



ACTAS Dermo-Sifiliográficas

www.actasdermo.org



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

Sección Centro de la Academia Española de Dermatología y Venereología

25 de enero de 2024

1. TIPS EN EL MANEJO DE TOXICIDAD POR TALIDOMIDA EN DERMATOLOGÍA DEL SIGLO XXI

D. Vírveda González^a, M. Córdoba García-Rayó^a, N. Medrano Martínez^a, L. Jiménez Briones^a, J. Martín-Nieto González^a, B. Rodríguez Sánchez^a, M. de la Puente Alonso^a, L. Zamarro Díaz^a, J.A. Avilés Izquierdo^a, M. Campos Domínguez^a, R. Suárez Fernández^a, R. Romero Jiménez^b y A. Pulido Pérez^a

Servicios de ^aDermatología y ^bFarmacia Hospitalaria. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid. España.

Introducción. La talidomida, si bien no está exenta de riesgos, representa un fármaco útil en dermatología, como tratamiento de diferentes dermatosis, refractarias a otras líneas de tratamiento. **Objetivos.** Presentar una serie de casos de pacientes tratados en nuestro centro con talidomida que presentaron diferentes eventos adversos durante la terapia así como el manejo de los mismos.

Casos clínicos. Presentamos casos clínicos que ejemplifican algunos de los eventos adversos más frecuentes del tratamiento con talidomida a nivel de la esfera ginecológica (caso 1), mental (caso 2), gastrointestinal, cardiovascular (casos 3 y 4), neurológica y hematológica (caso 5). También recogemos el manejo de talidomida durante procesos infecciosos intercurrentes (caso 5). En ellos recogemos las medidas que se adoptaron ya sea manteniendo el tratamiento con otras medidas adicionales, reduciendo la dosis o suspendiendo la terapia.

Discusión. La talidomida, debido a sus propiedades inmunomoduladoras, representa un potencial tratamiento en pacientes con dermatosis inflamatorias refractarias a otros tratamientos. Además, en los últimos años, gracias a su efecto antiangiogénico, está siendo empleada en el manejo de anomalías vasculares sintomáticas. Su producción es barata y gracias a ello es útil en contextos de bajos recursos. No obstante, el empleo de talidomida no está exento de eventos adversos, destacando la teratogenicidad. Por

ello, es importante formar a los dermatólogos en las precauciones y el abordaje de posibles complicaciones derivadas de esta terapia.

Conclusiones. La talidomida es un fármaco clásico, eficaz en pacientes sin otras alternativas válidas. Dado su amplio uso en el pasado, sus complicaciones y eventos adversos son conocidos, lo que permite entrenar a dermatólogos para su uso en consultas.

2. EFECTIVIDAD DE LOS INHIBIDORES DE INTERLEUCINA 23 EN PACIENTES CON PSORIASIS EN PLACAS. EXPERIENCIA EN UN HOSPITAL TERCIARIO

A. Wang^a, B. González Rodríguez^a, L. Calderón Lozano^a, C. Gutiérrez Collar^a, M.C. García Donoso^a, S. Sánchez Fernández^b y R. Rivera Díaz^a

^aDermatología y ^bInstituto de Investigación Sanitaria. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. España.

Los tratamientos biológicos inhibidores de interleucina 23 (anti-IL 23) han demostrado su eficacia en psoriasis en distintos ensayos clínicos. Sin embargo, no hay ensayos que los comparen entre sí y los metaanálisis solo analizan datos procedentes de ensayos, bien distintos a los pacientes en la vida real. Por ello, queremos estudiar la situación de los pacientes con psoriasis en tratamiento con algún anti-IL 23, analizando el perfil del paciente donde usamos cada fármaco, la efectividad y la pauta posológica empleada. Presentamos un estudio transversal que incluyó a pacientes tratados con anti-IL 23 que llevaran al menos 3 meses, entre enero de 2019 hasta noviembre de 2023. Se analizaron las características demográficas de los pacientes. Para la valoración de la gravedad de la psoriasis y la respuesta al tratamiento se utilizó el Psoriasis Area and Severity Index (PASI) se calculó la mediana de PASI con cada uno de los fármacos y la mediana de tiempo de tratamiento. Se incluyeron 158 pacientes. Ochenta y uno (51,3%) en tratamiento con guselkumab, 19 (12,0%), con til-drakizumab y 58 (36,7%) con risankizumab. No se hallaron diferencias significativas en el sexo, la edad, el peso ni duración media de psoriasis (23 años). Cuarenta y cuatro (27,9%) son bio-

lógicos naïve pero con diferencia significativa, mayor en tildrakizumab. No se han encontrado diferencias significativas en PASI basal y PASI actual. Un 46,8% de los pacientes recibe una pauta espaciada respecto a la pauta estándar. En nuestra experiencia, los pacientes con anti-IL 23 mantienen un buen control de su enfermedad bajo el tratamiento en la vida real. Además un porcentaje considerable se mantiene bajo una pauta espaciada, lo que implica una mayor eficiencia. Aunque según los estudios previos tildrakizumab parece tener menor efectividad, en la población seleccionada se mantiene efectividad similar a la de los otros tratamientos.

3. ¿FOTOTERAPIA EN NIÑOS? ALTERNATIVA PARA TRATAMIENTO DE GRANULOMA ANULAR DISEMINADO EN LA INFANCIA

C. Sobrino García-Yanes^a, C. Carrión García^a, L. Fernández de la Fuente^a, B. Echeverría García^a, A. Hernández Núñez^a, J.C. Tardío Dovao^b y J. Borbujo Martínez^a

Servicios de ^aDermatología y Venereología, y ^bAnatomía Patológica. Hospital Universitario de Fuenlabrada. España.

El granuloma anular diseminado (GAD) es una dermatosis inflamatoria benigna y autolimitada, con mayor prevalencia en adultos de mediana edad y muy infrecuente en edad pediátrica. Aunque su etiología es desconocida, se ha relacionado con la diabetes mellitus, hiperlipidemia, trastornos tiroideos, hematológicos e infecciosos. Se presentan dos casos de reciente diagnóstico en nuestro servicio.

Casos clínicos. Niña de 10 años con lesión asintomática en muslo de meses de evolución. A la exploración presenta en cara posterior de muslo izquierdo una placa eritematoviolácea de 85 × 70 mm bien delimitada, sin componente epidérmico, ligeramente infiltrada. En pierna contralateral, lesión similar de menor tamaño. Se solicita biopsia cutánea, que muestra hallazgos compatibles con un granuloma anular intersticial. En la consulta de revisión se observa progresión, con aparición de nuevas lesiones salpicadas por tronco y extremidades de 10-15 mm. Todas ellas son placas hiperpigmentadas eritematosas, bien delimitadas, palpables, sin componente epidérmico. Se realiza una analítica sanguínea, sin alteraciones, y se pauta mometasona tópica, pese a lo cual las lesiones siguen progresando, y comienza con molestias en los pies. Se inicia prednisona en dosis descendente y tacrolimus tópico, con mejoría, pero persistencia de las lesiones más evidentes. Se decide iniciar fototerapia y tras 18 sesiones de UVEbe (7,42 J) se consigue una remisión total, quedando algunas manchas residuales eritematomarronáceas no palpables totalmente asintomáticas. Niña de 9 años con lesiones en tronco y extremidades de tres semanas de evolución, asintomáticas, prácticamente superponibles a las de nuestra primera paciente. Dada la sospecha clínica de GAD se inicia tratamiento con tacrolimus tópico, previa extracción de analítica de sangre y realización de biopsia cutánea, que confirma el diagnóstico. Aunque presenta ligera mejoría con tacrolimus se ha iniciado recientemente fototerapia, pendiente de evolución.

Discusión. Dado el carácter autoinvolutivo del GAD, se puede ofrecer un manejo expectante si es asintomático, aunque el número de recurrencias es elevado. En formas diseminadas en adultos se incluyen fármacos sistémicos (antipalúdicos, antibióticos, metotrexato y algunos biológicos) o fototerapia, pero no se tienen estudios en la infancia. Dado el éxito del tratamiento con UVBbe de la primera paciente, la seguridad y en general buena tolerancia de la fototerapia y su uso en otras dermatosis inflamatorias en la infancia, se propone considerar esta opción terapéutica como alternativa para el tratamiento del GAD sintomático en la infancia.

4. BAJO LA PIEL DE LA LEONA: MUCINA E INMUNOGLOBULINAS

A. Alegre Bailo^a, M.D. Caro Gutiérrez^a, L. Luna Bastante^a, L. Estrada Muñoz^b, N.M. Román Mendoza^a, J.J. Mateos Rico^a, C. Marcos Rodríguez^a, M. Gutiérrez Pascual^a, A. Sánchez Gil^a y F.J. Vicente Martín^a

Servicios de ^aDermatología y ^bAnatomía Patológica. Hospital Universitario Rey Juan Carlos. Móstoles. España.

Introducción. El escleromixedema es una mucinosis muy poco frecuente que se asocia a gammopatías monoclonales. Su diagnóstico se basa en una presentación clínica e histologías características, y demostración y filiación de la gammapatía de base, junto con la exclusión de otras mucinosis.

Caso clínico. Se trata de una mujer de 62 años con antecedente de gammapatía monoclonal de significado incierto (GMSI) sin tratamiento ni seguimiento. Acude a urgencias por desarrollo de pápulas eritematosas sobre placas empastadas en tronco, MMSS y cara, confirmando una facies leonina característica, asociando parestesias distales. En urgencias se descartan complicaciones graves neurológicas o compresivas, y en el estudio ambulatorio se demuestra una gammapatía monoclonal IgG kappa sin expansión clonal de células plasmáticas. En la histología se observa un depósito de mucina en dermis reticular, con abundantes fibroblastos en su interior, sin infiltración de células inmaduras. La correlación clínico-patológica confirma el diagnóstico de escleromixedema. Se inicia tratamiento con IgIV 2 mg/kg/mes, con rápida mejoría clínica.

Discusión. El escleromixedema es una entidad rara y su conocimiento se basa en casos clínicos y series de casos cortas. Presenta una clínica que incluye el desarrollo de facies leonina e infiltración cérea. Su asociación con discrasias sanguíneas es muy estrecha, siendo la más frecuente la GMSI IgG lambda. El desarrollo de escleromixedema como inicio de una gammapatía monoclonal no conocida implica la filiación de la misma y la realización de biopsia de médula ósea. Sin embargo, debido al antecedente conocido y la ausencia de correlación pronóstica entre la discrasia sanguínea y el desarrollo de escleromixedema, en nuestra paciente no está indicada. El escleromixedema se asocia a complicaciones sistémicas potencialmente mortales, como el síndrome dermatoneurológico que incluye evolución hacia coma y muerte. Su tratamiento incluye IgIV en todos los casos, asociando tratamiento contra células plasmáticas (bortezomid o lenalidomida) en aquellos casos de mal pronóstico o mala respuesta.

Conclusiones. El escleromixedema es una mucinosis asociada a discrasias sanguíneas con complicaciones potencialmente graves cuyo tratamiento incluye IgIV.

5. RECURRENCIA DE UNA MICOSIS FUNGOIDE TRAS TRASPLANTE, ¿ORIGEN DEL DONANTE O DEL RECEPTOR?

C. Manzanas Yustas^a, D. Mendoza Cembranos^a, J. García Sanz^a, M. Recio Monescillo^a, B. Ruffin Vicente^a, J. Torre Castro^a, F.J. Díaz de la Pinta^b, S.M. Rodríguez-Pinilla^b y L. Requena Caballero^a

^aDermatología y ^bAnatomía Patológica. Hospital Fundación Jiménez Díaz. Madrid. España.

El trasplante de progenitores hematopoyéticos alogénico (TPHA) es el único tratamiento curativo disponible para las micosis fungoides (MF) con mala respuesta a los tratamientos convencionales. Casi la mitad de los pacientes pueden sufrir recaídas de la enfermedad con mala evolución clínica. Presentamos el caso de una mujer de 50 años que comenzó con una eritrodermia. En los dos años previos, la paciente refería haber presentado unas placas en región glútea. La biopsia mostró un denso infiltrado linfocitario compuesto por linfocitos atípicos con epidermotropismo y se rea-

lizó el diagnóstico de linfoma cutáneo de células T, tipo MF. Con los estudios de secuenciación de alto rendimiento del receptor de células T (TCR) se determinaron las secuencias clonales de TCR-GAMMA y TCRBETA. La paciente presentaba afectación ganglionar. Inició tratamiento con metotrexato, fototerapia UVB y brentuximab, sin respuesta completa. Ocho meses después de iniciar brentuximab, se realizó un TPHA con su hermano como donante. Veintiséis meses después, la paciente desarrolló una lesión cutánea nodular en la mama derecha. Tras el estudio histopatológico se llegó al diagnóstico de linfoma anaplásico cutáneo primario de células grandes postrasplante. El nódulo cutáneo fue extirpado por completo. La paciente no recibió tratamiento adicional y permanece libre de enfermedad. Estudios moleculares posteriores tuvieron como objetivo establecer si esta neoplasia postrasplante era una recaída de su enfermedad o un linfoma diferente. Los estudios FISH de los cromosomas X/Y en el nódulo mamario mostraron numerosas células de origen masculino (donante), entremezcladas con otras células de origen femenino (receptora). Se demostró un perfil quimérico del 98%. Estos hallazgos indicaron un nuevo linfoma de origen donante. Sin embargo, los estudios moleculares identificaron la misma secuencia clonal TCRGAMMA que en la biopsia inicial y una mutación somática común en el gen CSNK1A1. Estos datos indicaron que el nódulo mamario era un nuevo linfoma del mismo origen clonal que el linfoma previo al trasplante con una gran respuesta de células T del donante. La MF tratada con TPHA puede sufrir recurrencias con diferente presentación clínica. En este contexto, la presencia de quimerismo completo y células de origen del donante demostradas mediante estudios FISH-XY puede llevar a considerar erróneamente estas recurrencias como de origen del donante. Por este motivo, los estudios moleculares son imprescindibles en este escenario para dilucidar la etiología de estos linfomas postrasplante.

6. OPTIMIZACIÓN DE DOSIS EN PACIENTES CON PSORIASIS EN TRATAMIENTO CON INHIBIDORES DE INTERLEUQUINA 23: ESTUDIO COMPARATIVO DE 70 PACIENTES EN PRÁCTICA CLÍNICA REAL

D. de la Vega Ruiz^a, D.P. Ruiz Genao^a, M. Menéndez Sánchez^a, E. Pérez Fernández^b, J. Martín Alcalde^a, G.G. Dradi^a, J.S. Griffiths Acha^a, A. Méndez Valdés^a, S. de Benito Mendieta^a, L. Martínez Rozas^a, G.M. Jumilla Martínez^a y J.L. López Estebanz^a

^aServicio de Dermatología. ^bUnidad de Investigación. Hospital Universitario Fundación Alcorcón. Madrid. España.

Planteamiento del tema. El espaciamiento de dosis en fármacos biológicos en psoriasis no es una estrategia ampliamente empleada, la mayoría de estudios se han realizado con fármacos anti TNF y con inhibidores de interleuquina (IL) 12/23. El objetivo primario de nuestro estudio es describir las características basales y de enfermedad de pacientes con psoriasis bajo tratamiento con anti IL-23 optimizados y no optimizados. Los objetivos secundarios son: conocer la estrategia de optimización empleada en nuestra práctica clínica diaria, intentar determinar los factores predictores de éxito en la reducción de dosis y evaluar la eficacia y seguridad de las estrategias utilizadas.

Materiales y métodos. Se realizó un estudio observacional retrospectivo unicéntrico que incluía a todos aquellos pacientes con psoriasis bajo tratamiento con inhibidores de IL-23. Entre los criterios de exclusión se incluían a aquellos pacientes que habían interrumpido el biológico en cuestión, pacientes a los que se les había perdido seguimiento, pacientes con artritis psoriásica y empleo de fármacos inmunosupresores clásicos concomitantes.

Resultados. No se encontraron diferencias entre ambos grupos (espaciados y no espaciados) en cuanto a las características basales ni comorbilidades asociadas. En cuanto a características de la enfer-

medad, no se encontraron diferencias en cuanto al PASI basal, ser "naïve" a biológicos o número de biológicos previos, y se encontraron diferencias estadísticamente significativas en porcentaje de super-respondedores, siendo mayor en el grupo de espaciados. En cuanto al fármaco utilizado, el porcentaje de espaciados fue mayor en el grupo de risankizumab, con diferencias estadísticamente significativas. El tiempo medio desde inicio del biológico al espaciamiento fue de 12 meses y no hubo diferencias estadísticamente significativas en el PASI pre y post espaciamiento.

Discusión. Las características basales y de enfermedad de nuestros pacientes fueron similares a los pacientes de práctica clínica real y a los de otros estudios de optimización de dosis. Existe una gran variabilidad en los criterios de selección de pacientes optimizables, aunque casi todos los estudios de calidad científica requirieron un cierto estado de baja actividad de la enfermedad antes de exponer a los pacientes a la reducción gradual, y lo mismo ocurre con el periodo mínimo entre el inicio del biológico y el espaciamiento. Asimismo, no se ha podido determinar posibles factores predictores de éxito de espaciamiento salvo el polimorfismo genético.

Conclusión/es. Presentamos una serie de casos de 70 pacientes con psoriasis bajo tratamiento con anti IL-23 espaciados y no espaciados que aporta datos para realizar estudios multicéntricos, con mayor cantidad de pacientes, que permitan obtener datos de mayor calidad.

7. PAQUIONIQUIA CONGÉNITA E HIDRADENITIS SUPURATIVA

R. Escudero Tornero^a, T.G. Sobral Costas^a, R. Souza de Moraes^a, M. Bravo García-Morato^b, M. Feito Rodríguez^a y R. de Lucas Laguna^a

^aDermatología. ^bGenética e Inmunología Clínica. Hospital Universitario La Paz. Madrid. España.

Planteamiento del tema. La paquioniquia congénita (PC) engloba un grupo de trastornos autosómicos dominantes que asocian distrofia ungueal, queratodermia palmo-plantar y lesiones quísticas originadas en el folículo pilosebáceo (principalmente, esteatocistomas). Se han descrito mutaciones en varias queratinas (KRT17, KRT16, KRT6) responsables de este cuadro. La asociación entre PC e hidradenitis supurativa (HS) se ha reportado desde los años 70, pero las bases genéticas y moleculares de esta asociación no han sido bien conocidas hasta los últimos años.

Historia clínica. Presentamos el caso de una niña de 16 años, derivada a nuestro servicio por nódulos subcutáneos y fistulas en axilas e ingles, presentes desde la primera menarquia. Además, presentaba múltiples lesiones quísticas foliculocéntricas en cuero cabelludo y espalda. Como antecedente de interés, realizó seguimiento en los primeros años de vida por dientes natales, distrofia e hiperqueratosis de las uñas de los pies, con diagnóstico de PC. Mediante secuenciación del exoma detectamos la variante KRT17: NM_000422.3 c.263T>C p.(Met88Thr), en heterocigosis, con una frecuencia alélica nula en bases de datos poblacionales y previamente descrita en individuos afectados de la enfermedad.

Discusión. La queratina 17 (KRT17) es la proteína más frecuentemente alterada en la PC. Su función es principalmente estructural, pero su papel en ciertas neoplasias parece indicar que tiene un importante rol funcional en la regulación del ciclo celular. En pacientes portadores de una mutación inactivadora de KRT17 en heterocigosis se ha demostrado una disminución de la actividad de la vía NOTCH1, también disminuida en formas esporádicas y familiares de HS.

Conclusión. Conocer esta asociación nos permitirá hacer un diagnóstico y manejo precoz de la HS en pacientes con PC, cruciales en una patología con tanta carga en cuanto a calidad de vida. Este sustrato autoinflamatorio común abre la puerta hacia una mejor comprensión de la enfermedad y sus potenciales terapias diana.

8. GRANULOMAS E INFILTRADOS LINFOIDES ATÍPICOS EN EL CONTEXTO DE INMUNODEFICIENCIA PRIMARIA

A. Fernández Galván^a, M. Seguí^a, S. Berenguer^a, P. Muñoz^b, J. Cannata^c, C. Muñoz^c, C. López Elzardía^b, M. Adrados de Llano^b, S.M. Rodríguez Pinilla^d y Mar Llamas-Velasco^a

Departamentos de ^aDermatología, ^bAnatomía patológica y ^cHematología. Hospital Universitario de La Princesa.

^dDepartamento de Anatomía Patológica. Hospital Fundación Jiménez Díaz. Madrid. España.

