

REUNIÓN CONJUNTA DE LAS SECCIONES CATALANO-BALEAR Y VALENCIANA DE LA ACADEMIA ESPAÑOLA DE DERMATOLOGÍA Y VENEREOLOGÍA

Palma de Mallorca, 28 de octubre de 2000

COMITÉ ORGANIZADOR

Presidente honorario: *Antonio Montis Suau*
Presidente: *Carmen Herrero Mateu*
Vicepresidente: *Enrique Gargallo Santa-Eulalia*
Secretarios: *Ramón M. Pujol Vallverdú*
Alberto González Martín
Vocales Sección Territorial
Catalano-Balear: *Ramón Torné Escasany*
Isabel Bielsa Marsol
Vocales Sección Territorial Valenciana: *M.^a Luisa Tirado Godoy*
Jorge Martínez Escribano

PROGRAMA

- 8,30 h. ENTREGA DE DOCUMENTACIÓN.
- 9,00 h. INAGURACIÓN Y BIENVENIDA. *Ilmo. Josep Pomar i Raynés*. Director General de Sanitat del Govern de les Illes Balears. *Antonio Montis*. Dermatólogo. Palma de Mallorca.
Tema: «DIAGNÓSTICO POR LA IMAGEN EN DERMATOLOGÍA». Moderadores: *Dr. X. Bordas*. Hospital Prínceps d'Espanya. L'Hospitalet de Llobregat. *Dra. C. Nadal*. Complejo Hospitalario de Mallorca. Palma de Mallorca.
- 9,05 h. «DIAGNÓSTICO VISUAL EN DERMATOLOGÍA», *por el Dr. Del Pozo J.* Hospital Son Dureta. Palma de Mallorca.
- 9,15 h. «PAPEL DE LA EPILUMINISCENCIA EN EL DIAGNÓSTICO DE LAS LESIONES PIGMENTADAS», *por la Dra. Puig S.* Hospital Clínic. Barcelona.
- 9,35 h. «UTILIDAD DE LAS TÉCNICAS RADIO-LÓGICAS EN EL DIAGNÓSTICO DE LAS ENFERMEDADES CUTÁNEAS», *por el Dr. García-Patos V.* Hospital General Vall d'Hebron. Barcelona.
- 9,55 h. «VENTAJAS E INCONVENIENTES DE LA TELEDERMATOLOGÍA», *por el Dr. Ribera M.* Hospital Universitario Germans Trias i Pujol. Badalona.
- 10,15 h. DISCUSIÓN.
- 10,30 h. DESCANSO Y CAFÉ EN ZONA DE EXPOSICIÓN COMERCIAL.
- 11,00 h. COMUNICACIONES LIBRES. Moderadora: *Dra. F. Mestre*. Hospital Son Dureta. Palma de Mallorca.
- 11,00 h. «LIQUEN ESCLEROATRÓFICO SOBRE CICATRIZ DE URETROSTOMÍA», *por los Dres. Vergara G, Belloch I, Carnero L, Albares MP, Botella R, Navas J.* Sección de Dermatología. Hospital General de Alicante.
- 11,05 h. «ECCEMA DE CONTACTO FOTOCONDICIONADO PRODUCIDO POR OLAFINQUINDOX», *por los Dres. Carnero L, Silvestre JF, Albares MP, Vergara G, Bañuls J, Guijarro J, Botella R.* Sección de Dermatología. Hospital General de Alicante.
- 11,10 h. «SÍNDROME DE BAZEX ASOCIADO A CARCINOMA PULMONAR», *por los Dres. Toll A, Alsina M, Campo P, Iranzo P, Lecha M.* Servicio de Dermatología. Corporació Sanitària Clínic. Barcelona.
- 11,15 h. «ANETODERMIA ASOCIADA CON ANTICUERPOS ANTIFOSFOLÍPIDOS: DESCRIPCIÓN DE UN CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA», *por los Dres. Romaní J, Pérez F, Llobet M, Planagumá M.* Hospital de Palamós. Girona.
- 11,20 h. DISCUSIÓN.
- 11,30 h. «TOXICODERMIA POR TAXANOS», *por los Dres. Llombart B, Pinazo I, Martínez E, Sánchez R, Martín JM, Jorda E.* Hospital Clínic Universitario. Valencia.
- 11,35 h. «LUPUS ERITEMATOSO NEONATAL», *por los Dres. Requena C, Navarro M, Pérez-Pas-*

