-violácea asintomática localizada en brazo izquierdo, que había aparecido un año antes tras un traumatismo local. Durante los meses sucesivos había aumentado lentamente de tamaño y habían aparecido varias lesiones nodulares asintomáticas en antebrazo izquierdo. No presentaba fiebre ni otra sintomatología sistémica asociada. El paciente refería haber mantenido diferentes prácticas sexuales de riesgo. El estudio histológico de ambos tipos de lesiones mostró en dermis una proliferación irregular de canales vasculares, parcialmente rodeados por vasos preexistentes en algunas áreas, acompañada de una proliferación de células fusiformes, con citoplasma bien definido y núcleo ovoide. Se realizaron técnicas inmunohistoquímicas que mostraron positividad para VHH-8 y D2-40, con lo que llegamos al diagnóstico de sarcoma de Kaposi. Se realizó un estudio de extensión en el que destacaba la negatividad repetida para la serología del VIH. Durante el mes siguiente al diagnóstico se observó la aparición de múltiples lesiones nodulares localizadas en el miembro superior izquierdo, por lo que ante la rápida progresión de la enfermedad nos inclinamos por realizar tratamiento sistémico con doxorubicina liposomal.

Discusión: Se presenta el caso de un paciente joven, inmunocompetente, VIH-negativo, diagnosticado de sarcoma de Kaposi cuya presentación clínica resulta poco habitual, siendo complicado clasificarle en ninguna de las variantes de SK clásicamente descritas. Encontramos en la literatura casos similares de SK en pacientes jóvenes seronegativos para el VIH, previamente sanos, que tienden a presentar ciertas conductas sexuales como la homosexualidad y la bisexualidad que podrían facilitar la transmisión del VHH-8. Sin embargo otros factores aún no conocidos son necesarios para el desarrollo de la enfermedad. Aunque hasta la actualidad este subgrupo epidemiológico sea minoritario, consideramos de interés su conocimiento.

6. PILOMATRICOMA ANETODÉRMICO. PRESENTACIÓN DE DOS CASOS Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

C. Bernárdez^a, J.L. Ramírez^a, F. Feltes^a, S. Machan^a, M. Fariña^a, C. Santonja^b y L. Requena^a

^aServicio de Dermatología; ^bServicio de Anatomía Patológica. Fundación Jiménez Díaz. Madrid. España.

El pilomatricoma es una neoplasia benigna con diferenciación hacia las células de la matriz del folículo piloso. Una de sus variantes clínicas menos frecuentes es el pilomatricoma anetodérmico. Presentamos dos casos. El primero es un varón sano de mediana edad, con una lesión en región interescapular. Presentaba un saco de piel flácida con un nódulo duro en su interior. El segundo paciente es un varón sano de edad media, con historia previa de extirpación de varias lesiones en su país de origen (no aportaba informe) y que consultó por la aparición y crecimiento de una lesión en cara lateral izquierda del cuello. Presentaba una zona con piel de aspecto atró-

fico y replegada que colgaba en forma de bolsa con la presencia de un nódulo firme en su interior. Ambos fueron diagnosticados clínicamente de pilomatricoma anetodérmico, realizándose extirpación en ojal de ambas lesiones. El estudio histopatológico de ambas lesiones mostró resultados muy similares, que apoyaban el diagnóstico clínico. Se observaba una neoplasia de aspecto quístico en el interior de la lesión, constituida por células basaloides y transicionales que daban lugar a agregados de células sombra. En el segundo caso, algunos agregados de células sombra mostraban osificación metaplásica. Rodeando las neoplasias se observaba un tejido conectivo laxo, con aumento de vasos sanguíneos y linfáticos, así como disminución de fibras elásticas. El pilomatricoma se caracteriza clínicamente por la presencia de una pápula o nódulo dérmico de consistencia firme, debido a la frecuente calcificación secundaria de la misma, con una epidermis suprayacente generalmente de apariencia normal. El diagnóstico clínico suele ser complejo, interpretándose habitualmente como quiste o adenopatía de pequeño tamaño. El estudio histopatológico muestra una neoplasia de apariencia quística en dermis, observándose a mayor aumento la presencia de células basaloides matriciales, que dan lugar a células transicionales y estas a su vez a células sombra, que se consideran un intento fallido de formar tallos pilosos. Una variante de esta neoplasia es el denominado pilomatricoma anetodérmico, caracterizado por tejido conectivo laxo rodeando la lesión, con abundantes vasos linfáticos y escasez de fibras elásticas. Clínicamente estas lesiones presentan una morfología de bolsa arrugado con un nódulo de consistencia firme en su interior. Se discute el origen de la anetodermia alrededor de estos pilomatricomas anetodérmicos, considerándose en el momento actual como causa más probable los traumatismos. En resumen, presentamos dos nuevos casos de pilomatricoma anetodérmico, una neoplasia anexial de comportamiento biológico benigno y con una presentación clínica muy característica

Palabras clave: Pilomatricoma. Anetodermia. Tumor anexial.

7. SÍNDROME DE SWEET HISTIOCITOIDE INFANTIL

R. Maseda Pedrero^a, A.I. Rodríguez Bandera^a, R. Paz Pérez^a, M.J. Beato Merino^b, M. Feito Rodríguez^a, R. de Lucas Laguna^a, C. Vidaurrázaga Díaz de Arcaya^a y M. Casado Jiménez^a

^aServicio de Dermatología; ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario La Paz. Madrid. España.

Introducción: El síndrome de Sweet (SS) o dermatosis neutrofílica febril aguda es una entidad poco frecuente caracterizada por la aparición de fiebre, lesiones cutáneas eritematosas y aumento de reactantes de fase aguda. En el 80% de los casos es idiopático o asociado a procesos inflamatorios. En un 20% se asocia a procesos malignos. En los niños es una enfermedad rara, representando el 5% de todos los casos. El síndrome de Sweet histiocitoide (HSS) se considera una variante histopatológica del SS clásico, caracterizada por la aparición de células histiocitoides al inicio del cuadro.

Caso clínico: Niño de 10 años, sin antecedentes de interés, que acudió a Urgencias por presentar desde hacía 3 días malestar general, fiebre de hasta 40 °C, cefalea intensa y lesiones cutáneas dolorosas en tronco y miembros. 24 horas antes había sido diagnosticado de otitis media aguda. A la exploración física presentaba placas eritematoedematosas, ligeramente infiltradas, de 0,5 a 1 cm de diámetro, de predominio en tronco y extremidades. El análisis de urgencia mostraba leucocitosis con neutrofilia y aumento de reactantes de fase aguda. Se realizó biopsia cutánea, en la que se objetivó un infiltrado inflamatorio situado en la mitad superior de la dermis, que estaba compuesto por células mieloides inmaduras (histiocitoides), que con técnicas de inmunohistoquímica se teñían con CD45, mieloperoxidasa y CD68, y no con CD15 ni CD34. Se realizó el diagnóstico de SS histiocitoide. El resto de exploraciones durante el ingreso fueron normales, y el cuadro respondió rápidamente a corticoides sistémicos.

Discusión: Se describe como SS histiocitoide la aparición de células histiocitoides al inicio del SS clásico. Estas células son en realidad células mieloides inmaduras (precursores de neutrófilos) y, por lo tanto, se tiñen con marcadores monocítico-histiocitarios y con mieloperoxidasa. El diagnóstico diferencial debe hacerse con la leucemia aguda mieloide, así como con enfermedades inflamatorias que cursen con histiocitos intersticiales. El SS es un diagnóstico infrecuente en la infancia, y en la mayoría de los casos existe un antecedente de infección respiratoria alta o gastrointestinal. Una minoría de los casos de SS infantil se asocian con neoplasia hematológica.

Conclusiones: Presentamos un nuevo caso de SS clásico, con la variante histopatológica de SS histiocitoide. Existen en la literatura otros dos casos de pacientes pediátricos con una dermatosis neutrofílica histiocitoide como manifestación cutánea de lupus eritematoso; sin embargo, estos casos no cumplían los criterios clínicos de SS. **Palabras clave:** Síndrome de Sweet. Síndrome de Sweet histiocitoide. Síndrome de Sweet infantil.

8. TIÑA INCÓGNITO

J. Ruiz Rivero, M.D. Mendoza Cembranos, M.C. Ciudad Blanco y R. Suárez Fernández

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

Introducción: La tiña incógnito es una forma de infección por hongos dermatofitos, en la que la administración tópica de corticoides suprime la respuesta inmunológica local, permitiendo el crecimiento fúngico y eliminando parcialmente los signos inflamatorios característicos de estas infecciones. Esta apariencia modificada hace que sean confundidas frecuentemente con lesiones de psoriasis, eczema, rosácea o lupus eritematoso.

Casos clínicos: Presentamos cuatro casos de tiñas incógnito, todos ellos de larga evolución y con importante compromiso cutáneo, que acudieron a nuestro servicio tras historia previa de diagnósticos erróneos y aplicación de corticoides tópicos y/o inhibidores de la calcineurina tópicos con evolución tórpida de las lesiones. Caso 1: mujer de 39 años sin antecedentes de interés, que refería lesiones diseminadas en cara, tronco y extremidades de seis meses de evolución. Caso 2: varón de 29 años, que acude por lesiones eritematosas y pruriginosas en región facial de dos años de evolución. Caso 3: varón de 37 años con lesiones papulopustulosas de siete meses de evolución en región abdominal, glútea e inguinal. Caso 4: varón de 45 años con tiempo indeterminado de evolución (meses) de lesiones pruriginosas en región pectoral.

Discusión: Lejos de ser un tipo de infección extinta, actualmente las dermatofitosis constituyen una patología cutánea emergente en nuestra sociedad. A pesar de ser un tipo de patología relativamente frecuente entre los microbiólogos y los dermatólogos, el desconocimiento de sus características y su evolución por otros facultativos hace que no sean pocos los casos de error diagnóstico que llevan a un tratamiento equivocado y que, como en los casos que nos ocupan, no hace sino perpetuar la infección, dando lugar a cuadros extensos y con importante morbilidad para el paciente.

Conclusiones: Debe tenerse en cuenta la sospecha clínica de tiña incógnito en las lesiones tratadas con corticoides tópicos que no evolucionan favorablemente, especialmente cuando no se ha descartado la etiología infecciosa mediante un cultivo.

Palabras clave: Dermatofitosis. Tiña. Tiña incógnito.

9. HEMANGIOMAS MÚLTIPLES COMO PRESENTACIÓN CLÍNICA DE HISTIOCITOSIS DE CÉLULAS DE LANGERHANS

B. Rubio González, B. García Bracamonte, P.L. Ortiz Romero, C. Postigo Llorente y F. Vanaclocha Sebastián

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

La histiocitosis de células de Langerhans (HCL) incluye un espectro de enfermedades de severidad variable (Letterer-Siwe, Hashimoto-Pritzker, Hand-Schuller-Christian y granuloma eosinófilo) definidas por la proliferación aberrante de células de Langerhans caracterizadas por ser positivas para S100, CD207 y CD1a en el estudio inmunohistoquímico y presentar gránulos de Birbeck en la microscopía electrónica. Presentamos el caso de una niña de 26 días sin antecedentes de interés que a los 2-3 días de vida comienza con múltiples pápulas eritematopurpúricas, sobreelevadas de 0,3-0,6 cm de diámetro salpicadas por toda la superficie cutánea y mucosa oral. El cuadro clínico simulaba una hemangiomatosis neonatal difusa y la paciente presentaba además hepatoesplenomegalia y pérdida de 500 g de peso. En la dermatoscopia se evidenciaron múltiples lagunas rojo-azuladas de diferentes tamaños altamente sospechosas de patrón vascular. Tras una evaluación detallada con pruebas analíticas, de imagen y realización de biopsia, se estableció a posteriori el diagnóstico de histiocitosis de células de Langerhans (HCL) con afectación sistémica (anemia, trombocitopenia, alteración de enzimas hepáticas, coagulación y nódulos cargados de lípidos a nivel del hígado). La paciente comenzó tratamiento con vinblastina y prednisona con marcada mejoría de las lesiones cutáneas y remisión completa de la afectación sistémica que presentaba. Históricamente la HCL ha sido descrita con diferentes nombres según la presentación clínica y pronóstico. Actualmente la enfermedad se clasifica en función de que exista afectación multisistémica ("multisystem disease") o de un solo órgano ("single-system disease"), afectación localizada o múltiple y de órganos de bajo o alto riesgo. En cuanto a la expresividad clínica cutánea, la HCL ha mostrado una gran variabilidad simulando una dermatitis seborreica, escabiosis, eczema, varicela o intertrigo con lesiones papulosas, vesiculopustulosas, xantomatosas o noduloulcerativas. Las lesiones purpúricas suelen ser secundarias a trombocitopenia y cuando predominan se consideran un signo pronóstico desfavorable. Cuadros clínicos similares a una hemangiomatosis neonatal difusa han sido descritos en 2 pacientes con reticulohistiocitosis congénita autoresolutiva pero no en formas de enfermedad diseminada y multisistémica como el caso que presentamos. Por lo tanto, concluimos que es importante incluir la HCL en el diagnóstico diferencial de los hemangiomas destacando la importancia de la biopsia para establecer el diagnóstico definitivo. En nuestra experiencia, los hallazgos dermatoscópicos no resultaron útiles para diferenciar ambas condiciones.

