



ACTAS Dermo-Sifiliográficas

www.actasdermo.org



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

LXXI Reunión de la Sección Astur-Cántabro-Castellano-Leonesa de la Academia Española de Dermatología y Venereología Valladolid, 18 de marzo de 2017

Comunicaciones orales

1. DERMATITIS ALÉRGICA DE CONTACTO A LOS ACRILATOS EN EL ÁREA SANITARIA DE LEÓN. A PROPÓSITO DE 2 CASOS

E. Varas Meis, I. Ruiz González, S. Delgado Vicente,
P. Fernández Canga, J. Castiñeiras González
y M.A. Rodríguez Prieto

*Servicio de Dermatología. Complejo Asistencial Universitario
de León. León. España.*

Introducción. Los (meta)acrilatos son estructuras monoméricas de uso universal que forman polímeros plásticos.

Caso clínico 1. Mujer de 29 años sin antecedentes de interés. Esteticista y peluquera. Acudió por digitopulpititis fisurada en ambas manos de 9 meses de evolución. Las pruebas epicutáneas mostraron positividad a múltiples acrilatos, presentes en adhesivos ungueales y uñas acrílicas, implicando una sensibilización ocupacional de relevancia actual.

Caso clínico 2. Mujer de 52 años. Odontóloga. Acudió por lesiones eczematosas de dos meses de evolución en párpados, mejillas, frente y área retroauricular. Las pruebas epicutáneas resultaron positivas para gomas negras y parafenilendiamina de relevancia pasada, y positividad para las resinas epoxi, BIS-GMA y BIS-EMA, con exposición ocupacional aerotransportada y relevancia actual. Realizamos un estudio descriptivo retrospectivo de los 21 pacientes sensibilizados a acrilatos que fueron diagnosticados en el Hospital de León, desde enero de 2011 hasta enero de 2017.

Discusión. Los acrilatos están formados por sales o ésteres de ácido acrílico, que ante un iniciador participan en reacciones de polimerización, obteniendo macromoléculas, de elasticidad, dureza y rigidez variables. Estos polímeros presentan gran versatilidad, empleándose en productos estéticos, material odontológico, traumatológico o quirúrgico, dispositivos médicos, materiales de construcción, aislamiento e imprenta y el ámbito doméstico. La dermatitis alérgica de contacto (DAC) a los acrilatos se estima en el 1% de los pacientes

parcheados y se consideran alérgenos de alto poder sensibilizante. Clásicamente, se presentaba como una digitopulpititis en odontólogos o traumatólogos, debido a su exposición a resinas de sellado, prótesis dentales o cemento óseo. Sin embargo, el uso de uñas acrílicas y esmaltes permanentes ha incrementado exponencialmente la sensibilización entre esteticistas y usuarias.

Conclusión. La DAC a acrilatos es una entidad frecuente e incapacitante. Por ello, es importante conocer esta entidad, sus fuentes de exposición y las actuales medidas de prevención.

2. LO QUE EL OJO NO VE. UTILIDAD DE LA ECOGRAFÍA CUTÁNEA EN EL DIAGNÓSTICO. MANEJO Y SEGUIMIENTO DE LA HIDRADENITIS SUPURATIVA

L.M. Valladares Narganes, P. Fernández Canga,
H.A. Cocunubo Blanco, C. Prada García, E. Varas Meis
y M.A. Rodríguez Prieto

*Servicio de Dermatología. Complejo Asistencial Universitario
de León. León. España.*

Introducción. La hidrosadenitis supurativa (HS) es una enfermedad inflamatoria crónica y dolorosa originada en el folículo piloso capaz de alterar la calidad de vida de nuestros pacientes. Aunque el diagnóstico de la enfermedad es clínico, no existen buenas herramientas ni escalas adecuadas para definir la severidad ni para hacer un seguimiento adecuado de nuestros pacientes.

Hipótesis y objetivos. Evaluar la eficacia de la ecografía cutánea como herramienta no cruenta de valoración del tipo de lesiones, severidad de la HS y el seguimiento de estos pacientes.

Material y métodos. Considerando la histología como el gold estándar para definir el tipo de lesión en HS y comparándolo con la clínica que es el método hasta ahora más utilizado, evaluamos la utilidad de la ecografía en 8 pacientes con HS moderada-severa como método de evaluación a través del *índice kappa* (concordancia entre observadores).