- tor G, Larrea M, Aliaga A. Hospital General Universitario. Valencia.
- 11,40 h. «ALOPECIA FRONTAL FIBROSA POST-MENOPÁUSICA», por los Dres. Ventayo MA, Alabau T, Nadal C, Miralles JM. Hospital General Complejo Hospitalario de Mallorca.
- 11,45 h. «LINFOMA DE HODGKIN ERISIPELOIDE», por los Dres. Fortuño Y, Servitje O, Krüger M, Giménez S, Gallardo F, Jucglà A, Peyrí J. Ciutat Sanitària i Universitària de Bellvitge. L'Hospitalet. Barcelona.
- 11,50 h. «HAMARTOMA DEL MÚSCULO LISO ADQUIRIDO», por los Dres. Bergua P, García Muret MP, Puig L, Pujol RM*, Matías-Guiu X, Alomar A. Servicio de Dermatología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. *Hospital del Mar. Barcelona.
- 11,55 h. DISCUSIÓN.
- 12,30 h. Conferencia: «CARACTERÍSTICAS EPIDEMIOLÓGICAS DE LAS INFECCIONES POR VPH», por el Dr. X. Bosch. Institut Català d'Oncologia. Hospital de Llobregat.
- 13,15 h. COPA DE BIENVENIDA EN LA ZONA DE EXPOSICIÓN COMERCIAL.
- 14,00 h. ALMUERZO DE TRABAJO.
Tema: «TRATAMIENTO DE LAS LESIONES VASCULARES». Moderadores: Dr. C. Guillén. Instituto Valenciano de Oncología. Valencia. Dra. C. Marqués. Insalud. Palma de Mallorca.
- 16,00 h. «CLASIFICACIÓN DE LAS LESIONES VASCULARES», por la Dra. Sevilla A. Instituto Valenciano de Oncología. Valencia.
- 16,15 h. «¿QUÉ LESIONES VASCULARES DEBEN SER TRATADAS Y CÓMO? TRATAMIENTO MÉDICO», por la Dra. Febrer I. Hospital General Universitario de Valencia.
- 16,30 h. «RADIOLOGÍA INTERVENCIONISTA EN EL TRATAMIENTO DE LAS LESIONES VASCULARES», por la Dra. Esteban M.^aJ. Hospital Universitario La Fe. Valencia.
- 16,45 h. «TRATAMIENTO QUIRÚRGICO DE LOS ANGIOMAS», por el Dr. Simón E. Instituto Valenciano de Oncología. Valencia.
- 17,00 h. «UTILIDAD DEL LÁSER EN EL TRATAMIENTO DE LOS ANGIOMAS», por el Dr. Guillén C. Instituto Valenciano de Oncología. Valencia.
- 17,15 h. DISCUSIÓN.
- 17,30 h. DESCANSO Y CAFÉ EN ZONA DE EXPOSICIÓN COMERCIAL.
- COMUNICACIONES LIBRES. Moderadora: Dra. A. Martín. Hospital Son Dureta. Palma de Mallorca.
- 18,00 h. «DERMATOSIS IgA LINEAL DEL ADULTO», por los Dres. Mateu A, Ferrando F, Ricart J, Espinosa JJ, Fuertes A, Marquina A. Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Dr. Peset. Valencia.
- 18,05 h. «HISTIOCITOSIS X NEONATAL», por los Dres. Ricart JM, Ferrando F, Mateu A, Espinosa JJ, Jiménez A, Villanueva A*, Monteagudo C**, Marquina A. Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Dr. Peset. Valencia. *Servicio de Anatomía Patológica. **Servicio de Anatomía Patológica del Hospital Clínico de Valencia.
- 18,10 h. «PENFIGOIDE AMPOLLOSO ASOCIADO A LINFOMA DEL MANTO», por los Dres. López I, Iranzo P, Robles MT, Herrero C, Mascaró JM, Estrach T, Campo E*. Servicios de Dermatología y *Anatomía Patológica. Hospital Clínic. Barcelona.
- 18,15 h. «DEPÓSITOS PALMARES DE BILIVERDINA: UNA MANIFESTACIÓN EXCEPCIONAL DE LA HIPERBILIRRUBINEMIA», por los Dres. García Fernández D, García-Patos Briones V, Mollet Sánchez J, Bel Pla S, Aparicio Español G, Castells Rodellas A. Servicio de Dermatología. Hospitals Vall d'Hebron. Barcelona.
- 18,20 h. DISCUSIÓN.
- 18,30 h. «SARCOMA SINOVIAL, UN DIAGNÓSTICO POCO FRECUENTE EN DERMATOLOGÍA», por los Dres. Mangas C, Bielsa I, Ribera M, Rex J, Sàbat M, Ferrándiz C. Servicio de Dermatología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol. Universitat Autònoma de Barcelona. Badalona.
- 18,35 h. «SARCOIDOSIS», por los Dres. Tomás G, Valcude F, Cabrera E*, Lázaro R*. Servicio de Dermatología y *Anatomía Patológica. Hospital General y Gran Vía. Castellón.
- 18,40 h. «LINFOMA DE LA ZONA MARGINAL. UNA FORMA PARTICULAR DE LINFOMA CUTÁNEO DE CÉLULAS B», por los Dres. Gallardo F*, Romagosa V, Pujol RM*, Estrach T**, Blanco A***, Carmona M***, García J***, Servitje O. Hospital de Bellvitge. *Hospital del Mar. **Hospital Clínic. ***Institut de Recerca Oncològica. Xarxa Temàtica de Linfomes Cutanis. Barcelona.
- 18,45 h. «NEVUS EPIDÉRMICO DISQUERATÓSICO ACANTOLÍTICO DE DISTRIBU-

CIÓN BLASCHKOIDE: ¿UN MOSAICO DE LA ENFERMEDAD DE DARIER?», *por los Dres. Gilaberte M, Puig Ll, Vidal D, Alomar A.* Servicio de Dermatología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. Barcelona.

18,50 h. «CARCINOMA BASOCELULAR SOBRE MALFORMACIÓN LINFÁTICA», *por los Dres. Miralles J, Martínez C, Moragón M, Ivars J, Mayol MJ.* Hospital Clínico San Juan. Alicante.

18,55 h. DISCUSIÓN.

19,30 h. CLAUSURA DE LA REUNIÓN.

COMUNICACIONES

72 «LIQUEN ESCLEROATRÓFICO SOBRE CICATRIZ DE URETROSTOMÍA», *por los Dres. Vergara G, Betloch I, Carnero L, Albares MP, Botella R, Navas J.* Sección de Dermatología. Hospital General de Alicante.

El liquen escleroatrófico (LEA) es una dermatosis inflamatoria de origen desconocido, en la que se han implicado una serie de factores como infecciones crónicas, traumatismos, disminución de la síntesis de colágeno, factores locales y hormonales. Describimos una peculiar forma de presentación de liquen escleroatrófico desarrollado sobre la cicatriz de una uretrotomía posterior. Discutimos acerca de su origen, etiopatogenia y desarrollo.

CASO CLÍNICO

Varón de 58 años que consulta por presentar lesiones blanquecinas en periné de 6 meses de evolución. Hace 3 meses presentó varios episodios de retención urinaria aguda que requirieron múltiples sondajes uretrales. La uretrografía reveló múltiples estenosis uretrales de aspecto arrosariado, sin evidencia de tumor. Finalmente se realizó una uretrotomía perineal. A la exploración presentaba varias placas blanco marfil a ambos lados del orificio uretral hipospádico, con superficie queratósica y eritema purpúrico de la mucosa estomal. El glande mostraba una coloración blanquecina alrededor del meato con engrosamiento, contracción del prepucio y fimosis secundaria. No presentaba lesiones extragenitales. El estudio histopatológico reveló cambios típicos de LEA.