El síndrome linfoproliferativo autoinmune (ALPS) y sus variantes por otras mutaciones genéticas (ALPS-like) constituyen un espectro diverso de trastornos inmunológicos. Superponibles a la inmunodeficiencia común variable (IDCV), asocian infecciones, autoinflamación, autoinmunidad y riesgo de linfoma. La haploinsuficiencia de A20 (HA20), trastorno monogénico producido por mutaciones en TNFAIP3 y conocido por cuadros Behçet-like, puede asociarse a ALPS-like e IDCV. Presentamos el caso de una mujer con citopenias, hipogammaglobulinemia, artralgias, fiebres recurrentes, adenopatías, alteraciones gastrointestinales (GI) y lesiones cutáneas, con una mutación en TNFAIP3. Mujer de 51 años, en tratamiento por una vasculitis no filiada, es ingresada por herpes zoster diseminado, infección por CMV, pancitopenia e hipogammaglobulinemia. Tras respuesta inicial a prednisona, antivirales e inmunoglobulinas intravenosas (IgIV), inicia fiebre, artralgias, molestias GI y unas pápulas y placas eritematoedematosas cada vez más numerosas y confluentes. La biopsia cutánea mostraba infiltración linfocitaria granulomatosa con un índice proliferativo progresivamente más elevado, mayor celularidad y, en su evolución, monoclonalidad. Descartado proceso linfoproliferativo, se realiza estudio de inmunodeficiencia, detectándose una variante de significado incierto en el gen TNFAIP3 en heterocigosis. Al añadir metotrexato y etanercept, las lesiones remitieron transitoriamente, para posteriormente cambiar morfológicamente hacia nódulos pétreos y dolorosos, acompañándose de poliadenopatías generalizadas. Se ingresa para estudio, observándose: una infiltración linfoide con mismo pico monoclonal que piel en la biopsia ganglionar; una médula ósea normal; y, en sangre periférica, un defecto en la diferenciación de los linfocitos B hacia linfocitos B de memoria con cambio de clase. A pesar de los resultados compatibles con linfoma periférico, la paciente experimenta remisión completa de la clínica sistémica, las lesiones cutáneas y las adenopatías tras recibir bolos de metilprednisolona por una insuficiencia suprarrenal, encontrándose actualmente asintomática tras 6 meses del cuadro. Las variantes en TNFAIP3 representan el 2,5% de mutaciones genéticas en ALPS-like. Clínicamente presentan fenotipo similar a nuestro caso, con afectación cutánea, articular, GI, e infecciones virales recurrentes, además de las linfadenopatías, citopenias y fiebres observadas en todos los casos. Aunque las manifestaciones cutáneas son polimórfas, no se han descrito hasta el momento lesiones cutáneas linfogranulomatosas diseminadas y múltiples con monoclonalidad, lo que hizo nuestro caso más complejo de filiar, por su excepcionalidad. En conclusión, presentamos un caso de lesiones cutáneas linfogranulomatosas y poliadenopatías compatible con ALPS-like en el contexto de una IDCV por HA20, en una variante no descrita en heterocigosis en el gen TNFAIP3.

9. DERMATITIS ATÓPICA Y ATEROSCLEROSIS SUBCLÍNICA: COMPARACIÓN CON PSORIASIS Y BÚSQUEDA DE FACTORES ETIOPATOGÉNICOS

E. Berná Rico, B. Pérez García, J. Naharro Rodríguez, J. de Aragón, J. Pérez-Bootello, A. Ballester Martínez, C. Azcarraga Llobet, E. García Mouronte, B. de Nicolas Ruanes, P. Jaen Olasolo y A. González C

Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid. España.

Antecedentes y objetivos. La dermatitis atópica (DA) se ha asociado con mayor riesgo de eventos cardiovasculares, especialmen-

te en formas moderadas-graves, en algunos estudios independientemente de la presencia de factores de riesgo cardiovascular. La inflamación sistémica se ha propuesto como mecanismo etiopatogénico. Sin embargo, la inmunidad Th2, predominante en DA, podría tener efectos ateroprotectores. Nuestro objetivo fue estudiar la prevalencia de aterosclerosis en pacientes con DA, comparándola con psoriasis (modelo de aterosclerosis en inflamación crónica) y explorando posibles factores etiopatogénicos implicados.

Material y métodos. Estudio transversal que incluye a adultos sin enfermedad cardiovascular previa: 30 con psoriasis, 30 con DA y 30 controles pareados por edad, sexo e índice de masa corporal (IMC). Se realizó anamnesis, exploración física, analítica en ayunas y una evaluación multiterritorial de aterosclerosis subclínica a través de ecografía 2D de arterias carótidas y femorales.

Resultados. La edad media fue de $39,8 \pm 10,1$. El 66,6% fueron hombres, con IMC de $26,9 \pm 5,2$. El EASI fue de $24,5 \pm 9,9$, el PASI $9,8 \pm 4,4$. La prevalencia de aterosclerosis fue superior en psoriasis (57%) y en DA (40%) que en controles (20%, $p < 0,05$ para psoriasis, $p = 0,09$ para DA). Los pacientes con psoriasis presentaron mayor prevalencia de síndrome metabólico y mayor resistencia a insulina (HOMA-IR 2,48 psoriasis vs. 2,01 DA vs. 1,55 controles, $p < 0,05$ psoriasis vs, controles). La DA se asoció a mayor sedentarismo, tabaquismo y alteración del sueño ($p < 0,05$ DA vs. control y DA vs. psoriasis). Entre los pacientes con DA, aquellos con placa de ateroma presentaron un EASI significativamente mayor tras ajustar por edad, sexo e IMC (OR 1,16; IC 95% 1,01-1,34). Se realizó un análisis de mediación a través de un modelo de ecuaciones estructurales para valorar el efecto directo del EASI en la placa, controlando la posible mediación de los FRCV, del HOMA-IR y de comorbilidades atópicas. Se observó un efecto directo significativo del EASI sobre la presencia de placa (coef. directo 0,12; $p = 0,01$; coef total 0,22; $p < 0,001$).

Conclusiones. La DA se asoció a una mayor prevalencia de aterosclerosis subclínica cuando se comparó con controles, con una prevalencia menor que la encontrada en psoriasis. Los factores etiopatogénicos asociados podrían ser distintos entre ambas entidades. La DA se asoció con menor disrupción metabólica y mayor afectación de hábitos de vida. Encontramos un efecto directo entre el EASI y la presencia de placas. Los mecanismos moleculares que median esta asociación deben estudiarse en profundidad.

29 de febrero de 2024

1. HIPEREOSINOFILIA CRÓNICA Y LESIONES CUTÁNEAS

J. Montero Menárguez, L.M. Guzmán Pérez, C. Gutiérrez Collar, J.M. Puig Buendía, J.L. Rodríguez Peralto y S.I. Palencia Rodríguez

Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. España.

Introducción. Las dermatosis eosinofílicas se caracterizan por un infiltrado eosinofílico con o sin eosinofilia periférica, cuyos criterios diagnósticos pueden solaparse.

Caso clínico. Mujer de 12 años, en seguimiento por rinoconjuntivitis crónica, asma e hipereosinofilia de significado indeterminado desde 2020. En mayo de 2023 desarrolla lesiones cutáneas parecidas a una erisipela en piernas y meses después nuevas lesiones acrales que recuerdan un granuloma anular. Algunas de ellas presentan ampollas. La biopsia muestra un denso infiltrado eosinofílico en dermis profunda e hipodermis con formación de figuras en llamarada sin evidencia de vasculitis. En contexto de estudio de su síndrome hipereosinofílico, se realiza un estudio hematológico completo que descarta origen primario. Sin embargo, la paciente

desarrolla una afectación cardiaca con FEVI deprimida que se asume como infiltración eosinofílica por lo que se inicia tratamiento con mepolizumab, pulsos de esteroides y rituximab con resolución de las lesiones y mejoría cardiaca con el diagnóstico de presunción de granulomatosis eosinofílica con poliangeítis (GEPA), ANCA negativa según criterios ACR/EULAR.

Discusión. El cuadro cutáneo de nuestra paciente era compatible con un síndrome de Wells, aunque paralelamente cumplía criterios de síndrome hipereosinofílico, que requiere estudio para descartar causas primarias o secundarias. Por otro lado, el diagnóstico de fase eosinofílica de la GEPA no requiere evidencia histológica de vasculitis y se basa en los infiltrados tisulares eosinofílicos. De este modo, nuestra paciente cumplía en distintas fases de su evolución criterios de estas tres entidades.

Conclusión. El diagnóstico de las dermatosis eosinofílicas es complejo, ya que los criterios que las definen se solapan y a menudo implican patrones reactivos que pueden enmascarar patologías graves.

2. TRATAMIENTO CON CREMA DE SIMVASTATINA AL 2% EN MONOTERAPIA DE LAS POROQUERATOSIS ACTÍNICAS. SERIE DE CASOS

S.P. Herrero-Ruiz, L. Fernández de la Fuente, A. Martínez-Lauwers, D. Arias Palomo, B. Echeverría García, H. Álvarez-Garrido y J. Borbujo

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario de Fuenlabrada. España.

Introducción. La poroqueratosis es un grupo de trastornos de la queratinización caracterizados histológicamente por la presencia de una lamela corneida. Se han detectado mutaciones en la vía de síntesis del mevalonato en casos familiares y esporádicos. La hipótesis es que la acumulación de metabolitos tóxicos y la falta de colesterol están implicadas en la patogénesis de esta enfermedad. Se ha probado con buenos resultados el tratamiento tópico con una combinación de colesterol y estatina y se ha sugerido que solo evitando la acumulación de intermediarios tóxicos de esta vía sin sustituir la deficiencia de colesterol podría ser suficiente para tratar este trastorno.

Objetivos. Evaluar la eficacia del tratamiento con crema de simvastatina al 2% en la poroqueratosis midiendo el eritema, la descamación y el número de lesiones cutáneas a partir de fotografías clínicas. Evaluar la seguridad y tolerabilidad de la crema de simvastatina al 2% en pacientes con poroqueratosis.

Métodos y resultados. En nuestro hospital, nueve pacientes con poroqueratosis fueron tratados con crema de simvastatina al 2% una vez al día. Se tomaron fotografías clínicas en cada visita y se evaluaron el eritema, la descamación y el número de lesiones cutáneas. La edad media era de 63 años y la proporción entre hombres y mujeres era de 4:5. Siete pacientes presentaban poroqueratosis actínica superficial diseminada y dos pacientes poroqueratosis lineal. La mediana del tiempo de seguimiento fue de 12 meses. Nuestros resultados mostraron que el 89% presentaban una mejoría del eritema y la descamación y el 78% tenían un menor número de lesiones. Dos pacientes refirieron eritema y prurito debidos a la crema. No se comunicaron otros efectos secundarios.

Discusión. Varios estudios han demostrado la eficacia de la terapia tópica con colesterol y estatina como tratamiento dirigido a la patogénesis de la poroqueratosis. Solo un ensayo clínico con 14 pacientes tratados con crema de lovastatina en monoterapia mostró los mismos resultados. Estos resultados sugieren que el principal mecanismo patogénico en la poroqueratosis es la acumulación de metabolitos tóxicos en la vía de síntesis del mevalonato y no la deficiencia de colesterol, lo que indica un beneficio limitado con la adición de colesterol.

Conclusiones. La crema de simvastatina en monoterapia puede ser un tratamiento seguro para la poroqueratosis, mejorando el eritema, la descamación y el número de lesiones. Nuestro estudio está limitado por la falta de control con placebo y se requieren ensayos aleatorizados más amplios para evaluar la eficacia y la seguridad de este medicamento, que podría ser una alternativa más barata al uso de una terapia combinada para tratar la poroqueratosis.

3. LENTIGOS PRECOCES, DIAGNÓSTICOS TARDÍOS

M. Menéndez Sánchez^a, R. Gamo Villegas^a, U. Floristán Muruzabal^a, G. Dradi^a, D. de la Vega Ruiz^a, J. Griffiths Acha^a, A. Méndez Valdés^a, S. de Benito Mendieta^a, L. Martínez Rozas^a, G. Jumilla Martínez^a, C. Alonso Cañas^a, C. Sarró Fuente^a, F. Pinedo Moraleda^b, E. Pérez Fernández^c y J.L. López-Esteban^a

Servicios de ^aDermatología, ^bAnatomía Patológica y ^cMedicina Preventiva. Hospital Universitario Fundación Alcorcón. Madrid. España.

Planteamiento del tema. El lentigo maligno (LM)/LM melanoma (LMM) es un subtipo de melanoma cuya incidencia está aumentando de forma progresiva estos últimos años. Suele manifestarse como una mácula pigmentada, localizada en áreas corporales fotodañadas en individuos de edad avanzada, siendo poco común en pacientes menores de 50 años. En este último grupo de pacientes, la baja sospecha ante esa menor incidencia, dificulta su detección, retrasando su tratamiento.

Material y métodos. Se presenta un estudio unicéntrico, retrospectivo y observacional, que incluye un total de 229 lesiones con diagnóstico histopatológico de LM/LMM, valoradas en nuestro centro desde enero de 2018 a diciembre de 2023. El objetivo fue analizar las características demográficas de los pacientes, así como las características dermatoscópicas y valorables mediante microscopia confocal (MCR) de dichas lesiones para identificar qué criterios pueden facilitar y acelerar el diagnóstico de las mismas en aquellos pacientes menores de 50 años, en los que la sospecha diagnóstica es menor.

Resultados y/o discusión. Dentro del grupo de pacientes menores de 50 años (33 lesiones), un 59% eran mujeres, y la edad media fue de 43 años. Clínicamente, las lesiones destacaban por ser lesiones aisladas en pieles sin fotodaño o bien, de mayor tamaño respecto a los lentigos circundantes, siendo un 80% del total de lesiones, clínicamente muy llamativas. Se observó una baja tasa de antecedentes personales de cáncer cutáneo (20%) y un reducido número de criterios de malignidad en la dermatoscopia de dichas lesiones, destacando en frecuencia alguno de dichos signos dermatoscópicos. Todas las lesiones presentaban al menos un color sugestivo de malignidad. Todo ello contrastaba con las características de las lesiones en mayores de 50 años: a veces menos llamativas clínicamente dentro de pieles con mayor fotodaño pero más evidentes a nivel dermatoscópico, y por tanto, más fáciles de identificar. La literatura científica referente a estas lesiones en individuos jóvenes es escasa. Longo et al. examinaron 85 lesiones faciales compatibles con LM/LMM en pacientes de edad menor a 50 años, y observaron del mismo modo un menor número de criterios dermatoscópicos a menor edad del paciente.

Conclusión/es. La detección del LM es un reto cada vez mayor al simular lesiones benignas, especialmente en pacientes jóvenes. Es preciso un diagnóstico adecuado para establecer un tratamiento correcto y precoz y evitar terapias destructivas como la crioterapia o el láser. Para ello proponemos prestar especial atención a la clínica llamativa de estas lesiones, a la presencia de colores que sugieran malignidad, y de determinados signos dermatoscópicos (aunque suelen ser escasos). Y en esas situaciones, sugerimos hacer un seguimiento clínico y dermatoscópico de las lesiones para identificar cambios, o descartar malignidad por MCR.

4. TOXICIDAD VULVAR EN MUJERES CON TRATAMIENTO ONCOLÓGICO ACTIVO

M. Córdoba García-Rayó, D. Vírveda González, N. Medrano Martínez, L. Jiménez Briones, B. Rodríguez Sánchez, J. Martín-Nieto González, M. de la Puente Alonso, L.Á. Zamarro Díaz, R. Suárez Fernández, A. Pulido Pérez y L. Barchino Ortiz

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

Objetivos. Describir las características clínicas y demográficas de pacientes con tratamiento oncológico activo que presentan toxicidad cutánea predominantemente vulvar.

Material y métodos: Se realizó un estudio observacional, retrospectivo y unicéntrico, donde se revisaron las interconsultas hospitalarias recibidas en el servicio de Dermatología de pacientes en tratamiento oncológico activo con afectación predominantemente vulvar, durante un periodo de tiempo de 3 años (2021-2023). Se excluyeron pacientes que presentaran toxicidad en otras áreas de la superficie cutánea, lesiones secundarias a enfermedad injerto contra receptor, enfermedades inflamatorias cutáneas crónicas concomitantes como liquen escleroso vulvar, infecciones concomitantes o aquellas pacientes con posibles factores agravantes de patología anogenital como diarrea aguda o crónica.

Resultados. Se incluyeron los datos de 18 mujeres, con una edad media de 56,3 años (32-74 años), 14 de ellas (77,7%) en régimen de hospitalización en los servicios de Hematología (Unidad de Trasplante de Médula Ósea) y 3 pacientes (16,6%) hospitalizadas en Oncología. Los tratamientos oncológicos implicados fueron: quimioterapia convencional con agentes alquilantes en 13/18 pacientes (72,2%), fármacos coadyuvantes como el antiviral foscarnet en 9/18 (50%) e inhibidores de la tirosin quinasa en una paciente (5,55%). Las lesiones que presentaron las pacientes fueron en su mayoría eritema y úlceras en 14/18 (77,7%), siendo la localización más frecuente los labios mayores (38,8%) y la menos frecuente el vestíbulo vulvar (16,6%). Se instauró tratamiento con corticoide tóxico en el 61,1% de las pacientes.

Conclusiones. La toxicidad vulvar derivada de tratamientos oncológicos es una entidad frecuentemente infradiagnosticada. Este cuadro condiciona un deterioro importante de la calidad de vida de las pacientes, suponiendo en ocasiones un factor limitante para la continuidad del tratamiento oncológico o de fármacos adyuvantes. Además, se deben considerar las complicaciones a largo plazo a nivel funcional o en la esfera sexual derivadas de la misma. Como conclusión, consideramos necesario realizar una anamnesis dirigida para diagnosticar la toxicidad cutánea en la región vulvar e instaurar un tratamiento precoz.

5. DERMATOLOGÍA Y... 3 HISTORIAS DE UN VISTAZO

T.G. Sobral Costas, R. Escudero Tornero, F. Vergara Barría, S. López Alcázar, A. Vidal González, J.A. Amat Sánchez, E. Ruiz Bravo-Burguillos, E. Sendagorta Cudós y P. Herranz Pinto

Hospital Universitario La Paz. Madrid. España.

Introducción. Las infecciones de transmisión sexual (ITS) han sido un tema central en dermatología a lo largo de la historia, desde los primeros registros de enfermedades venéreas en la antigüedad hasta la comprensión moderna de su impacto en la piel y mucosas. Su importancia radica en su naturaleza multifacética, con manifestaciones cutáneas que a menudo sirven como indicadores clínicos clave, subrayando la necesidad de un enfoque integral que aborde tanto la dermatología como la salud pública para su prevención, diagnóstico y tratamiento eficaz.

Material y métodos. Se presenta una serie de tres casos clínicos relacionados con las ITS de presentación atípica diagnosticados en el Servicio de Dermatología del Hospital Universitario La Paz entre septiembre y diciembre de 2023.

Resultados y discusión. Se exponen 3 casos clínicos de presentación atípica relacionados con las ITS: En primer lugar, un varón de 32 años, con antecedente personal de VIH, afecto de linfogranuloma venéreo en la lengua, pese a la sospecha inicial de linfoma. En segundo lugar, una mujer de 39 años, sin antecedentes personales de interés, con sífilis secundaria (parches mucosos y condilomas planos), pese a la sospecha de enfermedad de Behcet. Por último, el caso de un varón de 21 años, sin antecedentes personales de interés, con presentación de una artritis reactiva (enfermedad de Reiter) muy florida y característica.

Conclusión. Se expone el manejo de los pacientes por parte de Dermatología frente a otras especialidades, remarcando el papel crucial de la Venereología en la especialidad.

6. DESCRIPCIÓN CLÍNICA, DERMATOSCÓPICA Y ECOGRÁFICA DE UN CASO DE AMILOIDOSIS NODULAR

C.F. Caballero Linares^a, M. Grau Pérez^a, F. Alfageme Roldán^a, I. Salguero Fernández^a, M.D. Suárez Massa^b, F.J. Rodríguez Cuadrado^a, J.L. Castaño Fernández^a, I. Sánchez Gutiérrez^a, V. Ortiz Berciano^a, L. Fajardo Lucena^a, M. Pich-Aguilera Blasco^a y G. Roustán Gullón^a

Servicios de ^aDermatología y ^bAnatomía Patológica. Hospital Universitario Puerta de Hierro-Majadahonda. Madrid. España.