Palabras clave: Hemangiomatosis difusa. Histiocitosis de células de Langerhans. Enfermedad Letterer-Siwe.

Madrid, 27 de marzo de 2014

1. ¿PÉNFIGO FOLIÁCEO DESENCADENADO POR TRATAMIENTO TÓPICO CON IMIQUIMOD?

M. Martínez Pérez, A. Imbernón Moya, E. Vargas Laguna, A. Lobato Berezo, E. Fernández Cogolludo, A. Aguilar Martínez y M.A. Gallego Valdés

Hospital Severo Ochoa. Leganés. Madrid. España.

Introducción: El pénfigo medicamentoso se ha descrito tras la administración de múltiples fármacos. También existen casos provocados por la aplicación de sustancias en la piel, entre ellas el imiquimod, que es un agente inmunomodulador empleado para el tratamiento tópico de diversas infecciones víricas y lesiones tumorales. Presentamos un caso de pénfigo foliáceo tras el uso tópico de imiquimod y revisamos casos similares publicados en la literatura. **Caso clínico:** Mujer de 74 años que consultó por queratosis actínica en la cara. Se inició tratamiento con imiquimod en crema que tuvo que suspenderse a los pocos días por presentar ampollas y costras

en cara, hombros, escote y región lumbar. La biopsia y la inmunofluorescencia fueron compatibles con pénfigo foliáceo. La paciente respondió al tratamiento tópico y sistémico con corticoides en pauta descendente, con recaídas al intentar suspenderlo, por lo que se mantuvo el tratamiento oral durante 2 años.

Comentario: Hemos encontrado 5 casos previos de pénfigo tras el uso tópico de imiquimod en crema para el tratamiento de papilomatosis genital por VPH (2 casos) o de carcinomas cutáneos no melanomas (3 casos). Los casos presentaban características heterogéneas en cuanto a clínica, hallazgos histológicos y evolución.

Discusión: Se cree que el imiquimod es capaz de inducir acantolisis epidérmica mediante la síntesis de varias citocinas, principalmente IFN-alfa, que induciría la formación de autoanticuerpos contra desmogleínas. Algunos autores distinguen entre un “pénfigo inducido”, con resolución tras la retirada del fármaco responsable, y un “pénfigo desencadenado”, con importante base genética, que, además de la suspensión del agente, precisará un tratamiento inmunosupresor prolongado. Debemos tener en cuenta la posibilidad de que el imiquimod pueda inducir reacciones tipo pénfigo en nuestros pacientes. Los casos confirmados pueden ayudarnos a mejorar en el conocimiento de la etiopatogenia de esta dermatosis ampollosa.

Palabras clave: Pénfigo medicamentoso. Pénfigo foliáceo. Imiquimod.

2. PSICOEDUCACIÓN EN DERMATOLOGÍA

E. Conde Montero^a, R. Torres Costales^b, C. Horcajada Reales^a, L. Gómez-Recuero Muñoz^a, C. Ciudad Blanco^a, O. Baniandrés Rodríguez^a y R. Suárez Fernández^a

^aServicio de Dermatología; ^bServicio de Psicología Clínica. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid. España.

Introducción: Existe evidencia científica de la efectividad de las intervenciones psicológicas en el establecimiento y mantenimiento de esquemas mentales y conductuales, que son beneficiosas para la evolución de patologías cutáneas crónicas, como la psoriasis o la dermatitis atópica. La importante carga asistencial obliga a una consulta dermatológica de duración limitada, que impide el abordaje psicodermatológico individual que precisarían muchos de nuestros pacientes. Un metaanálisis reciente concluye que los resultados de las terapias individuales y grupales son beneficiosos, sin diferencias estadísticamente significativas a favor de las primeras. La terapia grupal psicoeducativa, que combina la explicación de la naturaleza del estrés y la ansiedad, junto con entrenamiento en estrategias técnicas cognitivo-conductuales para el manejo de la ansiedad, ha demostrado ser una elección eficaz para la disminución de la ansiedad en pacientes con enfermedades crónicas.

Material y métodos: Se seleccionaron pacientes dermatológicos crónicos seguidos en nuestras consultas, con claro componente psicológico asociado, que aceptaron participar de manera voluntaria en un programa de terapia grupal psicoeducativa. Se realizaron 6 sesiones semanales de 1,5 h. Al final del programa, tuvo lugar una sesión de valoración de la utilidad de la terapia y de su satisfacción con la misma. Los participantes cumplieron de manejo de ansiedad (ISRA) y un test de calidad de vida (DLQI) al inicio y una vez finalizado el programa.

Resultados: Los datos obtenidos señalan mejoría de la calidad de vida, beneficio subjetivo sobre el manejo de estrés y ansiedad, y satisfacción con la terapia grupal.

Conclusiones: Proponemos un manejo psicoterapéutico eficiente, consistente en terapia grupal psicoeducativa, como estrategia adyuvante en pacientes con patologías crónicas con componente psicológico asociado.

Palabras clave: Psicoeducación. Terapia cognitivo-conductual. Psoriasis. Dermatitis atópica.

3. TRATAMIENTO CON TOXINA BOTULÍNICA DEL FENÓMENO DE RAYNAUD SEVERO

N. Valdeolivas Casillas^a, L. Ruiz Gutiérrez^b, A. Pérez Gómez^b, C. Izquierdo Sancho^c, A. Movasat^b, A. Cabrera Hernández^a, I. Polo Rodríguez^a y M.S. Medina Montalvo^a

^aServicio de Dermatología; ^bServicio de Enfermedades del Sistema Inmune, Reumatología; ^cServicio de Radiología. Hospital Universitario Príncipe de Asturias, Alcalá de Henares. Madrid. España.

Introducción: El fenómeno de Raynaud produce una sintomatología protagonizada por el dolor que origina una reducción importante de la calidad de vida de los pacientes. Actualmente los tratamientos disponibles ofrecen resultados variables y no siempre satisfactorios. En la literatura médica encontramos muy pocas series de casos con resultados excelentes tras la administración de toxina botulínica, no habiendo sido publicado ningún estudio prospectivo controlado con placebo.

Material y métodos: Presentamos una serie de 7 pacientes con diagnóstico de fenómeno de Raynaud, con mala respuesta a tratamientos médicos convencionales, que han sido tratados con toxina botulínica A dosis de 30-60U por mano, en las caras laterales de la base de los dedos. Previo a la infiltración se descartó patología obstructiva mediante la realización de Ecodoppler y se documentaron los cambios vasculares acontecidos con la capilaroscopia. Variables como el número de episodios al día, el dolor durante el mismo, el tiempo de recuperación, el color, la existencia de úlceras o necrosis han sido estudiadas a nivel basal, a los 30 minutos, a la semana y al mes de infiltrar el tratamiento.

Resultados: A los 30 minutos 3 pacientes no experimentaron ninguna mejoría, 2 ligera mejoría y 2 mucha mejoría. A los 7 días y al mes del tratamiento 2 pacientes no notaron ningún cambio y 4 experimentaron mucha mejoría. Los pacientes que no registraron ningún cambio fueron los que tenían menos alteraciones clínicas subjetivas, así como, en el Ecodoppler y la capilaroscopia. La variable con respuesta más llamativa ha sido la reducción del dolor. En cuanto a la curación de las úlceras, 3 pacientes presentaban una en el pulpejo de los dedos en la visita basal; en 2 se produjo la resolución a los 7 días y en el otro al mes. No registramos ningún efecto secundario importante: 3 pacientes tuvieron debilidad muscular leve y 1 paciente dolor leve en eminencia tenar e hipotenar durante los primeros días.

Conclusiones: En base a nuestra experiencia concluimos que es una opción terapéutica segura y efectiva en pacientes con fenómeno de Raynaud severo que no han respondido a tratamientos convencionales.

Palabras clave: Fenómeno de Raynaud. Toxina botulínica. Fenómeno de Raynaud severo.

4. MASTOCITOSIS SISTÉMICA CON LOCALIZACIÓN CUTÁNEA ATÍPICA

A. Godoy-Trapero^a, M.J. Concha-Garzón^a, J. Sánchez-Pérez^a, C. Fernández-Arandojo^b, C. Gordillo^c y E. Daudén^a

^aServicio de Dermatología; ^bServicio de Hematología; ^cServicio de Anatomía Patológica. Hospital La Princesa. Madrid. España.

Introducción: La mastocitosis sistémica asociada a enfermedad hematológica clonal es el segundo subtipo en frecuencia tras la mastocitosis sistémica indolente. Se diagnostica por la infiltración de mastocitos en médula ósea u otro órgano extracutáneo asociado a otros signos menores como la expresión de la mutación de 816 c-KYT. Presentamos un caso de mastocitosis sistémica asociada a un proceso hematológico, diagnosticado en base a las lesiones cutáneas de mastocitosis.

Caso clínico: Mujer de 68 años en seguimiento desde 2010 por un síndrome mielodisplásico tipo leucemia mielomonocítica crónica

(SMD-LMMC), sin tratamiento, que debutó en abril de 2013 con una crisis blástica siendo diagnosticada de una leucemia aguda mieloblástica (LAM) M5 secundaria. Refirió varios ciclos de quimioterapia (QT) con remisión completa de la LAM. La paciente presentaba desde hacía un año lesiones tipo máculas purpúricas asintomáticas en ambas ingles, que se habían extendido a axilas y regiones submarias, siendo persistentes. La biopsia cutánea mostró en la dermis superficial una infiltración perivascular confluyente de células de citoplasma amplio y granular, CD117 y triptasa+, identificadas como mastocitos. Se realizó C-kit y D816V en médula ósea y sangre periférica que resultaron positivos, siendo diagnosticada de mastocitosis sistémica. Las lesiones cutáneas mejoraron de forma gradual tras administración de QT. La paciente se encuentra actualmente en tratamiento con azacitidina para su SMD-LMMC con persistencia de las lesiones cutáneas.

Conclusiones: Las lesiones cutáneas en el contexto de la mastocitosis sistémica son excepcionales. En el 40% de los casos la mastocitosis sistémica se asocia a enfermedad hematológica clonal no mastocitosis, en el 90% neoplasias mieloides, siendo los más frecuentes los síndromes mieloproliferativos. Tampoco los casos de este subtipo de mastocitosis sistémica han sido escasamente reportados asociados a lesiones cutáneas. Presentamos este caso, por tratarse de un caso de mastocitosis sistémica asociada a enfermedad hematológica clonal no mastocitosis con clínica cutánea atípica, tanto en su morfología clínica como en su distribución.

5. ERITRODERMIA EROSIVA ASOCIADA A NEOPLASIAS

L. Ascanio, A. Pampín, M.D. Caro, X. Jiménez, U. Floristán, H. Sanz, E. Gómez, F. Pinedo, T. Hashimoto y J.L. López Esteban

Hospital Universitario Fundación Alcorcón. Madrid. España.

Presentamos un caso de un varón de 71 años que como antecedentes de interés presentaba un adenocarcinoma de próstata, adenocarcinoma de sigma, sarcoma de partes blandas en brazo izquierdo, leucemia linfática crónica e infección por VHB pasada. Acude a urgencias por exantema maculopapuloso de 7 días de evolución con afectación de mucosas por lo que ingresa y se instaura tratamiento con corticoides. El paciente empeora a pesar del tratamiento con clínica progresiva con eritrodermia y erosiones en tronco, afectación de mucosas y lesiones liquenoides. Con sospecha de síndrome paraneoplásico se realizan determinadas pruebas complementarias, entre ellas 3 biopsias que muestran dermatitis de interfase con queratinocitos necróticos, y pruebas de laboratorio con anticuerpos negativos. Se realiza ELISA e Immunoblotting con resultados negativos para anticuerpos antiplakinas y positivo para antidesmocolina 2 y 3. Dada la mala evolución del paciente y la alta sospecha de cuadro paraneoplásico se instaura tratamiento con rituximab con mejoría. Las lesiones cutáneas pueden ser el primer signo de alarma de una neoplasia en el 1% de los pacientes. Los anticuerpos antidesmocolina han sido descritos en pénfigo vulgar atípico y en pénfigo paraneoplásico. En conclusión presentamos un caso de eritrodermia erosiva persistente en un paciente con múltiples neoplasias con características clínicas no clasificables en los síndromes paraneoplásicos descriptos previamente.