DISCUSIÓN

El diagnóstico clínico e histopatológico de LEA en este caso se realizó a partir de las lesiones cutáneas situadas alrededor de la uretrotomía. Sin embargo, aunque no contemos con biopsia previa, los hallazgos clínicos y uretrográficos apoyan el diagnóstico retrospectivo de balanitis xerótica obliterante, tratándose probablemente de un LEA genital que desarrolló lesiones isomórficas en un tejido previamente traumatizado.

Al analizar las lesiones cutáneas periostomales en general encontramos que están descritas una serie de dermatosis, y entre ellas, el fenómeno de Koebner, relacionadas a psoriasis y pénfigo; sin embargo, no hemos encontrado casos descritos de LEA alrededor de un estoma.

73 «ECCEMA DE CONTACTO FOTOCONDICIONADO PRODUCIDO POR OLAQUINDOX», *por los Dres. Carnero L, Silvestre JF, Albares MP, Vergara G, Bañuls J, Guijarro J, Botella R.* Sección Dermatología. Hospital General de Alicante.

La dermatitis de contacto profesional en trabajadores en contacto con animales es bien conocida y se debe sobre todo a las sustancias químicas (vitaminas, minerales, hormonas, antibióticos, metales, antioxidantes) que se añaden a los piensos. Estos pacientes, debido a su profesión, en la que existe a veces una gran exposición al sol, pueden tener reacciones de fotosensibilización de larga evolución. Recientemente se han descrito casos de dermatitis alérgica de contacto por olaquindox en manipuladores de piensos para animales.

Describimos un caso de ecema de contacto fotoinducido por olaquindox en un granjero.

CASO CLÍNICO

Varón de 43 años propietario de una granja de pollos y conejos. Acudió a nuestra consulta por la aparición de unas lesiones ecematosas en cara, cuello, antebrazos y dorso de ambas manos desde hacía 15 días. El paciente relacionaba el cuadro con la manipulación de piensos y productos desinfectantes en su granja.

Se realizó fotoparche con la serie estándar escandinava, clioquinol, chlorquinandol y los productos propios, observando positividad frente a olaquindox 1% en agua.

Tras instaurar tratamiento con corticoides tópicos y retirar los piensos con olaquindox se resolvieron completamente las lesiones, pero posteriormente el paciente sufrió un nuevo brote.

DISCUSIÓN

El olaquindox es un antibiótico derivado de las quinolaxinas usado como aditivo en los piensos de los animales para la prevención de la enteritis bacteriana. Se han descrito casos de dermatitis alérgica de contacto, reacciones fotoalérgicas y dermatitis aerotransportada en trabajadores de granjas que manipulan piensos que contienen olaquindox. La evolución clínica de estos pacientes puede tener un carácter crónico a pesar de la retirada del compuesto debida al desarrollo de reactores persistentes a la luz. Describimos un nuevo caso y revisamos los publicados hasta ahora.

74 «SÍNDROME DE BAZEX ASOCIADO A CARCINOMA PULMONAR», *por los Dres. Toll A, Alsina M, Campo P, Iranzo P, Lecha M.* Servicio de Dermatología. Corporació Sanitària Clínic. Barcelona.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Bazex o acroqueratosis paraneoplásica es un síndrome cutáneo paraneoplásico infrecuente caracterizado por lesiones psoriasiformes asociadas habitualmente con un carcinoma del tracto aerodigestivo alto. Presentamos un caso de este síndrome asociado a un carcinoma pulmonar de células escamosas.

CASO CLÍNICO

Paciente de 83 años que consulta por lesiones psoriasiformes de 1 mes de evolución en dedos de manos y pies, hélix de ambas

orejas y punta nasal. A pesar de que en la radiografía simple de tórax no se evidenció alteración alguna, en la tomografía computarizada (TC) de tórax se detectaron pequeñas adenopatías medastínicas sin evidencia de masa primaria. La TC realizada al cabo de 2 meses objetivó una masa de 2 cm en hilio derecho. Se comprobó la presencia de esta tumoración en el segmento posterior del lóbulo superior derecho mediante broncoscopia. Histológicamente se trataba de un carcinoma escamoso bien diferenciado no queratinizante. Se realizó radioterapia paliativa, a pesar de lo cual el paciente falleció a los 5 meses.

DISCUSIÓN

La erupción psoriasiforme del síndrome de Bazex a menudo precede los síntomas de la neoplasia subyacente. Es aconsejable, pues, reconocer clínicamente esta entidad de una forma precoz con el fin de realizar las exploraciones necesarias para detectar el tumor subyacente en un estadio inicial.

- 75 «ANETODERMIA ASOCIADA CON ANTICUERPOS ANTIFOSFOLÍPIDO: DESCRIPCIÓN DE UN CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA», por los Dres. Romaní J, Pérez F, Llobet M, Planagumá M. Hospital de Palamós. Girona.

Se ha descrito la asociación de la anetodermia primaria (AP) con la presencia de anticuerpos antifosfolípido, con o sin criterios de síndrome antifosfolípido primario. Se han formulado hipótesis sobre el posible significado patogénico de dicha asociación.

Describimos el caso de una mujer de 21 años de edad que desarrolló lesiones de anetodermia en la parte superior del tronco y en las extremidades superiores. Se demostró la presencia de anticuerpos antifosfolípido. No se cumplieron criterios de lupus eritematoso sistémico ni de síndrome antifosfolípido primario debido a la ausencia de fenómenos trombóticos. Una revisión de la literatura pone de manifiesto 20 descripciones previas de esta asociación. El desarrollo de fenómenos trombóticos fue frecuente en estos pacientes. Recomendamos la búsqueda sistemática de anticuerpos antifosfolípido en los pacientes con AP.