Varón de 47 años de origen búlgaro, con antecedentes personales relevantes de tabaquismo y síndrome de apnea obstructiva del sueño. Fue remitido a nuestro servicio para valoración de lesiones levemente molestas en región distal de extremidades y tronco, de años de evolución. No presentaba síntomas ni clínica sistémica asociada. A la exploración física, se apreciaban nódulos de coloración amarillento-marrónácea y consistencia gomosa en las localizaciones mencionadas. En la dermatoscopia, destacaban un fondo amarillento-marrónácea, un retículo fino marrón, líneas y parches blancos, y vasos lineales y curvos. En la ecografía cutánea modo B, se objetivó un engrosamiento dérmico, con disminución de la ecogenicidad y la presencia de puntos y áreas hiperecoicas con sombra acústica posterior, sugestivas de calcificaciones. En la elastografía destacó un aumento de rigidez en las regiones afectadas. En la biopsia cutánea se encontró un depósito de amiloide (con expresión de cadenas kappa en el estudio inmunohistoquímico), asociado a agregados de células plasmáticas con restricción de cadenas ligeras kappa, hallazgos compatibles con el diagnóstico de amiloidosis nodular. Se realizaron diferentes pruebas complementarias y una valoración multidisciplinar que permitieron descartar la afectación de otros órganos o sistemas, obteniéndose al diagnóstico final de amiloidosis nodular cutánea primaria. En el momento actual, el paciente se encuentra en seguimiento sin tratamiento y sin progresión. La amiloidosis cutánea primaria clásicamente se ha dividido en amiloidosis macular, liquen amiloidosis y amiloidosis nodular, siendo esta última la forma menos frecuente. Se encuentra localizada exclusivamente en la piel y se presenta habitualmente hacia los 65 años, siendo más frecuente en hombres. En nuestro caso, resultan llamativos el tiempo de evolución y la edad del paciente, siendo más precoz que la media hallada en la literatura. Las lesiones suelen localizarse en las piernas, aunque también pueden afectar a otras localizaciones. El diagnóstico es fundamentalmente histológico, observándose depósitos de amiloide en dermis, tejido subcutáneo y paredes de los vasos, y presentando frecuentemente en la inmunohistoquímica restricción de cadenas kappa, a diferencia de la mayoría de amiloidosis sistémicas donde el depósito suele ser de cadenas lambda. La progresión a amiloidosis sistémica se produce en el 7-50% de los pacientes, por lo que siempre hay que descartarla y es recomendable un seguimiento a largo plazo. No se conoce tratamiento curativo definitivo, pudiéndose utilizar la resección quirúrgica, la crioterapia, la electrodesecación o el láser CO₂ como tratamiento, siendo las recidivas locales frecuentes. En conclusión,

presentamos un caso de amiloidosis cutánea nodular primaria de larga evolución sin progresión sistémica, de inicio precoz, con descripción de los hallazgos ecográficos.

7. CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y DERMATOSCÓPICAS DEL CARCINOMA BASOCELULAR DE PEQUEÑO TAMAÑO: SERIE BICÉNTRICA DE 329 PACIENTES

S. Berenguer-Ruiz^a, M. Aparicio-Domínguez^a, I. Lladó^a, A. Miguélez^a, A. Reymundo^a, B.-Butrón-Bris^a, J.L. Ramírez-Bellver^b, I. Sánchez-Carpintero^b, Á. Pizarro^b y P. Rodríguez-Jiménez^{a,b}

Servicio de Dermatología. ^aHospital Universitario de La Princesa.

^bClínica Dermatológica Internacional. Madrid. España.

Introducción. Los hallazgos dermatoscópicos clásicos de carcinoma basocelular (CBC) fueron propuestos Menzies y colaboradores en el año 2000. Estos criterios pueden no estar presentes en las lesiones de inicio reciente. El objetivo de este estudio fue describir las características clínicas y dermatoscópicas de los CBC \leq 3 mm, compararlas con CBC de mayor tamaño entre 4 y 9 mm y evaluar el contexto asistencial en que se decide la extirpación de la lesión.

Material y métodos. Estudio observacional, retrospectivo y bicéntrico. Se incluyen pacientes con de CBC de hasta 9 mm diagnosticados en los servicios de dermatología del Hospital de La Princesa y la Clínica Dermatológica Internacional entre enero del 2019 y diciembre de 2020. Los datos se obtuvieron a partir de imágenes clínicas y dermatoscópicas realizadas con cámara fotográfica y dermatoscopio o Molemax. El análisis estadístico se realizó empleando las pruebas de Chi-cuadrado o Fisher. Se han considerado estadísticamente significativos los valores con $p < 0,05$.

Resultados. Incluimos un total de 329 casos. El 56,2% de los CBC se hallaron en mujeres con una edad media de 66 años. El fototipo de Fitzpatrick más común fue el II (55,9%). Los CBC \leq 3 mm representaban el 16,7% de las lesiones (55/329) y los de 4-9 mm (274/329) el 83,3%. En los CBC \leq 3 mm la localización más frecuente fue la cara (74,5%) y el 89,1% de las lesiones se presentaron en forma de pápulas. La presencia de pigmentación global fue más frecuente en los CBC \leq 3 mm. En un 14,9% de los pacientes con CBC \leq 3 mm, no se identificaron los criterios clásicos de Menzies. En los CBC \leq 3 mm los hallazgos más frecuentes en la DC fueron los puntos grises azulados (33,3%), telangiectasias finas cortas no ramificadas (23%), los vasos en coma (20%), los glóbulos azul gris aislados (29,6%) y el aspecto semitranslúcido (27,8%). En los CBC \leq 3 mm se identifica una menor proporción de estructuras dermatoscópicas frente a los CBC de 4-9 mm ($p < 0,05$). No encontramos diferencias en el contexto asistencial en el que se detecta la lesión según el tamaño.

Conclusiones. Presentamos una serie de 329 pacientes con CBC de entre 1 y 9 mm. La identificación de estructuras como los puntos grises azulados, las telangiectasias finas corta y el aspecto semitranslúcido en la DC podría favorecer la identificación de un CBC cuando se evalúan lesiones \leq 3 mm.

8. CLONAS EN LA PIEL

M. Recio Monescillo, J. Torre-Castro, J. García Sanz, C. Manzanos Yustas, B. Ruffin Vicente, R. Córdoba Mascuñano, J. Díaz de La Pinta, M.S. Rodríguez Pinilla y L. Requena Caballero

Hospital Universitario Fundación Jiménez Díaz. Madrid, España.

Introducción. La afectación dermatológica por parte de las leucemias puede ser inespecífica (45% de los pacientes con leucemias), es decir, presentándose como fenómenos reactivos sin células neoplásicas en la piel; y específica, en forma de leucemia cutis, con aparición de linfocitos neoplásicos en la biopsia cutánea (8,3%). La expresión de la leucemia cutis es clínicamente muy variable, lo que

dificulta el diagnóstico en los casos en los que la afectación dermatológica precede al diagnóstico de la neoplasia.

Discusión. Presentamos el caso de un varón de 52 años sin antecedentes conocidos que consulta por cuadro de un año de evolución consistente en aparición de pápulas eritematovioláceas asintomáticas, inicialmente en cara y cuello y que posteriormente se extendieron regionalmente a la región superior del tronco. Se manejaron como sospechas diagnósticas lupus eritematoso cutáneo, infiltrado de Jessner y proceso linfoproliferativo cutáneo, por lo que se realizaron diferentes biopsias con resultados sugestivos de rosácea, en primer lugar, y seudolinfoma vs. lupus posteriormente. La clínica del paciente remitía con ciclos de corticoterapia sistémica, con posterior empeoramiento tras la discontinuación. Durante el seguimiento, se observó una linfocitosis de 7.300 en el hemograma, por lo que se realizó citometría de flujo en la que se observó una población de linfocitos T maduros con pérdida de CD7 que suponía el 60% de la población linfocitaria. Se envió una nueva biopsia a Biología Molecular que confirmó mediante PCR la clonalidad del TCR de las células en la piel. En el estudio de la médula ósea, se observó la misma población de célula T madura en estadio inicial en cuanto a su diferenciación con expresión bimodal de CD7. Con todos los hallazgos, se estableció el diagnóstico de leucemia prolinfocítica T con afectación cutánea. Se realizó tratamiento con alemtuzumab (anti-CD52) con remisión completa hasta la fecha y con resolución de la clínica cutánea.

Conclusión. La afectación cutánea específica por leucemias es poco frecuente, siendo la entidad primaria más probable la leucemia linfática crónica. La leucemia prolinfocítica constituye menos de un 10% de los síndromes mieloproliferativos crónicos leucémicos, siendo en su gran mayoría las células neoplásicas de fenotipo B. La leucemia prolinfocítica T afecta generalmente a varones de edad avanzada y sus síntomas más habituales son la hepatoesplenomegalia, linfadenopatías, afectación cutánea y hemograma con leucocitosis. El papel del dermatólogo y la sospecha clínica es fundamental en este tipo de entidad, ya que la clínica dermatológica precede en muchas ocasiones al diagnóstico de la enfermedad.

25 de abril de 2024

1. BIMEKIZUMAB COMO TRATAMIENTO PARA LA HIDRADENITIS SUPURATIVA: SERIE DE CASOS

L.M. Guzmán Pérez, J. Montero Menárguez, C. Gutiérrez Collar, L. Calderón Lozano, A. Wang, B. González Rodríguez, P.L. Ortiz Romero y R. Rivera Díaz

Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. España.

Introducción. La hidradenitis supurativa (HS) es una enfermedad cutánea crónica que habitualmente plantea desafíos en su abordaje terapéutico. Bimekizumab (BKZ), un anticuerpo monoclonal humanizado dirigido contra la IL-17A e IL-17F, ha mostrado resultados favorables en pacientes con HS en ensayos clínicos aleatorios, siendo limitada la evidencia sobre su eficacia en práctica clínica real.

Materiales y métodos. Nuestra serie incluye 5 pacientes con HS moderada o severa refractaria a tratamientos habituales para dicha enfermedad, a quienes se les inició BKZ y se les realizó seguimiento de 16 y 24 semanas, cuantificándose la respuesta a través del número de lesiones inflamatorias tras exploración ecográfica, la escala de dolor y el cuestionario de calidad de vida ajustado para estos pacientes.

Resultados. Tres de los cinco pacientes evaluados han mostrado mejoría objetiva (reducción en el número de lesiones inflamatorias) y subjetiva (reducción en la escala de dolor y de la puntuación en el cuestionario de calidad de vida), mientras que los restantes dos

pacientes no mostraron mejoría en ninguno de los parámetros evaluados, si bien es conveniente destacar que estos dos últimos correspondían a pacientes que aunque tenían una historia de enfermedad más corta, en un limitado periodo de tiempo habían presentado una evolución rápidamente progresiva, ameritando múltiples líneas terapéuticas sucesivas sin alcanzar mejoría clara con ninguna de ellas, y por lo tanto presentaban mayor carga inflamatoria y afectación clínica basal previo al inicio de BKZ. En cuanto a tolerancia y seguridad, ninguno de los cinco pacientes presentó intolerancia al fármaco ni reacciones adversas que ameritaran suspensión del fármaco; tres de los cinco pacientes presentaron candidiasis de la mucosa oral resuelta con tratamiento local.

Conclusiones. BKZ parece ser una alternativa terapéutica eficaz y segura para pacientes con HS. Los pacientes con enfermedad de base con un comportamiento más agresivo pueden ser refractarios a múltiples líneas terapéuticas, incluyendo BKZ. En este sentido sería interesante plantear estudios que permitan identificar precozmente pacientes con clínica rápidamente progresiva y analizar posibles predictores de respuesta terapéutica según el comportamiento de la enfermedad con el objetivo de indicar de forma temprana fármacos que en ocasiones suelen demorarse en su inicio y que solo llegan a considerarse tras refractariedad de otras opciones terapéuticas menos eficaces.

2. QUERATOACANTOMAS SUBUNGUEALES: A PROPÓSITO DE 3 CASOS

C. Carrión García, C. Sobrino García-Yanes, A. Martínez-Lauwers Dolz, B. Echeverría García, C. Horcajada Reales y J. Borbujo

Hospital Universitario de Fuenlabrada. España.

Introducción. El queratoacantoma subungueal es una variante rara y agresiva del queratoacantoma que afecta al tejido subungueal. Se caracteriza por un crecimiento rápido, dolor y destrucción de la lámina ungueal y puede afectar al hueso subyacente. Presentamos una serie de tres casos y revisamos la literatura.

Casos clínicos. Dos de los pacientes fueron varones y uno mujer. La edad media fue de 51 años. Todos los casos se presentaron como lesiones solitarias en las uñas de los dedos de las manos. El tiempo de evolución fue de 1 mes en dos casos y de 5 días en uno. El diagnóstico inicial fue de paroniquia aguda en dos casos, y en uno de cuerpo extraño. El diagnóstico anatomopatológico se confirmó en los tres casos. Dos de los pacientes mostraron cambios radiológicos en el hueso subyacente. El tratamiento inicial fue la extirpación completa de la tumoración en dos casos y la amputación parcial en el restante.

Discusión. Los queratoacantomas subungueales son poco comunes y su etiología sigue siendo debatida. Afectan principalmente a varones caucásicos en la quinta década de la vida, usualmente en los tres primeros dedos de la mano. Clínicamente se presentan como tumoraciones subungueales hiperqueratósicas de rápido crecimiento, a veces simulando una pseudoparóniquia. Pueden causar erosión ósea visible en radiografías y la ecografía cutánea puede ser útil para su diagnóstico. Los hallazgos anatomopatológicos muestran similitudes con queratoacantomas solitarios, con menos células inflamatorias y escasa fibrosis. Es crucial diferenciarlos de carcinomas de células escamosas para guiar el tratamiento. La escisión local y el curetaje son el tratamiento inicial de elección, aunque pueden ocurrir recidivas. La cirugía de Mohs puede reducir la recurrencia, reservándose la amputación para casos específicos, como recidivas múltiples o destrucción ósea moderada.

Conclusión. Destacamos la importancia de considerar los queratoacantomas subungueales en el diagnóstico diferencial de los tumores subungueales dolorosos y de rápido crecimiento, para evitar retrasos en el diagnóstico y tratamientos mutilantes innecesarios. Las pruebas de imagen y los hallazgos histológicos son esenciales para

el diagnóstico. La escisión local y el curetaje son el tratamiento inicial de elección, aunque se debe tener en cuenta la posibilidad de recidivas.

3. NUEVOS RETOS EN DERMATOMIOSITIS: LOS CASOS QUE MÁS NOS HAN ENSEÑADO

E. Fiz Benito, E. Sendagorta Cudos, Á. Robles Marhuenda, M. Beato Merino, R. de Moraes Souza, T. Sobral Costas, R. Escudero Tornero, S. López Alcázar, A. Vidal González, J.Á. Amat Sánchez, F. Vergara Barría y P. Herranz Pinto

Hospital Universitario La Paz. Madrid. España.

La dermatomiositis pertenece a las llamadas miopatías inflamatorias idiopáticas y se caracteriza, además de por la posible debilidad muscular, por una serie de manifestaciones cutáneas características. Sin embargo, cada vez se reconoce más el compromiso de otros dominios clínicos, como el pulmonar, el cardiovascular o el digestivo. Además, una proporción significativa de los pacientes pueden presentar una neoplasia subyacente, lo que conlleva importantes implicaciones pronósticas. Presentamos una serie de 4 pacientes con dermatomiositis diagnosticados y con un seguimiento clínico en el Hospital Universitario La Paz. Los casos que se presentan cuentan con una serie de particularidades clínicas, serológicas, de asociación y de tratamiento que nos han permitido extraer una serie de lecciones que nos podrían ayudar a seguir avanzando en el conocimiento de la dermatomiositis y contribuir a la creación de algoritmos diagnósticos y terapéuticos comunes. En los últimos años se han hecho grandes esfuerzos en intentar caracterizar mejor la dermatomiositis. El diagnóstico, y sobre todo el manejo de la dermatomiositis, es a menudo un desafío dada la heterogeneidad de estos pacientes. En este sentido, el descubrimiento de autoanticuerpos específicos de miositis ha sido un hito fundamental, pues además de facilitar el diagnóstico cuando están presentes, permiten definir subgrupos de pacientes con una serie de particularidades clínicas, identificar a aquellos con más riesgo de neoplasia, además de aportar valor pronóstico y ser un eventual marcador de respuesta al tratamiento. Además, los avances en el estudio de las vías inmunopatogénicas implicadas han permitido ensayar la eficacia de distintos tratamientos prometedores para la enfermedad, tales como el anifrolumab.

4. DERMATOMIOSITIS REFRACTARIA TRATADA CON ANIFROLUMAB

M. Seguí Olmedilla^a, A. Fernández-Galván^a, C. García^a, P. Muñoz-Hernández^b, J. Fraga^b, L. Martos^a y E. Daudén^a

Servicios de ^aDermatología y ^bAnatomía Patológica. Hospital Universitario de La Princesa. Madrid. España.

Introducción. La dermatomiositis (DM) continúa siendo difícil de tratar. A medida que se descubre más sobre las vías inflamatorias asociadas a la DM, se están desarrollando nuevas terapias dirigidas. Se ha demostrado que existe una fuerte firma de interferón (IFN) de tipo 1 presente en los pacientes con DM y hay fármacos disponibles y en desarrollo que se dirigen a las vías del IFN. Más recientemente se ha desarrollado el anifrolumab, un anticuerpo monoclonal que se une a la subunidad 1 del receptor de IFN tipo I con alta especificidad y afinidad.

Caso clínico. Presentamos el caso de una mujer de 42 años que consulta por la aparición de lesiones cutáneas pruriginosas en frente y mejillas de 1 mes de evolución con extensión progresiva a cuello, tórax anterior, espalda, miembros superiores y muslos. Refería además astenia y leve debilidad muscular de cintura escapular y pelviana sin otros síntomas sistémicos asociados. A la exploración física presentaba un cuadro cutáneo típico de dermatomiositis que

se confirmó con una biopsia de piel. En ese momento, el despistaje para neoplasia fue negativo diagnosticándose una dermatomiositis clásica del adulto. Inicialmente la paciente se trató con corticoides sistémicos, hidroxiclolorquina, azatioprina y metotrexato respondiendo rápidamente el cuadro muscular, pero persistiendo actividad cutánea intensa durante años hasta que se diagnostica y se trata un carcinoma de mama. A lo largo de su evolución desarrolla múltiples focos de calcinosis en extremidades y en cara, así como varios brotes de lesiones cutáneas de DM, lo que precisa tratamiento con ciclos de inmunoglobulinas intravenosas. Durante el último brote en diciembre de 2023, y al no estar disponibles las inmunoglobulinas por un problema de desabastecimiento, se solicita el uso compasivo de anifrolumab. La paciente recibe 4 dosis de anifrolumab intravenoso cada 4 semanas. Destacar que a los tres días de iniciar el tratamiento la paciente refiere una gran mejoría del prurito y en menos de un mes las lesiones mejoran mucho, volviéndose hiperpigmentadas.

Discusión. Se ha demostrado que existe una fuerte firma de IFN de tipo 1 presente en los pacientes con dermatomiositis, al igual que con lupus. El anifrolumab es un anticuerpo monoclonal que bloquea el receptor de IFN de tipo 1. Actualmente ya está aprobado para el tratamiento del lupus eritematoso sistémico, y ha demostrado un buen perfil de seguridad. Dado que el lupus y la DM comparten la disregulación de la vía del IFN tipo I en su patogénesis, el anifrolumab podría ser un tratamiento potencial para la DM. Únicamente existen 2 casos publicados en la literatura de dermatomiositis tratados con anifrolumab con buenos resultados de eficacia y seguridad.

Conclusiones. Presentamos el caso de una mujer con una dermatomiositis paraneoplásica refractaria a múltiples tratamientos que tiene una rápida mejoría tras el tratamiento con anifrolumab. Anifrolumab es un anticuerpo monoclonal dirigido contra el receptor de IFN tipo 1 y representa una nueva opción terapéutica para pacientes con dermatomiositis refractaria.

5. MILES DE PÁPULAS DE INICIO ABRUPTO, PREOCUPANTE TRASFONDO E INESPERADO FINAL

F.J. Rodríguez Cuadrado^a, L. Gutiérrez Sanz^b, L. Turrión Merino^a, D. Suárez Massa^c, I. Sánchez Gutiérrez^a, J.L. Castaño Fernández^a, V. Ortiz Berciano^a, C.F. Caballero Linares^a, L. Fajardo Lucena^a, M. Pich-Aguilera Blasco^a, G. Roustán Gullón^a y R. Cabeza Martínez^a

Servicios de ^aDermatología, ^bOncología Médica y ^cAnatomía Patológica. Hospital Universitario Puerta de Hierro-Majadahonda. Madrid. España.

Introducción. El síndrome de Grzybowski o de queratoacantomas eruptivos generalizados (GEKA) es una enfermedad rara caracterizada por la aparición brusca de múltiples queratoacantomas de forma difusa, afectando principalmente las zonas fotoexpuestas. La etiología es desconocida, aunque se ha propuesto su posible relación con la radiación ultravioleta, enfermedades inflamatorias crónicas de la piel o traumatismos. En algunos casos se ha descrito su asociación con fármacos o con neoplasias malignas.