Palabras clave: Eritrodermia. Neoplasia. Desmocolina.

6. A PROPÓSITO DE DOS CASOS DE MIASIS FORUNCULOIDE

L. Angulo Martínez, C. Zarco Olivo, H. Larrain Páez, B. Rubio González, V. Gargallo Moneva y F. Vanaclocha Sebastián

Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. España.

La miasis forunculoide es un tipo de miasis cutánea, propia de regiones tropicales y subtropicales, muy rara en nuestro entorno. A causa de la inmigración y el turismo, está incrementándose su pre-

valencia, por ello el dermatólogo tiene que ser capaz de reconocerla. Presentamos dos casos adquiridos en zonas endémicas. El primero se trata de una miasis forunculoide múltiple en una mujer joven y sana, que había viajado recientemente a la selva de Ecuador. El segundo caso se presenta en un varón de edad media que realizó un viaje de turismo a Senegal, donde sufrió la infestación por larvas.

7. APUNTES DE LA HISTORIA DE LAS ENFERMEDADES DE TRANSMISIÓN SEXUAL

R.M. Díaz Díaz, C. Garrido Gutiérrez, V.M. Leis Dosal, O. López-Barrantes González, C. Rubio Flores, I. Prats Caelles y P. Maldonado Cid

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

Introducción: La especialidad de Dermatología incluye la de Vene-reología. El dermatólogo debe conocer al menos algunos datos acerca de la evolución histórica de las enfermedades de transmisión sexual.

Material y métodos: Referencias de la bibliografía relacionada con las enfermedades de transmisión sexual, haciendo especial hincapié en los personajes que contribuyeron a su desarrollo.

Resultados: Repaso histórico desde el levítico, Roma y Grecia, a la aparición de la sífilis y sus Diferentes interpretaciones. Descubrimiento de los organismos responsables y del tratamiento más adecuado.

Conclusiones: El conocimiento de la historia de un grupo de enfermedades, además de enriquecernos culturalmente, nos da una visión de conjunto de los esfuerzos realizados por las generaciones que nos precedieron.

Palabras clave: Historia. Sexual.

8. LEPRO: ¿ENFERMEDAD DE AYER, HOY... Y SIEMPRE?

F. Feltes^a, J.L. Ramírez^a, C. Bernárdez^a, S. Machan^a, L. Vallés^a, D. Cullen^a, J.M. Revelles^a, U. Pielasinski^a, A. Molina^a, L. Martín^a, R. Haro^a, M.C. Fariña^a, L. Fuertes^a, J.L. Díaz^a, L. Carrasco^a, J. Angulo^a, I. Alcaraz^a, P. Cannata^b, A. Cazorla^b y L. Requena^a

^aServicio de Dermatología; ^bServicio de Anatomía Patológica. Fundación Jiménez Díaz. Universidad Autónoma. Madrid. España.

Presentamos dos casos de lepra. Una paciente de 56 años, natural de Brasil, desarrolló mononeuritis múltiple y posteriormente placas anulares en la piel, con alteración sensitiva y autonómica, lo cual llevó al diagnóstico de lepra lepromatosa. En la histología se hallaron infiltrados linfocitarios perineurales y bacilos ácido-alcohol resistentes (BAAR), pero no había granulomas. El segundo caso corresponde a una mujer de 39 años, procedente de Paraguay, que presentaba igualmente placas anulares hipoestésicas, con anhidrosis. No pudieron demostrarse BAAR por histopatología ni por PCR en tejido. No obstante, la presencia de granulomas epitelioides, junto con la clínica de afectación nerviosa y lesiones cutáneas sugestivas llevaron al diagnóstico. La primera paciente fue tratada con clofazimina, dapsona y rifampicina, con buen resultado, mientras que la segunda solo con los dos últimos fármacos, con igualmente exitoso desenlace, todo ello de acuerdo con las pautas de tratamiento de la OMS para lepra multibacilar y paucibacilar, respectivamente. El objetivo de esta comunicación es atraer la atención de los dermatólogos sobre una enfermedad poco frecuente en nuestro medio, y cuyo diagnóstico clínico suele ser difícil y solo posible con un alto grado de sospecha, generalmente motivada por el contexto epidemiológico.

Palabras clave: Lepra. Granulomas. Infiltrado perineural. Mononeuritis múltiple. Placas anulares anestésicas.

9. NEOPLASIA DE CÉLULAS DENDRÍTICAS PLASMOCITOIDES BLÁSTICAS: PRESENTACIÓN DE 4 CASOS

A.I. Rodríguez Bandera^a, C. Gómez Fernández^a, N. Hernández Cano^a, L. Rivas Badahona^b, J. Alves Ferreira^b, E. Ruiz Bravo-Burguillos^b, M.A. Canales Albendea^c y C. Vidaurrázaga Díaz de Arcaya^a

^aServicio de Dermatología; ^bServicio de Anatomía Patológica; ^cServicio de Hematología. Hospital Universitario La Paz. Madrid. España.

Introducción: La neoplasia de células dendríticas plasmocitoides blásticas, incorporada con este nombre desde 2008 en la última clasificación de la WHO-EORTC para linfomas cutáneos, es una neoplasia hematológica infrecuente. Afecta con mayor frecuencia a hombres entre la séptima y la octava década de la vida. Las primeras manifestaciones suelen ser cutáneas y, aunque suele haber un período de remisión con desaparición de las mismas poco después de iniciar el tratamiento, la norma es la recaída. El diagnóstico se realiza mediante el estudio histológico e inmunohistoquímico de la muestra, generalmente de piel. Se caracteriza por la coexistencia de CD4 y CD56 y la ausencia de marcadores de células B y T. No hay guías estandarizadas de tratamiento y el pronóstico es malo, con una supervivencia media de 12 meses.

Material y métodos: Revisamos, en la base de datos del Servicio de Anatomía Patológica del Hospital Universitario La Paz, las muestras registradas con el diagnóstico de neoplasia de células dendríticas plasmocitoides blásticas desde 2008.

Resultados: Presentamos 4 casos de neoplasias de células dendríticas plasmocitoides blásticas, en pacientes de 76 a 86 años, tres de ellos varones. La manifestación inicial fue cutánea en tres de los pacientes pero tanto el tipo de lesión como la localización de las mismas diferían entre ellos. El cuarto caso se presentó como una masa en encía de premaxila. El diagnóstico se realizó por estudio histológico e inmunohistoquímico de las muestras mucocutáneas obtenidas mediante biopsia. Se ofrecieron dos líneas principales de tratamiento: esquema CHOP planteado como tratamiento de neoplasia de origen linfóide e hidroxiurea como tratamiento de neoplasia de origen mielóide. El trasplante de médula ósea no se contempló en ninguno de los casos por la edad avanzada de los pacientes. La evolución fue desfavorable a pesar de los esfuerzos terapéuticos, salvo en uno de los casos que, debido a su reciente diagnóstico, no podemos aportar datos evolutivos.

Conclusiones: Presentamos 4 nuevos casos de neoplasia de células dendríticas plasmocitoides. Se trata de una neoplasia infrecuente que el dermatólogo debe conocer ya que la primera manifestación suele ser cutánea. Al ser una patología con una baja incidencia no se han establecido protocolos de tratamiento. Serían necesarios más estudios de cara a intentar mejorar la supervivencia de estos pacientes.

Palabras clave: Neoplasia de células dendríticas plasmocitoides blásticas. CD4. CD56. NK. Linfoma. Leucemia.

Madrid, 21 de junio de 2014

1. EFECTOS SECUNDARIOS DE LOS INHIBIDORES DE BRAF COMO AGENTE ÚNICO O EN COMBINACIÓN Y QUE OCURRE A PARTIR DE UN AÑO DE TRATAMIENTO

P. Fernandez Peñas, R. Anforth, G. Carlos y R. Kefford

Westmead Hospital. The University of Sydney. Sydney. Australia.

2. SUPERVIVENCIA DE PACIENTES DIAGNOSTICADOS DE MELANOMA GRUESO: ANÁLISIS DE 15 AÑOS DE EXPERIENCIA DEL HOSPITAL GENERAL UNIVERSITARIO GREGORIO MARAÑÓN

C. Horcajada^a, J.A. Avilés^a, P. Lázaro^a, E. Conde^a, V.J. Rodríguez^a, L. Barchino^a, V. Parra^b, I. Márquez Rodas^c y R. Suárez^a

^aServicio de Dermatología; ^bServicio de Anatomía Patológica; ^cServicio de Oncología Médica. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid. España.

Introducción: El espesor de Breslow (B) es el factor de pronóstico independiente más importante en el melanoma. A pesar del esfuerzo en las campañas de detección precoz, el ratio de melanomas gruesos (MG) permanece estable. El tratamiento adyuvante y las estrategias de vigilancia de recaída melanoma de alto riesgo están en discusión, por lo que conocer la frecuencia y las características patológicas del MG es de interés clínico.

Material y métodos: Estudio retrospectivo en el que se analizan las características clínicas y patológicas y la supervivencia global (SG) de pacientes con MG (B > 2 mm), no metastásico, y ganglios clínicamente negativos al diagnóstico tratados en nuestra institución desde 1994 hasta 2008 (N = 146).

Resultados: El 41% de los pacientes han fallecido debido al melanoma a la fecha del análisis. La ulceración y la positividad del ganglio centinela (GCP) fueron los únicos factores pronósticos independientes, mientras que el interferón adyuvante no influyó en la SG.

Conclusiones: Incluso para pacientes con mal pronóstico (ulceración y GCP), hasta un 40-60% de pacientes con MG se curan solo con cirugía. Es necesaria una caracterización molecular e inmunológica más profunda de los distintos subgrupos para seleccionar mejor las estrategias de seguimiento y tratamiento post-cirugía en estos pacientes.

Palabras clave: Melanoma cutáneo. Melanomas gruesos. Factores de riesgo.

3. SARCOIDOSIS EN PACIENTE VHC+ EN TRATAMIENTO CON INTERFERÓN-ALFA PEGILADO Y RIBAVIRINA

G. Roustan^a, F. Alfageme^a, E. López Negrete^a, I. Salguero^a, B.J. Flores^b C. Barbadillo^b y D. Suárez^c

^aServicio de Dermatología; ^bServicio de Reumatología; ^cServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Puerta de Hierro Majadahonda. Madrid. España.

Introducción: La sarcoidosis es una enfermedad multisistémica de etiología desconocida que en ocasiones aparece en relación con el tratamiento de interferón en algunas enfermedades. También se ha observado con una mayor frecuencia en pacientes infectados con el virus de la hepatitis C (VHC).

Caso clínico: Presentamos el caso de una mujer de 48 años de edad, con antecedentes de hepatitis C (genotipo 1A) en tratamiento con interferón-alfa pegilado, telaprevir y ribavirina desde febrero de 2013 hasta septiembre de 2013 (24 semanas). Justo 1 mes después de terminado el tratamiento le aparecen lesiones nodulares, eritematosas, mal definidas, dolorosas, sobre la superficie de ambas rodillas. Se realizó una biopsia orientada con ecografía tras observar áreas hipoecogénicas en la hipodermis. En el estudio histopatológico se identificaron granulomas epitelioides característicos de sarcoidosis subcutánea. La paciente presentaba asimismo adenopatías hiliares y un ligero aumento de la enzima convertidora de la angiotensina. El cuadro remitió tras un ciclo corto de corticoides sistémicos.

Discusión: El interferón-alfa es un inmunomodulador y agente antiproliferativo, además de tener un efecto antiviral sobre el VHC. Asociado a ribavirina (vía receptores Toll-like 7 y 8) potencia la estimulación TH1, con la consiguiente activación de macrófagos y liberación de factor de necrosis tumoral e interferón-gamma, que

desencadenaría la formación de granulomas en individuos predisuestos. La sarcoidosis es una complicación rara del uso de interferón-alfa, pudiendo ocurrir durante el tratamiento o tras la retirada del mismo, siendo más frecuente cuando se asocia con ribavirina. Aproximadamente el 50% se acompaña de manifestaciones cutáneas. La mayoría de los casos son autolimitados, aunque hasta un 10% pueden cronificarse. La decisión de mantener el tratamiento (no fue necesario en nuestro caso) se hace en base al riesgo/beneficio, teniendo en cuenta que los corticoides sistémicos pueden aumentar la carga viral.

Palabras clave: Sarcoidosis. VHC. Interferón-alfa pegilado. Ribavirina.

