

**RESÚMENES DE LAS COMUNICACIONES
DE LAS REUNIONES DE LA SECCIÓN
ASTUR-CÁNTABRO-CASTELLANO-
LEONESA DE LA AEDV**

LVIII Reunión de la Sección
Astur-Cántabro-Castellano-Leonesa de la AEDV
Salamanca, 25 de octubre de 2008

LVIII Reunión de la Sección Regional
Astur-Cántabro-Castellano-Leonesa de la AEDV
Oviedo, 7 de noviembre de 2008

LIX Reunión de la Sección
Astur-Cántabro-Castellano-Leonesa de la AEDV
Palencia, 9 de mayo de 2009

RESÚMENES

LVIII REUNIÓN DE LA SECCIÓN ASTUR-CÁNTABRO-CASTELLANO-LEONESA DE LA AEDV Salamanca, 25 de octubre de 2

1. LESIONES AMPOLLOSAS EN PACIENTE PSIQUIÁTRICA

C. Meseguer Yebra, E. Godoy Gijón, M.C. Fraile Alonso,
C. Román Curto, E. Fernández López, A. Santos-Briz Terrón
y P. Unamuno Pérez

Salamanca. España.

Introducción. Las lesiones ampollasas en pacientes inmovilizados no son un hecho infrecuente, tratándose en muchas ocasiones del prelude de unas escaras por decúbito. Intuitivamente se comprende que existe un mecanismo isquémico subyacente atribuido a la presión a la que se haya sometida la piel entre dos superficies duras como son el esqueleto y la superficie sobre la que se apoya el cuerpo. Esta parece ser una explicación muy simplista en el caso de las ampollas que aparecen en pacientes en coma de origen medicamentoso (psicofármacos).

Caso clínico. Presentamos el caso de una mujer de 42 años, sin enfermedades de interés a excepción de una depresión mayor que le condujo a dos intentos autolíticos en el transcurso de un año. En ambos episodios la paciente presentó lesiones cutáneas ampollasas tras el consumo masivo de su medicación psiquiátrica habitual.

Comentario. En pacientes inmovilizados sin posibilidad de modificar sus posturas, ya sea por una enfermedad incapacitante o por presentar bajo nivel de conciencia, suelen aparecer lesiones ampollasas en áreas de apoyo. En el caso de los pacientes psiquiátricos, sin embargo, se han observado casos de ampollas fuera de estas áreas y en ausencia de inmovilización. Esto lleva a suponer que la medicación (y su excreción en el sudor) juega un papel importante en la patogénesis de estas lesiones cuyo distintivo histológico es la necrosis de las glándulas sudoríparas erinas.

2. PUSTULOSIS EN ELL MULTITRATADA

L. Sempau Díaz del Río, S. Delgado, I. Ruiz, J. Ingelmo,
A. Ramírez, A. Pérez-Bustillo

León. España.

Presentamos el caso de una paciente de 14 años con antecedentes personales de colitis ulcerosa en tratamiento con triple inmunosupresión: azatioprina, prednisona e infliximab, que ingresa por malestar abdominal y fiebre sin leucocitosis ni productos patológicos en heces. Durante el ingreso presenta lesiones pustulosas en los lugares donde sucesivamente le van canalizando las vías periféricas. Se sospechó inicialmente flebitis pero más tarde aparecieron lesiones similares en cara anterior de ambas piernas, con lo que se reorientó el diagnóstico. Se realizaron estudios analíticos, exámenes microbiológicos y anatomopatológicos de las lesiones cutáneas llegando al diagnóstico de pioderma gangrenoso. Comentamos las lesiones cutáneas específicas (úlceras, rágades y fístulas), inespecíficas (estomatitis aftosa, Hypoderma gangrenoso, Sweet, eritema nudo, vasculitis, enfermedades ampollasas) y aquellas asociadas al tratamiento con drogas de la enfermedad inflamatoria intestinal (psoriasis, rosácea y dermatitis acneiforme).

3. DERMOATÍA FIBROSANTE NEFROGÉNICA ASOCIADA A CALCIFICACIÓN METASTÁSICA

A. Santos-Briz Terrón, L. Pardo Arranz, J. Cañueto, S. Blanco
y P. Unamuno Pérez

Salamanca. España.

Introducción. La dermatopatía fibrosante nefrogénica (DFN) es una enfermedad poco frecuente, descrita en el año 2000, que consiste en un engrosamiento y endurecimiento progresivo de la piel en pacientes con insuficiencia renal, generalmente en tratamiento con diálisis.

Caso clínico. Presentamos el caso de una mujer de 44 años con insuficiencia renal por neuropatía IgA en tratamiento con diálisis de 4 años de duración e hiperparatiroidismo secundario. Presentaba placas cutáneas de consistencia aumentada en abdomen, cara anterior de muslos y en región lumbar derecha. La biopsia de la placa abdominal mostró un marcado engrosamiento fibroso de todo el espesor cutáneo, con una discreta proliferación de elementos celulares fusiformes de aspecto fibroblástico productores de una matriz extracelular colágena en zonas esclerosas con presencia de mucina. Además, la biopsia mostraba en zonas profundas depósitos de sales cálcicas en el tejido adiposo. La DFN es una enfermedad muy poco frecuente descrita por primera vez en el año 2000. Sus manifestaciones cutáneas consisten en placas y pápulas bien definidas, induradas, localizadas fundamentalmente en los miembros inferiores, y que suelen respetar la cara. La patogenia de la DFN ha sido un gran enigma desde la aparición de los primeros casos. Recientemente, se ha sugerido que los medios de contraste para RMN que contienen gadolinio son responsables de la aparición de la enfermedad. Como posibles cofactores se han barajado la acidosis metabólica, el empleo de eritropoyetina y la administración de hierro exógeno. El diagnóstico diferencial se establece con otras dermatopatías fibrosantes, y fundamentalmente con el escleromixedema, que a diferencia de la DFN cursa con paraproteinemia y frecuentemente con lesiones faciales. No existe un tratamiento efectivo para la DFN. En algunos casos se ha descrito mejoría e incluso desaparición de las lesiones tras recuperación de la función renal. La coexistencia de DFN y calcificación metastásica es poco frecuente aunque hay casos descritos en la literatura. Ambas situaciones se asocian a estados avanzados de insuficiencia renal.

4. SEGUIMIENTO DE LESIONES CUTÁNEAS EN PACIENTE INTERVENIDA DE BYPASS BILIOPANCRÁTICO

A. Mas Vida, S. Gómez Díez, F. Vázquez-López,
M.S. Fernández-García, N. Pérez-Olivo

Oviedo. España.

Introducción. El bypass biliopancreático (técnica de Scopinaro) es una de las técnicas más agresivas en la cirugía de la obesidad mórbida. Se han descrito lesiones secundarias a esta intervención debido a la malabsorción que provoca, y el llamado síndrome del bypass intestinal por sobrecrecimiento bacteriano e inflamación crónica en el asa ciega de la derivación.

Caso clínico. Presentamos el caso de una gestante a término que acudió a nuestro servicio en el año 2002, sin antecedentes de interés salvo intervención de obesidad mórbida con la técnica de Scopinaro dos años antes. Refería un cuadro de un mes de evolución consistente en hemeralopia y lesiones cutáneas. A la exploración se observaban lesiones papulosas hiperqueratósicas diseminadas (frinoderma). La biopsia de una de esas lesiones mostró una foliculitis perforante. Los estudios analíticos revelaron un déficit severo de vitamina A. Se inició tratamiento oral con vitamina A altas dosis, con buena evolución y resolución de las lesiones. Pasados 8 años de la intervención vuelve a consulta por presentar lesiones papulosas, ligeramente hiperqueratósicas, algunas costrosas, rodeadas por un halo eritematovioláceo en ambos miembros inferiores y abdomen. Los niveles de vitamina A se encontraban en el límite bajo de normalidad, el resto de determinaciones analíticas fueron normales excepto hipoalbuminemia moderada. La biopsia cutánea mostró vasculitis leucocitoclástica en dermis alta. Se pautaron corticoides tópicos y se reintervino del asa distal del bypass resolviéndose las lesiones.

Conclusiones. Aportamos un caso que presentó dos tipos de lesiones, con diferente mecanismo de producción, descritas como complicaciones tardías de la derivación biliopancreática. En primer lugar las lesiones se produjeron por la malabsorción de lípidos, provocando un déficit vitamínico. En segundo lugar presentó lesiones vasculíticas que clásicamente se atribuyen a la formación de inmunocomplejos circulantes producidos en el asa ciega de la derivación, debidos a inflamación crónica.

5. BAÑO-PUVA Y PSORIASIS: EXPERIENCIA CLÍNICA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO CENTRAL DE ASTURIAS

B. García García, A. Mas-Vidal, S. Sánchez-Martín, S. Gómez-Díez y N. Pérez-Oliva

Oviedo. España.

Introducción. El baño-PUVA es una modalidad de fototerapia entre cuyas indicaciones destaca el tratamiento del psoriasis moderado y severo. Presenta algunas ventajas respecto al PUVA oral como son la ausencia de efectos secundarios sistémicos y un menor riesgo carcinogénico.

Objetivos. El objetivo de nuestro estudio fue determinar la eficacia del tratamiento con baño-PUVA así como la incidencia de efectos adversos precoces, y la influencia de una serie de variables en la respuesta terapéutica.

Material y métodos. Se incluyeron en el estudio a 49 pacientes con psoriasis en placas de intensidad moderada o severa, en el periodo de tiempo comprendido entre 2004 y 2008. Previamente a cada sesión de fototerapia, los pacientes tomaron un baño de una solución de 8-metoxipsoraleno (8-MOP). La respuesta al tratamiento se midió en función del porcentaje de aclaramiento de las lesiones de psoriasis.

Resultados. Más del 90% de los pacientes tuvieron una respuesta satisfactoria, con un aclaramiento de sus lesiones igual o superior al 50% y un periodo de remisión medio de 7,7 meses. Los efectos secundarios precoces (eritema y/o prurito) fueron relativamente comunes en nuestro estudio (46%), aunque en su mayoría fueron leves y bien tolerados. Se encontró una relación significativa de la respuesta al tratamiento con el fototipo del paciente, el tiempo de evolución de la psoriasis y la realización de tratamientos sistémicos previos, así como con la dosis total y el número de sesiones recibidas.

Conclusiones. El baño-PUVA es un tratamiento eficaz, seguro y bien tolerado en pacientes con psoriasis en placas estable de intensidad moderada o severa.