Caso clínico. Mujer de 55 años, sin antecedentes personales relevantes, consulta por lesiones cutáneas pruriginosas que aparecieron bruscamente hace 1 año en brazos y piernas. Se realizan dos biopsias, ambas con resultado de queratoacantoma. Se descartaron neoplasias en relación con posible síndrome de Muir-Torre mediante gastroscopia, colonoscopia, ecografía del aparato urinario y citología de orina. Finalmente, se diagnostica como GEKA según criterios de Nofal et al. A lo largo de 3 años de seguimiento, se realizan distintos tratamientos, todos ellos sin éxito, tanto locales (imiquimod, tretinoína, terapia fotodinámica) como sistémicos (isotretinoína, acitretino, metotrexato, erlotinib). Solo 1 mes después de suspender erlotinib, la paciente ingresa en el hospital por colecistitis aguda. Se le realiza una colecistectomía, y el análisis anatomopatológico revela la presencia de un adenocarcinoma de

vesícula biliar. El estudio de extensión con TC muestra carcinoma peritoneal, por lo que se define como estadio IVB. Se inicia quimioterapia coadyuvante con cisplatino + gemcitabina. 3 meses después de la cirugía, la paciente refiere que han dejado de aparecer lesiones cutáneas y que el prurito ha desaparecido. En las sucesivas visitas de revisión, se objetiva una paulatina regresión de los queratoacantomas, paralela a la respuesta radiológica del adenocarcinoma. Debido a posterior progresión de la enfermedad metastásica, la paciente recibe diferentes líneas de quimioterapia. En todo caso, a lo largo de todo el seguimiento durante los 4 años posteriores a la cirugía del cáncer, a nivel cutáneo se mantiene una respuesta completa de los queratoacantomas.

Discusión. Los queratoacantomas múltiples pueden tener un origen esporádico o familiar. Se distinguen diferentes subtipos, con ciertas peculiaridades: síndrome de Muir-Torre, tipo Ferguson-Smith, tipo Witten-Zak, tipo localizado, tipo Grzybowski (GEKA). Nofal et al. propusieron en 2014 unos criterios diagnósticos para el GEKA: inicio en adultos, erupción generalizada de múltiples queratoacantomas, curso progresivo, prurito persistente, y ausencia de historia familiar de queratoacantomas múltiples. Se han propuesto múltiples tratamientos con una tasa de éxito variable, siendo los retinoides orales la opción más utilizada. La asociación de GEKA con tumores malignos se ha descrito en muy escasos pacientes en la literatura. En ninguno de ellos hubo una remisión de GEKA paralela a la respuesta tumoral. Con respecto a los síndromes paraneoplásicos en relación al cáncer de vesícula biliar, se han descrito varios cuadros dermatológicos, siendo el más frecuente la dermatomiositis.

Conclusiones. La paciente que presentamos presentaba un GEKA refractario a múltiples tratamientos. Sin embargo, la colecistectomía y posterior inicio de quimioterapia adyuvante de su cáncer de vesícula biliar lograron una remisión completa y sostenida del GEKA. Hasta donde sabemos, se trata pues del primer caso descrito de GEKA asociado a cáncer de vesícula biliar, así como del primer caso de GEKA asociado a neoplasia maligna con remisión completa tras el tratamiento del tumor primario.

6. ERITEMA RETICULADO TELANGIECTÁSICO, SERIE DE 5 CASOS

C. Manzanas Yustas^a, J. García Sanz^a, M. Recio Monescillo^a, B. Ruffin Vicente^a, F. Heras Mendaza^a, J.L. Díaz Recuero^a, M.D. Mendoza Cembranos^a, M.A. Pastor Nieto^a, I. Eraña Tomas^b, C. Santoja Garriga^b, A. González Jaimez^c y L. Requena Caballero^a

Servicios de ^aDermatología, ^bAnatomía Patológica y ^cAlergología. Hospital Fundación Jiménez Díaz. Madrid. España.

El eritema reticulado telangiectásico (ERT) es una entidad de causa desconocida que se caracteriza por la aparición de placas eritematosas de aspecto reticulado en pacientes portadores de prótesis mamarias o de dispositivos electrónicos. Las pruebas epicutáneas son negativas o sin relevancia actual en esta patología. El pronóstico suele ser bueno y es infrecuente la necesidad de retirar el implante. El tratamiento se realiza con corticoterapia tópica de potencia intermedia-alta o con láser colorante pulsado. Planteamos un estudio retrospectivo de casos diagnosticados de ERT en el Hospital Fundación Jiménez Díaz entre 2016 y 2023. Se incluyeron aquellos pacientes con histología compatible con ERT que fueron valorados durante ese periodo de tiempo. Se estudiaron las variables de sexo, edad, patologías previas, localización del ERT, tratamiento y evolución. Reclutamos a un total de 5 pacientes con diagnóstico histológico confirmado de ERT. En esta serie, 4 pacientes eran mujeres, 3 de ellas portadoras de prótesis de mama y 1 con antecedentes de un seroma mamario. El único paciente varón de la serie era portador de un neuroestimulador. La media de edad de los pacientes fue 48,8 años. Las localizaciones del ERT fueron un 80% a nivel de la mama y un 20% a nivel abdominal. Un 40% presentaron pruebas epicutáneas positivas. En un 60% de los casos fue necesaria

la retirada de los expansores y el 40% restante se resolvió de forma espontánea sin tratamiento. El 80% de los casos se resolvieron completamente. En el diagnóstico diferencial del ERT se debe incluir la infección y la dermatitis de contacto alérgica. En portadores de prótesis mamarias contemplar además la radiodermatitis, angioendoteliomatosis reactiva de la mama y angiosarcomas secundarios a radioterapia. Se trata de una entidad que es cada vez más frecuente debido a los numerosos implantes que realizan en la actualidad. Destacamos un caso de nuestra serie, el paciente portador del neuroestimulador, con pruebas epicutáneas positivas para berilio y cromo. Planteamos la hipótesis de que en este caso concreto haya un componente de sensibilización que sea el responsable de la mala evolución clínica de nuestro paciente. El ERT es una entidad en auge debido al aumento de la implantación de dispositivos como marcapasos o prótesis mamarias en nuestro medio. En el diagnóstico de esta patología es importante la realización de las pruebas epicutáneas y la biopsia para poder descartar otras entidades.

7. PÁPULAS GENITALES: MÁS ALLÁ DE LAS ITS

N.M. Román Mendoza^a, M.D. Caro Gutiérrez^a, L. Estrada Muñoz^b, A. Alegre Bailo^a, J.J. Mateos Rico^a, C. Marcos Rodríguez^a, A. Sánchez Gil^a, M. Gutiérrez Pascual^a, R. Muñoz Martínez^a, A.M. Delgado Márquez^a, L. Luna Bastante^a y F.J. Vicente Martín^a

Servicios de ^aDermatología y Venereología, y ^bAnatomía Patológica. Hospital Universitario Rey Juan Carlos. Móstoles. España.

Caso clínico. Varón de 34 años con antecedentes personales (AP) de enfermedad de Crohn (EC) desde 2006 en tratamiento con adalimumab y linfedema genital (LG) idiopático desde 2013. Remitido por pápulas en pene y escroto de 1 año de evolución. Con sospecha de Molluscum contagiosum se realizó estudio histológico de una lesión, objetivándose vasos linfáticos (podoplanina positivos) dilatados en la dermis papilar. Se realizó el diagnóstico de linfangiectasias secundarias al LG. Se completó el estudio del LG con serologías de infecciones de transmisión sexual (ITS) y estudio de parásitos con resultados normales. En el tac de abdomen-pelvis se observó edema del tejido celular subcutáneo (TCS). Se realizó una biopsia de la base del pene objetivándose linfangiectasias e infiltrados inflamatorios linfoplasmocitarios perivasculares en dermis profunda y TCS. No se objetivaron granulomas. Con el AP de EC y los hallazgos histológicos se diagnosticó de LG secundario a la EC, una forma de EC metastásica (ECM).

Discusión. Las linfangiectasias son dilataciones de los vasos linfáticos en la dermis superficial y suelen asentar en zonas de linfedema preexistente. El linfedema de pene es poco frecuente y crónico. Puede ser idiopático, pero hay que descartar causas secundarias como las neoplasias, cirugías, radioterapia, infecciones (ITS, filarias...), sarcoidosis, EC, hidradenitis supurativa, etc. La ECM genital (ECMG) o granulomatosis anogenital (GAG) es poco frecuente y difícil de reconocer. La ausencia de síntomas digestivos dificulta aún más su diagnóstico. Shim et al. recogieron una serie de 41 pacientes con edema genital. Diez tenían diagnóstico previo de EC y 4 fueron diagnosticados de novo de EC. La mayoría carecían de síntomas digestivos. Honap et al. realizaron una revisión sistemática de pacientes con ECMG/GAG. La clínica más frecuente fue el edema genital. Entre los hallazgos histológicos destacaron los granulomas (70%), infiltrados inflamatorios linfocitarios/plasmáticas, linfangiectasias, etc. El tratamiento es difícil, no existen guías estandarizadas de su manejo. Los antibióticos orales y los anti-TNF parecen ser los tratamientos más prometedores. La cirugía también tiene resultados favorables.

Conclusión. La ECMG/GAG es una entidad rara con frecuentes retrasos diagnósticos. Su forma más frecuente de manifestación es el edema. Puede ser la primera manifestación de la EC, lo que dificulta aún más su diagnóstico.

8. ¿OTRA VEZ?! RECIDIVA DE ENFERMEDAD DE HANSEN ADECUADAMENTE TRATADA

E. del Río Pena^a, C. Mauleón Fernández^a, B. Sánchez-Albisua^a, A. Simón Gozalbo^a, M. Gamo Guerrero^a, A. Roca Martiatu^a, P. García Abellás^b y P. de la Cueva Dobao^a

Servicios de ^aDermatología y ^bAnatomía Patológica. Hospital Universitario Infanta Leonor. Madrid. España.

Tras la instauración de terapias basadas en combinación de antibióticos, la incidencia ha disminuido de forma significativa, en la actualidad los casos de lepra son infrecuentes e importados de países endémicos. El M. leprae es una bacteria intracelular que requiere de un huésped genéticamente susceptible para completar su ciclo vital. Por este motivo solo una pequeña parte de los individuos expuestos desarrollan la enfermedad. En función de la respuesta inmunológica del huésped se desarrollarán diferentes manifestaciones. Existe una forma lepromatosa con un mayor número de lesiones y una forma tuberculoides, más limitada. Entre ellas, un espectro de formas borderline. El diagnóstico se realiza a través del frotis, biopsia o PCR. El tratamiento de elección es una pauta prolongada de varios fármacos. Mujer de 24 años que consulta por lesiones generalizadas de 3 años de evolución con hipostesia; en la exploración se aprecian 30 máculas hipopigmentadas en cara, tronco y miembros; se realiza tinción y biopsia que confirman la infección por M. leprae. Se inicia tratamiento, que realizó durante 2 años, resolviéndose la lesiones, posteriormente se perdió el seguimiento de la paciente. A los 3 años acude nuevamente con placas eritematosas y edematosa infiltradas de morfología anular y centro hipostésico, siendo la biopsia compatible con una recidiva de su enfermedad de Hansen. Pendiente en el momento actual de ser evaluación conjunta con infecciosos y de reiniciar tratamiento. El interés de este caso radica en lo infrecuente de las recidivas, siendo mayor en las formas lepromatosas y pautas más cortas o basadas en menor número de medicamentos. Nuestra paciente a pesar de haber recibido, en teoría, un tratamiento completo y prolongado presenta una recidiva de su enfermedad. Esto refuerza la importancia del seguimiento a largo plazo de los pacientes, al menos 5 años en las formas tuberculoides y 10 en las lepromatosas. Con este caso, además de la peculiaridad de la recidiva de la enfermedad de Hansen, buscamos repasar las distintas presentaciones clínicas de la lepra, ya que requiere un alto índice de sospecha, relacionarla con aspectos más modernos de la medicina como la inmunología y hacer una reivindicación de esa parte olvidada de la dermatología que son las enfermedades infecciosas, que debido a los movimientos migratorios, cambio climático y resistencias a antibióticos es esperable que aumenten en el futuro.

9. LESIONES CUTÁNEAS ASOCIADAS A TERAPIA CAR-T: EXPERIENCIA EN UN CENTRO TERCIARIO

L. Jiménez Briones, N. Medrano Martínez, D. Vírveda González, M. Córdoba García-Rayó, J. Martín-Nieto, B. Rodríguez Sánchez, L.Á. Zamarro Díaz, M. de la Puente Alonso, R. Suárez Fernández y A. Pulido Pérez

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

Planteamiento del tema. La terapia CAR-T (Chimeric Antigen Receptor) es una terapia celular emergente basada en infusión de linfocitos T autólogos modificados genéticamente, aprobada para el tratamiento de neoplasias hematológicas. Actualmente, existe escasa evidencia acerca las lesiones cutáneas asociadas a esta novedosa terapia.

Material y métodos. Con el objetivo de describir las lesiones cutáneas asociadas a la terapia CAR-T, se ha realizado un estudio observacional retrospectivo unicéntrico de pacientes hematológicos con lesiones cutáneas aparecidas tras la infusión de terapia CAR-T (n = 18) entre 2019 y 2023.

Resultados y discusión. En este momento, tiene indicación para el tratamiento del linfoma B difuso de célula grande (LBDCG), leucemia linfobástica aguda B (LLA-B) linfoma del manto y mieloma múltiple, y un gran número de aplicaciones en estudio para el futuro próximo. Actualmente, encontramos pocos datos en la literatura acerca de la caracterización y el manejo de las lesiones cutáneas asociadas a la terapia CAR-T, procediendo la mayoría de los datos de casos, series de casos o datos agrupados de ensayos clínicos. Por ello, planteamos este estudio en el que se recogieron los pacientes con neoplasias hematológicas tratados con terapia CAR-T entre 2019 y 2023 con lesiones cutáneas aparecidas tras la infusión (n = 18) El 56% de los pacientes fueron mujeres, con una edad media global de 54,5 años. La patología de base fue: LBDCG (78%) y LLA-B (22%). Entre los diferentes CAR-T recibidos, destacan los dos CAR-T comerciales disponibles: axicabtagén ciloleucel (50%) y tisagenlecleucel (40%) En cuanto a las lesiones cutáneas presentadas, las dividimos en tres grupos en función de características clínicas y/o histológicas: inflamatorio (84%), infeccioso (10%) y tumoral (6%) Dentro de las lesiones inflamatorias, el tiempo promedio de aparición fue de 65 días y de resolución de 83 días, con gran variabilidad. La localización más frecuente fue el tronco, las morfologías más representadas fueron eccematosa y exantema morbiliforme. Se pudo obtener biopsia en la mitad de los casos, donde se observaron patrones histológicos diversos. La mayor parte de los pacientes recibieron tratamiento tópico (6/16) o abstención terapéutica (6/16). Respecto a las infecciones, el tiempo de aparición fue más precoz (media de 23,5 días) con rápida resolución tras antibioterapia intravenosa. En ambos casos, coincidió el patógeno cultivado en la biopsia y en los hemocultivos. Finalmente, en el caso de la infiltración tumoral en extremidad por la neoplasia de base, se observó resolución progresiva de las lesiones tras la terapia CAR-T.

Conclusión. Con la generalización del uso de la terapia CAR-T, aparecerá un mayor número de lesiones cutáneas asociadas, por lo que es necesaria una mejor caracterización para guiar tanto un correcto diagnóstico como manejo desde el punto de vista dermatológico.

10. MÁS ALLÁ DEL ECCEMA ¿UN DIAGNÓSTICO OCULTO PUESTO DE MANIFIESTO POR DUPILUMAB?

J.S. Griffiths Acha, M. Menéndez Sánchez, G.G. Dradi, D. de la Vega Ruiz, S. de Benito Mendieta, A. Méndez Valdés, L. Martínez Rozas, G. Jumilla Martínez, J. Martín Alcalde y J.L. López Estebanz

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Fundación Alcorcón. Madrid. España.

Planteamiento del tema. El diagnóstico de linfoma cutáneo de células T (LCCT) representa un reto clínico significativo, en parte debido a la sutil divergencia en la presentación clínica e histopatológica con condiciones inflamatorias benignas, particularmente la dermatitis atópica (DA). La DA comparte múltiples características con el LCCT, como el enrojecimiento, la picazón y la descamación, lo que puede llevar a confusiones diagnósticas. La complejidad del diagnóstico se intensifica con casos documentados en la literatura donde la administración de dupilumab, un agente biológico dirigido contra la IL-4 y IL-13 usado para tratar la DA, ha sacado a la luz casos previamente inadvertidos de LCCT. Curiosamente, el tratamiento con dupilumab puede exacerbar o revelar un LCCT subyacente, lo cual es una preocupación emergente entre los clínicos. Diferenciar entre los linfomas cutáneos primarios exacerbados por dupilumab y los infiltrados linfoides reactivos secundarios al tratamiento en el contexto de la atopía es crucial, ya que implica un cambio drástico en la dirección terapéutica y pronóstico del paciente.

Material y métodos. Presentamos el caso de un paciente de 83 años con antecedentes de atopía (asma extrínseco y polisensibili-

zaciones), sin antecedentes de DA ni psoriasis que consulta por descamación y fisuración palmoplantar y lesiones eritematoescamosas pruriginosas dispersas en el tronco. Dada la edad de inicio clínico y su presentación algo sospechosa, se realizaron múltiples biopsias donde no se pudo identificar un proceso linfoproliferativo, por lo que se enfoca al paciente como una DA del adulto. Tras iniciar dupilumab, se observa una mejoría transitoria con un posterior empeoramiento. En este momento se pone en marcha una batería de estudios con la cual finalmente se llega al diagnóstico de LCCT.

Resultados y/o discusión. Este caso demuestra la complejidad inherente al diagnóstico del LCCT, especialmente cuando los pacientes presentan un cuadro que se solapa con enfermedades dermatológicas más comunes y benignas como la DA. La dificultad diagnóstica se acentúa con la introducción de tratamientos con biológicos como el dupilumab, que puede inicialmente mejorar los síntomas cutáneos, llevando a una falsa percepción de mejoría en pacientes con LCCT no diagnosticado. La experiencia con este paciente resalta la importancia de mantener un alto índice de sospecha para el LCCT en pacientes atópicos, especialmente de edad avanzada y con un patrón atípico de su enfermedad, que no responden típicamente al tratamiento estándar.

Conclusión/es. En resumen, este caso resalta la importancia de la vigilancia y la reconsideración diagnóstica en el tratamiento de dermatosis aparentemente benignas como la DA que no siguen el curso esperado tras inicio de dupilumab.

14 de junio de 2024

1. LA DERMATOLOGÍA EN LA REAL ACADEMIA NACIONAL DE MEDICINA DE ESPAÑA. EL SILLÓN 18

E. Daudén Tello

Académico de número de la Real Academia Nacional de Medicina de España.

Se podría decir que la Real Academia Nacional de Medicina de España (RANME) nace en Madrid a mediados del siglo XVIII como una tertulia de médicos, cirujanos y farmacéuticos, una aventura que muestra el afán de renovar la medicina madrileña y a la que pronto, el 12 de julio de 1733, se quiere dar carácter oficial con la denominación de Tertulia Literaria Médica Matritense. Un año más tarde, el 12 de agosto de 1734, da lugar, por modificación de sus primeros Estatutos, a su conversión en Academia Médica Matritense, aprobada por Real Decreto de Felipe V. Fruto de este esfuerzo será la sanción, en abril de 1861, de un nuevo Reglamento para la Real Academia de Medicina de Madrid, que constituye un hito en su historia, ya que pasa a denominarse Real Academia Nacional de Medicina. La historia de nuestra medicina se puede contar de muchas formas. Una de ellas puede ser seguir la pista de los 50 sillones de la Real Academia Nacional de Medicina dedicados a otras tantas especialidades. Desde hace muchos años, la dermatología ha estado presente en la RANM estrechamente ligada al sillón 18. Sin embargo, inicialmente este sillón no estuvo ocupado por dermatólogos. El primer académico ocupante del sillón 18 fue D. Basilio San Martín y Olaechea en 1860, médico del Real Patrimonio y de la Real Cámara. A continuación, ocuparon este sillón D. José Codina y Castellví (1902) y D. José Verdes Montenegro (1935). Tras su fallecimiento, en 1943 tomó posesión del sillón 18 D. José Fernández de la Portilla, primer dermatólogo en disfrutar de esta alta distinción. Posteriormente, han ido ocupando este sillón D. José Gay Prieto (1946), D. José Gómez Orbaneja (1980), D. Antonio García Pérez (1989), D. Alfredo Robledo Aguilar

(2004) y, desde el 28 de marzo de 2023, el que suscribe. Sin embargo, el paso de la dermatología por la RANM no se limita al sillón 18. Otros dermatólogos relevantes han dejado una honda huella de su participación por dicha institución. Es el caso de D. Eusebio Castelo (1861, sillón 11), D. José Eugenio de Olavide Landezábal (1872, sillón 33), considerado padre de la dermatología española e iniciador de esta disciplina como especialidad independiente y no supeditada a la Venereología, D. José Díaz Benito y Angulo (1874, sillón 36), D. Juan de Azúa y Suárez (1916, sillón 28), D. Vicente Gimeno Rodríguez-Jaén (1923, sillón 28) y D. José Sánchez-Covisa (1928, sillón 20). En la actualidad, la Dermatología sigue más viva que nunca a nivel nacional e internacional y debe seguir siendo uno de los 50 pilares que sustentan el prestigio de la RANM.