4. PLACAS ERITEMATOPARDUZCAS INDURADAS PROGRESIVAS EN HOMBRE DE 83 AÑOS DE EDAD

E. Chavarría Mur^a, C. Mauleón^a, C. Silvente^a, D. Velázquez^a, C. Eguren^a, S. Galiano^a, N. Cano^a, M.A. Martín^a, E. Balbín^a, B. Sánchez^a, M. Valdivielso^a, E. Conde^a, G. Cuevas^b, T. Rivera^c y P. de la Cueva^a

Hospital Universitario Infanta Leonor. Madrid.

Caso clínico: Hombre de 83 años de edad con AP de HTA, nódulo tiroideo, gastritis crónica antral y esofagitis, que presentaba desde hace 1 mes lesiones asintomáticas de evolución progresiva afectando a cabeza, tronco y extremidades superiores. Las lesiones consistían en pápulas y placas induradas de coloración eritematoparduzca, algunas formando placas anulares, sin descamación ni formación de ampollas o erosiones. El paciente negaba fiebre u otra sintomatología sistémica y tampoco asociaba las lesiones a la exposición solar. Tampoco refería el consumo de fármacos nuevos en los últimos meses. Se realizó biopsia cutánea que fue informada de dermatitis granulomatosa con presencia de bacilos ácido alcohol resistentes. Se envió muestra cutánea para estudio microbiológico con resultado negativo para BAAR. El mantoux fue positivo (15 mm). En el estudio de extensión realizado (Rx tórax, TAC toracoabdominopélvico, baciloscopia de esputo y orina) se descartó la existencia de TBC con afectación sistémica. Se realizó PCR para *Mycobacterium tuberculosis* que resultó negativa. La baciloscopia para lepra fue negativa. El paciente recibió tratamiento completo antituberculoso mejorando clínicamente sus lesiones aunque no han desaparecido por completo.

Juicio clínico: Lupus vulgar diseminado.

Discusión: Se comentan las diferentes formas clínicas de la tuberculosis con afectación cutánea y los posibles diagnósticos diferenciales.

Palabras clave: Tuberculosis cutánea. Lupus vulgar. Lupus vulgar diseminado.

5. TERAPIA COMBINADA INFLIXIMAB Y CICLOSPORINA. UNA ALTERNATIVA TERAPÉUTICA EFECTIVA Y SEGURA EN EL TRATAMIENTO A CORTO PLAZO DE LA PSORIASIS GRAVE

M.J. Onate Cuchet, C. Martínez Mera, A. Godoy Trapero, J. Sánchez Pérez, T. Sanz Sánchez y E. Daudén Tello

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario de la Princesa. Madrid. España.

Introducción: La terapia combinada entre ciclosporina (CyA) y fármacos biológicos es una alternativa terapéutica escasamente empleada en la práctica clínica. El objetivo del estudio es evaluar la efectividad y seguridad de la combinación de infliximab (IFX) y CyA en el tratamiento de la psoriasis grave.

Pacientes y métodos: Se revisan aquellos pacientes con psoriasis grave recalcitrante que han recibido tratamiento combinado con IFX y CyA. Se estudian datos demográficos, clínicos, de respuesta terapéutica y toxicidad.

Resultados: Se incluyen 5 pacientes, 3 hombres y 2 mujeres (19-61 años), con una psoriasis grave (4 psoriasis en placas y una eritrodérmica). Duración media de la enfermedad 17,8 años (5-32). Ninguno presentaba artritis psoriásica. PASI medio basal 37,2 (23,8-49). Superficie corporal media afectada basal 61,6 (40-90). Tratamiento inicial con IFX 5 mg/kg en semanas 0, 2, 6 y posteriormente cada 8 semanas. Debido a la falta de efectividad secundaria (2 casos), efectividad parcial insuficiente primaria (2 casos) y a una erupción psoriasiforme paradójica (1 caso) se decidió añadir ciclosporina al tratamiento (dosis 2,7-4,3 mg/kg/día) tras una media de 26,6 semanas (14-38) de haber iniciado el tratamiento con IFX. La respuesta fue muy favorable, con PASI al mes de iniciar el tratamiento de 0 (3 casos), 0,4 (1) y 1,2 (1). Ningún paciente presentó efectos adversos graves durante la fototerapia combinada. Al reducir la dosis de CyA, rebrotaban las lesiones. Pese a la marcada actividad inicial, cuatro de los pacientes presentaron una pérdida de eficacia con el tiempo y se suspendieron la terapia combinada. La paciente restante suspendió el IFX por reacciones infusionales y posteriormente la CyA por insuficiente control de la enfermedad. Tras la suspensión, todos los pacientes fueron tratados con diferentes fármacos biológicos (adalimumab 2, ustekinumab 2, etanercept 1) alcanzando un buen control inicial de la psoriasis.

Conclusiones: La terapia combinada IFX y CyA es una alternativa terapéutica efectiva y segura en el tratamiento a corto plazo de la psoriasis grave. Sin embargo, no debe plantearse como terapia de mantenimiento.

6. LINFADENOPATÍA NECROTIZANTE HISTIOCÍTICA O ENFERMEDAD DE KIKUCHI-FUJIMOTO. COMUNICACIÓN DE DOS CASOS

F. Feltes^a, J.L. Ramírez^a, C. Bernárdez^a, S. Machan^a, M.C. Fariña^a, L. Vallés^a, U. Pielasinski^a, J.M. Revelles^a, A. Molina^a, R. Haro^a, I. Alcaraz^a, D. Cullen^a, L. Fuertes^a, J.L. Díaz^a, L. Carrasco^a, J. Angulo^a, L. Martín^a, S.M. Rodríguez Pinilla^b, M.J. Fernández^b y L. Requena^a

^aServicio de Dermatología; ^bServicio de Anatomía Patológica.

Fundación Jiménez Díaz. Universidad Autónoma. Madrid. España.

Presentamos dos casos de linfadenopatía necrotizante histiocítica, cuyo diagnóstico se confirmó por histopatología e inmunohistoquímica. Una paciente de 24 años desarrolló grandes adenopatías dolorosas cervicales y placas eritematosas, junto con malestar general y fiebre. El segundo caso corresponde a una mujer de 56 años, que presentaba también adenopatías retroauriculares de dos años de evolución y placas eritematosas. Ambas pacientes fueron sometidas a exámenes complementarios que no pudieron evidenciar lupus, tuberculosis, sarcoidosis o enfermedad hematológica como causa del cuadro, apoyando así el diagnóstico de enfermedad de Kikuchi. En ambas pacientes, una biopsia de ganglio completo permitió el diagnóstico. Histológicamente, la enfermedad de Kikuchi se caracteriza por presentar en los ganglios linfáticos infiltrado inflamatorio con predominio de histiocitos, linfocitos, ausencia o escasez de neutrófilos, y necrosis, y en estadios avanzados células espumosas. El principal diagnóstico diferencial es con linfomas o procesos infecciosos. La inmunohistoquímica puede tener un papel destacado en su diagnóstico, fundamentalmente con el objetivo de descartar un proceso linfoproliferativo. En este sentido, la positividad de CD123, presente en células dendríticas plasmocitoides, la ausencia de monoclonalidad y restricción de cadenas, son la base del diagnóstico. En la piel, la histología es mucho más inespecífica y puede ser similar a lesiones de lupus tumidus. La enfermedad, cuyas causas se desconocen, suele ser autorresolutiva, y se piensa que responde a un fenómeno reactivo. Nuestro caso es útil para resaltar el papel fundamental de la histopatología en el diagnóstico de esta entidad.

Palabras clave: Enfermedad de Kikuchi-Fujimoto. Linfadenopatía necrotizante histiocítica. Histopatología. Inmunohistoquímica. CD123. Linfadenopatía cervical.

7. LESIONES CUTÁNEAS EN PACIENTE CON HPN

A. Pampín, L. Ascanio, D. Caro, U. Floristán, H. Sanz, R. Gamó, P. García, F. Pinedo y J.L. López Estebanz

Hospital Universitario Fundación Alcorcón. Madrid. España.

8. PLACAS INFLAMATORIAS EN PIERNAS

R.M. Díaz Díaz^a, C. Garrido Gutiérrez^a, S. Salinas Moreno^b, D.M. Arranz Sánchez^a, R. Valverde Garrido^a, T. Sanz Sánchez^a, V.M. Leis Dosal^a, O. López-Barrantes González^a, C. Rubio Flores^a, I. Prats Caelles^a y P. Maldonado Cid^a

^aSección de Dermatología; ^bSección de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Infanta Sofía. San Sebastián de los Reyes. Madrid. España.

Caso clínico: Presentamos el caso de un varón de 42 años, conductor de autobuses, que consultaba por placas inflamatorias ulceradas en piernas de dos años de duración. Entre los antecedentes personales destacaba cuadro ansioso-depresivo en tratamiento con nortamida y lexatim y eczema herpeticum. No alergias conocidas. En los antecedentes familiares, padre y abuelo paterno diabetes mellitus. La historia clínica junto con la morfología y disposición de las lesiones induce a formular distintos diagnósticos diferenciales. Los resultados de los análisis incluyendo serologías ETS fueron normales o negativos. El estudio histológico confirmó la sospecha clínica de eritema *elevatum diutinum*. Buena respuesta al tratamiento con sulfona oral.

Palabras clave: Vasculitis.

9. RESULTADOS EN 37 PACIENTES CON CÁNCER CUTÁNEO NO MELANOMA LOCALMENTE AVANZADO TRATADOS CON RADIOTERAPIA

C. Mendoza Chaparro^a, E. Arregui López^b, G. Romero Aguilera^a, P. Sánchez-Caminero^a, J.L. Santiago^a, M. Flores Terry^a, P. Zamberk^a y J.A. Garrido^a

^aServicio de Dermatología; ^bServicio de Oncología Radioterápica. Hospital General Universitario de Ciudad Real. España.

Introducción: La incidencia del cáncer de piel no melanoma está aumentando debido a la exposición solar y al envejecimiento progresivo de la población. En estadios localmente avanzados su tratamiento supone un reto para el dermatólogo, siendo de gran utilidad el manejo de estos pacientes en comités multidisciplinares. La radioterapia es empleada usualmente como adyuvancia a la cirugía, pero en ocasiones también en régimen de monoterapia. El objetivo de este estudio es evaluar la eficacia de la RT en los casos de CCNM localmente avanzado tratados exclusivamente mediante esta técnica.

Material y métodos: Estudio observacional descriptivo de pacientes con CCNM localmente avanzado tratados por el servicio de oncología radioterápica en régimen de monoterapia durante el periodo 2006-13 en nuestra área de salud. Se incluyeron los pacientes con CEC y CBC de diámetro superior a 3 cm, excluyendo a los pacientes con tumores recurrentes tras cirugía previa y aquellos en los que el estudio de extensión demostró enfermedad nodal o metastásica. Se analizaron las variables edad, zona geográfica del paciente, localización tumoral, tipo histológico y tamaño, modalidad de RT empleada, duración del tratamiento, toxicidad y respuesta.

Resultados: Se trató a un total de 155 pacientes con CCNM y 74 fueron tumores de más de 3 cm. 37 pacientes recibieron radioterapia como tratamiento único. De estos, 15 pacientes tenían diagnóstico de CBC, el resto fueron CEC. Las edades comprendían de 68 a 103 años. Las localizaciones más frecuentes fueron mejillas (24%) y sien (21,6%), el tamaño osciló entre 3 y 10 cm, media 4,7 cm. El 62% recibió radioterapia externa (RTE) con electrones y el 16% con fotones, y un 22% RT superficial (generalmente CBC). La dosis total fue de 36 a 78 grays, media 51,8. El fraccionamiento fue muy variable entre 1 y 35 dosis, con una media de 16,5 sesiones. 19 pacientes presentaron una epidermitis grado 2 y 18 un grado 3. Se alcanzó respuesta completa en la totalidad de los casos, solo hubo una recidiva y en el seguimiento hubo 6 éxitos, ninguno secundario al cáncer de piel.

Conclusiones: El tratamiento de elección del CCNM es la cirugía. Los tumores de diámetro superior a 3 cm son propios de pacientes ancianos, y con frecuencia asientan en localizaciones que implican reconstrucciones quirúrgicas complejas. En aquellos casos en que la cirugía se encuentre contraindicada, la RT en régimen de monoterapia demuestra una tasa de respuesta elevada, escasas recurrencias y toxicidad aceptable con los actuales esquemas de fraccionamiento de dosis.

Palabras clave: Radioterapia. Cáncer de piel no melanoma.

10. ¿Y DESPUÉS QUÉ?

R. de Lucas, M. Feito, R. Maseda, R. Paz, C. Vidaurrázaga, P. Herranz-Pinto y M. Casado

Hospital Universitario La Paz. Madrid. España.