6. TUMORACIÓN SUBUNGUEAL ATÍPICA

J. García Dorado, A. Santos Briz, O. Alonso, L. Ramos, M. Morán y P. Unamuno

Salamanca. España.

Presentamos el caso de una paciente portadora de una lesión subungueal de comportamiento clínico atípico, que tras los estudios histológicos realizados resultó ser un tumor gnómico de características particulares:

1. Aparición bajo el aspecto de malformación congénita ungueal.
2. Estabilidad durante años y crecimiento expansivo en pocos meses con un comportamiento más propio de una lesión de naturaleza maligna.
3. Necesidad de abordaje multidisciplinario para poder abortar el crecimiento de la lesión y, al tiempo, preservar la integridad del dedo.
4. Peculiares rasgos histológicos que orientaron el diagnóstico hacia un tumor gnómico «simplicístico». Se conoce con esta denominación, desde la nueva clasificación de Folpe et al en el 2001, el tumor gnómico en el que existe solamente atipia nuclear, para diferenciarlo del tumor gnómico maligno, del tumor gnómico de potencial maligno incierto y de la glomangiomatosis. Aunque se espera que el tumor gnómico simplicístico tenga un comportamiento clínico benigno, en nuestro caso esto no ha sido concretamente así. Recientemente se ha descrito la posibilidad de transformación maligna desde un TG simplicístico hacia un tumor glómico maligno. A pesar de la estabilidad del dedo en el último año desde el tratamiento, este hecho nos obliga a mantener el control sobre posibles cambios en el que creemos erradicado tumor de nuestra paciente.

7. NÓDULOS ERITEMATOVIOLÁCEOS EN PIERNAS Y QUEILITIS EN EL CONTEXTO DE LA ENFERMEDAD DE CROHN

H. Álvarez Garrido, L. Pericet-Fernández, A.A. Garrido-Ríos, L. Sánchez-Velicia, B. Castro Gutiérrez, S. Galiano-Mejías, J.A. Tejerina-García y A. Miranda-Romero

Valladolid. España.

Introducción. Las enfermedades inflamatorias intestinales se asocian de forma frecuente a manifestaciones cutáneas, con las que en ocasiones, comparten el curso evolutivo y el pronóstico. Las manifestaciones cutáneas más frecuentes y específicas son el eritema nudoso y el pioderma gangrenoso, éste último más frecuente en la colitis ulcerosa. Otras manifestaciones cutáneo-mucosas que aparecen en ambas enfermedades son las aftas orales, poliarteritis nudosa, psoriasis, pioestomatitis vegetante, eritema multiforme y vitiligo. En la Enfermedad de Crohn, las manifestaciones cutáneas generalmente aparecen en el contexto de afectación colónica, no ileal. Además, de las lesiones por continuidad como la fistulización, la enfermedad perianal y la enfermedad oral (incluyendo la queilitis granulomatosa); aparecen lesiones a distancia o enfermedad metastásica, más frecuentemente en las extremidades inferiores y en las áreas intertriginosas.

Caso clínico. Presentamos el caso de una paciente de 33 años diagnosticada hace 9 años de Enfermedad de Crohn que consulta por inflamación en el labio superior de dos semanas de evolución y que en el transcurso de su estudio desarrolla unas áreas eritematovioláceas no dolorosas localizadas en las caras lateral y posterior de las extremidades inferiores. A pesar de la escasa sintomatología digestiva, se realiza colonoscopia en la que se demuestra una marcada actividad inflamatoria de la enfermedad, por lo que se inicia tratamiento con infliximab. Con la tercera dosis, presenta mejoría de la clínica digestiva y resolución de las lesiones cutáneas.

8. ENFERMEDAD DE FLEGEL

C. Román Curto, C. Mendoza Chaparro, C. Meseguer Yebra, M. Morán Estefanía, A. Santos-Briz y P. Unamuno Pérez

Salamanca. España.

Introducción. La primera descripción de hiperqueratosis lenticular persistente fue publicada por Flegel hace 50 años. Se trata de una dermatosis infrecuente producida por un desorden de la queratinización, con un patrón de herencia autosómica dominante, existiendo casos esporádicos. Ocasionalmente se ha asociado a enfermedades o tumores endocrinos.

Caso clínico. Varón de 74 años que consultó por la aparición de pequeñas pápulas queratósicas poligonales, asintomáticas, localizadas preferentemente en dorso de pies y zonas distales de MMII, de años de evolución. El estudio dermatopatológico reveló la existencia de hiperqueratosis eosinófila compacta, con algunas áreas horizontales de paraqueratosis, asentando sobre un epitelio adelgazado, con disminución o ausencia de granulosa. En dermis superficial se apreciaba un infiltrado intenso en banda, con afectación de la interfase, junto a vasodilatación y extravasación hemática.

Los tratamientos realizados con queratolíticos e Imiquimod evidenciaron una moderada mejoría durante su aplicación.

Comentario. La enfermedad de Flegel es una genodermatosis rara, de difícil tratamiento y etiología desconocida, en cuya patogenia algunos autores han implicado los cuerpos de Odland.

9. PREVALENCIA DE SENSIBILIZACIÓN A DIFERENTES ALERGENOS DE CONTACTO Y FACTORES ASOCIADOS. DETECCIÓN DE NUEVAS SENSIBILIZACIONES

M.T. Bordel Gómez y A. Miranda Romero

Zamora. Valladolid. España.

Introducción. La dermatitis de contacto (DC) constituye una patología cutánea relativamente frecuente en la práctica clínica, cuya prevalencia ha aumentado en los últimos años, y et estudio mediante pruebas alérgicas de contacto (PAC) es fundamental e imprescindible para su diagnóstico.

Objetivos. Conocer la prevalencia de sensibilización a diferentes alérgenos de la batería estándar en nuestro medio y observar la influencia de diferentes variables epidemiológicas y clínicas en la sensibilización de contacto (SC). Introducimos un amplio número de alérgenos en nuestra batería estándar, con la finalidad de detectar nuevas sensibilizaciones cuya prevalencia justifique su introducción en la batería estándar del GEIDAC.

Material y métodos. Se realizó un estudio epidemiológico, observacional y retrospectivo de 1.092 pacientes, en la Unidad de Alergia Cutánea, desde el 1 de enero de 2000 hasta el 31 de diciembre de 2005. Todos los pacientes fueron estudiados con una batería estándar compuesta de 51 alérgenos. Se valoraron las siguientes variables: sexo, edad, procedencia, profesión, localización y evolución de las lesiones cutáneas, antecedentes personales y familiares de atopía, positividad en las PAC, relevancia de la positividad obtenida, diagnóstico, origen de la sensibilización y relación profesional de la DC.

Resultados. El 55 % de los pacientes tuvieron alguna positividad en la serie estándar y el 55,7 % presentaron DC en alguna de sus variedades clínicas. Los alérgenos más prevalentes fueron el níquel, paladio, cobalto, cromo, M. perfumes, PPD, B. Perú, tiomersal, M. tiuram, benzocaína, mercurio, resina de paraterciario butifenol formaldehído, colofonia y dialil disulfuro. El 41,1 % de los pacientes con DC tuvieron una relación profesional positiva y el 21,3 % del total de pacientes estudiados se diagnosticó de dermatitis de contacto profesional. El sexo femenino la única varia-

ble independiente que influyó de forma significativa en la SC en general. Igualmente influyó en la positividad al níquel, paladio y cobalto, mientras que el sexo masculino influyó en el Euxyl K-400. La edad supuso un factor de riesgo significativo en la sensibilización al cobalto, M. perfumes, B. Perú, M. tiuram, benzocaína, mercurio, IPPD, neomicina y tiomersal. La presencia de atopía personal sólo logró alcanzar significación estadística en el B. Perú. La exposición profesional influyó significativamente en la sensibilización al cromo, PPD, M. tiuram e IPPD.

Conclusión. Comparando nuestros resultados con los nacionales, observamos un aumento progresivo de la sensibilización al níquel, M. perfumes, B. Perú y colofonia. La introducción del paladio, dialil disulfuro y la resina de paratolueno sulfonamida mejoró la sensibilidad de la batería estándar en la detección de la SC, por lo que aconsejamos su valoración e introducción en la batería estándar de GEIDAC.

10. DERMOSCOPIA DE CARCINOMAS BASOCELULARES INICIALES

J. Sánchez-Martín, F. Vázquez-López, A. Mas-Vidal, T. Soler-Sánchez, S. Gómez-Díez y N. Pérez-Oliva

Oviedo. España.

Introducción. El dermoscopio ha demostrado ser una herramienta de utilidad en el diagnóstico del carcinoma basocelular (CBC), pero aún no existen datos sobre su utilización en el diagnóstico precoz.

Objetivos. Analizar las características dermoscópicas observadas en CBC iniciales.

Pacientes y métodos. 1. Criterios de inclusión: pacientes vistos en consultas externas de dermatología general de un hospital universitario, con CBC de tamaño igual o inferior a 5 mm, extirpados y confirmados histológicamente. 2. Métodos: los CBC se registraron mediante fotografía digital realizada con DermLite FOTO system y posteriormente se analizaron sus características dermoscópicas. Con los datos obtenidos se realizó un estudio descriptivo de la dermoscopia de los CBC de tamaño igual o inferior a 5 mm.

Resultados. Los hallazgos dermoscópicos encontrados en la serie de los CBC analizados son: a) en primer lugar, por orden de frecuencia, las estructuras pigmentadas (principalmente en forma de glóbulos marrones o azul-grisáceos y puntos marrones, y en menor medida las hojas de arce), b) en segundo lugar, las estructuras vasculares (telangiectasias lineales la mayoría, pero también arboriformes c) ausencia de ulceración, y d) ausencia de otras estructuras dermoscópicas como por ejemplo el retículo pigmentado.

Conclusiones. El dermoscopio puede utilizarse, como complemento de la clínica, en el diagnóstico precoz del CBC de pequeño tamaño, permitiéndonos observar estructuras difícilmente apreciables a simple vista.

11. METÁSTASIS CUTÁNEAS CON DISTRIBUCIÓN ZOSTERIFORME

M. Loureiro Martínez, A. Pérez-Bustillo, A. Ramírez-Santos, P. Sánchez-Sambucety, F.P. Fernández-Royo y M.A. Rodríguez-Prieto

León. España.

Introducción. Las metástasis cutáneas representan aproximadamente un 5 % de las metástasis de carcinomas internos. Las metástasis con distribución zosteriforme son una variedad muy poco frecuente. Se han descrito sobre todo en cáncer de mama y pulmón, pero también en tumores gastrointestinales y del tracto genitourinario, en carcinomas espinocelulares y en melanomas.