2. SERIE MULTICÉNTRICA DE LEIOMIOSARCOMAS CUTÁNEOS PRIMARIOS

M. Aparicio-Domínguez^a, B. Hernández Marín^b, S. Berenguer Ruíz^a, A. Jiménez Sánchez^a, M. Olivares Guerrero^a, M. Menéndez Sánchez^c, I. Alcaraz León^d, L. Turrión Merino^e, S. Medina Montalvo^f, E. Dauden-Tello^a y P. Rodríguez Jiménez^a

Servicios de ^aDermatología y ^bOncología. Hospital Universitario de La Princesa. Servicio de Dermatología. ^cHospital Universitario Fundación Alcorcón. ^dHospital Universitario Fundación Jiménez Díaz. ^eHospital Universitario Puerta de Hierro-Majadahonda. ^fHospital Universitario Príncipe de Asturias. Alcalá de Henares. Madrid. España.

Planteamiento del tema. Los leiomiomas cutáneos primarios representan una neoplasia infrecuente, de la cual hay pocos datos publicados a nivel nacional, y no existen guías de consenso respecto a la clasificación, manejo y seguimiento de estos pacientes.

Material y métodos. Estudio observacional, retrospectivo, multicéntrico. Se incluyeron pacientes con diagnóstico de LMS cutáneo confirmado histológicamente entre 1998 y 2023, con un seguimiento mínimo de 12 meses. Se recogieron variables demográficas, características del tumor (tamaño, localización), retraso en el diagnóstico, pruebas realizadas en el estudio de extensión, tipo de tratamiento quirúrgico, recidivas locales, metástasis, supervivencia libre de enfermedad, y mortalidad global y específica al año, 3 y 5 años.

Resultados/ discusión. Se incluyeron 39 pacientes, 68% fueron varones, con una mediana de edad de 79 años. La media de seguimiento fue de 53,7 meses (DE: 52,8). La mediana del retraso diagnóstico fue de 8 meses. En cuanto a las características del tumor, el diámetro tumoral máximo medio fue de 1,46 cm, siendo la localización más frecuente la cabeza (52%), en particular el cuero cabelludo (36%). Encontramos una tasa de recidiva local del 18%, siendo algo menor en aquellos pacientes tratados con cirugía de Mohs. Tres pacientes presentaron metástasis a distancia, y solo un paciente falleció a causa del tumor. Histológicamente, un 68% de los casos se clasificaron como LMS dérmicos y el 32% como subcutáneos. El subgrupo de LMS subcutáneos presentó un mayor diámetro tumoral medio (3 cm), aunque no encontramos diferencias entre ambos grupos en la tasa de recidiva local. La tasa de supervivencia libre de enfermedad fue del 77% a los 5 años, y las tasas de supervivencia global y específica a los 5 años fueron del 86% y del 97%, respectivamente.

Conclusiones. En nuestra serie encontramos una preponderancia en el sexo masculino y una edad al diagnóstico avanzada. La localización más frecuente fue el cuero cabelludo. La tasa de recidiva local fue del 18%, sin evidenciar diferencias entre el subgrupo dérmico y el subcutáneo. El pronóstico de los pacientes fue bueno, con una supervivencia libre de enfermedad de casi un 80% a los 5 años, falleciendo solo un paciente a causa del tumor.

3. DERMATITIS FLEXURAL: CUANDO LA SOLUCIÓN SE CONVIERTE EN UN PROBLEMA

A. Santa Cruz Martín, T. Sanz Sánchez, A. Sáez de Vicente, R. Valverde Garrido, G. Vázquez Contreras, L. Feito Sancho, M. Folcrá González, N. García Muñoz e I. Prats Caelles

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

Introducción. La dermatitis flexural es una forma clínica de diferentes enfermedades, entre las que se incluye la dermatitis de contacto sistémica.

Caso clínico. Varón de 57 años, sin alergias a medicamentos conocidas, con antecedentes de psoriasis inversa tratada con tratamientos tópicos. Acude por lesiones de 10 días de evolución que comenzaron en la zona inguinal y se diseminaron. El paciente había tomado 15 días antes amoxicilina-clavulánico por un problema odontológico. Las lesiones se interpretan como toxicodermia y se inicia prednisona oral, con mejoría de las lesiones, pero empeoramiento a la semana, con nuevas lesiones en pliegues. Se decide suspender corticoides tópicos y orales pautados, y se inicia deflazacort oral con desaparición de las lesiones. Se realizan pruebas epicutáneas con batería estándar del GEIDAC y baterías específicas de úlceras, anestésicos, corticoides y propios aportados por el paciente. Destacamos la positividad a múltiples corticoides en las pruebas realizadas. Tras establecer el diagnóstico de dermatitis de contacto sistémica por corticoides, se aconseja evitación de estos, salvo deflazacort oral.

Discusión. La dermatitis sistémica de contacto es una reacción inflamatoria de la piel en individuos previamente sensibilizados a alérgenos específicos, que pueden ser absorbidos por diversas vías, no solo por contacto cutáneo. Los alérgenos más comunes incluyen metales y medicamentos, y entre ellos, los corticoides. Para la confirmación del diagnóstico de sospecha, es necesario realizar pruebas epicutáneas seleccionadas tras la anamnesis. Los corticoides se dividen en 3 grupos basados en las reacciones cruzadas según su estructura molecular. Existen dos perfiles de pacientes sensibilizados a corticoides, uno que presenta sensibilización a uno de los grupos y otro a la molécula común de los 3 grupos. Este último tiene un manejo mucho más complicado, como es el caso de nuestro paciente, que presentaba sensibilizaciones a múltiples corticoides de los 3 grupos.

Conclusiones. La dermatitis de contacto sistémica es un diagnóstico que se debe incluir ante un paciente con dermatitis flexural. La sensibilización a corticoides se debe sospechar cuando un paciente presenta un empeoramiento a pesar del uso adecuado de los mismos. Las pruebas epicutáneas son necesarias para confirmar el diagnóstico de sospecha, incluyendo en ocasiones batería específicas. Es fundamental explicar al paciente sus sensibilizaciones para evitar nuevos brotes.

4. ALOPECIA INDUCIDA POR MOGAMULIZUMAB. SERIE DE CASOS: CARACTERIZACIÓN CLÍNICA, PATOLÓGICA Y TRICOSCÓPICA

R. Cavestany Rodríguez, C. Gutiérrez Collar, C. Calvo Asín, J. Puig Buendía, L. Calderón Lozano, J. Montero Menárguez, E. Tarín Vicente, P. Luis Ortiz Romero, D. Falkenhain López y V. Velasco Tamariz

Hospital 12 de Octubre. Madrid. España.

El mogamulizumab es un anticuerpo monoclonal frente a CCR4, aprobado para el tratamiento de linfomas T cutáneos (micosis fungoide y síndrome de Sézary) resistentes a otros tratamientos sistémicos. Se han descrito diferentes efectos adversos, entre los que destaca en frecuencia las reacciones en piel (mogamulizumab-associated rash, MAR). Entre estas reacciones, han sido notificados algunos casos de alopecia, aunque son muy escasos los de

alopecia cicatricial, sin evidencia hasta reportes muy recientes en la literatura. Presentamos una serie de 5 casos de pacientes que se encontraban en tratamiento con mogamulizumab en nuestro centro y han presentado distintas formas de alopecia cicatricial, en relación con el tratamiento. Se han estudiado en ellos las características clínicas e histopatológicas y también se describen los hallazgos tricoscópicos en estos casos. Todos los casos presentaban expresión del linfoma en sangre periférica antes de comenzar el tratamiento. Cuando inician MAR llevan una media de 11 meses de tratamiento (2, 5, 10, 12 y 26 meses). Cuatro de ellos presentaban respuesta completa en piel y sangre periférica cuando comienza la MAR, y han permanecido con respuesta completa hasta el momento actual. En todos los pacientes se ha realizado una biopsia en la que se descarta afectación por el linfoma, y se han encontrado distintos patrones en la anatomía patológica, siendo todos compatibles con MAR. Las MAR son reacciones frecuentes en los pacientes en tratamiento con mogamulizumab (24% según ensayo MAVORIC, 7% alopecia), y tienen especial relevancia por ser, en ocasiones, difíciles de distinguir de una progresión del linfoma. Detectar estas reacciones permite no suspender innecesariamente el tratamiento. Conociendo estas formas de alopecia cicatricial grave, se puede espaciar o suspender el tratamiento. Además, existen estudios que apuntan a que las MAR, entre ellas la alopecia, están en relación con una mayor respuesta al tratamiento, especialmente cuando existe expresión en sangre periférica. Estos datos están en concordancia con los resultados obtenidos en nuestro estudio.

5. MALFORMACIONES VENOSAS Y TRATAMIENTOS DIRIGIDOS: A PROPÓSITO DE UN CASO

G.G. Dradi^a, M. Menéndez Sánchez^a, J.S. Griffiths Acha^a, D. de la Vega Ruiz^a, S. de Benito Mendieta^a, A. Méndez Valdés^a, L. Martínez Rozas^a, G. Jumilla Martínez^a, E. Naz Villalba^a, Á.L. Bueno Horcajadás^b y J.L. López Estebanz^a

Servicios de ^aDermatología y ^bRadiodiagnóstico. Hospital Universitario Fundación Alcorcón. Madrid. España.

Planteamiento del tema. Las malformaciones vasculares representan un grupo heterogéneo de enfermedades con afectación cutánea y sistémica variable. Los avances en estudios clínicos y genéticos han revolucionado nuestra comprensión de estas patologías, permitiendo el empleo de nuevas terapias dirigidas más eficaces para nuestros pacientes.

Historia clínica. Paciente mujer de 34 años que consulta por una lesión vascular congénita en base de pie derecho, compatible con malformación venosa (MV). A la exploración presentaba múltiples nódulos azulados de distintos tamaños, algunos de ellos con componente profundo, de forma generalizada, con afectación tanto palmo-plantar como de mucosa oral. Una RMN de cuerpo entero confirmó la presencia de múltiples MV generalizadas, muchas de ellas con infiltración de tejido subcutáneo y muscular, descartándose afectación de sistema nervioso central y visceral. Se extirpó una lesión para estudio histológico y genético que detectó una variante patogénica en heterocigosis en el gen TEK (c.2878T>G), que se confirmó posteriormente en sangre periférica.

Resultados y/o discusión. El gen TEK codifica un receptor transmembrana, TIE2, que regula la proliferación celular endotelial a través de la vía PIK3-mTOR. Mutaciones en este gen son causantes del 70% de las malformaciones venosas, con un amplio espectro clínico y fenotípico. Dentro de las MV multifocales con mutaciones somáticas se incluyen el síndrome de blue rubber bleb nevus (BRBN) y el síndrome de MV múltiples esporádicas. Los dos se diferencian por la afectación visceral, presente en el BRBN, que se descartó en nuestra paciente. Estos síndromes se caracterizan por presentar una coagulopatía de consumo crónico, reflejado por un nivel aumentado de dímero D en sangre y frecuentes eventos trombóticos intralesionales. Nuestra pa-

ciente recibió tratamiento durante años con sirolimus, un inhibidor mTOR con eficacia demostrada en malformaciones vasculares de bajo flujo, con mejoría parcial en cuanto a sintomatología y coagulopatía y sin efecto en el tamaño de las MV. En septiembre de 2023 empieza tratamiento con alpelisib, un inhibidor de PIK3CA, aprobado en tercera línea para cáncer de mama y aprobado por la FDA en el síndrome de sobrecrecimiento por PIK3CA (PROS). Compartimos nuestra experiencia de uso de alpelisib en nuestra paciente, en la que, tras solo 3 meses de tratamiento, se ha resuelto la coagulopatía, hasta alcanzar niveles normales de dímero D. Una RMN realizada a los 6 meses ha demostrado una disminución en algunas de las lesiones de mayor tamaño, correlacionándose con una mejoría también clínica referida por la paciente.

Conclusión/es. Compartimos el caso de una paciente con múltiples MV esporádicas causado por una mutación somática en el gen TEK, que ha recibido tratamiento con sirolimus con mejoría parcial y posteriormente con alpelisib con marcada mejoría tanto clínica como radiológica. Se trata de un caso destacable tanto por la rareza de este cuadro como por el tratamiento recibido, al tratarse de la primera paciente en España en recibir alpelisib para esta indicación. Incidir en la importancia de realizar estudios genéticos en estos pacientes, por la posibilidad de ofrecer tratamientos dirigidos con mejores resultados terapéuticos.

6. ROMPIENDO CON RITUALES EN EL MUNDO DE LAS HERIDAS

M. Gamo Guerrero, E. Conde Montero, A. Simón Gozalbo, E. del Río Pena, A. Roca Martriaru, M.Á. Martín Díaz, C. Mauleón Fernández, D. Velázquez Tarjuelo y P. de la Cueva Dobao

Departamento de Dermatología. Hospital Infanta Leonor-Hospital Virgen de la Torre. España.

Cualquier protocolo de cuidado de heridas, agudas o crónicas, comienza con la recomendación de la limpieza y desbridamiento del lecho, que se considera la piedra angular del tratamiento. Sin embargo, no hay evidencia de que todas las heridas necesiten seguir este ritual. De hecho, en el caso de las úlceras venosas, no está claro que el desbridamiento, de forma general, acelere la cicatrización. Además, el desbridamiento cortante no tendrá ningún beneficio en los casos de atrofia blanca, y producirá dolor, y en el pioderma gangrenoso o las úlceras arterioescleróticas puede empeorar la herida. Además, un estudio piloto reciente demuestra que, contrariamente a la creencia tradicional de que el esfacelo es tejido desvitalizado que retrasa la cicatrización, existen proteínas funcionales en este tejido que pueden favorecer el cierre de la herida. La frecuencia de los cambios de apósito es otro aspecto que no se ha estudiado, pero en muchos casos se realiza ritualmente 2-3 veces por semana, o incluso a diario. Sin embargo, no se tiene en cuenta que cualquier manipulación del lecho de la herida repercutirá en las células y los factores de crecimiento que favorecen el cierre de la herida, y puede inducir inflamación. Además, se ha demostrado que las interacciones entre la microbiota comensal y los múltiples tipos celulares que intervienen en la cicatrización de las heridas cutáneas regulan la respuesta inmunitaria y favorecen la restauración de la barrera. Por tanto, en las heridas agudas no complicadas y en aquellas heridas crónicas que presentan una buena evolución, sería prudente no interferir con el microambiente creado que está favoreciendo la cicatrización, evitando el lavado y desbridamiento. En esta premisa se basa nuestro protocolo de tratamiento local, que presentamos con varios ejemplos, incluyendo heridas tratadas con injertos en sello. Con el objetivo de generar evidencia científica sobre este protocolo de espaciamiento de curas con la mínima manipulación de heridas con buena evolución, estamos en la fase de diseño de un ensayo clínico multicéntrico europeo, que incluirá análisis histológico y microbiológico.

7. ELECTROQUIMIOTERAPIA: EXPERIENCIA EN EL TRATAMIENTO DE TUMORES CUTÁNEOS PRIMARIOS Y SECUNDARIOS EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO LA PAZ

R. de Moraes Souza^a, R. Gil Redondo^a, M.I. Prieto Nieto^b, A. Mayor Ibarguren^a, E. Fiz Benito^a, T. Sobral Costas^a, R. Escudero Tornero^a, S. López Alcázar^a, A. Vidal González^a, F.A. Vergara Barriá^a, J.Á. Amat Sánchez^a y P. Herranz Pinto^a

Servicios de ^aDermatología y ^bCirugía General. Hospital Universitario La Paz. Madrid. España.

La electroquimioterapia (EQT) es una forma localizada y dirigida de quimioterapia utilizada para tratar diversos tipos de tumores cutáneos primarios y secundarios. Esta técnica combina la administración de fármacos quimioterápicos a bajas dosis con pulsos eléctricos, los cuales provocan una apertura transitoria de los poros en la membrana celular, permitiendo la entrada de grandes cantidades del quimioterápico en las células tumorales y resultando en su destrucción. Realizamos una serie retrospectiva de los pacientes tratados con EQT en el Hospital Universitario La Paz desde 2022. En total, se incluyeron 13 pacientes con diversos tipos de tumores. De los pacientes que recibieron tratamiento con EQT, cuatro tenían sarcoma de Kaposi: tres del tipo clásico y uno asociado a VIH. De estos, dos presentaron respuesta completa, uno tuvo respuesta parcial y uno no respondió al tratamiento. Dos pacientes con carcinoma espinocelular mostraron respuesta parcial. Un melanoma localmente avanzado también presentó respuesta parcial, mientras que un paciente con satelitosis de LMM no respondió al tratamiento. En cuanto a las metástasis, dos pacientes con cáncer de mama lograron respuestas parciales. Un paciente con carcinoma espinocelular anal y metástasis tuvo respuesta parcial, y una paciente con metástasis de melanoma falleció 20 días después de la sesión debido a la progresión de su enfermedad. Un caso de carcinoma de células de Merkel mostró respuesta parcial. En resumen, de los 13 pacientes tratados, 10 obtuvieron una respuesta parcial o total. Los efectos secundarios más comunes fueron hiperpigmentación postinflamatoria, costras necróticas y molestias locales. La EQT es una opción de tratamiento segura y eficaz para diversos tipos de tumores cutáneos. Aunque puede ser utilizada con fines curativos en algunos casos, está ganando cada vez más relevancia en el ámbito paliativo y como tratamiento coadyuvante. En este contexto, ayuda a disminuir síntomas que afectan la calidad de vida de los pacientes, como el dolor, el sangrado y la supuración, mejorando significativamente su bienestar general.

8. MANIFESTACIÓN INFRECUENTE DE UNA PATOLOGÍA CLÁSICA

I. Sánchez Gutiérrez^a, L. Turrión Merino^a, M. Grau Pérez^a, L. Nájera Botello^b, J.L. Castaño Fernández^a, F.J. Rodríguez Cuadrado^a, C.F. Caballero Linares^a, V. Ortiz Berciano^a, L. Fajardo Lucena^a, M. Pich-Aguilera Blasco^a y G. Roustán Gullón^a

Servicios de ^aDermatología y ^bAnatomía Patológica. Hospital Universitario Puerta de Hierro-Majadahonda. Madrid. España.

Introducción. La enfermedad de Paget extramamaria (EMPD) primaria es una neoplasia originada en zonas con abundantes glándulas apocrinas. Clínicamente se presenta como placas eritematosas con un amplio diagnóstico diferencial, por lo que existe un retraso diagnóstico elevado. En los casos en los que hay invasión de la dermis puede dar lugar a metástasis a distancia, ensombreciendo drásticamente el pronóstico.

Material y métodos. Se presenta una serie de 3 casos de EMPD metastásica tratados en nuestro centro. Se trata de 3 varones con una edad media de 63 años, de localización inguinoescrotal, con un tamaño de las lesiones medio de 6 cm. A nivel histológico se observó una proliferación de células neoplásicas con abundante citoplas-

ma eosinófilo y núcleos grandes que infiltraban la dermis, con positividad en la inmunohistoquímica para CK7, GCDPF-15 y negatividad para CK20. En todos los casos se había descartado un origen secundario. El primer paciente falleció por metástasis cerebrales. El segundo presentó únicamente metástasis a nivel del ganglio centinela y el tercero presentó metástasis ganglionares infra y supra-diaphragmáticas, a nivel óseo y en pulmón y está en tratamiento con quimioterapia con buena evolución.