- 76 «TOXICODERMIA POR TAXANOS», por los Dres. Llombart B, Pinazo I, Martínez E, Sánchez R, Martín JM, Jorda E. Hospital Clínico Universitario. Valencia.

INTRODUCCIÓN

Los taxanos, paclitaxel (Taxol®) y docetaxel (Taxotere®) son una clase de fármacos anticancerosos con un mecanismo de acción único a nivel de los microtúbulos, destruyendo células mediante inducción y estabilización de los microtúbulos. Actualmente son utilizados en cáncer de mama metastásico, ovario, pulmón no microcítico, cabeza y cuello. Presentamos varias toxicodermias por taxanos.

CASOS CLÍNICOS

Se comentan varios casos de mujeres con carcinoma de mama metastásico que se encontraban en tratamiento con ciclos semanales de paclitaxel, presentando a nivel de dorso de manos, de forma bilateral y simétrica, eritema y edema muy bien delimitados fotocondicionados.

CONCLUSIONES

Los principales efectos secundarios de los taxanos son hematológicos (neutropenia) y neurológicos (neuropatía periférica). A nivel dermatológico se han descrito casos de eritema fijo, pustulosis exantemática, erupciones maculopapulosas, cambios esclerodérmicos, eritema acral y onilolisis.

Presentamos toxicodermias acrales inducidas por taxanos fotocondicionados.

BIBLIOGRAFÍA

- De Argila B, Domínguez JD, Iglesias L. Taxol-induced and acral erythema. *Dermatology* 1996;192:377-8.
- Baack BR, Walter I, Burgdorf J, cols. Chemotherapy-induced acral erythema. *J Am Acad Dermatol* 1991;24:457-61.
- Shmutz JL, Barband D, Trechot P. Anomalies unguéales secondaires à la prise de taxanes. *Ann Dermatol Venerol* 2000; 127:130.

- 77 «LUPUS ERITEMATOSO NEONATAL», por los Dres. Requena C, Navarro M, Pérez-Pastor G, Larrea M, Aliaga A. Hospital General Universitario. Valencia.

INTRODUCCIÓN

El lupus eritematoso neonatal (LEN) es una rara enfermedad autoinmune que afecta a uno de cada 12.500 nacidos vivos. Se manifiesta con lesiones cutáneas, bloqueo cardíaco o ambos. Se asocia a la presencia de anticuerpos anti-Ro procedentes de la madre por vía trasplacentaria en casi todos los casos. Las lesiones cutáneas se resuelven coincidiendo con el aclaramiento de los anticuerpos maternos del suero del lactante. Cuando aparece un bloqueo cardíaco suele ser permanente.

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de una niña de 3 meses de edad, nacida a término de un embarazo sin incidencias, hija de padres sanos. Su madre había tenido dos abortos espontáneos previos. Consultó por una erupción de múltiples lesiones eritematosas afectando cabeza, tronco y extremidades. El cuadro se había iniciado al mes de vida, con placas eritematosas en tronco, que progresivamente se fueron extendiendo pese al tratamiento con corticoides tópicos. La erupción se generalizó tras una exposición solar mínima. Las lesiones eran eritematosas, de bordes bien delimitados en tronco y extremidades y más difusas en la cara. El resto de la exploración física fue normal. La biopsia de una de las lesiones resultó compatible con lupus eritematoso, mientras que la IFD fue negativa. Se detectaron anticuerpos anti-Ro en el suero de la niña y de su madre. Asimismo se encontraron elevadas las transaminasas hepáticas. No se objetivó patología cardíaca.

DISCUSIÓN

Pese a su baja incidencia, el LEN supone la dermatosis autoinmune adquirida por anticuerpos trasplacentarios más frecuente. Su etiopatogenia no está clara y es motivo de múltiples estudios en la actualidad. El papel patógeno de los anticuerpos anti-Ro está bien establecido; sin embargo, su presencia no basta para producir la enfermedad. Otros factores como la fotoexposición y el sexo parecen influir en su expresión.

- 78 «ALOPECIA FRONTAL FIBROSA POSTMENOPÁUSICA», por los Dres. Ventayo MA, Alabau T, Nadal C, Miralles JM. Hospital General Complejo Hospitalario de Mallorca.

INTRODUCCIÓN

En 1994 Kossard describió la alopecia frontal fibrosa postmenopáusica (AFFP) como variante de liquen plano folicular con una localización peculiar que afecta a mujeres de edad avanzada.

CASO CLÍNICO

Mujer de 70 años, con antecedentes de histerectomía en tratamiento hormonal sustitutivo hasta los 45 años, que consultó por alopecia frontotemporal paralela a la línea de implantación del cuero cabelludo. En zona de transición se apreciaba eritema perifolicular y tapones hiperqueratósicos en orificios foliculares. El estudio histopatológico mostró tractos de fibrosis de disposición vertical. El estudio de inmunofluorescencia directa (IFD) fue negativo. El resto de exploraciones complementarias fue normal.

Se instauró tratamiento con cloroquina y minoxidil al 2%, observándose mejoría del cuadro clínico.

DISCUSIÓN

Aunque en la biopsia cutánea se apreciaba alopecia cicatricial, la distribución de las lesiones, la edad de la paciente y la evolución clínica sugieren que se trata de un nuevo caso de AFFP.

- 79 «LINFOMA DE HODGKIN ERISIPELOIDE», por los Dres. Fortuño Y, Servijie O, Krüger M, Giménez S, Gallardo F, Jucglà A, Peyrí J. Ciutat Sanitària i Universitària de Bellvitge. L'Hospitalet (Barcelona).

INTRODUCCIÓN

La afectación cutánea por el linfoma de Hodgkin es una forma extraganglionar poco frecuente, entre el 0,5-3% según las series publicadas. Generalmente consiste en pequeños nódulos, a veces lesiones ulceradas y en la mayoría de casos se inicia en cuero cabelludo.