Caso clínico. Nosotros presentamos el caso de una mujer de 77 años que presentaba unas lesiones cutáneas con distribución zosteriforme en hemitórax derecho (sobre una cicatriz de cirugía previa) de 2 meses de evolución que no habían mejorado con terapia antiviral. Entre los antecedentes personales de la paciente, destacaba haber padecido un carcinoma ductal en mama derecha, que había sido tratado con mastectomía radical y quimioterapia hacía 23 años. También había sido intervenida de un adenocarcinoma de colon hacía 5 años. Se realizó toma de biopsia de una de las lesiones cutáneas para estudio anatomopatológico observándose en dermis e hipodermis la presencia de numerosas células tumorales metastásicas de un carcinoma poco diferenciado. En las pruebas complementarias realizadas destacaba la presencia en TAC tóraco-abdomino-pélvico de varios nódulos tumorales en región mamaria derecha y dos nódulos hepáticos. Se realizó PAAF de uno de los nódulos hepáticos, confirmándose su naturaleza metastásica.

Destacamos de nuestro caso la distribución clínica zosteriforme de las lesiones cutáneas y la presencia de dos antecedentes de cáncer en la paciente que pudieran ser origen de las metástasis cutáneas. Pensamos que se tratan de metástasis del cáncer de mama debido a la localización de las lesiones, la presencia de varios nódulos tumorales en región mamaria derecha en las pruebas de imagen y al estudio histopatológico. En contra del origen mamario de las metástasis estaría el largo intervalo de latencia entre el carcinoma primario y la aparición de las metástasis y que la presencia de metástasis hepáticas sería más frecuente en el cáncer de colon.

Conclusión. Como conclusión destacar la importancia de realizar estudio anatomopatológico ante lesiones cutáneas con distribución zosteriforme, con morfología o evolución clínica atípica, para poder llegar a un diagnóstico correcto de las mismas.

12. DERMATOSCOPIA EN EL LIQUEN ESCLEROSO EXTRAGENITAL

A.A. Garrido Ríos, L. Sánchez-Velicia, H. Álvarez-Garrido, L. Pericet-Fernández, S. Galiano Mejías, B. Castro-Gutiérrez, P. Manchado-López, H. Aragonese-Fraile y A. Miranda Romero
Valladolid. España.

Introducción. El liquen escleroso o escleroatrófico es una enfermedad crónica inflamatoria. Su etiología es desconocida aunque se postulan distintos factores autoinmunes, infecciosos... como causa de esta enfermedad. Desde un punto de vista clínico, se caracteriza por la presencia de pápulas blanquecinas y placas atróficas localizadas habitualmente en la región anogenital. En el 15-20% de los pacientes diagnosticados de liquen escleroatrófico aparecen lesiones extragenital.

Caso clínico. Presentamos cuatro mujeres de 60, 58, 54 y 46 años respectivamente que habían sido diagnosticadas de liquen escleroatrófico extragenital; una de ellas además presentaba lesiones en la región genital. En la dermatoscopia se objetivaban unas imágenes formadas por placas blanquecinas brillantes con pseudocomedones en el centro de las lesiones.

Discusión. La dermatoscopia es una técnica no invasiva que permite el diagnóstico precoz del melanoma. Desde su introducción, se han comunicado las características dermatoscópicas de lesiones no melanocíticas, queratosis seborreica, dermatofibroma, etc. En este contexto, algunas lesiones liquenoides han sido documentadas en la literatura. Sin embargo, no existen datos dermatoscópicos del liquen escleroatrófico. Aportamos por tanto, la primera descripción dermatoscópica del liquen escleroatrófico extragenital además de su correlación histopatológica. Consideramos que la dermatoscopia puede ser una herramienta diagnóstica complementaria a la clínica y la histopatología.

LVIII REUNIÓN DE LA SECCIÓN ASTUR-CÁNTABRO-CASTELLANO-LEONESA DE LA AEDV Oviedo, 7 de noviembre de 200

1. QUERATODERMIA PALMO-PLANTAR EPIDERMOLÍTICA DE VÖRNER

C. Prada García, S. Delgado, A. González, M.A. Rodríguez,
I. Ruiz, P. Sánchez, A. Pérez, L. Sempau, E. Samaniego,
M. Lamoca, J. Ingelmo y B. González

León. España.

Introducción. Las queratodermias palmoplantares (QPP) constituyen un grupo heterogéneo de trastornos caracterizados por un anormal engrosamiento de la piel de las palmas y las plantas. Existen formas adquiridas y patrones de herencia AR, ligada al cromosoma X y AD. El diagnóstico diferencial se basa en la clínica, la asociación con otros desórdenes sistémicos o ectodérmicos, la histología, el patrón hereditario y el defecto génico subyacente. Clínicamente es posible identificar tres patrones distintos de QPP hereditaria en función de su distribución y extensión: difusa, focal y punctata. Asimismo, puede también clasificarse en simple, compleja o sindrómica según asocie o no otras alteraciones.

Caso clínico. Varón de 7 años de edad sin antecedentes médico-quirúrgicos de interés que acude a consulta de Dermatología por la presencia desde los primeros meses de vida de lesiones en palmas y plantas. Entre los antecedentes familiares destacan lesiones similares en hermana, padre, abuela y dos tíos paternos. La exploración física muestra a nivel palmo-plantar gruesas placas queratósicas y amarillentas, no *transgrediens*, de bordes precisos que respetan pliegues y arco plantar. No se evidencian alteraciones ungueales ni dentales, no tiene ictiosis y el resto del examen físico es normal. La biopsia cutánea a nivel de la eminencia tenar es compatible con el diagnóstico de queratodermia palmo-plantar epidermolítica de Vörner. Se realizó tratamiento sintomático con urea al 20%.

Discusión. La queratodermia hereditaria epidermolítica palmo-plantar fue descrita por Vörner en 1901. Se manifiesta durante los primeros meses de vida y sigue un patrón AD, siendo debida a mutaciones en el gen de las queratinas 9 y 1 (K9/K1). Su tratamiento es sintomático a base de agentes queratolíticos. Presentamos el caso debido a la poca frecuencia con la que aparece la queratodermia palmo-plantar hereditaria y a las numerosas consultas que llegan al Servicio de Dermatología por lesiones en dicha localización, por lo que es preciso tenerla en cuenta como diagnóstico diferencial.

2. EUROFIBROMATOSIS TIPO 2, A PROPÓSITO DE UN CASO

L. Palacios García, B. García García, S. Gómez Díez,
A. Mas Vidal, B. Vivanco Allende y N. Pérez Oliva

Oviedo. España.

Introducción. La Neurofibromatosis tipo 2 (NF2) es una enfermedad hereditaria, caracterizada por el desarrollo de schwannomas múltiples y meningiomas. Las manifestaciones neurológicas condicionan el pronóstico. Las manifestaciones cutáneas son útiles para el diagnóstico, siendo los schwannomas los tumores cutáneos más frecuentes.

Caso clínico. Varón de 32 años, diagnosticado de NF a los dos años, sin antecedentes familiares de la enfermedad, que presenta en su evolución manchas café con leche, neurofibromas y schwannomas cutáneos. El estudio genético de la Neurofibromatosis tipo 1 (NF1) fue negativo. Consulta por hipoacusia derecha y mareos de 3 meses de evolución. A la exploración física presenta varias tumoraciones cutáneas elevadas en tronco, brazo derecho y muslo izquierdo, una tumoración cervical blanda, tumoraciones, blandas en manos y manchas café con leche en tronco y miembros superiores, así como desviación inferior del ojo izquierdo y marcha inestable, siendo el resto de exploración normal. En los estudios de imagen presenta schwannomas bilaterales del VIII par craneal, dos meningiomas hemisféricos, varios ependimomas bulbo-medulares y múltiples schwannomas cérvicodorsales. El estudio histológico de una de las lesiones cutáneas fue de schwannoma, y el estudio genético de la NF2 fue negativo. Se realizó tratamiento con radiocirugía sobre el schwannoma del VIII par craneal derecho con buena evolución.

Discusión. La NF2 es una enfermedad de herencia autosómica dominante. Un 50% de los casos son esporádicos, por lo que no tendrán historia familiar de la enfermedad, como sucede en nuestro paciente. El 30% de estos casos esporádicos son mosaicos, por lo que es posible que no se detecte la mutación en sangre periférica. El diagnóstico es clínico, y como en el caso que presentamos, se basa en la presencia de schwannomas bilaterales del VIII par. Los hallazgos cutáneos son más sutiles que en la NF1, siendo la mayoría de los tumores schwannomas, como en nuestro paciente, aunque también se describe la presencia de neurofibromas. El pronóstico está condicionado por el desarrollo de schwannomas del VIII par craneal, así como de meningiomas y ependimomas múltiples. El tratamiento se basa en el empleo de microcirugía o radioterapia, en los casos sintomáticos.

3. HALLAZGO DE UNA NUEVA MUTACIÓN DEL GEN FERMT1 EN UN PACIENTE DIAGNOSTICADO DE SÍNDROME DE KINDLER

A. Mas Vidal, C. Raya Aguado, J. Fernández Toral,
S. Mallo García y N. Pérez Oliva

Oviedo. España.

Introducción. El síndrome de Kindler es una genodermatosis poco frecuente que se transmite de forma autosómica recesiva. Se caracteriza por la presencia de ampollas en regiones acrales desde el nacimiento acompañado de fotosensibilidad que evoluciona hacia atrofia cutánea y poiquilodermia difusa. Puede acompañarse de otras manifestaciones clínicas como hiperqueratosis palmoplantar, esclerodactilia, pseudosindactilia, alteraciones ungueales y afectación de mucosas que acarrea un riesgo incrementado para transformación maligna. Comentario: En la actualidad existen pruebas genéticas que confirman el diagnóstico de síndrome de Kindler. En la presente comunicación presentamos el hallazgo de una nueva mutación del gen FERMT1 en un paciente diagnosticado de síndrome de Kindler que fue publicado por Mallo et al. (Actas Dermosifiliogr 2005;96:677-80) previo a la generalización de las técnicas de diagnóstico genético. Hasta hoy se han publicado 37 mutaciones distintas en el gen

FERMT1 localizado en el cromosoma 20p que justifican la clínica del síndrome de Kindler.