Discusión. La EMPD es una enfermedad que afecta principalmente a mujeres en la raza caucásica, con una edad media entre los 50 y los 80 años. La localización más frecuente es la vulvar, seguida de la perianal y la penoescrotal. Se desconoce la etiología, aunque se ha descrito su posible origen en los ductos de las glándulas apocrinas. Hasta un 15-40% de los casos presentan invasión de la dermis, siendo éste el principal factor de riesgo para presentar metástasis a distancia. Existen pocos casos descritos en la literatura sobre EMPD primaria metastásica, por lo que no existe un consenso sobre el manejo a seguir. Clásicamente se ha tratado a estos pacientes con quimioterapia, con una supervivencia media inferior a 1 año. Gracias a los avances en el conocimiento de su biología molecular se están estudiando nuevas terapias dirigidas así como la inmunoterapia, con resultados prometedores.

Conclusiones. Presentamos una serie de tres casos de EMPD primaria metastásica en los que existía invasión de la dermis. En este último supuesto es de especial importancia descartar la presencia de metástasis al diagnóstico y el seguimiento estrecho para detectar tempranamente la aparición de las mismas y plantear un tratamiento adaptado a cada paciente.

9. VIRUS HERPES HUMANO 7 (VHH-7) Y SU ASOCIACIÓN CON LESIONES EROSIVAS ORALES

N. Medrano Martínez^a, L. Jiménez Briones^a, D. Vírveda González^a, M. Córdoba García-Rayó^a, J. Martín-Nieto González^a, B. Rodríguez Sánchez^a, A. Estévez Prieto^b, P. Muñoz García^b, R. Suárez Fernández^a y A. Pulido Pérez^a

Servicios de ^aDermatología y ^bMicrobiología 2. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid. España.

Debido a la alta prevalencia mundial de la familia de virus herpes, la mayoría de los adultos presentan infección latente por 5 de las 9 especies con patogenicidad humana conocida. Las infecciones oportunistas por estos agentes pueden tener consecuencias devastadoras. La mucositis y las erosiones orales ocasionan especialmente un significativo detrimento en la calidad de vida. Poca evidencia ha sido reportada sobre el papel etiopatogénico del VHH-7 en dicha localización, comparativamente con el resto de miembros del grupo. Presentamos un estudio observacional descriptivo unicéntrico retrospectivo (2020-2023) de 18 pacientes con lesiones orales erosivas con única positividad en PCR viral de exudado para VHH-7. Nuestra muestra presentaba igual distribución por sexos y una media de edad de 37 años. El 39% asociaba un estado de inmunodepresión. El 45% afirmaba antecedente de tabaquismo y el 22% de infección orolabial por herpes simple. Las comorbilidades más frecuentes eran las pertenecientes a Salud Mental, oncohematológicas y dermatológicas. El 39% refería episodios similares previos. La asociación con lesiones cutáneas se daba en el 22%. La clínica sistémica más prevalente era la fiebre en un tercio de los casos y la locorregional el dolor urente con limitación de la ingesta. Los desencadenantes potenciales más atribuidos eran los medicamentosos y los procesos inflamatorio-infecciosos otorrinolaringológicos y dentales. Las erosiones eran en su mayoría múltiples y pertenecientes a la categoría de aftas minor. La mucosa de revestimiento se encontraba afectada en todos los casos y la masticatoria en un 28%. Las localizaciones predominantes fueron la mucosa yugal, la interna labial y los laterales linguales. Las etiologías más comúnmente consideradas en el diagnóstico diferencial fueron viral, medicamentosa

y fúngica. Los grupos terapéuticos más prescritos fueron los analgésicos orales de primer escalón, los anestésicos locales, los corticoides tópicos y los antivirales sistémicos. El régimen de manejo fue hospitalario en un tercio de los pacientes. Se documentaron recurrencias en el seguimiento del 22% de los casos. El VHH-7 establece latencia en tejido periodontal y adenotonsilar oral. Su reactivación es más frecuente en individuos inmunocomprometidos o con condiciones inflamatorias crónicas orales. Nuestros datos apuntan a un potencial papel central etiopatogénico en afectación oral erosiva. Sin embargo, hasta la fecha no se han reportado estudios específicos centrados en la influencia de este agente.

10. UN NUEVO GRAN SIMULADOR. DOS CASOS DE LINFOMA T ANGIOINMUNOBLÁSTICO CON AFECTACIÓN CUTÁNEA

M. Recio Monescillo, J. Torre-Castro, M.D. Mendoza Cembranos, J. García Sanz, C. Manzanas Yustas, B. Ruffin Vicente, R. Córdoba Mascuñano, J. Díaz de La Pinta, M.S. Rodríguez Pinilla y L. Requena Caballero

Hospital Universitario Fundación Jiménez Díaz. Madrid. España.

Introducción. El linfoma T angioinmunoblástico (LTAI) es un linfoma de células T periférico, que se origina a partir de células T "helper" foliculares (TFH). Afecta a adultos de edad avanzada y cursa característicamente con inmunodepresión (hasta en un 80%), linfadenopatías generalizadas, síndrome constitucional y en ocasiones, afectación extranodal, siendo la piel un órgano de frecuente compromiso (hasta en un 40%), aunque la clínica dermatológica es muy variable, lo que dificulta su diagnóstico.

Discusión. Presentamos dos casos de pacientes que fueron diagnosticados de LTAI en los que la variabilidad en la presentación clínica supuso un reto diagnóstico. El primer caso se trata de una paciente de 69 años, con diagnóstico previo de linfoma de Hodgkin axilar tipo celularidad mixta que se trató con ABVD. Durante el seguimiento se observó un nódulo submamario en la TC, que tras biopsia y estudio histológico fue diagnosticado de linfoma B centrofolicular primario cutáneo; además de una lesión en mucosa intestinal, que tras biopsia endoscópica, fue diagnosticada de linfoma T. El análisis conjunto de todas las muestras histopatológicas y su estudio mutacional (mutaciones características en TET2 y RHOA en las muestras) permitió el diagnóstico de LTAI con afectación sistémica y su tratamiento con GEMOX alcanzando respuesta metabólica completa. En el seguimiento, se observó nueva clínica cutánea con aparición de nódulos subcutáneos y reticulado violáceo tenue. En segundo lugar, presentamos el caso de una mujer de 67 años con antecedente de artritis reumatoide de larga duración con múltiples tratamientos inmunosupresores, diagnosticada y tratada hace 5 años de linfoma B difuso de célula grande primario ganglionar, subtipo polimorfo de morfología tipo Hodgkin asociado a EBER+. Fue remitida a dermatología por prurito persistente, presentando una clínica inespecífica de placas eritematosas y escoriaciones en tronco, que planteó diagnóstico diferencial con toxicodermia y conectivopatía y requirió varias biopsias que no permitieron un diagnóstico de certeza. En una de ellas, de una lesión nodular en el brazo, pudimos observar agregados nodulares de linfocitos polimorfos y atípicos CD30+ y EBER+. El estudio mutacional de las células de la piel, y posteriormente de una linfadenopatía axilar extirpada, mostró mutaciones en TET2, RHOA y DNMT3A.

Conclusión. El LTAI es un linfoma T ganglionar originado a partir de TFH y que puede comenzar con sintomatología muy inconstante. Afecta a la piel hasta en un 40%, pero sus formas de presentación suelen ser inespecíficas y muy variables. Esto sumado a la dificultad en su diagnóstico histopatológico lo convierten en una entidad de difícil diagnóstico en la que el dermatólogo puede desempeñar papel fundamental.

11. ERITRODERMIAS INFLAMATORIAS O TUMORALES. ESTUDIO MULTICÉNTRICO DE EXPRESIÓN GENÉTICA CON NANOSTRING. REPORTE DE LA BECA DE INVESTIGACIÓN DE LA SC-AEDV

M. Rodríguez Moreno^a, R. Alonso-Alonso^a, J. Borregón^a, M. Rebollo-González^a, J. Frutos Díaz-Alejo^a, R. Manso^a, F.J. Díaz de la Pinta^b, E. Daudén^c, M. Llamas Velasco^c, E. Gómez de la Fuente^d, F. Pinedo Moraleda^d, S. Machán^e, M. Sánchez-Beato^f, J.L. Rodríguez Peralto^g, M.Á. Piris^{a,b}, S.M. Rodríguez Pinilla^{a,b}, P.L. Ortiz-Romero^h y R. Rivera^h

^aUnidad linfomas. Servicio de Anatomía Patológica. IIS Fundación Jiménez Díaz. ^bServicio de Patología. Hospital Universitario Fundación Jiménez Díaz. Servicio de Dermatología. ^cHospital de La Princesa. ^dHospital Fundación Alarcón. ^eHospital Universitario Fundación Jiménez Díaz. ^fInstituto de Investigación Sanitaria Puerta de Hierro-Segovia de Arana. ^gServicio de Patología. Hospital Universitario 12 de Octubre. ^hServicio de Dermatología. Hospital 12 de Octubre. Madrid. Instituto i+12. Universidad Complutense. Madrid. España.

La eritrodermia se define como un eritema que cubre más del 70% de la superficie corporal. Se trata de uno de los diagnósticos más difíciles en dermatología y se basa en una difícil correlación clínico-patológica y molecular. Un porcentaje significativo de eritrodermias son linfomas cutáneos de células T, bien micosis fungoide o síndrome de Sézary. El objetivo del estudio en relación a la beca de investigación otorgada por la SC-AEDV fue establecer las diferencias moleculares entre la eritrodermia tumoral y la eritrodermia inflamatoria. Se han recogido una serie de 58 muestras fijadas en formol y embebidas en parafina (FFPE) pertenecientes a 43 pacientes con eritrodermia tumoral y 15 con eritrodermia inflamatoria. Utilizando la plataforma NanoString para el análisis de la expresión génica, diseñamos un panel personalizado de 77 genes relevantes en la patogénesis de la MF, junto con genes conocidos como dianas terapéuticas. En las eritrodermias tumorales, el análisis supervisado mostró diferencias transcripcionales relacionadas con la señalización descendente de GPCR, con una expresión significativamente mayor de genes como CD79A, CCR4, TRBC2, CXCL13, PDCD1 y CD5 (valor $p < 0,05$). En las eritrodermias inflamatorias, el análisis supervisado reveló diferencias relacionadas con la señalización por receptores tirosina quinasa, con una expresión significativamente mayor de genes como NUA1, CD56, MAPK13, LYN, CD26 y NKP30 (valor $p < 0,05$). La firma molecular para cada entidad tiende a permanecer relativamente disímil, lo que sugiere que cada grupo estudiado contiene características específicas.

23 de octubre de 2024

1. CARCINOMAS ECRINOS: SERIE DE CASOS Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

J.J. Mateos Rico^a, M. Gutiérrez Pascual^a, A. Sánchez Gil^a, M.D. Caro Gutiérrez^a, A.M. Delgado Márquez^a, L. Luna Bastante^a, R. Muñoz Martínez^a, A. Alegre Bailo^a, N.M. Román Mendoza^a, C. Marcos Rodríguez^a, L. Estrada Muñoz^b y F.J. Vicente Martín^a

Servicios de ^aDermatología y ^bAnatomía Patológica. Hospital Universitario Rey Juan Carlos. Móstoles. Madrid. España.

Planteamiento del tema. Los carcinomas anexiales ecritos son un grupo poco frecuente de neoplasias cutáneas. Presentan un comportamiento local agresivo, con una alta tasa de recidiva local. **Casos clínicos.** Presentamos una serie de 5 casos de carcinomas ecritos. El diagnóstico histológico fue de porocarcinoma en dos de los pacientes, carcinoma siringoide ecrito, carcinoma ductal ecrito de

diferenciación escamosa y carcinoma ecrino productor de mucina. Nuestros pacientes fueron intervenidos mediante escisión amplia o cirugía micrográfica de Mohs. En tres de los casos se asoció radioterapia de forma adyuvante. Un paciente presentó metástasis cutáneas y recibió radioterapia paliativa, falleciendo al año del diagnóstico.

Discusión. La nomenclatura de los carcinomas ecrinos es heterogénea. Su clínica es poco diferenciadora, por lo que habitualmente requieren de estudio histológico para su diagnóstico. Son neoplasias localmente agresivas, recidivantes y con un porcentaje no desdeñable de metástasis ganglionares. No existen guías de consenso para el manejo de estos tumores. Las series de casos indican que la cirugía micrográfica de Mohs muestra superioridad frente a la exéresis amplia, con menores tasas de recidiva local. La biopsia selectiva de ganglio centinela debería valorarse en casos con factores de mal pronóstico, aunque los reportes de casos son escasos. La radioterapia adyuvante se ha empleado en escisiones con bordes afectados y tumores de mal pronóstico, aunque su papel es controvertido.

Conclusión. Los carcinomas anexiales ecrinos son poco frecuentes y tienen un comportamiento agresivo. A pesar de la ausencia de guías estandarizadas, la cirugía micrográfica de Mohs y la biopsia selectiva de ganglio centinela parecen el tratamiento de elección. En casos localmente avanzados o metastásicos, se han empleado radioterapia, quimioterapia e inmunoterapia con resultados variables.

2. PATRONES ECOGRÁFICOS DE LOS TRASTORNOS LINFOPROLIFERATIVOS CUTÁNEOS

M. Recio Monescillo, J. Torre Castro, R. Córdoba Mascaño, J.L. Díaz Recuero, B. Ruffin Vicente, N. Duperrier Ruiz, J. García Sanz, C. Manzanos Yustas, M.S. Rodríguez Pinilla, L. Requena Caballero y M.D. Mendoza Cembranos

Hospital Universitario Fundación Jiménez Díaz. Madrid. España.

Introducción. Los linfomas cutáneos primarios representan un grupo heterogéneo de linfomas no Hodgkin que no presentan enfermedad extracutánea en el momento del diagnóstico. Sus manifestaciones clínicas, comportamiento biológico y pronóstico varían en función de la entidad. Para su estadificación se utiliza el TNM (TNMB en el caso de la micosis fungoide y el síndrome de Sezary), y para valorar el grado de afectación cutánea o la respuesta al tratamiento se emplean índices clínicos como el BSA o el mSWAT. Sin embargo, estos índices son subjetivos y puede haber variabilidad interobservador y otros sesgos de percepción en visitas sucesivas. La ecografía clínica ha demostrado ser una prueba útil para la sospecha diagnóstica y el seguimiento de los pacientes con linfomas cutáneos. Permite la aproximación diagnóstica mediante el reconocimiento de patrones ecográficos, la identificación de áreas rentables para la biopsia cutánea, el seguimiento del paciente y la infiltración ecoguiada. Sin embargo, no se han descrito en la literatura patrones ecográficos claros que permitan la clasificación diagnóstica.

Objetivos. El objetivo principal de este estudio fue describir los patrones ecográficos existentes en los diferentes tipos de trastornos linfoproliferativos cutáneos.

Métodos. Se realizó un estudio descriptivo incluyendo una serie de 34 pacientes con trastornos linfoproliferativos cutáneos (excluyendo micosis fungoide en estadio de parche o placa y papulosis linfomatoide) confirmados histopatológicamente. Se realizó un análisis estadístico descriptivo en busca de asociaciones entre el diagnóstico histológico y determinadas variables ecográficas.

Resultados. Se encontró una asociación estadísticamente significativa entre los diagnósticos histológicos de los diferentes subtipos de linfomas cutáneos y los cinco patrones ecográficos descritos en nuestro estudio. Además, encontramos que los linfomas cutáneos de comportamiento más indolente suelen presentarse ecográficamente con bordes bien definidos e hipoecogenicidad respecto al tejido adyacente, mientras que en los linfomas cutáneos agresivos encontramos generalmente estructuras mal definidas y heterocogénicas.

Conclusiones. Describimos los cinco patrones ecográficos que pueden presentar los linfomas cutáneos y cómo se relacionan con cada entidad. Esto posiciona a la ecografía cutánea como una herramienta útil en el diagnóstico y manejo de los linfomas cutáneos.

3. EL ROSTRO OCULTO DE LA PARONQUIA EN EL PACIENTE HEMATOLÓGICO

C. Calvo Asín, R. Cavestany Rodríguez, J. Puig Buendía, J. Arroyo Andrés, C. Zarco Olivo, P. Ortiz Romero, R. Rivera Díaz, J.L. Rodríguez Peralto y A. Calleja Algarra

Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. España.

Las infecciones fúngicas invasivas son una complicación frecuente en los pacientes hematológicos. Dentro de ellas, la fusariosis es especialmente compleja debido a su comienzo clínico discreto con onicomycosis o paroniquia y a que es altamente resistente de forma intrínseca a la mayoría de antifúngicos. Presentamos el caso de una mujer de 22 años con un linfoma de Hodgkin primario refractario a múltiples líneas de tratamiento que recibió trasplante de progenitores hematopoyéticos y comenzó tras dos semanas con neutropenia febril, una paroniquia en el pie y lesiones ulceronecroticas generalizadas con biopsia confirmatoria de fusariosis diseminada por *F. solani*. Tras una tórpida evolución inicial, se llegó a la curación de la enfermedad. Una revisión de 39 casos objetiva las formas clínicas de presentación y la necesidad de comenzar el tratamiento de forma precoz debido a su gran mortalidad asociada.

4. INFLAMACIÓN FOLICULAR Y MOSAICISMO CUTÁNEO

L.Á. Zamarro Díaz, M. de la Puente Alonso, L. Jiménez Briones, N. Medrano Martínez, B. Rodríguez Sánchez, J. Martín-Nieto González, A. Fuentes Bellas, D. de Ramón Rueda, R. Suárez Fernández y M. Campos Domínguez

Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid. España.

La hidradenitis supurativa es una enfermedad crónica que cursa en brotes con lesiones inflamatorias de predominio axilar, inguinal e interglúteo. En la mayoría de los casos no se asocia a ninguna cromosomopatía, pero siempre hay que sospechar su relación si las lesiones aparecen sobre lesiones pigmentadas en mosaico. Presentamos dos casos clínicos que tratan sobre dos niñas que desde el nacimiento muestran lesiones hipopigmentadas en mosaico con patrón filoide. Durante la pubertad desarrollan lesiones de hidradenitis sobre la hipopigmentación previa. El primer caso no presentaba ningún antecedente de interés mientras que el segundo padecía un síndrome de Dandy-Walker, acompañado de cardiopatía. El tercer caso trata de una niña con una lesión alopecica interparietal al nacimiento y lesiones hiperpigmentadas con distribución lineal. Durante el seguimiento la hiperpigmentación persiste y padece episodios intermitentes de inflamación del cuero cabelludo con la posterior aparición de placas de alopecia cicatricial. Al realizar estudio genético tanto en sangre periférica como sobre una biopsia de piel, los tres casos presentaban alteraciones en mosaico en el cromosoma 13. La trisomía en el cromosoma 13 suele expresarse fenotípicamente como síndrome de Patau, con alteraciones a nivel de línea de media, cardíacas y renales. La esperanza media de vida es de 7 días. Ninguno de nuestros pacientes presentaba dicho síndrome. Dos de ellos presentaban una trisomía en mosaico del cromosoma 13, que está asociada a manifestaciones cutáneas muy variadas. Una de las más específicas es en forma de mosaicismo hipopigmentado con patrón filoide (como nuestros dos primeros casos). Además, también está descrita la asociación entre hidradenitis supurativa y esta trisomía, sobre todo cuando las lesiones surgen sobre el mosaicismo hipopigmentado. Como posible causante de esta asociación se ha estudiado el gen de la conexina 26, localizado en el cromosoma 13. Parece que a mayor carga genética de cromosoma 13, mayor expresión de este gen y

mayor gravedad en las lesiones de hidradenitis. Podemos concluir con que la relación de hidradenitis y cromosomopatías no es frecuente, pero debe sospecharse ante una distribución en mosaico de las lesiones, y que uno de los genes implicados en dicha asociación es el que codifica para la conexina 26.

5. DERMATITIS DE CONTACTO PROTEICA POR HARINAS EN UN PANADERO

S. de Benito Mendieta^a, M. Andreu Barasoain^a, A. Méndez Valdés^a, D. de la Vega Ruiz^a, J. Griffiths Acha^a, L. Martínez Rozas^a, G.M. Jumilla Martínez^a, E. Gómez de la Fuente^b y J.L. López Esteban^z

^aHospital Universitario Fundación Alcorcón. ^bHospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid. España.

Planteamiento del tema. La dermatitis de contacto proteica (DCP) es una patología infrecuente y probablemente infradiagnosticada, de curso crónico y recurrente, que afecta principalmente a manipuladores de alimentos, como los panaderos.

Historia clínica. Presentamos el caso de un varón de 20 años, con dermatitis atópica desde la infancia, que consultó por lesiones pruriginosas en manos de 10 meses de evolución, que no mejoraban con metilprednisolona tópica. Trabajaba de panadero desde los dos meses al inicio de la clínica. Refería prurito inmediato con la manipulación de harinas en el trabajo y mejoraba durante las vacaciones. No utilizaba guantes y admitía un lavado de manos frecuente. A la exploración se observaban lesiones eritematodescamativas en espacios interdigitales y en cara lateral de dedos, así como lesiones dishidrosiformes. Se trataba de un eccema de manos con factores de riesgo tanto de irritativo como de alérgico, por lo que se decidió descartar sensibilización. Se solicitó la batería estándar de las pruebas epicutáneas de contacto (PEC), el prick by prick test y el prick test.