¿Nos debemos dar por satisfechos una vez que hemos realizado un diagnóstico por complejo que este sea? ¿Nuestra relación con el paciente debe limitarse solo a lo estrictamente asistencial? Estamos viviendo una época difícil en el sistema sanitario público, la crisis, la informatización, la falta de tiempo y de recursos marcan nuestro día a día en la consulta. En esta comunicación, a través de una serie de casos clínicos pediátricos, queremos hacer una reflexión acerca de la relación con nuestros pacientes y de la enorme importancia que tiene el dermatólogo en la mejoría de la calidad de vida de nuestros pacientes.

11. ELEVADA PREVALENCIA DE COINFECCIÓN POR EL VIH EN HOMBRES HOMO/BISEXUALES CON OTRAS ITS

T. Puerta, B. Menéndez, P. Clavo, J. Ballesteros, M. Vera, M. Chamón, V. Paredes, I. Río, C. Rodríguez y J. del Romero

Centro Sanitario Sandoval. IdISSC. Madrid. España.

Introducción: En España, los hombres homo/bisexuales presentan una mayor incidencia de infecciones de transmisión sexual (ITS) en comparación con otros grupos de población.

Objetivos: Conocer la prevalencia de infección por el VIH en hombres homo/bisexuales diagnosticados de sífilis precoz, infección gonocócica o infección por *Chlamydia trachomatis* en una clínica de referencia para las ITS en Madrid.

Material y métodos: Entre 2009 y 2012, todos los pacientes diagnosticados de sífilis (campo oscuro, serología de lúes), gonococia (GRAM, cultivo) o infección por *Chlamydia trachomatis* (PCR) y con serología del VIH realizada (ELISA + WB), fueron incluidos en este estudio. A todos los pacientes se les pasó un cuestionario epidemiológico estructurado con el objeto de conocer su orientación sexual y tipos de prácticas sexuales de riesgo para las ITS.

Resultados: Se detectaron 1.094 casos de gonococia, 989 de infección por *C. trachomatis* y 908 casos de sífilis precoz (287 sífilis primaria, 311 secundaria y 291 de sífilis latente precoz). La prevalencia de infección por el VIH entre los pacientes con infección gonocócica fue del 35,1%. La prevalencia del VIH, según la loca-

lización de la infección gonocócica, fue del 56,5, 21,5 y 19,9% en los casos proctitis, faringitis y uretritis, respectivamente. Entre los pacientes con infección por *C. trachomatis*, la coinfección por el VIH se identificó en 515 (52,1%). Según la localización de esta infección, la prevalencia del VIH fue del 67,7, el 38,9 y el 18,1% en los casos de proctitis, faringitis y uretritis, respectivamente. El 47,5% de los 908 casos de sífilis precoz presentaban coinfección por el VIH. Según el estadio de la sífilis, la coinfección por VIH se presentó en el 43,9% de los casos de sífilis primaria, en el 46,9% de sífilis secundaria y en el 51,3% de los casos de sífilis latente precoz.

Conclusiones: Hemos detectado una alta prevalencia de infección por el VIH en hombres homo/bisexuales diagnosticados de sífilis precoz o de proctitis por *C. trachomatis* o por *N. gonorrhoeae*. Es muy conveniente solicitar la serología del VIH en pacientes con otras ITS. Resulta también recomendable efectuar un despistaje periódico de ITS en pacientes VIH-positivos, en función de sus prácticas de riesgo, incluyendo exudados genitales y extragenitales.

12. LESIONES CUTÁNEAS EN PACIENTE CON HEMOGLOBINURIA PAROXÍSTICA NOCTURNA

A. Pampín, L. Ascanio, D. Caro, U. Floristán, H. Sanz, R. Gamó, P. García, F. Pinedo y J.L. López Estebanz

Hospital Universitario Fundación Alcorcón. Madrid. España.

La hemoglobinuria paroxística nocturna (HPN) es una enfermedad hematológica cuyas manifestaciones cutáneas son infrecuentes. Presentamos el caso de un varón de 71 años con antecedentes de isquemia crónica de miembro inferior derecho, con stent en arteria iliaca común derecha, polimiositis, hemoglobinuria paroxística nocturna y síndrome mielodisplásico tipo citopenia refractaria con displasia multilínea, *flutter* auricular y bloqueo AV severo, portador de marcapasos. Consultó inicialmente por lesiones purpúricas dolorosas en dedos de pie derecho junto con zonas de necrosis muy dolorosas en dicha pierna. El estado general del paciente decae de forma progresiva e ingresa en la UCI con un shock séptico. Una arteriografía demostró oclusión en origen de femoral profunda, de la arteria tibial, oclusión de arteria peronea y estenosis del 90% de tronco tibioperonea, por lo que debido a la isquemia arterial aguda sobre una isquemia crónica se decidió realizar amputación supracondílea de ese miembro. Coincidiendo con el empeoramiento del estado general del paciente aparecieron además en el tronco máculas purpúricas no palpables, de histología inespecífica, que aparecían en brotes. Además en miembro inferior izquierdo se objetivaron lesiones ampollosas de contenido serohemorrágico con bordes geográficos de color purpúrico, que se biopsiaron con resultado de trombosis venosa. Estas lesiones cutáneas diferentes de las ocasionadas por la isquemia arterial aguda fueron diagnosticadas como manifestaciones de su HPN, tras la exclusión de otras causas. El paciente falleció debido a múltiples complicaciones a pesar del tratamiento con antibioterapia de amplio espectro, corticoides sistémicos y anticoagulantes. La HPN es una enfermedad hematológica clonal de células madre hematopoyéticas que tiene un curso crónico con exacerbaciones coincidiendo con infecciones, cirugías, etc. Se debe a mutaciones adquiridas de PIG-A, un gen que codifica proteínas GPI de membrana que hace que eritrocitos sean más vulnerables a la acción del complemento, favoreciendo fenómenos de hemólisis y trombosis venosa. Las manifestaciones cutáneas son poco frecuentes, y consisten en petequias, equimosis, pioderma gangrenoso, ampollas hemorrágicas y púrpura con ulceraciones y necrosis extensas. El tratamiento consiste en corticoides sistémicos y anticoagulantes, y en general suelen responder bien al tratamiento.

Palabras clave: Hemoglobinuria paroxística nocturna. Ampollas. Púrpura.

Madrid, 30 de octubre de 2014

1. MELANOCITEMIA COMO FORMA DE PRESENTACIÓN FATAL DE UN MELANOMA METASTÁSICO

V.J. Rodríguez^a, C. Horcajada^a, J.A. Avilés^a, V. Parra^b, I. Márquez Rodas^c, A. Pulido^a y R. Suárez^a

^aServicio de Dermatología; ^bServicio de Anatomía Patológica; ^cServicio de Oncología Médica. Hospital Gregorio Marañón. Madrid. España.

Introducción: El melanoma es el tumor cutáneo primario con mayor tasa de metástasis a distancia. Sin embargo, la expresión inicial en sangre periférica y en médula ósea es excepcional.

Caso clínico: Mujer de 36 años de edad gestante de 26 semanas derivada a urgencias desde su hospital de referencia por sospecha de coriamnionitis. En la analítica sanguínea destaca leucocitosis, trombopenia y alteraciones hepáticas (aumento de enzimas hepáticas e hiperbilirrubinemia). Se realiza inducción del parto y aislamiento en líquido amniótico de *Candida glabrata*. En las analíticas posteriores al parto se objetiva un aumento de LDH, empeoramiento progresivo de enzimas hepáticas, persistencia de trombopenia y anemia progresiva. Se solicita frotis sanguíneo y con el diagnóstico de cuadro leucoeritroblástico severo se decide traslado a Hematología ante la sospecha de leucemia aguda. Al reexplorar a la paciente se objetiva una lesión pigmentada en hombro izquierdo de 12 mm de diámetro mayor, de 6-7 meses de evolución, asintomática y con crecimiento progresivo. El estudio histológico confirma el diagnóstico de melanoma de extensión superficial. En la biopsia y aspirado de médula ósea se observa infiltración masiva por células con morfología y pigmento negruzco que sugieren metástasis de melanoma. El estudio histológico de la placenta también muestra afectación por melanoma. Se solicita BRAF para inicio de tratamiento con vemurafenib pero ante el deterioro progresivo de la paciente con encefalopatía hepática e insuficiencia respiratoria se inicia tratamiento sin resultado del mismo (resultado positivo posteriormente tanto en médula ósea como en piel). A pesar de tratamiento con vemurafenib persiste el deterioro clínico y analítico por lo que se suspende la medicación y se produce el fallecimiento de la paciente en las siguientes 24 horas.

Discusión: La presencia de metástasis de melanoma en médula ósea se detecta en menos del 10% de los pacientes, generalmente tras el diagnóstico del tumor primario en la piel o las mucosas. Su infiltración masiva puede liberar un número variable de células neoplásicas al torrente sanguíneo. La detección suele realizarse mediante técnicas de diagnóstico molecular, siendo excepcional la existencia de una proporción elevada de células neoplásicas visualizables en las preparaciones convencionales. De este modo, el término melanocitemia correspondería a la presencia de células metastásicas de un melanoma simulando clínicamente una leucemia aguda.

Palabras clave: Melanoma. Melanoma metastásico. Médula ósea. Placenta. BRAF. Vemurafenib. Leucemia aguda. Cuadro leucoeritroblástico. Melanocitemia.

2. ENFERMEDAD DE DARIER. DOS VARIANTES POCO FRECUENTES

C. Camarero-Mulas^a, C. Martínez-Mera^a, M. Llamas-Velasco^a, M. Aragüés Montañés^a, J. Fraga^b y E. Daudén^a

^aDepartamento de Dermatología; ^bDepartamento de Anatomía Patológica. Hospital Universitario de la Princesa. Madrid. España.

Introducción: La enfermedad de Darier (ED) es un trastorno infrecuente de la queratinización histológicamente caracterizado por disqueratosis, acantólisis y vellosidades. Presentamos dos variantes peculiares de ED.

Casos clínicos: Caso 1: varón de 77 años con pápulas y nódulos asintomáticos de inicio 20 años antes. Presentaba pápulas y nódulos dispersos así como lesiones queratósicas deprimidas en cuero cabelludo y cuello. En región retroauricular, pápulas y quistes. La biopsia mostró infundíbulos foliculares dilatados con queratina y acantólisis suprabasal con células disqueratósicas. Fue diagnosticado de variante comedoniana de ED. Caso 2: mujer de 60 años con alteraciones ungueales hacía 12 años. Presentaba pápulas eritematosas sin componente epidérmico en dorso de las manos y áreas de flexión de muñecas, estriaciones ungueales longitudinales y pits palmares. Cuatro meses después, además, vesículas violáceas de márgenes irregulares que histopatológicamente mostraron una vesícula hemorrágica intraepidérmica acantolítica. Se diagnosticó de variante acral hemorrágica de ED.

Discusión: La variante comedoniana de ED difiere de la clásica en la afectación folicular prominente, es más frecuente en varones y, genéticamente, solo 2 casos de los 9 publicados han sido estudiados sin que se demostrara en uno, mutación en ATP2A2. En cuanto a la variante acral hemorrágica, presenta la peculiaridad clínica de mostrar pápulas en dorso de manos y pies, pits y lesiones queratósicas filiformes que pueden tener un aspecto hemorrágico o costroso. Algunos autores han mostrado una mutación recurrente en p. N767S.

Conclusiones: Presentamos estas variantes para resaltar la heterogeneidad de esta enfermedad, que puede ser debida a una falta de consistencia genotipo/fenotipo.

3. USO DE FACTOR DE CRECIMIENTO EPIDÉRMICO EN GEL PARA EL MANEJO DE ÚLCERAS CUTÁNEAS CRÓNICAS. CONTEXTUALIZACIÓN Y EXPERIENCIA

E. Conde Montero, E. Balbín, N. Cano, E. Chavarría, B. Díaz, C. Eguren, S. Galiano, P. Maldonado, M.A. Martín, C. Mauleón, B. Rubio, B. Sánchez, C. Silvente, M. Valdivielso, D. Velázquez y P. de la Cueva

Hospital Universitario Infanta Leonor. Madrid. España.

Antecedentes y justificación: Las úlceras cutáneas crónicas que no responden a tratamiento convencional representan un reto terapéutico, con una importante repercusión biopsicosocial para el paciente y un elevado gasto sanitario. El ambiente bioquímico que promueve la cronicidad de estas lesiones se define por una prolongación de la fase inflamatoria debido a aumento de las citoquinas pro-inflamatorias y la actividad proteasa, déficit de factores de crecimiento y de fibrina. La hipoxia y necrosis tisular, así como las infecciones de repetición, promueven el exceso de enzimas proteolíticas, con la consecuente destrucción de la matriz extracelular que impide la cicatrización. Para conseguir una intervención exitosa con estos pacientes, ha de cortarse este círculo vicioso. Para ello, el papel de los factores de crecimiento se describe como crucial. El factor de crecimiento epidérmico (EGF), al unirse a su receptor tirosinquinasa específico, promueve la quimiotaxis, mitogénesis y diferenciación de las células epiteliales y mesenquimales. EPI-factor es un EGF recombinante creado por biotecnología que, dada su inestabilidad galénica, solo puede prepararse mediante formulación magistral. A continuación, presentamos la experiencia que hemos tenido en el Hospital Infanta Leonor con la aplicación de EPI-factor en gel en 5 pacientes con úlceras crónicas que no responden a tratamiento convencional.