Conclusión. En nuestro paciente, el estudio genético mostró una mutación homocigótica que engloba los últimos 7 nucleótidos del exón 11 así como tres nucleótidos del exón previo. Se trata de una nueva mutación, la primera que afecta al exón 11, lo que amplía el repertorio de mutaciones que justifican el síndrome de Kindler.

4. LESIONES PIGMENTADAS EN PLIEGUES

L. Pericet Fernández, H. Álvarez Garrido, B. Castro Gutiérrez, S. Galiano Mejías, J. Sanz Navarro, I. Alarcón Salazar, G. Martínez García y A. Miranda Romero

Valladolid. España.

Introducción. El liquen plano es un trastorno inflamatorio idiopático de piel y mucosas que puede presentarse de diversas formas clínicas en función de la morfología y localización de las lesiones, como el liquen anular, lineal, hipertrófico, atrófico, actínico, pigmentado, inverso, *pilaris*...

Caso clínico. Paciente varón de 60 años, con antecedentes personales de intolerancia a la glucosa, en tratamiento habitual con ácido acetil salicílico y omeprazol. Consulta por lesiones pigmentadas de un año de evolución estables, con leve prurito ocasional, localizadas en regiones axilares e inguinales. A la exploración física se observan máculas ovaladas pigmentadas en regiones axilares, inguinales y pliegue abdominal, bien delimitadas, no descamativas, de tamaños variables de 1-3 cm. No presenta lesiones en mucosa oral. Se realiza biopsia cutánea de una lesión inguinal, que muestra un patrón de reacción liquenoide con hiperpigmentación de la membrana basal e incontinencia de pigmento.

Discusión. El liquen plano pigmentoso es una variante poco frecuente de liquen plano descrito principalmente en razas asiáticas y latinoamericanas. Se caracteriza por la aparición insidiosa de lesiones pigmentadas moteadas, reticuladas o maculosas, localizadas en áreas fotoexpuestas y con menor frecuencia en pliegues. Recientemente se han descrito lesiones de liquen plano pigmentoso en pacientes de raza caucásica con afectación predominante de grandes pliegues y se ha propuesto considerarlo como una nueva forma clínica de liquen plano.

5. ERITRASMA DISCIFORME

L. Palacio Aller, C.C. Álvarez Cuesta y A. Quevedo Quevedo

Gijón. España.

Introducción. Presentamos un caso de presentación infrecuente de eritrasma.

Caso clínico. Mujer de 37 años con placas atróficas asintomáticas de 3 años de evolución en caras laterales del cuello, abdomen y pliegues. Orientado inicialmente como liquen escleroatrófico vs. Pitiriasis versicolor atípica. Se realizó una biopsia cutánea que no mostró cambios morfológicos relevantes. La analítica fue normal con ANAs negativos y AC anti borrelia negativos. Los cultivos para bacterias y hongos fueron negativos. No presentó respuesta tras tratamiento con tacrólimus tópico ni con antifúngicos orales y tópicos. En una de las revisiones apreciamos una fluorescencia asalmonada con la luz de Wood. Se planteó el diagnóstico de eritrasma disciforme y se instauró tratamiento con eritromicina oral, con resolución completa de las lesiones.

Comentario. El eritrasma disciforme es una presentación inusual de infección cutánea por *Corynebacterium minutissimum* que puede imitar formas de liquen escleroso y atrófico o de parapsor-

riasis en placas. La luz de Wood, las preparaciones con hidróxido potásico y las tinciones de tejido con tinciones de gram, PAS, giemsa o azul de metileno son las pruebas más útiles para su diagnóstico. El conocimiento de este cuadro puede evitar la demora en su diagnóstico y tratamiento.

6. PACIENTE CON LESIONES PRURIGINOSAS EN LAS MANOS

B. García García, F. Vázquez López, L. Palacios García, A. Mas Vidal, T. Rodríguez Vigil y N. Pérez Oliva

Oviedo. España.

Caso clínico. Presentamos el caso de un paciente de 28 de edad, varón, alérgico a Penicilina y sin antecedentes de dermatosis previas. Acudió a la consulta por un cuadro de prurito en las manos de unos tres meses de evolución. A la exploración física, se apreciaba a nivel de las palmas, un eritema difuso con descamación blanquecina superficial. Se evaluaron las distintas posibilidades diagnósticas y se realizaron los exámenes complementarios correspondientes.

Comentario. Resaltamos la importancia de una exploración dermatológica completa, que en este caso resultó clave para el diagnóstico, al revelar una serie de lesiones a nivel del cuero cabelludo.

7. CARCINOMAS EPIDERMÓIDES CUTÁNEOS AGRESIVOS

C. Román Curto, A. Santos-Briz, J. Cañueto, C. Fraile, C. Mendoza, E. Fernández-López, M. Yuste y P. Unamuno Pérez

Salamanca. España.

Introducción. El carcinoma epidermoide cutáneo, es el segundo tumor maligno dermatológico en frecuencia y en la mayoría de los casos conlleva un buen pronóstico tras el tratamiento quirúrgico y/o radioterápico adecuado. En algunos pacientes presenta un comportamiento biológico agresivo que, hasta el momento actual, ha llevado a intervenciones quirúrgicas mutilantes y/o radioterapia con gran toxicidad, sin llegar a resolver en muchos de los casos la progresión tumoral. Por otro lado nos encontramos con la dificultad de que no está estandarizado el tratamiento para carcinoma epidermoide cutáneo irreseccable o localmente avanzado, consensuado por clínicos oncólogos y radioterapeutas.

Material y métodos. Presentamos varios pacientes con carcinomas epidermoides cutáneos agresivos, localizados en su mayoría en polo cefálico, vistos en nuestro Servicio en los dos últimos años. Analizamos las características clínicas (tamaño tumoral, velocidad de crecimiento, inmunosupresión asociada...) e histológicas (profundidad de la invasión, grado de diferenciación, invasión perineural...) y exponemos su respuesta a los tratamientos realizados mediante cirugía y/o radioterapia.

Discusión. En los carcinomas epidermoides cutáneos avanzados o irreseccables se han utilizado, generalmente como tratamientos paliativos, quimioterapia (cisplatino + 5 FU) y radioterapia solos o en asociación. Estudios actuales (todavía en pocos pacientes) demuestran que el tratamiento neoadyuvante con cisplatino, fluorouracilo y cetuximab ofrece magníficos resultados con disminución de la masa tumoral y una tolerancia aceptable, que permite una cirugía posterior menos mutilante y más resolutive. Resultados similares parecen obtenerse con gefitinib (estudios en fase II). Planteamos detectar precozmente los factores de mal pronóstico y la necesidad de consensuar nuevas opciones terapéuticas en estos pacientes que permitan, si fuera posible, la curación, o al menos una calidad de vida aceptable.

8. ¿ES ÚTIL LA CIRUGÍA DE MOHS?

D. González Vilas, A. Pérez Bustillo, L. Sempau, C. Prada, B. González Sixto, P. Sánchez Sambucety y M.A. Rodríguez Prieto

León. España.

Introducción. La incidencia del cáncer cutáneo continúa en aumento. El tratamiento de elección sigue siendo la cirugía con control de los márgenes quirúrgicos, que obtiene una curación en torno al 95 % de los tumores cutáneos de bajo riesgo. Para aquellos tumores de alto riesgo (carcinoma basocelular infiltrante, esclerodermiforme...), la tasa de curación es significativamente menor. En este grupo de lesiones la cirugía micrográfica de Mohs mejora significativamente esta tasa de curación. Esta técnica asegura una total exéresis tumoral, a cambio de una mayor preservación de tejido sano.

Material y métodos. Queremos aportar nuestra experiencia presentando algunos casos que reflejan como en varias ocasiones la cirugía convencional no bastaría para curar la tumoración. No sólo presentamos casos en los que los márgenes eran poco evidentes, sino casos en los que pese a existir unos márgenes «clínicamente delimitables», las lesiones se extendían mucho más allá de lo esperado en un momento inicial.

Conclusión. El uso de cirugía de Mohs ha servido en estos casos a extirpar los tumores en su totalidad y a evitar más que probables reintervenciones en muchos de estos pacientes.

9. DERMATOFIBROMA ANEURISMÁTICO: APORTACIÓN DE DOS CASOS

A. Pérez Bustillo, A. Álvarez Cañas, R. Martín Polo, L. Sempau, C. Prada, E. Samaniego, D. González Vilas, P. Sánchez-Sambucety y M.A. Rodríguez Prieto

León. España.

Introducción. El dermatofibroma aneurismático es una rara variante del dermatofibroma, que no supera el 2 % en las series más amplias. La clave para su diagnóstico es la presencia de espacios llenos de sangre sin revestimiento endotelial en una tumoración dérmica con características histológicas similares al dermatofibroma.

Casos clínicos. Presentamos dos pacientes que consultaron por una lesión en extremidad inferior de crecimiento rápido y sangrado ocasional. A la exploración física las lesiones presentaban coloración marrón-negruzca y consistencia firme. El estudio histológico mostró hallazgos compatibles con dermatofibroma aneurismático.

Discusión. El dermatofibroma aneurismático raramente es diagnosticado por la clínica ya que se suelen confundir con lesiones vasculares y melanocíticas, de modo que suele ser el estudio histológico el que da el diagnóstico definitivo. Sin embargo, es preciso diferenciarlo de otras entidades como el sarcoma de Kaposi, el angiosarcoma y el histiocitoma fibroso maligno aneurismático.

10. LINFOMA CUTÁNEO PRIMARIO DE CÉLULAS B DE LA ZONA MARGINAL: A PROPÓSITO DE DOS CASOS

H. Álvarez Garrido, L. Pericet Fernández, S. Galiano Mejías, B. Castro Gutiérrez, G. Martínez García, P. Manchado López y A. Miranda Romero

Valladolid. España.

Introducción. Los linfomas cutáneos primarios constituyen un amplio y heterogéneo grupo de procesos linfoproliferativos cuyo origen primario es la piel. Se presentan sin afectación extracutánea en el momento del diagnóstico. Los linfomas cutáneos pri-

marios de tipo B constituyen un 20-25 % del total de linfomas cutáneos primarios.

Caso clínico. Presentamos dos casos de linfoma cutáneo primario B de la zona marginal que han sido diagnosticados previamente de pseudolinfoma.

Conclusiones. Resaltamos la importancia para el correcto diagnóstico de estos procesos de técnicas especiales como inmunohistoquímica y biología molecular. Estas técnicas permiten determinar la expresión monotípica de las cadenas ligeras y el reordenamiento del gen de las inmunoglobulinas.