Resultados. La ecografía demostró tener una correlación con la histología para evaluar el tipo de lesiones excelente, respecto a la

observación clínica de las lesiones que se evaluó como moderada-discreta. Como limitaciones al estudio cabe destacar el bajo número de pacientes y que la evaluación clínica de las lesiones se hizo a través de fotografía e historia clínica.

Conclusiones. La ecografía cutánea es una herramienta no cruenta cada vez más utilizada en dermatología y su papel en HS, aunque presente, está todavía por definir. La correlación con la histología es casi exacta y no tanta con la clínica que ha sido hasta ahora el método diagnóstico más utilizado. Su papel no queda limitado únicamente al diagnóstico y severidad de la HS sino que puede ser ampliado como herramienta de seguimiento y como elemento de ayuda para intervenciones terapéuticas intervencionistas de esta enfermedad, hasta hace poco huérfana de nuestra especialidad.

3. EXACERBACIÓN DEL LIQUEN PLANO DURANTE EL TRATAMIENTO CON NUEVOS ANTIVIRALES PARA LA HEPATITIS CRÓNICA POR VIRUS HEPÁTICO C (VHC)

P. Munguía Calzada^a, Y. Hidalgo García^a, S. Requena López^a, C. Gómez de Castro^a, M. Mir Bonafè^a, B. Vivanco Allende^b, M. López Escobar^a y S. Gómez Díez^a

^aServicio de Dermatología. ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo. España.

Introducción. El liquen plano es una enfermedad de etiopatogenia desconocida, con daño mediado por linfocitos T CD8+. La asociación del liquen plano, especialmente en su forma oral, con infección por VHC es bien conocida. Se han descrito tanto exacerbaciones como remisiones del liquen plano en relación con tratamiento del VHC. Presentamos dos casos clínicos de liquen plano exacerbados en relación con tratamiento de VHC con nuevos antivirales.

Caso clínico 1. Mujer de 74 años con cirrosis hepática por VHC genotipo 1b, Child A5, diagnosticada de liquen plano erosivo oral desde hace más de 20 años. En marzo del 2016 inicia tratamiento con Harvoni® (ledipasvir/sofosbuvir), presentando a los 2 meses del inicio brote cutáneo de liquen plano generalizado. Tras 6 meses de tratamiento con Harvoni® la hepatitis C se negativizó, desapareciendo el liquen plano generalizado 2 meses después.

Caso clínico 2. Mujer de 80 años, con cirrosis hepática por VHC genotipo 1b, Child A5 y liquen plano cutáneo desde 1998, en remisión desde 2011. Inicia tratamiento con Viekirax® (ombitasvir/paritaprevir/ritonavir) y Exviera® (dasabuvir) en enero de 2016. En abril de 2016, coincidiendo con final del tratamiento antiviral, se observa brote de liquen plano cutáneo generalizado. Se observó respuesta viral sostenida de VHC 6 meses tras terminar tratamiento. Sin embargo, el liquen plano persiste en la actualidad.

Discusión. La relación VHC-liquen plano oral es bien conocida. Se discute el papel inmunomodulador en la síntesis de citocinas de los nuevos antivirales, que podría estar relacionado con las diferentes formas de liquen plano.

Conclusiones. Aportamos el segundo caso descrito de comienzo de liquen plano cutáneo tras tratamiento con Harvoni® y el primero de rebrote de liquen plano cutáneo tras tratamiento con Viekirax® y Exviera®.

4. GENÉTICA EN EL SÍNDROME DE GORLIN-GOLTZ. A PROPÓSITO DE UNA NUEVA MUTACIÓN

A.L. Robledo Sánchez^a, C. Sanz Muñoz^a, T. Kueder Pajares^a, E. Manrique Silva^a, M. Garayar Cantero^a, G. Martínez García^b y P. Manchado López^a

^aServicio de Dermatología. ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. Valladolid. España.

Introducción. El síndrome de Gorlin-Goltz (SGG) es una enfermedad hereditaria caracterizada clínicamente por carcinomas basocelulares múltiples, queratoquistes odontogénicos y anomalías del desarrollo.