Material y métodos: La aplicación del gel de EPIfactor se realiza de forma ambulatoria. Se aplica en capa gruesa y se cubre con una lámina de silicona. Se colocan gasas y vendaje o media de compresión. Las curas se realizan cada 48 horas. Ninguno de los pacientes tratados presentaba úlceras exudativas o signos de infección.

Resultados: Tres pacientes han conseguido reepitelización completa. Destaca la buena evolución en los 5 casos, con una disminución significativa de extensión y profundidad, y ausencia de signos de sobreinfección ni dermatitis de contacto. Habría que destacar la

analgesia mantenida desde las primeras aplicaciones en los casos de úlceras dolorosas con exposición de perostio pretibial.

Conclusiones: El uso de factor de crecimiento epidérmico formulado en gel podría representar una alternativa terapéutica eficaz en pacientes con úlceras crónicas resistentes a tratamiento convencional. Se necesitan ensayos clínicos robustos para determinar la utilidad de este tratamiento.

Palabras clave: Factor de crecimiento epidérmico. EPI-factor. Úlceras cutáneas crónicas.

4. MASAS SUBCUTÁNEAS EN LA ESPALDA COMO MANIFESTACIÓN DE AMILOIDOSIS SECUNDARIA A DIÁLISIS

V. Gargallo Moneva, L. Angulo, A.M. Delgado Márquez, S. Burillo Martínez, J.L. Rodríguez Peralto, C. Zarco Olivo y F. Vanaclocha Sebastián

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

Introducción: La amiloidosis secundaria a hemodiálisis aparece en pacientes que han recibido este tratamiento durante años. Los depósitos se localizan preferentemente en el sistema músculo-esquelético y al contrario que en otros tipos de amiloidosis la afectación cutánea es infrecuente.

Caso clínico: Paciente en tratamiento con hemodiálisis desde hace más de 30 años, con diagnóstico de amiloidosis secundaria a diálisis por afectación musculoesquelética (síndrome de túnel del carpo y tenosinovitis). Refiere la aparición progresiva en los últimos años de 3 masas protruyentes, alargadas y paralelas en la espalda. A la exploración se aprecian también nódulos linguales amarillentos. El estudio histológico de las masas de la espalda demuestra depósitos amiloides de beta-2 microglobulina.

Discusión: Existen 4 formas dermatológicas de afectación en la amiloidosis secundaria a diálisis. La forma liquenoide, la forma liquenoide pigmentada, las masas subcutáneas y a nivel lingual la presencia de nódulos amarillentos, siendo una manifestación menos frecuente la macroglosia. Nuestra paciente se encuadra en el subtipo de masas subcutáneas, del que solo existen 10 casos reportados en la literatura. Estas formas tienen en común ser poco sintomáticas hasta que alcanzan gran tamaño, una localización preferente en área glútea y aparición posterior al diagnóstico de amiloidosis secundaria hemodiálisis. Esta disposición de las masas tan peculiar se relaciona con fenómenos traumáticos o de presión que favorezcan el depósito de beta-2 microglobulina.

Conclusiones: La amiloidosis secundaria a hemodiálisis produce afectación cutánea en forma de masas que se localizan en áreas de presión. Al ser lesiones poco sintomáticas y muy localizadas es posible que este sea un fenómeno poco reportado, siendo recomendable una valoración dermatológica en pacientes que reciben hemodiálisis, prestando atención sobre todo a mucosa oral y áreas sometidas a trauma/presión.

Palabras clave: Amiloidosis. Diálisis. Masas. Amiloidomas.

5. DERMATOSIS NEUTROFÍLICA ASOCIADA A LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO

J.L. Ramírez Bellver, F.G. Feltes Guzmán, C. Bernárdez Guerra, E. Macías del Toro y L. Requena Caballero

Servicio de Dermatología. Fundación Jiménez Díaz. Madrid. España.

Aunque es bien conocida la relación entre las lesiones con infiltrados ricos en neutrófilos y su relación con el lupus eritematoso sistémico (LES), la mayoría de textos de dermatopatología no incluyen la afectación cutánea del LES en el diagnóstico diferencial de las dermatosis neutrofílicas. Presentamos el caso de una paciente de 23 años, diagnosticada de LES 8 meses antes, que durante el ingre-

so por un brote de su enfermedad, desarrolló lesiones cutáneas consistentes en placas eritematoedematosas, algunas de ellas con necrosis central, de predominio en glúteos y tronco, cuya biopsia mostró un infiltrado neutrofílico compatible con síndrome de Sweet. Encontramos en la literatura 47 pacientes con LES y dermatosis neutrofílicas, y comparamos las características clínicas, histológicas y epidemiológicas de estos con las de nuestra paciente. En los últimos años encontramos cada vez más descripciones de pacientes con LES cuyas lesiones cutáneas muestran infiltrados de neutrófilos en grado variable, por lo que creemos que es importante reconocer este tipo de afectación cutánea, ya que puede ser la manifestación inicial de un LES hasta en un tercio de los casos.

Palabras clave: Dermatitis neutrofílica. Lupus eritematoso sistémico. Síndrome de Sweet.

6. URTICARIA CRÓNICA FAMILIAR

E. Naz Villalba, E. Gómez de la Fuente, L. Ascanio Armada, D. Caro Gutiérrez, X. Rodríguez Vázquez, R. Gamó Villegas, F. Pinedo Moraleda y J.L. López Estebanz

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

Los CAPS o criopirinosopatías incluyen 3 enfermedades, descritas inicialmente como entidades clínicas diferentes, que son el síndrome autoinflamatorio familiar inducido por frío, el síndrome de Muckle-Wells y el síndrome Chronic Infantile Neurologic Cutaneous Articular Syndrome/Neonatal Onset Multi-Inflammatory Disease (CINCA-NOMID). Desde un punto de vista clínico, las 3 entidades presentan ciertas características comunes, como son un comienzo temprano de la enfermedad, la presencia de un exantema urticariforme generalizado y una importante reacción de fase aguda. Dichas enfermedades representan un espectro clínico de diferentes mutaciones del gen NLRP3 o CIAS-1. En estudios recientes se ha demostrado que la hiperproducción de IL-1beta, debida a un incremento de la actividad del inflammasoma por la mutación de la proteína criopirina, es la principal característica fisiopatológica de los CAPS; por esto, en la actualidad, el tratamiento se realiza con agentes bloqueadores de la IL-1, bien a nivel del receptor (anakinra) o bien a nivel de ligando (canakinumab, rilonacept). Presentamos dos casos clínicos, una niña de 5 años y su madre de 40 años. Ambas presentaban un cuadro de lesiones cutáneas urticariformes desde los primeros 6 meses de edad sin fiebre acompañante. En ambas los reactantes de fase aguda se encontraban elevados. La madre presentaba a su vez sordera, episcleritis y artralgias y tenía antecedentes de meningitis aséptica. La niña debutó el último año con hipertensión intracraneal benigna con papiledema. El estudio genético reveló una mutación T348M del gen NLRP3 en ambas pacientes, llegando al diagnóstico de síndrome de Muckle-Wells. Ambas pacientes responden al tratamiento con anakinra desde la primera dosis, evidenciándose la desaparición de las lesiones cutáneas y la normalidad de los reactantes de fase aguda en ambas pacientes, así como la práctica resolución del papiledema en la niña y la desaparición de las artralgias en la madre. Se tratan pues de dos nuevos casos de CAPS, clínica y genéticamente compatibles con el síndrome de Muckle-Wells con manifestaciones clínicas similares a las descritas en la literatura, excepto por la ausencia de fiebre, en los que la respuesta al tratamiento está siendo muy satisfactoria.

Palabras clave: CAPS. Enfermedades autoinflamatorias. Muckle-Wells. Urticaria crónica.

7. ANGIOMA EN PENACHO. NOVEDADES Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

A. Sánchez Orta^a, F. Albizuri Prado^a, A. Mayor Iburguren^a, J. González Ramos^a, M. Feito Rodríguez^a, E. Ruiz Bravo^b y R. de Lucas^a

^aServicio de Dermatología; ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario La Paz. Madrid. España.

Introducción: El angioma en penacho (AP) es un tumor benigno típico de la infancia. Más raramente es congénito o se presenta en edad adulta. La clínica es inespecífica, en forma de nódulo o placa violácea con bordes mal definidos, siendo lo más típico lesiones solitarias en la parte alta del tronco, cuello y hombros. Los AP congénitos tienen una clínica e histología similar a los AP adquiridos. Su comportamiento no es fácil de predecir ya que hay pocos casos descritos. Algunas series sugieren que la regresión espontánea sería más frecuente en los AP congénitos y los que se desarrollan en el primer año de vida, y que éstos tendrían menor número de complicaciones y mejor pronóstico. Sin embargo, en otras series no se observan diferencias entre los AP congénitos y los adquiridos.

Caso clínico: Presentamos un caso de un AP congénito en arco mandibular. El estudio histológico e inmunohistoquímico confirmó el diagnóstico. Se mantuvo una actitud expectante y la lesión permaneció estable hasta los 6 meses, tiempo en el cual comenzó a involucionar lentamente.

Discusión: Dado el buen pronóstico que normalmente va asociado a los AP congénitos, la opción de observar y vigilar es correcta en casos asintomáticos y no desfigurantes. No obstante, siempre hay que descartar el síndrome de Kasabach-Merritt, una complicación grave con consumo de plaquetas y factores de coagulación que puede comprometer la vida del paciente y que parece relacionado con la expresión de antígenos de endotelio linfático como D2-40, PROX1 y LYVE1. El D2-40 es un ligando del receptor de membrana de la plaqueta, el CLEC-2, que produce activación plaquetaria. Recientemente se ha publicado la respuesta a AAS a baja dosis, por lo que podría ser de elección en casos sintomáticos o de gran tamaño. La asociación entre el síndrome de Reye y el uso de AAS se ha descrito cuando se usan dosis altas; sin embargo no se han descrito casos de síndrome de Reye en niños que usan dosis bajas del fármaco, por lo que con algunas precauciones, el riesgo es bajo y se puede recomendar con seguridad.

Conclusiones: Presentamos un caso de AP congénito que no desarrolló complicaciones y con tendencia a la involución. El diagnóstico se basa en la sospecha clínica y debe confirmarse histológicamente. El manejo en casos asintomáticos y no complicados puede ser la observación. En casos complicados puede utilizarse AAS a baja dosis con un buen perfil de seguridad.

Palabras clave: Angioma en penacho congénito. AAS.

8. SARCOIDOSIS SOBRE CICATRICES

R.M. Díaz Díaz^a, C. Garrido Gutiérrez^a, S. Salinas Moreno^b, G. Serralta San Martín^c, V.M. Leis Dosal^a y R. Valverde Garrido^a

^aSección de Dermatología; ^bSección de Anatomía Patológica; ^cServicio de Medicina Interna. Hospital Universitario Infanta Sofía. San Sebastián de los Reyes. Madrid. España.

Introducción: La sarcoidosis de las cicatrices es una manifestación clínica poco frecuente. Puede ser la primera o la única manifestación de la enfermedad. El periodo que transcurre desde el traumatismo y la transformación sarcoidea suele ser amplio. El diagnóstico diferencial se debe hacer con otras enfermedades que cursan con granulomas.

Caso clínico: Varón de 43 años diagnosticado de sarcoidosis en 2011. Otros AP:HTA en tratamiento con enalapril y depresión controlada. Consulta por presentar engrosamiento brusco, un mes antes de ser valorado, de las cicatrices localizadas en cara y tronco. Estas cicatrices están presentes en el paciente desde al menos 20 años antes como consecuencia de varios traumatismos. Con la sospecha clínica de sarcoidosis sobre cicatrices, se realizó una biopsia cutánea que mostró una dermatitis granulomatosa no necrotizante. La respuesta de las lesiones al tratamiento con prednisona oral fue rápida y eficaz.

Discusión: La sarcoidosis de las cicatrices acontece generalmente en dos momentos de la enfermedad. En la fase aguda, antes que los cambios parenquimatosos pulmonares, asociándose a adenopatías hiliares y eritema nodoso, o en fases tardías, en pacientes en remisión, indicando como en nuestro caso, una exacerbación de la enfermedad. Aunque la afectación sistémica es la indicación esencial para el tratamiento, también puede estar indicado en aquellos pacientes en los que las lesiones cutáneas sean desfigurantes.