11. STAPHYLOCOCCUS AUREUS (SA) RESISTENTE A LA METICILINA ADQUIRIDO EN LA COMUNIDAD (SARM-AC), EN UNA CONSULTA EXTERNA DE DERMATOLOGÍA

J. Redondo Mateo, T. Arranz, C. Delgado y S. Pérez

Segovia. España.

Hemos efectuado un estudio retrospectivo de las infecciones cutáneas en una Consulta Externa de Dermatología en el medio hospitalario del Hospital General de Segovia, producidas por el SARM y hemos valorados los que son de origen comunitario.

Material y métodos. Se han obtenido todos los informes de los cultivos positivos para el SA del Servicio de Microbiología, remitidos desde las consultas de la Unidad de Dermatología, entre los meses de Junio del 2003 y Junio del 2009. Posteriormente se han revisado todas las historias clínicas correspondientes a los pacientes con los cultivos positivos. Los variables que se han considerado han sido: sexo, edad, proceso dermatológico, localizaciones, y en los casos de cultivos positivos para el SARM, patologías acompañantes y tratamientos previos o actuales de los mismos.

Resultados. Se han recogido 116 cultivos positivos para el SA coagulasa positivo, correspondientes a 108 pacientes, de los cuales 6 han sido SARM (5, 17 %), y de éstos 5 han sido SARM-AC (4, 31 %).

Comentarios. Se hace una valoración clínica y evolutiva de los casos encontrados, de los factores de riesgo para la infección por el SARM-Ac, y las medidas preventivas aconsejables.

12. HIPERTROFIA CICATRICIAL TRAS TRATAMIENTO CON ETANERCEPT

B. Castro Gutiérrez, S. Galiano Mejías, H. Álvarez Garrido, L. Pericet Fernández y A. Miranda Romero

Valladolid. España.

Caso clínico. Presentamos el caso de una paciente de 31 años con antecedentes de A. Reumatoide en tratamiento con etanercept, que acude a urgencias de dermatología porque desde hace dos semanas percibe picor y aumento del relieve de cicatrices antiguas faciales, estando respetadas otras cicatrices de manos y pies; además refiere aparición de relieve sobre un tatuaje antiguo. La biopsia de ambas lesiones informa de la presencia de granulomas epiteloideos, por lo que decidimos realizar estudio de la paciente para descartar una posible enfermedad granulomatosa. Se realiza patch test, analíticas y pruebas de imagen que nos orientan hacia una posible afectación sistémica subyacente. PAC fueron negativas, así como serologías y Mantoux. Analítica: ECA y FR elevados. La radiografía de tórax mostró un ensanchamiento mediastínico paratraqueal derecho con adenopatías hiliares polilobuladas bilaterales, se realizó gammagrafía con G67 que no mostró captación patológica. Con estos datos clínicos y analíti-

cos se realizó un diagnóstico de sarcoidosis estadio I con afectación cutánea y pulmonar.

Discusión y comentarios. En la literatura se encontraron tan sólo 15 casos publicados de sarcoidosis sistémica en pacientes tratados con fármacos anti-TNF, además de numerosas reacciones granulomatosas. Esto nos lleva a plantearnos la aparición de efectos adversos nuevos, poco conocidos hasta ahora y diferentes de los que solemos prever al utilizar estos tratamientos. El pronóstico de estos pacientes es bueno, mejorando clínica y radiológicamente simplemente con la suspensión del tratamiento anti-TNF, en una media de 6 meses aproximadamente.

13. DOS CASOS DE GRANULOMA ALASTOLÍTICO ANULAR DE CÉLULAS GIGANTES

L. Sempau Díaz del Río, B. González Sixto, R. Martín Polo, M.C. Álvarez Cañas, A. Pérez Bustillo, C. Prada, D. González Vilas, J. Ingelmo y M.A. Rodríguez Prieto

León. España.

Introducción. Como granuloma actínico (GA) se conoce un proceso caracterizado por la aparición de placas anulares de borde elevado y eritematoso con centro atrófico e hipopigmentado, que aparece característicamente en áreas fotoexpuestas. Inicialmente fue descrito como una variante del granuloma anular que aparecía en áreas con daño solar intenso y que mostraba en la histopatología elastólisis, elastoclasia y un infiltrado de células gigantes multinucleadas. Posteriormente la publicación de varios casos en los que se describía, una entidad similar clínica e histológicamente, en áreas no fotoexpuestas, hizo que se propusiera denominarlo granuloma elastolítico anular de células gigantes (GEACG).

Casos clínicos. Presentamos dos casos de GEACG, en uno de ellos las lesiones aparecen típicamente en áreas fotoexpuestas, mientras que en el segundo caso aparecen con distribución dispersa en diferentes áreas, algunas de ellas con escasa exposición solar.

Discusión. El granuloma anular elastolítico de células gigantes se ha relacionado fundamentalmente con la exposición solar, aunque también se ha descrito su aparición sobre cicatrices de quemaduras y tras fototoxicidad inducida por doxiciclina. La morfología anular de su presentación clínica es bastante característica, también puede presentarse como pápulas eritematosas, sugiriendo que sería la forma previa a la extensión centrífuga.

14. VASCULOPATÍA LIVEDOIDE COMO EXPRESIÓN CLÍNICA DE SÍNDROME ANTIFOSFOLÍPIDO PRIMARIO

C. Mendoza Chaparro, E. Fernández López, E. Godoy Gijón, G. Nieto González, A. Santos Briz y P. Unamuno Pérez

Salamanca. España.

Introducción. El síndrome antifosfolípido (SAF), descrito en 1983, es una coagulopatía sistémica definida por episodios de trombosis arterial, venosa o de pequeños vasos y abortos de repetición, junto con la presencia de anticuerpos antifosfolípido. Afecta sobre todo a mujeres (82%) y aunque puede aparecer a cualquier edad, es más frecuente entre los 30 y los 50 años.

Caso clínico. Mujer de 28 años con *livedo reticularis* y lesiones eritematovioláceas dolorosas en maléolos, de varios años de evolución, que tienden a ulcerarse dando lugar a cicatrices blanco-nacaradas, redondeadas o estrelladas con halo hiperpigmentado y telangiectasias. Se realizó biopsia cutánea y el estudio histopatológico demostró vasculopatía trombótica superficial y media con escaso componente inflamatorio. En el estudio analítico se objetivó positividad, mantenida en el tiempo, para anticuerpos an-

tifosfolípido y antinucleares (ANA), siendo diagnosticada la paciente de SAF. Se inició tratamiento con ácido acetilsalicílico 100 mg/día y pentoxifilina 1.200 mg/día.

Discusión. La afectación de la piel en el contexto del SAF abarca un amplio espectro de manifestaciones cutáneas. Presentamos un caso con eventos trombóticos consistentes en lesiones de vasculopatía livedoide.

15. SÍNDROME DE SWEET DESENCADENADO POR RADIOTERAPIA Y FOCALIZADO POR ESTASIS LINFÁTICO POSQUIRÚRGICO

G. Nieto González, J.C. Santos, J. Cañueto, M.C. Fraile, E. Godoy, M. Yuste y P. Unamuno

Salamanca. España.

Caso clínico. Presentamos a una paciente de setenta años con antecedentes de: hipertensión, asma y obesidad, en tratamiento. A finales de dos mil ocho, se le detectó un carcinoma ductal infiltrante en mama derecha, recibiendo de manera secuencial, quimioterapia neo-adyuvante, tumorectomía (con vaciamiento axilar, además simetrización de mama contralateral) y finalmente radioterapia. Acude veinte días después de su última sesión de radioterapia a urgencias hospitalarias donde es atendida por el dermatólogo de guardia. Refería lesiones cutáneas de cinco días de evolución, que se iniciaron en el área de la radioterapia, de rápida instauración, dolorosas, con malestar general y fiebre. A la exploración general destacaba: taquicardia, regular estado general y fiebre. Las lesiones dermatológicas observadas fueron: placas eritematosas parcialmente edematosas de bordes imprecisos, parcheadas sin continuidad entre ellas, distribuidas por antebrazo, brazo, hombro y axila derechos, además de mama, hemiabdomen derecho y hemiabdomen izquierdo. En algunas de ellas la intensidad el edema provocaba vesiculación central arrimada. En las pruebas complementarias destacó la neutrofilia además de VSG y PCR elevadas. Con el diagnóstico de presunción de Síndrome de Sweet (SS), a la paciente se le practicó una biopsia y se le pautaron cortico-esteroides a dosis de 0,5 miligramos por kilo, además de medidas de soporte. La resolución del cuadro se produjo en cinco días, las lesiones regresaron casi por completo en dicho periodo y la sintomatología desapareció. La biopsia fue diagnóstica de SS.

Comentario. La singularidad del caso presentado radica en que la radioterapia actuó como factor desencadenante siendo precedido por una intensa radiodermatitis aguda, a partir la cual se desarrollaron las lesiones. Por otra parte, el determinante de la focalización anatómica sugerimos que es debido al enlentecimiento de la circulación linfática posquirúrgica, pues se localizaba exclusivamente las zonas de estasis linfático secundario a la cirugía.

16. FASCITIS EOSINOFÍLICA REFRACTARIA A CORTICOIDES SISTÉMICOS. A PROPÓSITO DE UN CASO

E. Samaniego González, A. Pérez, L. Sempau, C. Prada, P. Sánchez, A. González y M.A. Rodríguez

León. España.

Introducción. La fascitis eosinofílica (FE) es un síndrome esclerodermiforme de etiología desconocida descrita por Schulman en 1974. Se caracteriza por la aparición más o menos brusca de induración cutánea principalmente limitada a extremidades y asociada a eosinofilia en sangre periférica, hipergammaglobulinemia y evidencia de fascitis en el estudio histológico. En la clasificación actual, se considera un tipo de morfea profunda. Afecta con más frecuencia a varones entre la 2ª y la 6ª década. Entre los desencadenantes se han descrito: ejercicio intenso, traumas, fármacos,

productos naturistas, exposiciones tóxicas laborales, neoplasias, infecciones... Puede asociarse a enfermedades autoinmunes y a enfermedades y neoplasias hematológicas. Se considera una enfermedad con buena respuesta a corticoides orales. Presentamos un caso refractario a este tratamiento y revisamos los factores que se asocian a peor pronóstico.