Caso clínico 1. Varón de 31 años, intervenido de sinus pilonidal sacrocóxigeo y criptorquidia. Consulta por lesión cutánea de crecimiento progresivo, extirpándose carcinoma basocelular en región pectoral. Posteriormente, se extirparon hasta 9 lesiones más compatibles con carcinomas basocelulares. Presentaba, además, cierto grado de anomalía craneofacial, frente prominente, abombamiento parietal así como pits palmoplantares. RMN cerebral normal. Estudio radiológico óseo: severa escoliosis dorsal, importante acunamiento lateral de varios cuerpos vertebrales dorsales y anomalías costales.

Caso clínico 2. Madre del paciente número 1. Antecedentes de raquitismo, espina bífida e hidrocefalia. Lesión en cuero cabelludo de 6 meses de evolución compatible clínica e histológicamente con carcinoma basocelular. Posteriormente la paciente ha sido intervenida de un total de 7 carcinomas basocelulares. Resonancia magnética: discreta leucoaraiosis periventricular, calcificaciones en ganglios basales, calcificación de hoz cerebral. Con el diagnóstico clínico de SGG se solicitó estudio genético detectando mutación en gen PTCH1 en madre e hijo.

Discusión. El SGG sigue un patrón de herencia autosómico dominante. Hasta el momento se han descrito como causa de la enfermedad mutaciones en los genes PTCH1, PTCH2 y SUFU. Mediante análisis directo del gen PTCH1 se detectó una delección de una citosina (c 2112delC). Esta delección provoca un cambio en la pauta de lectura que genera un codón de parada prematuro 42 residuos más adelante (p.Ser704Argfs*42).

Conclusiones. Presentamos 2 casos de SGG y el resultado de su estudio genético. Consideramos que la variante genética encontrada es una nueva mutación germinal, ya que no se ha identificado previamente en la población general. Consideramos también que es patogénica dado que es un cambio en la pauta de lectura y cosegrega con la enfermedad en madre e hijo. Identificamos una causa genética no publicada de SGG.

5. PLACAS ERITEMATO-VIOLÁCEAS UNILATERALES DE INICIO SÚBITO EN PACIENTE ONCOLÓGICO

C. Duran Vian, M.G. Pérez Paredes, I.A Vilanova Urdaniz, M. Lacalle Calderón, I. Navarro Fernández, M. Drake Monfort, S. Armesto Alonso, B. Castro Gutiérrez, C. Gómez Fernandez, C. López Obregón, M. Marcellan Fernandez, S.J. Yañez Díaz, M.C. González Vela y M.A. González López

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander. España.

Introducción. El síndrome de Trousseau ha sido asociado a estados de hipercoagulabilidad y, de forma particular, a los adenocarcinomas. Se define como episodios recurrentes o migratorios de trombosis venosa o embolia arterial secundaria a endocarditis trombótica no bacteriana o cualquier combinación de ellas.

Caso clínico. Presentamos el caso de una mujer de 71 años con antecedentes personales de carcinoma endometrial papilar-seroso y adenocarcinoma de sigma en estadio IV, en tratamiento quimioterápico paliativo. La paciente había desarrollado, asimismo, una trombosis venosa subclavia y de la vena yugular izquierda. Tras el quinto ciclo de quimioterapia, la paciente presentó múltiples lesiones cutáneas asintomáticas en la extremidad superior izquierda y hemitórax izquierdo, que progresivamente se extendieron al miembro inferior ipsilateral. En la exploración dermatológica se apreciaban múltiples placas eritemato-violáceas, induradas, no dolorosas a la palpación y mal delimitadas, que afectan al hemicuerpo izquierdo, respetando la línea media. Se realizó biopsia cutánea y el estudio histopatológico reveló metástasis cutáneas de adenocarcinoma de colon.

Discusión. Las metástasis cutáneas son poco frecuentes, ocurriendo la mayoría en el contexto de una neoplasia diseminada. Su incidencia es variable, oscilando entre el 0,7% y el 9% de los pacientes con cáncer. Clínicamente, las metástasis cutáneas suelen presen-

tarse como pápulas o nódulos asintomáticos, localizados en una región anatómica cercana al tumor. En los tumores de colon y de endometrio la localización más frecuente es en el abdomen a diferencia de nuestra paciente, en la que la localización de los conglomerados ganglionares y los vasos trombosados hacen inusual la distribución de las metástasis cutáneas.