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de un paciente varón de 70 años que en febrero de 1999 presentó la aparición de una adenopatía axilar derecha. Se le practicó una punción-aspiración con aguja fina (PAAF), siendo sugestiva de linfoma. Posteriormente, la biopsia ganglionar y el TAC confirmaron que se trataba de un linfoma Hodgkin (LH) tipo esclerosis nodular con afectación de regiones supraclaviculares y axilares bilaterales. La biopsia de médula ósea resultó negativa. A las 7 semanas de la PAAF inició un eritema difuso en la zona pectoral derecha erisipelalike con aparición de nódulos eritematovioláceos en su superficie. La biopsia cutánea mostró un infiltrado linfocitario con células *reed-sterberg* CD30+, EMA y CD15+ muy focalmente, siendo compatible con LH. Se consideró el caso como un estadio IIA, a pesar de la afectación cutánea, iniciándose tratamiento con ABDV más radioterapia. En el primer ciclo de ABDV presentó prácticamente remisión del cuadro cutáneo, quedando sin lesiones después de la radioterapia.

DISCUSIÓN

La diseminación de una neoplasia después de una PAAF es rara, pero está descrita en la literatura, sobre todo en la PAAF de nódulos de carcinoma hepático, cáncer de mama y adenocarcinoma de próstata. Otras neoplasias han sido publicadas como mesotelioma, tumor de Wilms y carcinoma de células transicionales renal, osteosarcoma, carcinoma folicular de tiroides, timoma, carcinoma broncogénico, carcinoma pancreático, carcinoma de parótida, astrocitoma y tumor rabdoide cerebral. En linfomas sólo se ha descrito un caso de linfoma primario del SNC y otro tras el aspirado de médula ósea de un linfoma no Hodgkin. En estos tumores se produce una diseminación directa de las células neoplásicas a través del trayecto de la punción. En nuestro caso la distribución de las lesiones indica una posible diseminación linfática regional erisipela-like tras el traumatismo de la punción ganglionar. De cara al tratamiento-prognóstico del paciente se planteó la duda de considerarlo un estadio IIA o IVA, por la afectación cutánea. Finalmente se consideró como un estadio IIA al considerarse una diseminación directa.

- 80 «HAMARTOMA DEL MÚSCULO LISO ADQUIRIDO», por los Dres. Bergua P, García Muret MP, Puig L, Pujol RM*, Matías-Guiu X, Alomar A. Servicio Dermatología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. *Hospital del Mar. Barcelona.

El hamartoma del músculo liso es una lesión cutánea poco frecuente que generalmente se diagnostica en el recién nacido o en la infancia. La aparición de este tipo de alteración cutánea en la edad adulta es muy excepcional, siendo 11 los casos publicados en la literatura hasta la fecha. Presentamos a tres pacientes adultas que acudieron a nuestro hospital en los últimos años para diagnóstico de unas lesiones de reciente aparición en forma de pápulas firmes, agrupadas y localizadas en el tronco. El diagnóstico histológico fue de hamartoma del músculo liso. A raíz de estos casos se han revisado las características clínicas e histológicas de esta entidad, remarcando la excepcionalidad de la presentación en la edad adulta y la dificultad del diagnóstico diferencial, que debe efectuarse desde el punto de vista clínico con los leiomiomas y en el ámbito histopatológico con el nevus de Becker.

BIBLIOGRAFÍA

- Wong RC, Solomon AR. Acquired dermal smooth-muscle hamartoma. *Cutis* 1985;35:369-70.
- De la Espriella J, Grossin M, Marinho E, Belaich S. Hamartome musculaire lisse: caractères anatomo-cliniques et limites nosologiques. *Ann Dermatol Venereol* 1993;120:879-83.
- 81 «DERMATOSIS IgA LINEAL DEL ADULTO», por los Dres. Mateu A, Ferrando F, Ricart J, Espinosa JJ, Fuertes A, Marquina A. Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Dr. Peset. Valencia.

INTRODUCCIÓN

La dermatosis IgA lineal del adulto es un trastorno ampolloso adquirido con una clínica heterogénea, caracterizado por depósitos de IgA lineal en la membrana basal de la piel perilesional.

CASO CLÍNICO

Paciente varón de 69 años que presentaba desde hacía 4 meses lesiones cutáneas consistentes en ampollas tensas sobre base eritematosa, pruriginosas, de 3-9 mm de diámetro agrupadas en rosetas localizadas en región glútea y raíz de miembros inferiores. Mucosa oral y cuero cabelludo sin alteraciones. No existe síndrome constitucional asociado. Ante la sospecha clínica de un penfigoide ampoloso se inició tratamiento con prednisona (40 mg/ día), apreciándose mejoría parcial del cuadro.

El estudio histológico reveló la existencia de ampollas subepidérmicas con un infiltrado mixto de predominio neutrofílico en dermis superficial y profunda. El estudio de inmunofluorescencia directa mostró depósitos de IgA lineal y factor C3 del complemento sobre la membrana basal de la piel perilesional.

Con el diagnóstico definitivo de dermatosis IgA lineal del adulto se inició tratamiento con sulfonas (100 mg/ día) con desaparición de las lesiones al mes de tratamiento.

DISCUSIÓN

La dermatosis IgA del adulto es una entidad excepcional en nuestro medio. Resulta complicado su diagnóstico clínico e histológico debido a su semejanza con otras entidades como el penfigoide ampoloso o la dermatitis herpetiforme. La inmunopatología es la base del diagnóstico. Esta entidad tiene un pronóstico favorable con remisión espontánea en un período variable de 3 a 6 años, aunque se han descrito casos aislados asociados a procesos neoplásicos.

- 82 «HISTIOCITOSIS X NEONATAL», *por los Dres. Ricart J, Ferrando F, Mateu A, Espinosa JJ, Jiménez A, Villanueva A*, Monteagudo C*, Marquina A.* Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Dr. Peset. Valencia. *Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Clínico. Valencia.