Discusión. Las PEC resultaron negativas para la batería estándar del GEIDAC. No se realizó la batería específica de panadería por no estar disponible en nuestro centro. El prick by prick test fue positivo para sémola, trigo integral y blanco, mejorante panario, centeno integral, espelta blanca e integral y maíz. El prick test fue positivo para el extracto comercial de gliadina. Se diagnosticó al paciente de eccema de manos de contacto proteico por harinas. Con la baja laboral presentó una gran mejoría clínica.

Conclusión/es. Ante un paciente con eccema crónico de manos debemos incluir en el diagnóstico diferencial la DCP, especialmente si presenta riesgo ocupacional. La clínica aparece rápidamente tras el contacto con el alérgeno causante, una proteína de alto peso molecular, mediante una reacción de hipersensibilidad tipo I o como una combinación entre tipo I y tipo IV. El 50% de los casos hay antecedente de dermatitis atópica. El diagnóstico se confirma con el prick by prick test, no pudiendo diagnosticarse mediante pruebas epicutáneas. Presentamos un caso de DCP de origen ocupacional causada por la manipulación de harinas en un panadero, una patología con graves consecuencias médico-sociales, siendo necesaria su sospecha clínica para su diagnóstico y prevención.

6. DE CÓMO TRATAR UN GRANULOMA ELASTOLÍTICO DE CÉLULAS GIGANTES Y NO MORIR EN EL INTENTO

A. Martínez-Lauwers Dolz^a, A. Romero Maté^a, A.A. Garrido-Ríos^a, L. Fernández de la Fuente^a, C. Horcajada Reales^a, J. Borbujo Martínez^a y C. Morante Palacios^b

Servicios de ^aDermatología Médico-Quirúrgica y Venereología, y ^bAnatomía Patológica. Hospital Universitario de Fuenlabrada. Madrid. España.

Presentamos el caso clínico de una mujer caucásica de 64 años, con una historia personal de granuloma anular elastolítico de cé-

lulas gigantes de casi una década de evolución. La paciente ha recibido múltiples tratamientos a lo largo de estos años, incluyendo corticoides tópicos, intralesionales y orales, fototerapia, terapia fotodinámica, metrotexato y acitretino. Ante la falta de respuesta a todos ellos y la progresión de la enfermedad, cada vez más sintomática, se decidió tratar con adalimumab por uso compasivo, a dosis habituales de psoriasis. La paciente mostró una importante mejoría a las pocas semanas de su inicio, que se ha mantenido en el tiempo hasta conservarse totalmente asintomática al año del tratamiento. No ha reportado efectos adversos. El granuloma anular elastolítico de células gigantes en una patología crónica inflamatoria, cuya patogenia permanece desconocida. Basándonos en el papel del TNF-alfa en el proceso de las enfermedades granulomatosas cutáneas, y habiéndose descrito casos de granulomas anulares y dermatitis intersticiales granulomatosas tratadas con anti-TNF-alfa con buena respuesta, lo pautamos a nuestra paciente con una respuesta excelente. Por lo tanto, presentamos un caso de granuloma anular elastolítico de casi una década de evolución, con mala respuesta a múltiples tratamientos tanto tópicos como sistémicos, y completa resolución ante un año de tratamiento con adalimumab.

7. SÍNDROME DE SÉZARY EN TRATAMIENTO CON MOGAMULIZUMAB: ¿NUEVO EFECTO ADVERSO O COMPLICACIÓN CONOCIDA?

P. Bonete^a, A. Jiménez^a, C. Buendía^a, M. Aparicio^a, A. Fernández Galván^a, P. Muñoz^b, J. Cannata^c, C. Muñoz^c, M. Adrados de Llano^b y M. Llamas-Velasco^a

Departamentos de ^aDermatología, ^bAnatomía patológica y ^cHematología. Hospital Universitario de La Princesa. Madrid. España.

Introducción. El síndrome de Sézary (SS) es una variante leucémica del linfoma T cutáneo, caracterizada por un pronóstico generalmente desfavorable. Actualmente, no existen directrices claras para su manejo terapéutico, lo que complica el tratamiento de estos pacientes. Mogamulizumab (MOG) ha sido aprobado para su uso en casos de micosis fungoide (MF) y SS que no responden a los tratamientos de primera línea, ofreciendo una opción terapéutica en un escenario clínico con limitadas alternativas efectivas.

Caso clínico. Varón de 77 años que acudió a consulta con eritrodermia exfoliativa generalizada, acompañada de adenopatías inguinales y axilares. Tras diversas pruebas diagnósticas, se le diagnosticó SS atípico CD7+. Inicialmente fue tratado con bexaroteno e interferón, sin lograr una respuesta favorable, por lo que se inició tratamiento combinado de bexaroteno y MOG, logrando un control parcial de las manifestaciones cutáneas, adenopáticas y en sangre periférica. Durante el tratamiento con MOG, el paciente desarrolló un linfoma B difuso de células grandes VEB+, que fue tratado con radioterapia, alcanzando la remisión completa.

Discusión. MOG se ha postulado como un tratamiento eficaz para la MF y MF a partir del estudio MAVORIC. En relación a su seguridad, el efecto adverso más común encontrado en los pacientes es la linfocitosis, aunque también cabe destacar otras complicaciones como reacciones cutáneas, reacciones autoinmunes e infecciones oportunistas. Por otro lado, la probabilidad de presentar segundas neoplasias se ha visto aumentada en los pacientes con MF o SS, en especial las de tipo hematológico. Tras la comercialización de mogamulizumab, han sido descritos 3 casos de pacientes con este tratamiento que han desarrollado posteriormente un linfoma B difuso de células grandes VEB+. Entre las distintas explicaciones detrás de este fenómeno está la propia inmunodepresión producida por este tipo de linfoma o por el efecto inmunorregulador y la linfocitosis debidas al mogamulizumab.

Conclusiones. Destacamos durante el tratamiento con mogamulizumab la aparición de un linfoma B difuso de células grandes EBV+

y una reacción vitiligo-like, siendo según nuestro conocimiento el único caso a nivel exclusivamente cutáneo descrito tras este tratamiento. A nuestro parecer, es importante tener en cuenta esta complicación en pacientes en tratamiento con mogamulizumab por una posible asociación aún no verificada.

8. DUPILUMAB, UNA NUEVA HERRAMIENTA PARA EL PÉNFIGO BENIGNO FAMILIAR REFRACTARIO: SERIE DE CASOS MULTICÉNTRICA

A. Simón-Gozalbo^a, C. Mauleon-Fernández^a, R. Carrascosa-de-Lome^a, M.Á. Martín-Díaz^a, Á. Manuel Rosell-Díaz^b, M. Hospital-Gil^b, R. Suárez-Fernández^c, V. Gargallo-Moneva^d, M. Gamo-Guerrero^a, E. del-Río-Pena^a, J. Martín-Nieto-González^e y P. de-la Cueva-Doboa^a

^aHospital Universitario Infanta Leonor. ^bHospital Universitario Puerta de Hierro. ^cHospital Universitario Gregorio Marañón.

^dHospital Universitario del Sureste (Arganda del Rey). Madrid. España.

Introducción. El pénfigo benigno familiar (PBF), llamado también enfermedad de Hailey-Hailey, es una dermatosis crónica autosómica dominante, caracterizada por la aparición de ampollas flicáidas que evolucionan a erosiones y placas eritematosas maceradas, dolorosas y malolientes, localizadas en áreas intertriginosas. Estas lesiones generan una gran carga de enfermedad para los pacientes, con una merma en su calidad de vida. No existe un algoritmo terapéutico estandarizado y los tratamientos más comúnmente empleados son, en muchas ocasiones, inefectivos en el control de lesiones y síntomas.

Material y métodos. Reportamos una serie de casos de siete pacientes con PBF moderado a severo refractario, que han sido tratados con dupilumab, describiendo su evolución clínica dentro de un período de seguimiento de hasta 20 meses.

Resultados. Seis pacientes reportaron una disminución del prurito y una mejoría en las lesiones cutáneas sin efectos adversos. Un paciente reportó una mejoría notable en el prurito, persistiendo las lesiones clínicas, lo que llevó a un cambio a upadacitinib. Ningún paciente reportó eventos adversos con el tratamiento. También discutimos casos previamente reportados de PBF tratados con dupilumab.

Conclusiones. Dupilumab parece constituir una opción terapéutica útil y segura en el PBF recalcitrante, mostrando eficacia y una respuesta sostenida en términos de prurito y control de lesiones sin efectos secundarios significativos. Aunque el tamaño de la muestra es limitado, nuestros resultados a largo plazo parecen prometedores para una enfermedad que a menudo representa un desafío terapéutico.

9. MEN 1 Y MELANOMA: ¿CASUALIDAD O CASUALIDAD?

M. Pich-Aguilera Blasco^a, I. Salguero Fernández^a, F.J. Rodríguez Cuadrado^a, J.L. Castaño Fernández^a, I. Sánchez Gutiérrez^a, V. Ortiz Berciano^a, C. Caballero Linares^a, L. Fajardo Lucena^a, L. Nájera Botello^b, L. Suárez Massa^b, J. Aller Pardo^c y G. Rouston Gallón^a

Servicios de ^aDermatología, ^bAnatomía Patológica y ^cEndocrinología. Hospital Universitario Puerta de Hierro-Majadahonda. Madrid. España.

Planteamiento del tema. La neoplasia endocrina múltiple tipo 1 (MEN1) es trastorno hereditario poco frecuente de herencia autosómica dominante que ocurre por mutaciones en el gen supresor tumoral MEN1, predisponiendo a los pacientes a desarrollar una multitud de tumores endocrinos y no endocrinos. De entre los tumores cutáneos, los lipomas, angiofibromas, colagenomas e hiper-

nomas son los más frecuentes. Sin embargo, el papel del melanoma en estos pacientes es aún desconocido.

Material y métodos. Hemos recogido una base de datos de 15 pacientes con MEN1 en nuestro hospital y hemos analizado el porcentaje de pacientes con melanoma (13%). Por otro lado, hemos realizado una búsqueda de la literatura acerca de la relación entre MEN1 y melanoma.

Resultados y discusión. La prevalencia de melanoma en nuestra cohorte de pacientes es superior a la prevalencia de melanoma en la población general, lo que nos lleva a plantearnos la posibilidad de que los pacientes con MEN1 puedan tener una mayor predisposición a dicho tumor. En la literatura existen múltiples estudios en los que se demuestra dicha relación, concluyendo que el gen MEN1 podría ser un gen supresor de melanoma. Sin embargo, otros estudios rechazan dicha posibilidad, insistiendo en que son necesarios futuros estudios para confirmar si existe o no esta asociación. Así, pues, a raíz de dicha pregunta, proponemos un estudio que permita dilucidar dicha cuestión.

Conclusión. Los pacientes con MEN1 presentan una predisposición a padecer múltiples tumores endocrinos y no endocrinos. El gen MEN1 se ha establecido como gen supresor de tumores en estos pacientes. Sin embargo, aún está en entredicho que dicho gen sea también un gen supresor de melanoma en estos pacientes. A raíz de dicha pregunta, proponemos establecer un protocolo de seguimiento dermatológico de los pacientes con MEN1 para llegar a una conclusión acerca de dicha cuestión y en caso de que exista una relación de causalidad ofrecer un seguimiento y tratamiento más estrecho, estandarizado y optimizado.

10. UNA SITUACIÓN “ESPESA”

F. Vergara Barriá^a, E. Sendagorta Cudos^a, R. Escudero Tornero^a, J. Amat Sánchez^a, T. Sobral Costas^a, S. López Alcázar^a, A. Vidal González^a, A. Alfonso Álvarez^a, M. Dávila Panzano^a, M. Pena López^a, L. Hato Salmón^b y P. Herranz Pinto^a

Servicios de ^aDermatología y ^bAnatomía Patológica. Hospital Universitario La Paz. Madrid. España.

La Psoriasis pustulosa generalizada (PPG) y la pustulosis exantemática generalizada aguda (PEGA) son 2 entidades que comparten un mecanismo fisiopatológico, y por lo tanto, presentan manifestaciones clínicas e histológicas muy similares lo que puede hacer difícil su diferenciación. Recientemente se ha aprobado el tratamiento con espesolimab, un anticuerpo monoclonal dirigido contra el receptor de la IL-36 como tratamiento del brote y mantenimiento en PPG, habiéndose descrito también casos de PEGA grave refractaria tratada con espesolimab. Presentamos el caso de una mujer con un cuadro clínico de pustulosis generalizada con afectación sistémica grave que planteó un desafío diagnóstico entre PPG y PEGA y que fue tratada con éxito con espesolimab. PPG y PEGA son 2 entidades que comparten un mecanismo fisiopatológico en común: el eje de la IL-36 lo que conlleva el parecido que tienen tanto en la clínica como en la histología. Algunos de los hallazgos a favor de PPG son el antecedente de psoriasis, la presencia de síntomas sistémicos y una resolución más tardía de las lesiones. A favor de PEGA está el corto periodo de latencia entre la ingesta del causante, el predominio e inicio en pliegues y la resolución en menos de 15 días. A nivel histológico la principal diferencia (con significancia estadística) se observa en el infiltrado eosinofílico en PEGA y la presencia de capilares tortuosos dilatados en PPG. Otra herramienta que podría ser de utilidad en diferenciar PPG inducida por fármacos de PEGA es el test de parche, el cual es positivo en PEGA, pero no en PPG. Espesolimab cuenta con aprobación de la EMA para el tratamiento del brote y mantenimiento en pacientes con PPG. Se han reportado caso de PEGA refractaria que ha sido tratada con éxito en espesolimab. PPG y PEGA comparten una base fisiopatológica común lo cual explica su similitud de manifestaciones clínicas e histológicas. Re-

calcamos el rol de las pruebas epicutáneas en ayudar a diferenciar ambas entidades. Mencionamos el posible rol de espesolimba como tratamiento en PEGA grave refractaria a tratamientos de primera línea.

27 de noviembre de 2024

1. DESCRIPCIÓN DE UNA NUEVA MONOGRÁFICA: CONSULTA DE PATOLOGÍA GENITAL

C. Marcos Rodríguez, M.D. Caro Gutiérrez, A. Sánchez Gilo, M. Gutiérrez Pascual, A.M. Delgado Márquez, L. Luna Bastante, A. Alegre Bailo, R. Muñoz Martínez, N.M. Román Mendoza, J.J. Mateos Rico, J. de Quadros Malagón y F. J. Vicente Martín

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Rey Juan Carlos. Móstoles. España.

Planteamiento del tema. La patología genital es frecuente en la población general y el número de consultas por dicho motivo está en aumento. El objetivo es describir nuestra experiencia en esta nueva consulta monográfica.

Material y métodos. Se ha realizado un estudio descriptivo observacional retrospectivo con los pacientes que han acudido a la consulta monográfica de patología genital durante los dos primeros años de su puesta en marcha. La información ha sido recogida a partir de la historia clínica electrónica y analizada mediante el programa Excell.

Resultados. Analizamos 267 historias clínicas. La media de edad de los pacientes fue de 56,4 años, siendo muy similar su distribución por sexo. El 61% de los pacientes fue remitido desde atención primaria, de los cuales más del 50% fueron derivados por recomendación de su matrona. Los principales motivos de derivación fueron la sintomatología referida por el paciente y las alteraciones anatómicas objetivadas. La biopsia y las fotografías realizadas durante la exploración son herramientas utilizadas para el diagnóstico y seguimiento evolutivo de la enfermedad. La patología más prevalente en nuestra muestra fue el liquen escleroso.

Conclusión. La patología genital es un padecimiento cada vez más frecuente en la población y supone un motivo creciente de consulta dermatológica. Su alta prevalencia y la especificidad de sus manifestaciones y tratamientos hacen cada vez más necesarias la instauración de consultas monográficas dedicadas a estas enfermedades.

2. EL YING Y EL YANG DE LA TERAPÉUTICA ONCOLÓGICA

L. Fajardo Lucena, R. Cabeza Martínez, I. Sánchez Gutiérrez, F.J. Rodríguez Cuadrado, M. Pich-Aguilera Blasco, J.L. Castaño Fernández, V. Ortiz Berciano, C.F. Caballero Linares, M. Ramos Caballo, M. Sánchez Arjona, M. Elosua González, I. Salguero Fernández, Á. Manuel Rosell Díaz, L. Turrión Merino, L. Nájera Botello, M.D. Suárez Massa, M. Grau Pérez y L. Roustán Gullón

Hospital Universitario Puerta de Hierro-Majadahonda. Madrid. España.

El lupus eritematoso inducido por fármacos (LEIF) es considerado una reacción adversa a fármacos idiosincrática. Se clasifica en lupus eritematoso sistémico (LES), lupus eritematosos cutáneo subagudo (LECS) y lupus eritematoso cutáneo crónico. El 10% de los LES y hasta un 30% de los (LECS) son farmacoinducidos. Presentamos una serie de 5 casos de pacientes oncológicos con LEIF con afectación

cutánea diagnosticados en dermatología del Hospital Universitario Puerta de Hierro. Está constituida por 4 mujeres y varón, con una media de edad de 63 años. Los fármacos responsables son quimioterápicos, pembrolizumab e hidroclorotiazida. El subtipo más frecuente descrito es LECS (80%). Un paciente (20%) cumple criterios de LES. En todos ellos se retiró el fármaco, acompañándose de combinaciones variables de corticoides tópicos y/o sistémicos. Tras la suspensión del fármaco, se logra la resolución completa en el 100% de los casos. Para ser considerado LEIF, es necesario que no exista un diagnóstico previo de lupus eritematoso, una exposición mantenida al fármaco, al menos un signo clasificatorio de lupus y la resolución del cuadro tras la retirada del fármaco. No existen grandes diferencias clínicas, analíticas ni histopatológicas entre el lupus eritematoso y el LEIF. Se han descrito más de 100 fármacos responsables. Cada fármaco suele asociarse a una forma clínica diferente y el tiempo de latencia también varía entre grupos farmacológicos. Se ha producido un cambio en los fármacos más frecuentemente asociados, aumentando casos asociados a quimioterápicos, inhibidores de la bomba de protones y anti-TNF, en detrimento de los fármacos clásicos. Se cree que esta tendencia puede estar relacionada con el menor uso de éstos, al igual que con un sesgo de publicación. Recientemente está aumentando el número de casos reportados en relación con pembrolizumab y nivolumab. El manejo en la mayoría de los casos la suspensión del fármaco. Si bien es cierto, en caso de que los beneficios de mantenerlo sean superiores, se puede considerar el mantenerlo. La evidencia sobre el LEIF se basa mayormente en series de casos, por lo que existen limitaciones. Por ejemplo, no se ha descrito un criterio unificado sobre el tratamiento adyuvante a la retirada del fármaco. El tamaño resulta la principal limitación de esta serie. Presentamos una serie de 5 casos de LEIF en pacientes oncológicos secundarios a distintos grupos farmacológicos. El número creciente de fármacos implicados junto a la variedad de formas clínicas requiere un alto índice de sospecha por parte de los dermatólogos para poder realizar un manejo temprano.

3. MALLADO PERCUTÁNEO EN PIEL SANA PERICATRICAL EN DEFECTOS QUIRÚRGICOS EN PIERNAS

A. Jiménez-Sánchez, M. Olivares-Guerrero, Y. Delgado-Jiménez, E. Gallo, R. Navarro-Tejedor, E. Muñoz-Aceituno, A. Reolid, L. Martos-Cabrera, B. Butrón-Bris y P. Rodríguez-Jiménez

Hospital Universitario de La Princesa. Madrid. España.

Antecedentes y objetivos. La reconstrucción de defectos quirúrgicos en las extremidades inferiores representa a menudo un desafío debido a la alta tensión anatómica de la zona, lo que frecuentemente obliga a realizar cierres forzados o recurrir a reconstrucciones complejas que pueden resultar en isquemia, necrosis y otras complicaciones. Por ello, es fundamental desarrollar nuevas técnicas de cierre que sean simples, viables y seguras para esta área anatómica de alta tensión. La técnica de expansión por mallado percutáneo, descrita en la literatura para la cobertura de defectos en el cuero cabelludo, es un procedimiento mínimamente invasivo que consiste en la realización de pequeñas heridas punzantes de aproximadamente 1 mm alrededor del defecto quirúrgico previa infiltración de anestesia local tumescente. Esto permite la expansión de los tejidos y facilita el cierre del defecto sin tensión, eliminando la necesidad de colgajos u otras incisiones adicionales. El objetivo principal del estudio es analizar el resultado quirúrgico de los cierres primarios en piernas en los que se realizó la técnica de expansión por mallado percutáneo.