Conclusiones: Presentamos el caso de un paciente con sarcoidosis de las cicatrices, entidad que puede ser considerada como una manifestación "heraldo" que lleve al clínico a descartar un brote de la enfermedad con afectación sistémica.

Palabras clave: Cicatriz. Sarcoidosis.

9. HISTOLOGÍA TRIDIMENSIONAL EN DERMATOFIBROSARCOMA PROTUBERANS. SERIE DE 6 CASOS Y TÉCNICA QUIRÚRGICA

D. Martínez Sánchez, J.C. Tardío Dovaio, M. Utrera Busquets, A.M. Calderón Komaromy, B. Echevarría García, M.C. García Donoso y J.M. Borbujo Martínez

Hospital de Fuenlabrada. Madrid. España.

Madrid, 27 de noviembre de 2014

1. FOLICULITIS DECALVANTE: CARACTERÍSTICAS CLÍNICO-EPIDEMIOLÓGICAS, DIAGNÓSTICAS Y TERAPÉUTICAS. ESTUDIO MULTICÉNTRICO DE 82 CASOS

S. Vañó-Galván^a, A.M. Molina-Ruiz^b, P. Fernández-Crehuet^c, R. Rodrigues-Barata^d, S. Arias-Santiago^e, C. Serrano-Falcón^f, A. Martorell-Calatayud^g, D. Barco^h, M. Urech^a, L. Alonso^a, E. Grillo^a, B. Pérez^a, N. Jiménez-Gómez^a, G. Garnacho-Saucedoⁱ, S. Serrano^j, L. Requena^b, R. Grimalt^k, P. Jaén^a y F.M. Camacho^l

^aServicio de Dermatología. Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid. ^bServicio de Dermatología. Fundación Jiménez Díaz. Madrid. España. ^cServicio de Dermatología. Alto Guadalquivir de Andújar. Jaén. España. ^dServicio de Dermatología. Grupo Pedro Jaén. Madrid. España. ^eServicio de Dermatología. Hospital Virgen de las Nieves. Instituto de Investigaciones Biosanitarias IBS. Hospital Universitario de Granada. Universidad de Granada. ^fServicio de Dermatología. Hospital Universitario. Guadix. Granada. España. ^gServicio de Dermatología. Hospital Universitario. Manises. Valencia. España. ^hServicio de Dermatología. Hospital Universitario. Teknon. Barcelona. España. ⁱServicio de Dermatología. Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba. España. ^jServicio de Dermatología. Universidad de Granada. España. ^kServicio de Dermatología. Universitat Internacional de Catalunya. España. ^lServicio de Dermatología. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla. España.

Introducción: La foliculitis decalvante (FD) de Quinquad es una forma rara de alopecia cicatricial neutrofílica.

Objetivo: Describir las características epidemiológicas, clínicas, diagnósticas, pronósticas y terapéuticas en una serie amplia de pacientes con FD. **Material y métodos:** Estudio observacional, descriptivo, retrospectivo, de carácter multicéntrico, incluyendo pacientes diagnosticados clínicamente e histológicamente de FD. Se registran variables clínico-epidemiológicas, diagnósticas y terapéuticas. La graduación de la FD se realizó según el diámetro máximo de la placa de alopecia cicatricial. La respuesta terapéutica evaluó la mejora/ empeoramiento en síntomas y signos inflamatorios.

Resultados: El estudio incluyó 82 pacientes (52 hombres y 30 mujeres) con una edad media de 39,7 años (rango 17-80). La edad de inicio media de la FD fue de 35 años (rango 15-75). Clínicamente, 33 pacientes (40%) presentaron una FD grado I, 32 pacientes (39%) una FD grado II y 17 pacientes (21%) una FD grado III. Se observó prurito en 56 pacientes (68%), tricodinia en 25 pacientes (30%), folículos en penacho en 72 pacientes (88%) y pústulas y costras en 47 pacientes (57%). La localización más frecuente fue el vértex (46 pacientes, 13%), seguida de la región parietal (9 pacientes), occipital (5 pacientes) y frontal (5 pacientes). Después de un análisis multivariante, los únicos factores independientes asociados con la presencia de FD avanzada (grado III) fue el inicio a los 25 años o antes (OR: 12,4; p = 0,020) y la presencia de pústulas en la placa de alopecia (OR: 3,94; p = 0,007).

Conclusiones: La FD afecta a pacientes de edad media, tanto varones como mujeres. El inicio de la FD antes de los 25 años o la presencia de pústulas en la placa alopecica se asoció a formas más avanzadas. Los tratamientos utilizados producen mejoras transitorias, siendo los más útiles la combinación de clindamicina con rifampicina oral, las tetraciclinas y la azitromicina.

Palabras clave: Alopecia. Tricología. Foliculitis decalvante. Alopecia cicatricial.

2. LENTIGINOSIS MÚLTIPLE. ¿QUÉ TRASTORNOS SISTÉMICOS PUEDE ESCONDER?

A. Imberón Moya, A. Lobato Berezo, M. Martínez Pérez, M. Churrua Grijelmo, M.E. Vargas Laguna, E. Fernández Cogolludo, A. Aguilar Martínez y M.A. Gallego Valdés

Servicio de Dermatología y Venereología. Hospital Severo Ochoa. Leganés. Madrid. España.

Introducción: Las lentiginosis forman un grupo de síndromes congénitos o adquiridos que se caracterizan por la aparición de múltiples lentigos simples en etapas tempranas de la vida. Requieren una evaluación multidisciplinar ya que constituyen un marcador de riesgo para el desarrollo de diferentes trastornos sistémicos, algunos de los cuales pueden presentar una marcada gravedad.

Casos clínicos: Presentamos 2 pacientes afectados de síndrome de LEOPARD confirmados mediante estudio genético. El primero es un niño de 12 años con antecedentes familiares de primer grado de neurofibromatosis tipo 1, antecedentes personales de síndrome de Wolff-Parkinson-White, miocardiopatía hipertrófica y estatura por debajo del percentil 25, y presencia de hipertelorismo ocular, máculas café con leche, efélides axilares y múltiples lentigos en cara, cuello y tronco superior. El segundo es un varón de 49 años con antecedentes de alteraciones de la conducción cardíaca y sordera neurosensorial bilateral y presencia de múltiples lentigos desde la infancia y presencia de alopecia areata en cuero cabelludo de 1 año de evolución.

Discusión: El síndrome de LEOPARD es una genodermatosis rara que se transmite con patrón autosómico dominante y la mayoría se producen por la mutación del gen PTPN11 del cromosoma 12q14. El término LEOPARD es un acrónimo inglés cuyas iniciales significan: Lentigines múltiple, Electrocardiographic conduction defects, Ocular hypertelorism, Pulmonary stenosis, Abnormalities of the genitalia, Retardation of growth and Deafness. La manifestación más frecuente son los lentigos múltiples que aparecen sobre todo en la cara, el cuello y el tronco superior, respetando la mucosa oral. Puede asociar otras manifestaciones cutáneas, rasgos faciales dismórficos, tumores y anomalías multiorgánicas (cardíacas, genitourinarias, endocrinas, neurológicas y esqueléticas). La manifestación más grave es la miocardiopatía hipertrófica. Se sospecha ante la presencia de lentigos múltiples y al menos 2 de las otras características clínicas o en ausencia de lentigos y la presencia de al menos 3 de las otras. El diagnóstico se confirma mediante estudio genético. El pronóstico depende de la afectación cardíaca. Es fundamental realizar consejo genético a la familia.

Conclusiones: Las lentiginosis múltiples requieren consejo genético, un cribaje anual mediante una anamnesis por aparatos, una exploración física completa y la realización de pruebas complementarias individualizadas para poder diagnosticar posibles trastornos extracutáneos asociados que requieran un abordaje multidisciplinar.

Palabras clave: Lentigo. Síndrome LEOPARD. Genético.

3. CAZANDO LEOPARDOS EN UN SERVICIO DE DERMATOLOGÍA

I. Hernández Aragüés, J. Ruiz Rivero, B. Lozano Masdemont, V.J. Rodríguez Soria, V. Parra Blanco, J.A. Avilés Izquierdo, R. Suárez Fernández y M. Campos Domínguez

Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid. España.

Las rasopatías son un conjunto de enfermedades producidas por mutaciones germinales a distintos niveles de la vía MAPK. La mayor parte se caracterizan por presentar una serie de manifestaciones clínicas más o menos superponibles. Una de las rasopatías más frecuentes es el síndrome de LEOPARD. Describimos cuatro casos ilustrativos de dicho síndrome diagnosticados a diferentes edades: uno en la lactancia, dos en la adolescencia y otro en la edad adulta. La mayor parte de ellos fueron confirmados genéticamente. Todos los pacientes presentaban los característicos léntigos múltiples, mientras que el resto de alteraciones fenotípicas a nivel cardiológico, auditivo o neurológico eran muy variables en cada uno de los casos. Además, uno de los pacientes presentó dos tumores de células granulares, también asociado en ocasiones al síndrome de LEOPARD. El síndrome LEOPARD es un trastorno de herencia autosómica dominante que se debe a mutaciones en el dominio PTP del gen PTPN11 que determinan una pérdida de función en la actividad catalítica del SHP-2. Este síndrome se encuentra englobado dentro de las llamadas rasopatías, que son un conjunto de enfermedades provocadas por mutaciones germinales a nivel de la vía MAPK, fundamental en la regulación de la proliferación, diferenciación y muerte celular. El término LEOPARD es un acrónimo que agrupa las principales manifestaciones clínicas: léntigos, anomalías electrocardiográficas, hipertelorismo ocular, estenosis pulmonar, anomalías genitales, retraso del crecimiento y sordera neurosensorial. El dermatólogo cumple un papel clave en el diagnóstico de este síndrome, ya que a partir de una manifestación cutánea como los léntigos múltiples puede ponerse de relieve un síndrome con afectación a distintos niveles.

Palabras clave: Síndrome de LEOPARD. Rasopatías. Lentiginosis múltiple. Gen PTPN11. Tumor células granulares. Vía MAPK.

4. ENFERMEDAD DE BOWEN PERIANAL EN PACIENTE TRASPLANTADO

L. Ascanio^a, E. Gómez de la Fuente^a, D. Caro^a, X. Rodríguez^a, F. Pinedo^b y J.L. López Estebanz^a

^aServicio de Dermatología; ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Fundación Alcorcón. Madrid. España.

La enfermedad de Bowen perianal es una enfermedad maligna poco frecuente, pero su prevalencia es mayor entre los pacientes inmunosuprimidos, tales como los pacientes trasplantados. Presentamos un caso de paciente de 35 años que como antecedentes personales presentaba poliquistosis renal y había sido trasplantado 6 años antes en tratamiento con micofenolato mofetilo y tacrolimus oral. Acudió a consulta lesiones en región perianal de 2 meses de evolución. El paciente no tenía antecedentes de condiloma u otras enfermedades de transmisión sexual. El examen físico reveló una gran placa eritematosa, bien definida, infiltrada, con lesiones superficiales y satélite papilomatosas en glúteos y la piel perianal. Las características histológicas fueron compatibles con enfermedad de

Bowen y la reacción en cadena de la polimerasa (PCR) reveló ADN del virus del papiloma humano tipo 16. La rectosigmoidoscopia y la TC fueron normales y las serologías para VIH y VHB fueron negativas. Se inició tratamiento tópico con imiquimod al 5% al día durante 20 semanas, además de cambiar su tratamiento inmunosupresor a sirolimus con mejoría de la lesión y sin recurrencias después de 9 meses. Los pacientes trasplantados tienen mayor riesgo de desarrollar cáncer debido a la inmunosupresión crónica necesaria. Las lesiones que se encuentran en esta población son a menudo mucho más grandes y más agresivas que en pacientes inmunocompetentes. En estos casos el tratamiento puede ser un reto terapéutico. Las opciones de tratamiento incluyen la cirugía, la radioterapia, la crioterapia o el imiquimod tópico. Se ha descrito previamente una respuesta favorable al imiquimod en pacientes con enfermedad de Bowen. Además el cambio del tratamiento inmunosupresor puede retrasar el desarrollo de lesiones premalignas e inducir la regresión de las lesiones existentes. Este caso pone de relieve el valor de un enfoque multimodal en estos pacientes difíciles.

Palabras clave: Enfermedad de Bowen perianal. Trasplante. Imiquimod.

5. CAPECITABINA Y BRIVUDINA: UNA INTERACCIÓN FARMACOLÓGICA LETAL

M.F. Albizuri Prado^a, A. Sánchez Orta^a, J. González Ramos^a, A. Mayor Ibaruren^a, C. Gómez Fernández^a, D. Arranz Sánchez^b, R. Díaz Díaz^b y P. Herranz Pinto^a

^aServicio de Dermatología. Hospital Universitario La Paz. Madrid.