INTRODUCCIÓN

Las histiocitosis langerhansianas congénitas cutáneas se caracterizan por la aparición de lesiones cutaneomucosas neonatales con una histología, inmunohistoquímica y microscopía electrónica que permite su identificación. Han sido numerosos los intentos para encontrar criterios que puedan determinar el pronóstico de las diferentes histiocitosis X neonatales. De este modo se han subclasificado las histiocitosis X neonatales en la bien conocida enfermedad de Letter-Siwe y en la infrecuente reticulohistiocitosis congénita autoinvolutiva de Hashimoto Pritzker.

CASO CLÍNICO

Neonato a término que presentaba lesiones papulonodulares de 0,5-1 cm de diámetro, algunas ulceradas, distribuidas en mejilla izquierda, rodilla izquierda, brazo izquierdo y pierna derecha. Resto de la exploración por órganos normal.

Se practicaron serologías de TORCH y de varicela, resultando negativas. La histología desveló un infiltrado constituido por histiocitosis de núcleo grande, hiperromático, acompañado de neutrófilos y fenómenos de necrosis. En la microscopía electrónica se observaron células de Langhans con elevado número de gránulos de Birbeck en su interior y escasos cuerpos laminares. En la inmunohistoquímica las células eran CD1 y S-100 positivas. Definida la entidad como una histiocitosis X se practicaron pruebas

de imagen en diferentes órganos y una serie ósea que fueron normales. En los 3 meses de seguimiento todas las lesiones cutáneas han involucionado y el paciente permanece con muy buen estado general, sin signos clínicos sugestivos de afección orgánica.

DISCUSIÓN

Durante la exposición se comentará el diagnóstico diferencial y pronóstico de las histiocitosis X neonatales, así como el diagnóstico y seguimiento de las mismas.

- 83 «PENFIGOIDE AMPOLLOSO ASOCIADO A LINFOMA DEL MANTO», *por los Dres. López I, Iranzo P, Robles MT, Herrero C, Mascaró JM, Estrach T, Campo E*.* Servicio de Dermatología y *Anatomía Patológica. Hospital Clínic. Barcelona.

INTRODUCCIÓN

El penfigoide ampoloso (PA) ha sido descrito asociado a diversas neoplasias si bien la naturaleza paraneoplásica de este proceso es discutida. En estudios comparativos de pacientes de PA con controles de la misma edad, se concluye que esta asociación puede estar relacionada con la edad, ya que ambos procesos son más prevalentes en edades avanzadas.

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de un varón de 39 años con lesiones erosivas orofaríngeas, extensa erupción cutánea de ampollas tensas de contenido serohemático y poliadenopatías generalizadas. La biopsia cutánea mostró una ampolla subepidérmica compatible con PA, diagnóstico confirmado por inmunofluorescencia directa, indirecta e inmunoblot. La biopsia de una adenopatía submaxilar fue diagnóstica de linfoma de células del manto (LCM), así como los estudios inmunofenotípicos realizados en ganglio, sangre periférica y médula ósea.

Se inició tratamiento con prednisona (1 mg/ kg/ día) con mejoría de las lesiones mucocutáneas. Tras el diagnóstico del linfoma, el paciente fue remitido al Servicio de Hematología, recibiendo tratamiento poliquimioterápico con respuesta parcial y posteriormente se practicó alotrasplante de médula ósea. Como profilaxis de la enfermedad del injerto contra el huésped se administró ciclosporina A, retirada gradualmente en un período de 2 meses. Durante los 15 meses de seguimiento sin tratamiento continúa la remisión del linfoma y de las lesiones cutaneomucosas.

DISCUSIÓN

La asociación de PA y enfermedades hematológicas, como el síndrome mielodisplásico y la leucemia linfática crónica, es poco frecuente. No hemos encontrado referencias de la asociación a LCM. En nuestro caso, la aparición simultánea de ambos procesos, la edad del paciente y la resolución de las lesiones mucocutáneas tras la remisión del linfoma son sugestivas de un fenómeno paraneoplásico.

- 84 «DEPÓSITOS PALMARES DE BILIVERDINA: UNA MANIFESTACIÓN EXCEPCIONAL DE LA HIPERBILIRRUBINEMIA», *por los Dres. García Fernández D, García-Patos Briones V, Mollet Sán-*

chez J, Bel Pla S, Aparicio Español G, Castells Rode-llas A. Servicio de Dermatología. Hospital Vall d'Hebron. Barcelona.

INTRODUCCIÓN

El depósito cutáneo de sales biliares puede producir infrecuentemente una pigmentación verdosa localizada, existiendo sólo cinco casos en la literatura.

CASO CLÍNICO

Varón de 64 años candidato a trasplante hepático por cirrosis biliar secundaria a colangitis crónica. Antecedentes de hidatidosis hepática, colecistectomía, esfínterotomía endoscópica, fístula enterocutánea, adenocarcinoma gástrico. Durante un episodio de marcadas ictericia, hiperbilirrubinemia (total: 22,52 mg/dl; directa: 16,14 mg/dl) y distermia, presentó micropápulas aplanadas y verdosas en las caras lateropalmares de los dedos de las manos de 10 días de evolución. Histológicamente destacaba una capa córnea paraqueratósica ocupada por un material eosinófilo amorfo. Las lesiones desaparecieron a los pocos días del tratamiento oral con ácido urosdeoxicólico (300 mg/ 8 h), mejorando también la ictericia y la hiperbilirrubinemia.