Métodos. Realizamos un estudio longitudinal prospectivo unicéntrico que incluye a pacientes con neoplasias cutáneas en piernas sometidos a intervención quirúrgica con defecto igual o mayor de 2 cm en el Hospital Universitario de La Princesa a partir de junio del

2024. Se recogieron datos clínico-demográficos del paciente, características del tumor, tamaño del defecto quirúrgico y complicaciones, entre otras.

Resultados. Se han incluido total de 13 pacientes hasta el momento, con una edad media de 78 años. El tamaño del defecto varía entre 20-40 mm con una media de 25 mm. A las 4 semanas de la intervención todos los defectos cicatrizaron sin haber requerido de técnicas adicionales. No se produjeron complicaciones importantes.

Conclusiones. Nuestra experiencia clínica demuestra que el malla-do percutáneo parece un procedimiento seguro y efectivo pudiendo convertirse en una buena alternativa para el cierre de defectos quirúrgicos en piernas.

4. A PROPÓSITO DE...

R.M. Díaz Díaz

Dermatóloga. Grupo de Eméritos de la AEDV. Madrid. España.

Introducción. Uno de los epónimos más conocidos por los dermatólogos es el síndrome de Gorlin o síndrome del nevo basocelular. Descrito en 1960 por Gorlin y Goltz, se refiere a una enfermedad genética autosómica dominante, con penetrancia incompleta y fenotipo variable causada por la mutación del gen Patched (PTCH), un gen supresor tumoral localizado en el cromosoma 9.

Material y métodos. Revisión bibliográfica sobre la figura de Gorlin.

Resultados. Robert James Gorlin nació en Hudson, Nueva York, en 1923. Obtuvo la licenciatura en Medicina en la Columbian University en 1943. Tras la Segunda Guerra Mundial trabajó en la Washington Dental School en Saint Louis y en el Columbian Presbyterian Medical Center, llegando a ser profesor de la Dental School de la universidad de Minnesota en 1956. Trabajó entre otros centros en el Hospital Bronx y participó en el desarrollo de la Great Lakes Naval Training Station. Autor de múltiples publicaciones. Reconocido con numerosos premios, Gorlin destacó por su perfil científico y sobre todo humano.

Conclusión. La búsqueda bibliográfica sobre Robert J. Gorlin nos acerca al perfil laboral y humano de uno de los científicos que ha merecido tener un epónimo muy utilizado por los dermatólogos.

5. LA RELEVANCIA DE REPLANTEARSE UN DIAGNÓSTICO: CUANDO EL LUPUS NO ES LUPUS

J. Puig Buendía, R. Cavestany Rodríguez, C. Calvo Asín, J. Arroyo Andrés, P. Ortiz Romero, R. Rivera Díaz, J.L. Rodríguez Peralto y A. Calleja Algarra

Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. España.

El pénfigo paraneoplásico es una entidad grave con una morbimortalidad importante que en ocasiones plantea un reto diagnóstico. Presentamos el caso de una paciente de 40 años de origen cubano, con antecedente de linfoma B de células grandes en remisión completa desde 2022, que ingresa por cuadro de insuficiencia respiratoria secundario a una infección pulmonar por *Mycobacterium simiae*; asociada a lesiones cutáneas que comenzaron en Cuba a principios de 2023, diagnosticadas como lupus cutáneo tipo síndrome de Rowell. Destacaba una mucositis importante tanto a nivel oral como a nivel genital y lesiones de aspecto liquenoide en tronco y extremidades. Se realizaron varias biopsias de piel y mucosas donde se objetivó un infiltrado de tipo liquenoide e inmunofluorescencia directa positiva. Con la presunción diagnóstica de pénfigo paraneoplásico se inició tratamiento con inmunoglobulinas y mofetilo, con mejoría clínica de las lesiones. Sin embargo, tras un estudio extenso de la insuficiencia respiratoria de la paciente se llegó al diagnóstico de bronquiolitis obliterante secundaria, entidad asociada al pénfigo paraneoplásico. A pesar de la

mejoría clínica a nivel cutáneo, continuó progresando la enfermedad a nivel pulmonar y la paciente falleció al poco tiempo por insuficiencia respiratoria.

6. TRATAMIENTO DE LUPUS ERITEMATOSO CUTÁNEO CON ANIFROLUMAB

M.E. Hernández Salas, A. Romero Maté, C. Horcajada Reales, L. Fernández de la Fuente, S.P. Herrero Ruiz, A. Martínez-Lauwers Dolz y J.M. Borbujo Martínez

Hospital Universitario de Fuenlabrada. Madrid. España.

Planteamiento del tema. Anifrolumab es un inhibidor de la subunidad 1 del receptor de interferón tipo I, aprobado para el tratamiento de lupus eritematoso sistémico por la FDA (2021) y la EMA (2022). En los ensayos clínicos realizados se observó también eficacia frente a las manifestaciones cutáneas de esta enfermedad.

Material y métodos. Esta serie de casos incluye 8 pacientes con lupus eritematoso cutáneo subagudo y crónico refractario a tratamientos previos, incluyendo antipalúdicos e inmunosupresores. Tres de los pacientes cumplían además criterios de lupus eritematoso sistémico. En todos los casos se inició el tratamiento con 300 mg de anifrolumab por vía intravenosa cada 4 semanas. Se ha obtenido la información respecto a tratamientos previos, manifestaciones clínicas, respuesta al tratamiento y efectos adversos a través de la historia clínica electrónica.

Resultados/discusión. Todos los pacientes notaron mejoría sintomática desde los primeros días tras la administración de la primera dosis de tratamiento, con resolución completa de los signos inflamatorios en 5 pacientes. Un paciente suspendió el tratamiento por efectos secundarios (astenia, disuria, náuseas, dolor lumbar).

Conclusiones. La inhibición de la vía de señalización del interferón I ha demostrado ser una diana terapéutica importante en el tratamiento del lupus eritematoso. Anifrolumab es una opción de tratamiento adecuada para el lupus eritematoso cutáneo, mostrando respuestas rápidas y mantenidas incluso en pacientes que han no han respondido múltiples tratamientos previos. La seguridad es una de las principales ventajas de Anifrolumab, ya que nuestra serie incluye pacientes con antecedentes tumorales (melanoma, mama, carcinoma epidermoide cutáneo), tuberculosis latente y gammapatía monoclonal de significado incierto, sin haber observado empeoramiento o reactivación de las enfermedades previas con el tratamiento.

7. INFECCIONES NECROTIZANTES DE PARTES BLANDAS Y CANAKINUMAB ¿VENTAJA O DESVENTAJA?

M.J. Barros Eyzaguirre, D. Hernández de Jesús, C. Axpe Gil, B. Romero Jiménez, F. Gruber Velasco, J. Román Sainz, N. Silvestre Turner, A. Imbernón Moya y M. Dorado Fernández

Hospital Universitario Severo Ochoa. Leganés. Madrid. España.

Las infecciones necrotizantes de partes blandas son entidades poco frecuentes con una gran morbimortalidad asociada (14%). Por otro lado, canakinumab es un anticuerpo monoclonal IgG contra la IL1B utilizado principalmente para el manejo de enfermedades autoinflamatorias. Presentamos el caso clínico de una paciente con antecedente de síndrome de Schnitzler en tratamiento con canakinumab. Presenta un cuadro agudo de dolor en miembro inferior izquierdo, fiebre, mal estado general y lesiones cutáneas necróticas. Después de intentarlas quirúrgicamente se llega al diagnóstico de infección necrotizante de partes blandas. Mediante este caso se realiza una revisión bibliográfica sobre las infecciones necrotizantes de partes blandas y sobre el rol de la IL1B y el canakinumab en estas, encontrándose finalmente que estar en tratamiento con inhibidores de la IL1B es un factor de

riesgo para estas infecciones específicamente, y que conlleva mayor mortalidad. Esta información es relevante para la práctica diaria de los dermatólogos, ya que el diagnóstico y manejo precoz de las infecciones necrotizantes de partes blandas resultan en menor mortalidad de estos pacientes. También conocer la relación entre inhibidores de la IL1B y estas patologías podrían agilizar su diagnóstico y manejo.

8. CUANDO EL CÁNCER SE ENDURECE: TRASTORNOS ESCLERODERMIFORMES EN EL PACIENTE ONCOLÓGICO

J.Á. Amat Sánchez^a, A.P. Mayor Iburguren^a, E. Sendagorta Cudos^a, F.A. Vergara Barriá^a, E. Fiz Benito^a, A. Vidal González^a, A. Sánchez Orta^a, L. Hato Salmón^b, V. Hincapié Baena^b, S. López Alcázar^a, R. Escudero Tornero^a, T. Sobral Costas^a, M. Pena López^a, M. Dávila Panzano^a, A. Alfonso Álvarez^a y P. Herranz Pinto^a

Servicios de ^aDermatología y ^bAnatomía Patológica. Hospital Universitario La Paz. Madrid, España.

Introducción. Los trastornos esclerodermiformes son un espectro de dermatosis que cursan con esclerosis cutánea por mecanismos aún no del todo comprendidos. En los últimos años, se ha puesto de manifiesto una clara relación entre la enfermedad neoplásica y estas dermatosis. Esta relación, puede ser debida tanto al diagnóstico concurrente del cáncer, como de manera secundaria a diversos tratamientos para el mismo; y pueden presentar desafíos diagnósticos y terapéuticos tanto a oncólogos como a dermatólogos.

Serie de casos. Presentamos una serie de 4 casos diagnosticados de diferentes trastornos esclerodermiformes en pacientes con cáncer, para ilustrar sus diferentes presentaciones clínicas, su diagnóstico diferencial y manejo terapéutico; y realizamos una revisión bibliográfica sobre los mismos. Dichos casos comprenden el de una paciente con una esclerosis sistémica difusa paraneoplásica en el contexto de un carcinoma de mama metastásico. El segundo presenta una fascitis eosinofílica secundaria a atezolizumab (anti-pd1) para un carcinoma de cérvix localmente avanzado. El tercero describe un caso de morfea sobre piel que ha sido radiada, y el cuarto, expone un síndrome esclerodermiforme por gemcitabina.

Resultados y/o discusión. La esclerosis sistémica, al igual que otras enfermedades inmunomediadas como la dermatomiositis, se puede presentar en el contexto de una neoplasia, especialmente en los primeros años que preceden y suceden al diagnóstico, lo cual debe ser considerado en el screening de estos pacientes. La fascitis eosinofílica, si bien puede aparecer en el seno de neoplasias, especialmente hematológicas, su relación con los inhibidores del control inmunitario (ICI) es algo novedoso y emergente, que hay que saber reconocer y tratar de forma precoz. Dentro del espectro de la esclerodermia, tenemos la morfea, que se ha descrito de manera infrecuente a la radioterapia, especialmente en pacientes con cáncer de mama. Finalmente, es preciso reconocer cuadros que pueden simular otras enfermedades, como la seudocelulitis por gemcitabina, de cara a evitar tratamientos prolongados innecesarios y posponer los tratamientos adecuados, y que pueden evolucionar a una esclerosis secundaria.

Conclusión. Los trastornos esclerodermiformes en la esfera del paciente oncológico presentan una interrelación compleja y no del todo conocida. La inflamación crónica y la activación inmunitaria que desencadena la esclerosis cutánea dan lugar a un abanico de cuadros diferentes, pero con características clínicas y formas de presentación comunes. Estas dermatosis, en el contexto de una neoplasia, van a suponer un aumento de la morbilidad y un reto terapéutico, puesto que su tratamiento habitual con inmunosupresores no parece el más adecuado en estos pacientes. Este hecho pone el foco en la importancia del manejo interdisciplinar entre

dermatólogos y oncólogos a la hora de diagnosticar y tratar estas entidades; así como la necesidad de terapias más eficaces y seguras para este subgrupo de pacientes.

9. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE LESIONES FACIALES Y GENITALES ADQUIRIDAS EN UN LACTANTE PREMATURO

M. de la Puente Alonso^a, L.Á. Zamarro Díaz^a, J. Martín-Nieto González^a, B. Rodríguez^a, L. Jiménez Briones^a, N. Medrano Martínez^a, A. Fuentes Bellas^a, D. de Ramón Rueda^a, J.J. Retuerta Rodríguez-Vilariño^b, G. Bonmati Torres^b, J. Suárez^c, R. Suárez Fernández^a y M. Campos Domínguez^a

Servicios de ^aDermatología y ^bBioquímica. ^cUnidad de Genómica. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid, España.

Introducción. El zinc es un elemento esencial para el crecimiento, función inmune y desarrollo, y su deficiencia puede ocurrir en una afección genética, la acrodermatitis enteropática, o en casos de deficiencia nutricional, síndrome de malabsorción o pérdidas excesivas. Las deficiencias de zinc en lactantes prematuros son poco comunes y raramente afectan a los lactantes a término alimentados exclusivamente con leche materna. La deficiencia de zinc se manifiesta como dermatitis acral y periorificial, alopecia, diarrea intratable y retraso en el crecimiento.

Caso clínico. Un recién nacido prematuro de 28 semanas, nacido de fecundación in vitro por ovodonación, acude a los dos meses de vida al servicio de urgencias por la aparición de lesiones cutáneas faciales y genitales de dos semanas de evolución. Inicialmente, fue diagnosticado por Pediatría de dermatitis seborreica e impétigo y se inició tratamiento con cefadroxilo. Sin embargo, el paciente mostró empeoramiento progresivo. No presentaba diarrea ni otros síntomas sistémicos. En una tercera visita a urgencias, fue evaluado por Dermatología, observando en área cefálica placas eritematodescamativas en pabellones auriculares, región malar, pliegues cervicales, mentón y zona peribucal. El área genital, mostraba placas de color rojo intenso de bordes muy bien delimitados con denudación parcial de la epidermis, localizadas en el escroto y la punta del prepucio. La apariencia de estas lesiones sugirió un posible déficit de zinc. Se realizó un estudio de laboratorio que reveló niveles de zinc en el límite inferior de la normalidad 75 µg/dL (70-130). Dada la sospecha de deficiencia de zinc, se inició suplementación de zinc elemental a una dosis de 1 mg/kg/día. A los tres días, se observó disminución de la descamación, y al cabo de una semana solo persistía un eritema mínimo. Además, se llevaron a cabo estudios de malabsorción e inmunológicos para descartar una posible inmunodeficiencia. Se estudió el gen *SLC39A4*, que codifica el transportador de zinc ZIP4, que no mostró variantes descartándose acrodermatitis enteropática. También se evaluaron los niveles de zinc en la leche materna, los cuales resultaron muy bajos, por lo que, se recomendó continuar la suplementación mientras esta fuera la principal fuente de alimentación del paciente. Asimismo, se solicitó un estudio genético del transportador de zinc mamario, cuyo resultado aún está pendiente. El nivel normal de zinc se atribuyó al transporte de la muestra en un tubo inadecuado. Un mes después el paciente se encontraba sin lesiones.

Discusión. En caso de sospecha de déficit de zinc, el tratamiento con un suplemento de zinc no debe retrasarse, sin esperar la presencia de todos los síntomas clásicos de la acrodermatitis enteropática. Aunque las reservas hepáticas neonatales de zinc generalmente cubren las necesidades durante los primeros 4 a 6 meses, esto puede no ocurrir en lactantes prematuros o de bajo peso al nacer. La deficiencia adquirida de zinc en lactantes alimentados exclusivamente al pecho es una afección rara, ligada a la baja concentración de zinc en la leche materna.

10. TRES NUEVOS CASOS DE DERMATITIS ALÉRGICA DE CONTACTO POR 3-O-ETIL ÁCIDO ASCÓRBICO

L. Martínez Rozas, M. Andreu Barasoain, G.M. Jumilla Martínez, A. Méndez Valdés, S. de Benito Mendieta, J. Griffiths Acha, D. de la Vega Ruiz, I. Alonso Rodríguez, J.M. Añíbarro Vega y J.L. López Estebanz

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Fundación Alcorcón. Madrid. España.

Introducción. La pobre estabilidad de la vitamina C ha llevado a la industria cosmética a buscar nuevos derivados con propiedades químicas más favorables, como es el 3-O-Etil ácido ascórbico. Sin embargo, desde su comercialización, estamos viviendo un aumento de los casos de dermatitis alérgica de contacto inducidos por este compuesto.

Caso clínico. Se presentan tres casos clínicos de mujeres de edad media sin antecedentes médico-quirúrgicos de interés, que consultaron por clínica de eritema facial, prurito y descamación o edema en relación a la aplicación de productos cosméticos que contenían 3-O-Etil ácido ascórbico. Se realizaron pruebas de aplicación repetida en el antebrazo en dos de las tres pacientes, que resultaron positivas. Además, se llevaron a cabo pruebas epicutáneas con la batería estándar del GEIDAC, con la batería de cosméticos y los productos cosméticos propios de las tres pacientes. En dos de los casos se parchearon los componentes del propio suministrados por el fabricante del cosmético, siendo la prueba positiva para 3-O-Etil ácido ascórbico (parcheado al 10% en base acuosa). Dicho alérgeno también fue positivo en la tercera paciente cuyos componentes del cosmético no nos fueron facilitados. La clínica no recurrió tras el cese de los productos cosméticos implicados, confirmando el diagnóstico de dermatitis alérgica de contacto por 3 O-etil-ácido ascórbico.

Discusión. La vitamina C es uno de los productos más demandados en el ámbito cosmético. No obstante, esta molécula y la mayor parte de sus derivados son altamente inestables, se oxidan con gran facilidad y son poco absorbidos por la piel. La excepción es el 3-O-etil ácido ascórbico; un derivado de la vitamina C con doble carácter lipofílico e hidrofílico y una gran estabilidad química. No obstante, es importante tener presente que, desde la notificación en 2014 del primer caso de dermatitis alérgica por contacto por ácido 3-O-Etil ascórbico, se han publicado 7 artículos que recogen 13 pacientes en total con dermatitis alérgica por este compuesto. Todos los casos reportados afectan a mujeres sin dermatitis atópica y son debidos a cosméticos. La serie más larga publicada es del autor Kayoko Suzuki, con 7 pacientes. Es necesario resaltar que existe una gran variabilidad a la hora de la realización de pruebas

epicutáneas con este derivado, tanto a la hora de escoger el vehículo como la concentración del producto, debido a que estas pruebas no están bien estandarizadas.

Conclusiones. Presentamos tres nuevos casos de dermatitis alérgica de contacto por el ácido 3-O-Etil ascórbico; un alérgeno emergente, probablemente infradiagnosticado, que hemos de tener en presente en nuestra práctica clínica diaria.

11. MIXEDEMA PRETIBIAL EN PACIENTE CON HIPERTIROIDISMO: RESOLUCIÓN TRAS EL MANEJO ENDOCRINO

C. Manzanos Yustas, N. Duperrier Ruiz, J. García Sanz, M. Recio Monescillo, M.R. Haro Ramos, C. Santoja Garriga, M.D. Mendoza Cembranos y L. Requena Caballero

Servicios de Dermatología y Anatomía Patológica. Hospital Fundación Jiménez Díaz. Madrid. España.

La enfermedad de Graves, así como las alteraciones de la función tiroidea, pueden ir acompañadas de manifestaciones a nivel de la piel y sus anejos. Entre estas se encuentra el mixedema pretibial, poco frecuente entre los pacientes con enfermedad de Graves pero muy característica de la misma. Presentamos el caso de una mujer de 60 años con historia de hipertiroidismo que acudió a consulta por presentar lesiones en extremidades inferiores en forma de nódulos y placas induradas de tres meses de evolución. Ante la sospecha clínica inicial de paniculitis, se realizó ecografía y biopsia cutánea. La ecografía mostró hallazgos compatibles con paniculitis mixta. En el estudio histológico se observó una expansión amplia de la dermis media y profunda por material mixoide sin afectación del tejido subcutáneo. El diagnóstico definitivo fue mixedema pretibial en el contexto de la enfermedad de Graves. Con el control de la función tiroidea, las lesiones cutáneas se resolvieron casi por completo. El mixedema pretibial o dermopatía tiroidea es una mucinosis dérmica que representa una manifestación tardía de la enfermedad de Graves y afecta a menos del 5% de los pacientes. Se caracteriza por placas y/o edema sin fovea, habitualmente bilaterales. Las lesiones suelen tener una coloración variable, con aspecto céreo y acentuación folicular, conocido como "piel de naranja." La localización más frecuente es en las extremidades inferiores. La resolución puede llevar meses o años y el efecto del control tiroideo sobre las lesiones cutáneas es aún controvertido. Se trata de un caso de mixedema pretibial en el que el manejo endocrinológico fue determinante para la resolución de la clínica.