Caso clínico. Varón de 57 años sin antecedentes médicos de interés salvo osteoporosis y hábito tabáquico. Es electricista de automóviles y tiene contacto con maquinaria agrícola. Practica deporte habitualmente. Hace un año ingresa en el servicio de medicina interna por cuadro un mes de evolución de edema, tumefacción y endurecimiento cutáneo que comienza en las extremidades superiores y se extiende a manos y a extremidades inferiores asociado a eosinofilia en sangre periférica. Se diagnostica de FE y se pautan corticoides orales a dosis altas. Acude tras un año al servicio de dermatología por progresión de la enfermedad cutánea con aparición de placas de aspecto morfeiforme en el tronco y flancos en las últimas semanas. Continúa la induración en extremidades así como contracturas e impotencia funcional en ambas manos a pesar del tratamiento con corticoides. La biopsia cutánea incluyendo fascia es compatible con el diagnóstico de FE.

Discusión. El tratamiento de primera línea en la FE son los corticoides orales que son eficaces en un 70 % de los casos, sobre todo cuando este tratamiento se instaura precozmente. Aunque no hay pautas estandarizadas, otros fármacos utilizados son: cimetidina, colchicina, antimaláricos, ciclosporina, micofenolato mofetilo, azatioprina, anti-TNF, UVA-baño o PUVA, UVA-1, MTX... con respuestas dispares. Se han descrito una serie de ca-

racterísticas asociadas a enfermedad refractaria a corticoides: jóvenes < 12 años, afectación del tronco y lesiones morfea-like.

Conclusión. El curso clínico de la FE no siempre es favorable. En casos resistentes a corticoides orales es preciso añadir otros fármacos. También se recomienda asociar un tratamiento fisioterápico así como el seguimiento a largo plazo para descartar enfermedades asociadas.

17. DERMATITIS DE CONTACTO AEROTRANSPORTADA

S. Yáñez Díaz, F. Heras Mendaza, L. Conde-Salazar Gómez e I.M. Rivera Gómez

Madrid. España.

Introducción. Las dermatitis de contacto aerotransportadas son las reacciones cutáneas provocadas por el contacto con alérgenos o sustancias irritantes que se encuentran en el aire ambiental. Estos productos pueden encontrarse tanto en el ambiente laboral como en el doméstico, aunque la mayoría de los casos descritos son de origen ocupacional.

Caso clínico. Presentamos el caso de un trabajador de la industria farmacéutica con una dermatitis de contacto aerotransportada.

Comentario. Estas dermatitis son difíciles de diagnosticar, prevenir, y sobre todo de identificar el agente responsable. Es fundamental la colaboración de la empresa para aportar información sobre las sustancias que produce y las características del puesto de trabajo.

LIX REUNIÓN DE LA SECCIÓN ASTUR-CÁNTABRO-CASTELLANO-LEONESA DE LA AEDV

Palencia, 9 de mayo de 200

1. LOS NUEVOS CASOS DE DERMATITIS DE CONTACTO POR DIMETILFUMARATO EN EL CALZADO

L. Sánchez Velicia, A.A. Garrido Ríos, L. Pericet Fernández, H. Álvarez Garrido, B. Castro Gutiérrez, S. Galiana Mejías, I. Alarcón Salazar, J. Sanz Navarro y A. Miranda Romero

Valladolid. España.

Introducción. El dimetilfumarato (DMF) es un éster del ácido fumárico, que se ha usado por vía oral en el tratamiento de la psoriasis. Su uso como fármaco tópico debe evitarse ya que varios pacientes presentaron reacciones eritematosas en la zona de aplicación del DMF y además se ha demostrado en estudios experimentales que los este res del ácido fumárico y en particular el DMF presenta un alto potencial irritante y de sensibilización.

Casos clínicos. Presentamos dos pacientes mujeres de 36 y 33 años, respectivamente, que tras dos exposiciones al calzado, la primera a unos zapatos y la segunda a unas botas, presentaron lesiones cutáneas intensamente pruriginosas en toda la piel que contactaba con el calzado, la primera de ellas con reacción vesículo-ampollosa sobre base eritematosa y la segunda en forma de exantema maculopapuloso confluyente sin vesículas ni ampollas. Tras realizar las pruebas epicutáneas con la batería estándar, batería específica de calzado, otras baterías, pruebas con el propio calzado y con distintas concentraciones de DMF, llegamos al diagnóstico de dermatitis de contacto por DMF.

Discusión. Durante los años 2007 y 2008 aparecieron cientos de casos en el Norte de Europa y alguno en España de dermatitis de contacto provocados por sofás importados de China, donde se ha demostrado la implicación del DMF, que era usado como antifúngico y se encontraba dentro de bolsitas antihumedad en el interior del sofá. En España son ya varios los casos comunicados de dermatitis de contacto severas relacionadas con el DMF que también se encontraría en las bolsitas antihumedad usadas como antifúngicos que acompañan a los zapatos. Comunicamos nuestra experiencia con respecto a la clínica que presentaron estas dos pacientes y las concentraciones de DMF utilizadas para su diagnóstico.

2. ECCEMA CRÓNICO DE MANOS

H. Álvarez Garrido, L. Pericet Fernández, A.A. Garrido Ríos, L. Sánchez Velicia, B. Castro Gutiérrez, S. Galiana Mejías, I. Alarcón Salazar, J. Sanz Rodríguez, C. Sanz Navarro y A. Miranda Romero

Valladolid. España.

Introducción. El eccema crónico de manos es una enfermedad frecuente y de difícil diagnóstico en la que la realización de una anamnesis exhaustiva es la clave del mismo.

Caso clínico. Presentamos una mujer de 81 años, que acude por lesiones en dorso de manos y tercio distal de antebrazos de 5 meses de evolución. En los últimos días se han generalizado, afectando también a tronco y cabeza. Las lesiones son muy pruriginosas, fundamentalmente durante el día, y no se alivian a pesar del tratamiento con antihistamínicos. Ha utilizado diversos

corticoides tópicos sin mejoría. Entre sus antecedentes destaca la toma de metamizol debido a artrosis de rodillas y la picadura de una avispa unos días antes de iniciar se el proceso que había tratado con amoniaco tópico. En la exploración se observan placas eritematodescamativas, infiltradas, muy bien delimitadas, que afectan al dorso de manos y tercio distal de antebrazos, respetando los pliegues interdigitales y las uñas. Además presenta placas similares en la frente, mentón, caras laterales del cuello y escote, respetando la V del mismo. En el estudio histopatológico se observa un infiltrado cutáneo linfoide atípico epidermotropo, de fenotipo T, que es compatible con un estadio inicial de un proceso linfoproliferativo de tipo T tipo Micosis Fungoide. Ante la discordancia clínico-patológica se solicitan otros estudios que nos permiten el diagnóstico de su enfermedad, y su adecuado tratamiento. La paciente no ha vuelto a presentar lesiones hasta la fecha.

Conclusiones. El diagnóstico de un proceso linfoproliferativo no puede basarse exclusivamente en el diagnóstico histológico, ya que a menudo enfermedades inflamatorias presentan características histológicas similares. Es por ello que resaltamos la importancia de la correlación clínico-patológica en el diagnóstico de dos enfermedades con tan diferentes implicaciones a nivel clínico y pronóstico.

3. INTOXICACIÓN SISTÉMICA POR FENTANILO TRANSDÉRMICO EN PACIENTE CON PSORIASIS

A. Mas Vidal, S. Gómez-Díez, B. García-García, L. Palacios-García y N. Pérez-Oliva

Oviedo. España.

El fentanilo es un potente analgésico que debido a su liposolubilidad frecuentemente se utiliza por vía transdérmica para el tratamiento del dolor crónico de diversas etiologías. Aplicados por esta vía son mejor tolerados y tan efectivos como utilizando las vías clásicas, pero no están exentos de efectos adversos. Presentamos el caso de una paciente de 92 años con antecedentes personales de psoriasis en placas extensas de más de 20 años de evolución que presentó brotes repetidos de eritrodermia pustulosa del tipo Van Zumbusch. Había seguido múltiples tratamientos, fototerapia, retinoides orales, metotrexato y ciclosporina. Desde hacía 5 años se mantenía estable con azatioprina en dosis variables de 50 a 100 mg/día. Ingresó en nuestro servicio por un nuevo brote de eritrodermia. Tras la realización de estudios sanguíneos rutinarios se inició tratamiento con ciclosporina oral, que posteriormente se sustituyó por metotrexato debido a la aparición de un ligero deterioro de la función renal y progresión de las lesiones cutáneas. A los 3 días del ingreso se observó a la paciente estupefada, sin respuesta a estímulos verbales y con miosis pupilar. Se localizó un parche de fentanilo en la región interescapular, por lo que se asumió una intoxicación por opioides. Inmediatamente se retiró el parche y se inició perfusión continua de naloxona endovenosa, recuperando la consciencia a las pocas horas. Posteriormente la paciente se recuperó sin secuelas, y se continuó el tratamiento con metotrexato, siendo dada de alta un mes después con una única placa

de psoriasis en el hueso poplíteo derecho. Los opiodes por vía transdérmica no están exentos de efectos adversos. Los más frecuentes son los relacionados con el lugar de aplicación como son prurito, eritema y edema. A nivel sistémico los efectos adversos potenciales no difieren de su uso por las vías clásicas, siendo el estreñimiento el más frecuente y la depresión respiratoria el más grave. Desde nuestro conocimiento no hay casos descritos de efectos adversos severos por opiodes transdérmicos en pacientes con psoriasis. No debemos olvidar que en las enfermedades dermatológicas que alteran la barrera cutánea, la absorción transdérmica está incrementada, por lo que se incrementa el riesgo de efectos no deseados como en el caso que presentamos.

4. OSIFICACIÓN DEL CARTÍLAGO AURICULAR SECUNDARIA A PICADURAS DE INSECTO

E. Godoy Gijón, M. Roncero Riesco, M.C. Fraile Alonso, J. Cañueto Álvarez, A. Romo Melgar, J.C. del Pozo de Dios y P. Unamuno Pérez

Salamanca. España.

Introducción. El pabellón auricular es una estructura cartilaginosa y flexible. La petrificación de dicho cartílago puede deberse al depósito de calcio o a la sustitución del cartílago por tejido óseo. La etiología es diversa, pero lo más frecuente son las lesiones por frío o congelación, aunque deben descartarse endocrinopatías y otros procesos sistémicos subyacentes. Presentamos el caso de un varón apicultor de profesión, con osificación bilateral y simétrica de ambos pabellones auriculares, debida a picaduras repetidas de abejas.