^bServicio de Dermatología. Hospital Infanta Sofía. Madrid. España.

Introducción: Existe una interacción farmacológica, ya conocida y descrita, entre los fármacos Brivudina y aquellos que pertenecen al grupo de las 5-fluoropirimidinas como son el 5-fluoracilo, sus pro-fármacos, sus preparaciones tópicas y la flucitosina.

Caso clínico: Presentamos el caso de un paciente varón de 61 años, diagnosticado en febrero de 2014 de un adenocarcinoma gástrico T2N0M0, estadio IIA tratado con cirugía y posteriormente radioterapia y quimioterapia en adyuvancia. Durante el tercer ciclo de quimioterapia con capecitabina, desarrolló lesiones toracolumbares, compatibles con herpes zóster e iniciando tratamiento con brivudina. Días después es ingresado en el Servicio de Oncología Médica por mucositis severa y mal estado general, presentando evolución tórpida y desarrollo de pancitopenia intensa complicándose con infecciones oportunistas secundarias, que causaron el fallecimiento del paciente.

Discusión: La capecitabina es un agente antineoplásico de administración oral, profármaco del 5-fluorouracilo. Sus efectos tóxicos más frecuentes son la diarrea, dolor abdominal, mucositis y el síndrome mano-pie o eritrodisestesia palmo-plantar. La brivudina es un análogo nucleósido de la timidina con gran potencia frente a VVZ y VHS tipo 1, como beneficios presenta la cómoda administración, no necesita ser ajustado en ancianos, función renal ni hepática y además se ha observado ligera superioridad frente a aciclovir en el cese de la formación de nuevas ampollas y prevención de la neuralgia posherpética. En 1993 se alertó por primera vez en Japón de 18 muertes asociadas a la interacción entre la sorivudina (análogo de brivudina) y los derivados de las 5 fluoropirimidinas. Desde entonces se ha descrito el probable mecanismo de interacción que justificaría la aparición de dichos efectos secundarios.

Conclusiones: El dermatólogo puede ser el primer profesional al que acude un paciente oncológico con una infección por herpes zóster, por lo que es importante conocer las posibles interacciones farmacológicas en dicho contexto, siendo de gran relevancia la realización de una adecuada y exhaustiva anamnesis.

Palabras clave: Brivudina. Capecitabina. Sorivudina. 5-fluoropirimidinas.

6. MELANOSIS GANGLIONAR. ¿MELANOMA DE ALTO RIESGO?

G. Solano-López, A. Pérez-Plaza, R. Carrascosa, E. Vargas, J. Sánchez-Pérez, J. Fraga y E. Daudén

Hospital Universitario La Princesa. Madrid. España.

Se presenta el caso de una mujer de 80 años que presentaba una lesión ulcerada, no pigmentada, en el tobillo izquierdo de 6 meses de evolución. La biopsia confirmó que se trataba de un melanoma acral con un índice de Breslow de 3,25 mm. La histopatología del ganglio centinela inguinal izquierdo mostró un denso agregado de melanófagos que resultó positivo para CD68 y negativo para S-100, HMB-45 y Melan-A. Tras cinco años sin lesiones, la paciente presentó un ganglio inguinal izquierdo aumentado de 2 cm. de diámetro. La linfadenectomía confirmó la presencia de metástasis de melanoma. El diagnóstico final fue de melanoma amelanótico primario asociado a melanosis en el ganglio centinela. La melanosis ganglionar es una entidad rara, controvertida en cuanto a su etiología, incidencia y significación pronóstica. Parece deberse a un melanoma metastásico con regresión completa. El pronóstico y manejo de la melanosis ganglionar no están definidos debido a los pocos casos descritos en la literatura. Tras revisar la evolución de los pocos pacientes descritos en la literatura y el propio, podemos concluir que la melanosis ganglionar es un factor de mal pronóstico y que estos pacientes deben ser tratados como melanomas de alto riesgo.

Palabras clave: Melanosis. Melanófagos. Melanoma.

7. AMILOIDOSIS NODULAR EN SITIOS DE INYECCIÓN DE INSULINA

C. Bernárdez^a, E. Macías^a, J.L. Ramírez^a, F. Feltes^a, L. Shärer^b y L. Requena^a

^a*Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Fundación Jiménez Díaz. Madrid. España.* ^b*Dermatopathologie Friedrichshafen. Bodensee. Alemania.*

La prevalencia de diabetes en el mundo desarrollado es cada vez mayor. Las complicaciones cutáneas por insulina son bien conocidas, sobretodo el eccema y las lipohipertrofia y lipoatrofia. Presentamos el caso de un paciente diabético en tratamiento con inyecciones de insulina subcutáneas, que consulta por aparición de nódulos subcutáneos en abdomen de crecimiento progresivo. Presentaba dos nódulos en región inferior del abdomen, de consistencia firme y móviles con respecto a planos profundos. Se realizó una biopsia en ojal de la lesión. A pequeño aumento, se observaba la presencia de un material eosinófilo, homogéneo y fragmentado que ocupaba todo el espesor de dermis e hipodermis. Era llamativa la presencia de anillos de este material eosinófilo rodeando adipocitos y células gigantes multinucleadas, fagocitando parte del material eosinófilo. El depósito era positivo para Rojo Congo y componente P del amiloide, siendo negativo para AA, b-2 microglobulina y cadenas ligeras y pesadas. El material eosinófilo fue intensamente positivo con un anticuerpo dirigido contra insulina. Se realizó el diagnóstico de amiloidosis nodular en sitios de inyección de insulina. La amiloidosis nodular es una variante localizada de amiloidosis en la cual la sustancia amiloide es producida y secretada por proteínas de forma local. Se han descrito múltiples proteínas amiloidogénicas, entre las cuales se encuentra la insulina. La amiloidosis nodular por insulina es una complicación conocida de las inyecciones con insulina, pero muy poco descrita en la literatura. EL diagnóstico diferencial clínico con la lipohipertrofia es prácticamente imposible, aunque algunos refieren que la amiloidosis nodular presenta una consistencia más firme y que no desaparece espontáneamente tras cambiar el sitio de inyección. Por tanto la biopsia sería indispensable para el diagnóstico diferencial. Es importante conocer esta entidad por que puede asociarse a un síndrome de resistencia subcutánea a la insulina. También por su implicación en el error diagnóstico en pa-

cientes con sospecha de amiloidosis sistémica que sean diabéticos, en quienes se realice biopsia o aspirado de grasa abdominal. Es necesario evitar biopsiar zonas donde se realicen los pinchazos con insulina, ya que se podría obtener un falso positivo. La posibilidad de realizar estudio inmunohistoquímico con anticuerpo anti-insulina en muestras dudosas, si conocemos el cuadro, puede asimismo evitar estos problemas.

Palabras clave: Amiloidosis. Nodular. Insulina.

8. LESIÓN NECRÓTICA EN EL BRAZO DE EVOLUCIÓN FATAL

M.A. Martín Díaz^a, F. Corella Montoya^b, B. Sánchez Artola^c, I. Casado Fariñas^d, E. Chavarría Mur^a, B. Sánchez Albusua^a, E. Balbín Carrero^a y P. de la Cueva Dobao^a

^a*Servicio de Dermatología;* ^b*Servicio de Cirugía Ortopédica y Traumatología;* ^c*Servicio de Medicina Interna;* ^d*Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Infanta Leonor. Madrid. España.*

Caso clínico: Varón de 71 años con antecedentes de DM tipo 2, HTA y adenocarcinoma de colon. Había recibido quimioterapia y se encontraba en remisión completa desde julio de 2014. Estando en su pueblo le apareció de forma súbita una lesión en el antebrazo derecho que atribuyeron a una picadura por araña de rincón (loxoceles). Evolucionó de forma rápida hacia una inflamación intensa y dolorosa de la zona, con necrosis, por lo que acudió a urgencias y fue ingresado. Dado que la inflamación de partes blandas y la escara necrótica seguían avanzando y podía estar desarrollando un síndrome compartimental, se realizó fasciotomía y se enviaron muestras para microbiología y anatomía patológica. Por falta de mejoría, tres días después precisó un nuevo desbridamiento quirúrgico. En la intervención se apreció necrosis extensa de todos los tejidos hasta el hueso, por lo que se realizó una amputación supracondilea. En el cultivo creció un hongo micelial (que más tarde fue identificado como *Saksenaeva vasiformis*), por lo que se inició tratamiento con anfotericina B liposomal. En el estudio histológico se encontró fascitis necrotizante, infiltración vascular y paniculitis necrótica secundaria a una micosis profunda. Los bordes quirúrgicos estaban afectados por estructuras micóticas. Por este motivo, y por recidiva clínica en el muñón, se realizó amputación glenohumeral derecha. Desde entonces el paciente ha evolucionado bien, con buen estado general, sin aparición de lesiones sistémicas.

Discusión: La mucormicosis cutánea es una rara infección oportunista causada por hongos de la clase Zygomycetes, que puede ser rápidamente fatal si no se diagnostica. Son hongos saprófitos, ubicuos en la naturaleza, que se encuentran en el suelo. Es necesario que haya una solución de continuidad, como una quemadura, una herida, procedimientos quirúrgicos o catéteres intravenosos. Los factores de riesgo son las neoplasias hematológicas, la inmunodepresión por corticoides, quimioterapia o la diabetes. El tratamiento requiere la cirugía radical y agresiva, acompañada de antifúngicos como la anfotericina B.

Conclusiones: Presentamos un caso de zigomicosis subcutánea por *Saksenaeva vasiformis*, con extensa afectación de partes blandas, músculo y hueso, de evolución muy agresiva, pero no mortal. En un paciente diabético e inmunodeprimido por quimioterapia. Donde la pérdida de la barrera cutánea pudo ser una picadura de araña. Deberíamos pensar en este tipo de infección ante lesiones necróticas desarrolladas días después de un traumatismo.

Palabras clave: Mucormicosis cutánea. Picadura de araña.

9. UN TUMOR INFRECIENTE EN 4 IMÁGENES

A. Calderón-Komáromy^a, C. Martínez Morán^a, A. Romero-Maté^a, L. Nájera^b, B. Echevarría^a, A. Freitas-Martínez^a, N. Puente de Pablo^a, M. Utrera Busquets^a y J. Borbujo^a

^aServicio de Dermatología; ^bServicio de Anatomía Patológica.
Hospital Universitario de Fuenlabrada. Madrid. España.

Caso clínico: Mujer de 62 años sin antecedentes de interés que consultó por una lesión dolorosa de crecimiento rápidamente progresivo en la zona frontal de 6 semanas de evolución. A la exploración se observó en la zona frontotemporal derecha una lesión tumoral exofítica de 15 mm de diámetro, con bordes bien definidos y superficie lisa, color rojovioláceo, con zonas parcheadas blanquecinas, de consistencia blanda en superficie e indurada en profundidad. A la dermatoscopia se observaron áreas blanquecinas irregulares, con zonas rojo homogéneas, vasos lineales irregulares y zonas azul blanquecinas. La ecografía cutánea mostró una lesión excrecente hipoeoica homogénea de aspecto lobulado, con discreto refuerzo posterior y aumento de la vascularización periférica, cambios sugestivos de una lesión pseudoquistica. Se realizó extirpación de la lesión con hallazgos histológicos compatibles con un pilomatricoma anetodérmico.

Discusión: El pilomatricoma anetodérmico (PMCA) es una variante infrecuente de pilomatricoma (PMC). Según datos de la literatura,

tan solo el 2% de los PMC corresponden a la variante anetodérmica, aunque es posible que esta aparente baja frecuencia se deba a un infradiagnóstico. El PMCA, a diferencia de la variante clásica de PMC, se presenta en edades más tardías, predomina en tronco y extremidades y afecta principalmente a mujeres. Algunos estudios indican que el PMCA y el PMC clásico comparten las mismas características moleculares y el desarrollo de la anetodermia es producto de la irritación mecánica secundaria a la compresión tumoral sobre la dermis. Clínicamente el PMCA se presenta como un nódulo de consistencia firme, cubierto por piel de aspecto atrófico. Histológicamente se observan las características típicas de un PMC, acompañado de edema en la dermis superior, vasodilatación de capilares sanguíneos y de vasos linfáticos dérmicos, con disminución o ausencia de fibras elásticas. Hasta el momento no existen datos descritos en la literatura acerca de las características ecográficas y dermatoscópicas de PMCA.

Conclusiones: Describimos por primera vez la imagen ecográfica y dermatoscópica de un tumor infrecuente o infradiagnosticado, el PMCA.

Palabras clave: Pilomatricoma. Pilomatricoma anetodérmico. Dermatoscopia. Ecografía.