COMENTARIO

La pigmentación local por depósito de biliverdina es una excepcional complicación cutánea en enfermos hepatobiliares ictericos con hiperbilirrubinemia elevada como en nuestro caso. Es considerada una forma de cromhidrosis, producida por la excreción, por las glándulas cerinas, de bilirrubina directa (hidrosoluble) a la capa córnea. Allí se acumula y se oxida en biliverdina, pigmento responsable del color verde. Son factores favorecedores la hiperbilirrubinemia directa elevada, la fiebre (al producir una intensa sudoración) y una capa córnea gruesa (explicando su localización en manos y pies). Sin embargo, otros factores desconocidos deben de estar implicados, ya que su aparición en pacientes ictericos es excepcional. Las lesiones autoinvolucionan al retornar la bilirrubinemia a la normalidad.

85 «SARCOMA SINOVAL, UN DIAGNÓSTICO POCO FRECUENTE EN DERMATOLOGÍA», por los Dres. Mangas C, Bielsa I, Ribera M, Rex J, Sàbat M, Ferrándiz C. Servicio de Dermatología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol. Universitat Autònoma de Barcelona. Badalona.

INTRODUCCIÓN

El sarcoma sinovial es un tumor de partes blandas que se localiza de forma habitual en las extremidades. Es el cuarto sarcoma más frecuente y se observa sobre todo en las personas jóvenes. Se describe una paciente con un sarcoma sinovial en la planta.

CASO CLÍNICO

Mujer de 45 años, fumadora de 20 cigarrillos/ día, que presentaba desde hacía 1 año dolor en la base de los metatarsianos del pie izquierdo. El traumatólogo realizó una radiografía simple en la que no se objetivaron alteraciones y prescribió un tratamiento con analgésicos y antiinflamatorios, sin mejoría del

dolor. Dada la aparición en los últimos meses de una tumefacción plantar se derivó al Servicio de Dermatología, donde se practicó una biopsia en sacabocados, cuyo estudio anatomopatológico no fue concluyente. Una biopsia en huso permitió obtener tejido suficiente para llegar al diagnóstico de sarcoma sinovial forma monofásica fusocelular. El estudio de extensión no demostró metástasis a distancia y la paciente se sometió a una amputación trasmaleolar de la extremidad inferior izquierda (técnica de Syme).

COMENTARIO

El diagnóstico de sarcoma sinovial se fundamenta en un conjunto de hallazgos clínicos, radiológicos y anatomopatológicos. Según el comportamiento y su diferenciación histológica se clasifica en diferentes tipos. En todos ellos el diagnóstico de certeza se basa en la presencia de un patrón celular bifásico. En la clínica, el tumor se manifiesta con frecuencia en forma de dolor y tumefacción. Ello condiciona que, a menudo, si no existe un alto índice de sospecha, el diagnóstico sea tardío. A pesar de que los nuevos tratamientos han disminuido el número de recidivas y metástasis, el sarcoma sinovial sigue considerándose un tumor de mal pronóstico. El conocimiento por parte del dermatólogo de este tipo de tumores es obligatorio, ya que puede ser objeto de consulta al ser su sintomatología poco expresiva, variable e involucrar a varias especialidades.

86 «SARCOIDOSIS», por los Dres. Tomas G, Valcuende F, Cabrera E*, Lázaro R*. Servicios de Dermatología y * Anatomía Patológica. Hospital General y Gran Vía. Castellón.

CASO CLÍNICO

Mujer de 62 años, con antecedentes de histerectomía por útero fibromatoso y fractura bilateral de Colles. Proceso bronquial (?) que precisó tratamiento antibiótico en la última semana. Consulta por lesiones cutáneas asintomáticas, que han ido apareciendo de forma progresiva en los últimos 8 meses.

EXPLORACIÓN

Pápulas y nódulos eritematovioláceas, sobre elevadas, de consistencia elástica, entre 0,2-3 cm de diámetro, localizadas en brazo izquierdo, cara y zona superior del tronco. No presentaba adenopatías ni visceromegalias. Con sospecha de proceso linfoproliferativo se toma biopsia de un elemento, siendo la descripción de altamente sugestiva de sarcoidosis.

Tinción de Zielh-Neelsen, negativa.

Mantoux, negativo. Laboratorio ordinario con proteínograma, TSH, T4, CEA, iones (Na, K, Ca, P), normal. Sistemático orina, normal. Baciloscopia, normal. Rx tórax: adenopatías bilaterales con engrosamiento del seno costofrénico posterior.

La paciente está pendiente de las pruebas de ECA, Rx ósea manos, calciuria, examen oftalmológico, pruebas de funcionamiento pulmonar y ECG. La afectación cutánea ocurre en un 10-35% de pacientes con sarcoidosis sistémica y se descubre casualmente en individuos asintomáticos. Creemos interesante presentar este caso y estamos pendientes del resultado de las pruebas complementarias para aplicar tratamiento sistémico.

BIBLIOGRAFÍA

Veien NK, Stahl D, Brodthagen H. Cutaneous sarcoidosis in caucasians. *J Am Acad Dermatol* 1987;16:534-40.

- 87 «LINFOMA DE LA ZONA MARGINAL. UNA FORMA PARTICULAR DE LINFOMA CUTÁNEO DE CÉLULAS B», por los Dres. Gallardo F*, Romagosa V, Pujol RM*, Estrach T**, Blanco A***, Carmona M***, García J***, Servitje O. Hospital de Bellvitge. * Hospital del Mar. ** Hospital Clínic. *** Institut de Recerca Oncològica. Xarxa Temàtica de Linfomes Cutanis. Barcelona.