Caso clínico. Varón de 76 años de edad, apicultor de profesión. Refiere dolor de aparición insidiosa en ambos pabellones auriculares, que se exagera con el apoyo y un endurecimiento progresivo asociado en el área afecta. A la exploración física las orejas presentan una apariencia normal, sin eritema significativo ni ulceración. La palpación objetiva un endurecimiento pétreo de la estructura cartilaginosa de ambos pabellones auriculares, respetando los lóbulos. Refiere discretas molestias a la palpación, que se alivian al ceder la presión. La radiología muestra estructuras radiopacas coincidiendo con el cartílago auricular. El estudio histológico revela signos inflamatorios con un foco de osificación en el fondo de la biopsia. Ante la sospecha clínica de osificación del pabellón auricular, confirmada por la imagen radiológica e histológica, se realiza un despistaje de patología sistémica subyacente. No se objetivan alteraciones en la bioquímica básica, hemograma y proteinograma; el estudio de autoinmunidad, la función tiroidea, prolactina, GH y el cortisol no mostraron anomalías. La valoración realizada por Traumatología cuatro años atrás indicó una gonartrosis aislada, sin otra afectación ósea. No presentaba antecedentes de exposición a frío intenso o congelación.

Discusión. Esta patología, descrita por Bochdalek en 1866, conocida como «orejas petrificadas», muestra una sustitución de la estructura cartilaginosa del pabellón auricular por depósitos de calcio o tejido óseo. Siendo normal a la inspección y objetivando endurecimiento a la palpación. El depósito de calcio puede ser de etiología metastásica o distrófica. Pudiendo asociarse a traumatismos o procesos inflamatorios de repetición en el cartílago. En nuestro paciente, tras descartar afectación sistémica subyacente, la anamnesis orienta a un proceso inflamatorio crónico secundario a las picaduras recurrentes de abejas durante el desarrollo de su actividad laboral. Discutimos las posibilidades etiológicas y la importancia del despistaje de una etiología sistémica.

5. PIODERMA GANGRENOSO ASOCIADO A ARTRITIS REUMATOIDE

M.C. Fraile Alonso, M. Roncero Riesco, E. Godoy Gijón, C. Meseguer Yebra, C. Román Curto, M. Yuste Chaves y P. de Unamuno Pérez

Salamanca. España.

Introducción. EL pioderma gangrenoso es una enfermedad dermatológica ulcerativa, crónica, recurrente e infrecuente con una presentación clínica bastante característica, dentro de un amplio espectro lesional. El estudio anatomopatológico no es patognomónico por lo que el diagnóstico requiere una correcta correlación clínico-patológica. Se asocia frecuentemente a enfermedades sistémicas con las que coexiste o a las que puede preceder.

Caso clínico. Presentamos a una paciente de 79 años con historia de lesiones ulcerosas en ambos talones y glúteos de 2-3 meses de evolución, dolorosas, con mal control ambulatorio tras tratamiento con antibióticos tópicos. Dos años antes había presentado lesiones similares a nivel de glúteos. Exploraciones complementarias: Los estudios analíticos realizados, incluyendo hemograma, bioquímica general, inmunoglobulinas, autoinmunidad y marcadores tumorales no aportaron hallazgos significativos. Los cultivos de las úlceras fueron negativos. La rectosigmoidoscopia fue normal. El factor reumatoide fue de 83,7 UI/ml y VSG de 43 mm. El estudio oftalmológico fue compatible con úlceras reumáticas. El estudio histopatológico reveló la existencia de un absceso dérmico compatible con pioderma gangrenoso. Todos estos hallazgos coexistían con un cuadro de rigidez matutina y artritis simétrica y bilateral.

Conclusiones. Presentamos a una paciente con pioderma gangrenoso asociado a artritis reumatoide. El diagnóstico de esta entidad puede ser difícil y a menudo es un diagnóstico de exclusión. Aunque existen formas idiopáticas, en un elevado porcentaje de pacientes se encuentra una enfermedad condicionante subyacente. Es necesario realizar un estudio reglado que permita descartar enfermedad inflamatoria intestinal crónica, artritis asociada o no a procesos autoinmunes y procesos hematológicos fundamentalmente. En un 20% de pacientes puede asociarse a artritis reumatoide, como en nuestro caso.

6. QUERATOSIS SEBORREICAS ASOCIADAS A COLAGENOMAS MÚLTIPLES

A.A. Garrido Ríos, L. Sánchez Velicia, H. Álvarez Garrido, L. Pericet Fernández, B. Castro Gutiérrez, S. Galiano Mejías, J. Sanz Navarro, Y. Alarcón Sálazar, R. González Sarmiento y A. Miranda Romero

Valladolid. España.

Introducción. Las queratosis seborreicas familiares se caracterizan por su inicio en una edad temprana con aparición de gran número de lesiones. Los colagenomas son tumores benignos formados por acúmulos de fibras colágenas engrosadas en la dermis. Cuando aparecen de forma múltiple, obligan a descartar una amplia variedad de enfermedades y síndromes.

Caso clínico. Presentamos una mujer de 35 años con historia familiar de queratosis seborreicas múltiples en varios miembros de su familia. La paciente consultaba por aparición progresiva de lesiones asintomáticas en el tronco desde los 18 años. A la exploración física se apreciaban múltiples lesiones que se podían clasificar en dos grupos dado su aspecto clínico. Realizamos biopsia de una lesión representativa de cada grupo confirmando la sospecha clínica de queratosis seborreicas y colagenomas.

Discusión. La coexistencia de estas dos lesiones ha sido descrita raramente en la literatura. Aportamos, que sepamos, el segundo caso hasta la fecha de queratosis seborreicas asociadas a colagenomas múltiples.

7. SÍNDROME DE BUSCHKE-OLLENDORFF DEBIDO A UNA NUEVA MUTACIÓN PATOGENICA EN EL GEN *LEMD3*

J. Cañueto Álvarez, M. Yuste Chaves, A. Santos-Briz Terrón, C. Mendoza Chaparro, G. Nieto González, R. González Sarmiento y P. Unamuno Pérez

Salamanca. España.

El síndrome de Buschke-Ollendorff (SBO) (MIM 166700) es un trastorno autosómico dominante raro de penetrancia incompleta que consiste en la presencia de múltiples nevos del tejido conectivo y osteopoiquilia. Fue descrito originariamente por Buschke y Ollendorff en 1928. En 2004 se demostró que la pérdida de la función del gen *LEMD3* podía dar lugar a osteopoiquilia, melorheostosis y SBO. Presentamos el caso de una familia en la que la probando es una mujer de 75 años que había comenzado con la aparición progresiva de pápulas cutáneas amarillentas asintomáticas extensamente localizadas en el cuello, muslos, abdomen y flexuras de miembros hacía muchos años. Exhibían un patrón en empedrado que recordaba al que presentan las lesiones de los pacientes con pseudoxantoma elástico. La radiografía de tórax mostró hallazgos compatibles con osteopoiquilia en manos y pies. Había tenido 2 hijos, uno de los cuales (varón de 39 años) presentaba lesiones cutáneas similares, mientras que el otro (varón de 37 años) no exhibía lesiones cutáneas aunque su estudio radiológico reveló la presencia de osteopoiquilia en húmero, carpo, cadera, pelvis y otras zonas del esqueleto. El primero de ellos tenía un hijo varón y el segundo una niña que habían comenzado a presentar lesiones cutáneas similares en rodillas y cuello respectivamente. Se tomaron biopsias de los pacientes con lesiones cutáneas que demostraron fibras elásticas gruesas no fragmentadas, anastomosadas entre sí, fundamentalmente localizadas en dermis reticular y que tendían a compartimentar el colágeno adyacente, compatibles con elastomas. Con la sospecha de síndrome de Buschke-Ollendorff se tomaron muestras de sangre periférica de los pacientes con lesiones cutáneas y trastornos esqueléticos para la realización del estudio genético. Se demostró la existencia de una mutación consistente en una transición de citosina por timina (C > T) en la posición 2203 del cDNA, hasta ahora no descrita en la literatura. Daba lugar a un cambio de arginina por un codón de parada prematuro en la posición 735 de la proteína *LEMD3* (también denominada MAN1) que afectaba a su extremo C-terminal y a la capacidad funcional de la misma, que se ha relacionado con la regulación de la expresión génica a través de la regulación negativa de las vías del TGFbeta y de la BMP.

8. CASO PARA DIAGNÓSTICO

J. Redondo Mateo, C. Delgado Mucientes, S. Pérez Santos y J. Mayor Pérez

Segovia. España.

Varón de 90 años, en tratamiento con Renitec, Actos, Tromalyt, Carduran, Zyloric y Avidait, presenta, desde hace 2 meses, lesiones pruriginosas en regiones glúteas, que no han desaparecido con tratamiento corticoideo tópico. El prurito no le impide dormir. Explorado, se observan en ambas nalgas numerosas pápulas lisas, eritemato-violáceas, infiltradas al tacto, con escasas lesiones de rascado; resto del tegumento sin alteraciones. Se plantean las posibilidades diagnósticas de xantomas tuberosos, infiltración leucémica/linfomatosa... Se efectúa estudio analítico y biopsia de una de las lesiones y se procede al diagnóstico y tratamiento.

9. VASCULITIS LEUCÉMICA

C. Meseguer Yebra, C. Román Curto, C. Fraile Alonso, G. Nieto González, C. Mendoza Chaparro, M. Morán Estefanía, A. Santos-Briz Terrón y P. Unamuno Pérez

Salamanca. España.

Introducción. Las leucemias mielógenas comprenden un amplio espectro que incluye las enfermedades mieloproliferativas crónicas, los síndromes mielodisplásicos y las leucemias mieloides agudas, siendo las manifestaciones cutáneas específicas más frecuentes en estas últimas. Suelen presentarse como múltiples pápulas, placas o nódulos en el contexto de una leucemia conocida. En el estudio histopatológico el infiltrado tumoral asienta fundamentalmente en dermis, con un patrón nodular o difuso y un claro reforzamiento perivascular y perianexial, observándose hileras concéntricas de células tumorales alrededor de estos.

Casos clínicos. Presentamos a dos pacientes con leucemias mielomonocíticas, un varón de 57 años y una mujer de 69 años, con múltiples placas eritematovioláceas dispersas con predominio por las extremidades, algunas infiltradas y otras necróticas, de 1-2 semanas de evolución. En ambos las lesiones debutaron con el cuadro hematológico. El estudio histopatológico en el primero de los casos (varón) reveló un infiltrado de tipo mixto con elementos linfocitocitarios y mieloides inmaduros de disposición perivascular, perianexial e intersticial, con fenómenos de vasculitis. El estudio inmunohistoquímico demostró positividad para MPX, lisozima y CD43, con positividad focal para CD117 y negatividad para CD34. En el segundo caso (mujer) se apreciaba infiltración dérmica por estructuras mieloides atípicas alrededor de vasos de calibre pequeño y medio, mostrando en algunos una lesión tipo PAN con necrosis fibrinoide e infiltrados de pmm. El estudio inmunohistoquímico demostró positividad para MPX, lisozima y CD68, con negatividad para CD117 y CD34.

Comentarios. Si el angiotropismo de los infiltrados específicos cutáneos en las leucemias mielógenas es conocido, la vasculitis leucémica ha sido publicada en escasas ocasiones desde que acuñan el término Jones y cols. en 1997. El daño vascular en estos casos está producido por las células leucémicas y presenta un amplio espectro histopatológico que oscila desde un daño vascular mínimo a una arteritis necrosante. Reconocer este cuadro nos parece fundamental, ya que tanto clínica como histológicamente pueden simular una vasculitis, para evitar demoras diagnósticas en los pacientes en los que constituya la primera manifestación de la leucemia, más si tenemos en cuenta que la vasculitis leucémica se ha asociado a mal pronóstico.

10. ÚLCERA CUTÁNEA DOLOROSA EN UNA PACIENTE CON ENFERMEDAD RENAL TERMINAL

L. Pericet Fernández, H. Álvarez Garrido, L. Sánchez Velicia, A. Garrido Ríos, S. Galiano Mejías, B. Castro Gutiérrez, J. Sanz Rodríguez, I. Alarcón Salazar y A. Miranda Romero

Valladolid. España.

Introducción. Las alteraciones metabólicas que se producen en la insuficiencia renal terminal ocasionan disfunción de múltiples órganos. Las manifestaciones cutáneas son frecuentes, pudiendo encontrar diversos signos y síntomas como el prurito, discromías, equimosis, o dermatosis específicas ampollas, perforantes y calcificaciones metastásicas. Pueden preceder o aparecer tras el inicio de la diálisis o el trasplante renal.

Caso clínico. Se describe el caso de una paciente de 56 años, sin alergias medicamentosas conocidas, con antecedentes personales de hipertensión, dislipemia, obesidad e insuficiencia renal crónica terminal de etiología no filiada (probable origen hipertensivo) en hemodiálisis desde hace 15 años. Trasplantada renal hace

9 años, reingresa en hemodiálisis hace año y medio por rechazo del trasplante. En tratamiento con omeprazol, cinacalcet, colecalciferol, suplementos de calcio y vitaminas 81, B6YB12, carbonato de lantano, atorvastatina, atenolol y doxazosina. Es remitida a consulta de Dermatología por una lesión ulcerada en cara posterior de pierna izquierda de 4 semanas de evolución. La paciente negaba traumatismo previo. La lesión mostró un rápido crecimiento inicial, a pesar de las curas locales, y es extremadamente dolorosa, tanto de forma espontánea como a la palpación. Presentaba además lesiones eritemato-violáceas en caras lateral y posterior de pierna izquierda, asintomáticas, de 3 meses de evolución. A la exploración física se observa una úlcera de 8,5 × 3,5 cm, de bordes geográficos, eritematosos, con fondo fibrinoso, muy dolorosa a la palpación, en cara posterior de pierna izquierda. En caras lateral y posterior presenta grandes lesiones eritematovioláceas confluentes, no induradas, no dolorosas a la palpación. Entre las pruebas complementarias en el estudio de la paciente se incluye biopsia de la lesión cutánea, sistemático de sangre y bioquímica con estudio del metabolismo fosfo-cálcico, estudio inmunológico, coagulación, cultivo de la lesión, radiografías de EEII y abdomen y doppler arterial.

Conclusión. Presentamos este caso clínico por considerarlo interesante al ser representativo de la variada afectación cutánea que acompaña a la enfermedad renal terminal.

11. LESIÓN UMBILICAL

E. Cardeñoso Álvarez, J. Sánchez Estella, M. Corral de la Calle, C. Santos Durán, E. Garabito Solovera y M.J. Baizán

Zamora. España.

Introducción. El pólipo umbilical es una rara lesión congénita, derivada de la persistencia del conducto ófalo-mesentérico, con presencia de mucosa intestinal en el ombligo. El conducto ófalo-mesentérico comunica el saco vitelino con el intestino medio y desaparece entre la quinta y novena semanas de vida intrauterina. La falta de involución, ya sea parcial o total, da lugar a un abanico de malformaciones cuya presentación puede ser dispar en cuanto a forma y gravedad del cuadro clínico que producen, y algunas tienen interés para el dermatólogo.

Caso clínico. Mujer de 46 años de edad que consultó por presentar una lesión cutánea en el ombligo, que recordaba «desde siempre», y producía una continua exudación. Se realizó extirpación simple para estudio histológico.

Discusión. Se discute el espectro de defectos derivados del cierre defectuoso del conducto ófalo-mesentérico y el diagnóstico diferencial que plantean las lesiones cutáneas de localización umbilical.

12. NÓDULO CUTÁNEO ANGIOMATOSO EPITELIOIDE EN MUCOSA LABIAL

A. Romo Melgar, M. Yuste Chaves, A. Santos-Briz Terrón, C. Román Curto, J. García Dorado, E. Fernández López y P. de Unamuno Pérez

Salamanca. España.

Introducción. El nódulo cutáneo angiomatoso epitelioides (NCAE) es un tumor vascular recientemente descrito. Clínicamente se presenta como una pápula o nódulo eritemato-violáceo que histológicamente muestra una proliferación sólida de células endoteliales de rasgos epitelioides. Clínicamente el curso de los casos descritos ha sido benigno, aunque siempre debe realizarse diagnóstico diferencial con otras neoplasias vasculares epitelioides tanto benignas como malignas.

Material y métodos. Presentamos un caso de NCAE en una mujer de 16 años de edad que consultó por una lesión nodular en la

mucosa del labio inferior de 10 meses de evolución y crecimiento progresivo.

Resultado. La lesión fue extirpada, correspondiendo histológicamente con un NCAE. El estudio de extensión fue negativo. Tras un año de seguimiento la lesión no ha recidivado.

Conclusión. Presentamos un caso de NCAE. El interés de esta patología se basa en que se trata de un tumor poco frecuente y recientemente descrito, que requiere un diagnóstico diferencial con otras neoplasias, en particular con tumores vasculares malignos, a fin de evitar tratamientos excesivamente agresivos.

13. MANCHA MONGÓLICA ABERRANTE ASOCIADA A DEFECTOS CONGÉNITOS

S. Gómez Díez, J. Fernández Toral, J. Sánchez Martín, B. García García, A. Mas Vidal, B. Vivanco Allende y N. Pérez Oliva

Oviedo. España.

Introducción. La mancha mongólica es una melanocitosis dérmica benigna que constituye una hallazgo normal en recién nacidos sanos. Las manchas mongólicas aberrantes pueden aparecer en algunos síndromes complejos.

Casos clínicos. Describimos cuatro casos de mancha mongólica aberrante en niños con diferentes cuadros clínicos. El primero de ellos era un niño afectado de síndrome CHARGE. Los otros tres restantes presentaban manchas mongólicas extensas, aberrantes, asociadas a diferentes malformaciones congénitas.

Discusión. Se comenta algunas de las enfermedades congénitas que con mayor frecuencia se han asociado a manchas mongólicas extensas.

Conclusión. Creemos que ante la presencia de un recién nacido con manchas mongólicas aberrantes se debería realizar una valoración de otras anomalías asociadas mediante una metódica exploración clínica y seguimiento posterior.

14. SÍNDROME DEL DEDO AZUL

C. Martínez Morán, C.A. Álvarez Santullano, M.C. García Donoso, S. Córdoba Guijarro, A. Romero Maté, A. Hernández Núñez y J. Borbujo Martínez

Madrid. España.

Presentamos dos pacientes con «síndrome del dedo azul». El primer caso es el de un varón de 46 años con antecedentes de hipertensión arterial y dislipemia que consulta por un dolor intenso y agudo en la pantorrilla izquierda con aparición posterior de cambios de coloración en el 4.º y 5.º dedos del pie izquierdo que se pudo constatar en la exploración física. Las pruebas complementarias realizadas en urgencias fueron normales. La biopsia cutánea y una arteriografía confirmaron el diagnóstico de sospecha. El segundo caso es el de un varón de 47 años sin antecedentes médicos de interés, fumador importante, que acude a urgencias por lesión muy dolorosa de pocos días de evolución en el tercer dedo de la mano izquierda. El eco-doppler realizado objetiva compromiso distal en la vascularización de la mano izquierda.

15. ENFERMEDAD DE PAGET EXTRAMAMARIA. ESTUDIO DE 3 CASOS

J. Sánchez Estella, M.T. Bordel Gómez, I. Zafra-Coba, E. Cardeñoso Álvarez, M.J. Baizán García y A. Valle Manteca

Zamora. España.

La Enfermedad de Paget Extramamaria (EPEM), es un raro adenocarcinoma intraepidérmico, de localización fundamental en

áreas apocrinas. Además de poder asociarse a una neoplasias internas, sin tratamiento invade y metastatiza. Aunque comparte muchas características anatomoclínicas con la Enfermedad de Paget Mamaria, tanto su contexto clínico como sus características inmunofenotípicas indican que es una entidad diferente con distinta histogénesis. Se distinguen por su marca dores inmunohistoquímicos dos tipos de EPDM: epidérmico y endodérmico. La mayoría de los epidérmicos son primarios, mientras que los endodérmicos suelen asociarse a neoplasias internas. Con frecuencia plante a un reto terapéutico para el Dermatólogo, dada su alta capacidad para recurrir por su carácter multifocal y/o presencia de extensión subclí-

nica. Presentamos 3 casos de EPDM, en el escroto de un varón 66 años y en vulva y axila de sendas mujeres de 68 y 64 años. Ninguno estaba asociado a neoplasias internas. Las lesiones de escroto y vulva presentaban inmunohistoquímica de EPDM de tipo epidérmico, mientras que la lesión axilar tenía un inmunofenotipo mixto. Las lesiones de escroto y vulva fueron tratadas inicialmente con Imiquimod tópico, 3 aplicaciones semanales durante 16 semanas, con marcados efectos secundarios pero buen resultado terapéutico y a la de axila se le ha indicado igual tratamiento complementario tras su extirpación simple. Se discuten y revisan los aspectos más controvertidos de este interesante tumor.