Se revisan las características clínicas, histológicas, fenotípicas y moleculares de 23 pacientes diagnosticados de linfoma cutáneo de la zona marginal (LCZM). Se trata de 20 hombres y tres mujeres con edades comprendidas entre 25 y 77 años (media, 51). La duración de las lesiones antes del diagnóstico fue de 31 a 56 meses. La presentación clínica más frecuente fue la de nódulos o tumores agrupados sobre placas de color rojo violáceo en el tronco y extremidades. La histología se caracteriza por infiltrados de linfocitos de pequeño y mediano tamaño, con núcleo indentado u oval y citoplasma acuoso abundante en un patrón difuso o nodular. Es frecuente la presencia de diferenciación linfoplasmocitoide y existencia de inmunoblastos CD30 positivos. Típicamente existen centros germinales reactivos con colonización neoplásica e infiltración perianexial. Las células neoplásicas presentan un fenotipo CD20+, CD79a+, CD5-, CD10-. Se observó sobreexpresión de bcl-2 en la mayor parte de los casos. En todos los casos se evidenció clonalidad por restricción de cadenas ligeras y/ o reordenamiento del gen IGH de las inmunoglobulinas. La terapia inicial consistió en radioterapia local o cirugía. Seis casos presentaron recidiva cutánea. En seis casos hubo recidiva cutánea y extracutánea. Tras un seguimiento medio de 42 meses, 20 pacientes se encuentran libres de enfermedad o con enfermedad estable. Una paciente ha muerto de linfoma y otro de causas no relacionadas. En un caso se perdió el seguimiento. El LCZM es un tipo particular de linfoma B de la piel con características histológicas e inmunofenotípicas definidas que se asocia a un curso indolente con frecuentes recidivas.

- 88 «NEVUS EPIDÉRMICO DISQUERATÓSICO ACANTOLÍTICO DE DISTRIBUCIÓN BLASCHKOIDE: ¿UN MOSAICO DE LA ENFERMEDAD DE DARIER?», por los Dres. Gilaberte M, Puig Ll, Vidal D, Alomar A. Servicio de Dermatología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. Barcelona.

INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Darier (ED) o queratosis folicular con un patrón de distribución zosteriforme fue descrita por primera vez por Kreibich en 1906. Desde entonces se han descrito algunas lesiones epidérmicas de distribución unilateral, lineal o zosteriforme, clínica histológicamente compatibles con ED. Esta forma nevoide de ED no es hereditaria y no se asocia a otros rasgos clínicos propios de la misma. Algunos autores afirman que estas lesiones unilaterales deberían clasificarse como nevus epidérmico disqueratósico acantolítico en lugar de como enfermedad de Darier; sin embargo, varias publicaciones sugieren que algunas de estas lesiones son formas localizadas de queratosis folicular.

CASO CLÍNICO

Varón de 87 años que presentaba una erupción pruriginosa en región lumbotorácica izquierda de 40 años de evolución con empeoramiento en verano y mejoría espontánea en invierno. Ningún familiar tenía lesiones similares. A la exploración se observan pápulas hiperqueratósicas, hiperpigmentadas, confluentes, distribuidas siguiendo las líneas de Blaschko. No se apreciaban alteraciones mucosas ni ungueales. El estudio histológico mostró acantólisis y disqueratosis en la zona superior de la epidermis y hendiduras suprabasales también presentes a nivel perifolicular, moderada hiperqueratosis, exocitosis focal, granulosis y un infiltrado linfocitario. El paciente fue tratado con ácido retinóico tópico con muy poca mejoría, pero con una respuesta notable tras tratamiento con acitretina 10 mg/día durante 3 meses. Presentamos dos casos más de enfermedad de Darier localizado y revisamos la bibliografía publicada sobre dicha entidad.

COMENTARIO

La enfermedad de Darier es una alteración de herencia autosomicodominante caracterizada por la falta de adhesión entre las células epidérmicas (acantólisis) y por una queratinización anómala. El locus de la ED se localiza en el cromosoma 12q23-q24.1 y recientemente se han identificado diferentes mutaciones (*missense, nonsense, frameshift y splicing*) en el gen de la ATP2A2 en varias familias con ED. Recientemente, O'Malley y cols. han sugerido que la forma localizada de la ED es un mosaico de la forma generalizada. La distribución blaschkoide de las lesiones sugiere que algunos de estos casos localizados serían mosaicos debido a mutaciones somáticas. La demostración de la transmisión hereditaria (mosaicismo a nivel de las gónadas) o la demostración de un mosaicismo, en las células de la epidermis, de la mutación del gen de la ATP2A2 son necesarias para confirmar dicha hipótesis.

- 89 «CARCINOMA BASOCELULAR SOBRE MALFORMACIÓN LINFÁTICA», por los Dres. Miralles J, Martínez C, Moragón M, Ivars J, Mayol MJ. Hospital Clínic San Juan. Alicante.

INTRODUCCIÓN

Las malformaciones linfáticas son el resultado de una anomalía ocurrida durante el desarrollo embriológico. Su apariencia clínica va a depender del tamaño de la lesión, del tamaño de los vasos linfáticos que la componen, así como de la mayor o menor profundidad a la que éstos se encuentren.

En el pasado, muchas de estas lesiones, así como otras malformaciones vasculares y hemangiomas, eran tratadas con radioterapia.

CASO CLÍNICO

Mujer de 33 años que presenta una gran malformación linfática congénita de componente superficial y profundo, en cuya superficie había aparecido una úlcera sin tendencia a la curación.

La lesión afectaba la región abdominopélvica derecha, ingle y parte proximal del muslo. Había sido tratada a la edad de 3 años con radioterapia y posterior cirugía, sin que se lograra conseguir una extirpación completa. Desde entonces no se habían realizado otras exploraciones de tipo radiológico ni planteado posibles opciones terapéuticas.

El estudio histológico de la zona ulcerada demostró que se trataba de un carcinoma basocelular con importante diferenciación queratósica.

DISCUSIÓN

La exposición a una radiación ionizante es una conocida causa de cáncer cutáneo no melanoma, sobre todo si ésta ocurrió a una edad temprana. Se han descrito varios casos de aso-

ciación de carcinoma basocelular a lesiones vasculares como *nevus flammeus* y malformaciones arteriovenosas. No todos los casos se asociaron a un tratamiento radioterápico previo.

Algunos autores han sugerido que un aumento de la vascularización dérmica, con el consiguiente aumento de temperatura, o alternativamente, un factor oncogénico derivado de la propia malformación daría lugar a una epidermis más susceptible a la luz solar y a las radiaciones ionizantes.