Conclusiones. La distribución atípica de las metástasis cutáneas puede orientarnos acerca de la extensión y las complicaciones provocadas por el tumor.

6. NUESTRA EXPERIENCIA RECIENTE EN LEPROSIS. RETOS EN EL DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO

V. Velasco-Tirado^a, M. Yuste-Chaves^a, A. Santos-Briz^b, M. Belhassen-García^b, M.C. Fraile-Alonso^a, A. Romo-Melgar^a, G Nieto-González^c y E. Fernández-López^a

^aServicio de Dermatología. ^bServicio de Anatomía Patológica. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca. Salamanca. ^cServicio de Dermatología. Complejo Asistencial de Zamora. Zamora. España.

Introducción. La lepra es una enfermedad granulomatosa crónica, con afectación fundamentalmente cutánea y neurológica. Su incidencia en España es muy baja, aunque todos los años se declaran casos importados y ocasionalmente autóctonos. La variabilidad clínica de la lepra y la falta de experiencia del dermatólogo suponen limitaciones en el abordaje de esta entidad.

Casos clínicos. Presentamos 5 pacientes extranjeros diagnosticados de lepra en nuestro servicio en los últimos años y discutimos la complejidad en el diagnóstico y manejo en cada uno de ellos: paciente brasileña con una lepra indeterminada, lo que dificultó el diagnóstico; paciente paraguayo cuya presentación inicial fue una leproreacción tipo 2; paciente colombiano que presentó una leproreacción tipo 1 en el curso del tratamiento; paciente guineano con lepra dimorfa, con un amplio diagnóstico diferencial; paciente guineana con lepra lepromatosa, secuelas graves y persistencia de baciloscopia positiva a pesar de instaurar un correcto tratamiento.

Discusión. El diagnóstico de lepra es clínico, histológico y microbiológico, lo que implica un manejo multidisciplinar. En nuestro medio, el dermatólogo conoce las diversas presentaciones clínicas de la lepra, pero suele plantear otros diagnósticos diferenciales iniciales, dado que es una enfermedad infrecuente. En la baciloscopia pueden existir dificultades en la extracción de la muestra y en la interpretación de la viabilidad de los bacilos observados. El estudio histológico habitualmente nos proporciona el diagnóstico, pero este se complica en las formas paucibacilares, sin evidencia de bacilos ácido-alcohol resistentes en tejidos. La colaboración de internistas y neurólogos es fundamental.

Conclusiones. Debemos considerar la clasificación de lepra de la OMS (pauci- y multibacilar) más funcional a la hora de catalogar a nuestros pacientes. Es imprescindible un diagnóstico precoz para prevenir discapacidades, fundamentalmente en las leproreacciones, y debemos notificar los casos, lo que facilitaría el control de una potencial transmisión autóctona.

7. INHIBICIÓN DE LA FOSFODIESTERASA E4 Y VARIACIÓN EN EL GROSOR ÍNTIMA-MEDIA CAROTÍDEO EN PACIENTES CON PSORIASIS

C. Gómez de Castro^a, R. Queiro Silva^b, S. Requena López^a, F.J. Álvarez Manceñido^c, P. Munguía Calzada^a, M. Mir Bonafe^a y P. Coto Segura^a

^aServicio de Dermatología. ^bServicio de Reumatología. ^cServicio de Farmacia Hospitalaria. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo. España.

Introducción. La psoriasis (PsO) es una enfermedad inflamatoria crónica asociada a una mayor comorbilidad cardiovascular. El grosor

íntima-media carotídeo (GIMc) se considera un predictor de eventos cardiovasculares. El apremilast es un inhibidor de la fosfodiesterasa tipo 4 (PDE4). Tiene un efecto modulador de la inflamación que podría tener beneficios adicionales en la disminución del riesgo cardiovascular.

Hipótesis y objetivos. Hipótesis: El uso de fármacos inhibidores de la PDE4 (iPDE4) puede influir en el riesgo cardiovascular disminuyendo la inflamación sistémica asociada a la PsO. Objetivo principal: Medición y comparación GIMc en pacientes con psoriasis moderada-grave subsidiarios de tratamiento con iPDE4 (basal/durante el tratamiento).

Material y métodos. Se han analizado de manera consecutiva a 19 pacientes remitidos a la Unidad de Psoriasis del HUCA y tratados con iPDE4. Para la detección de lesión de órgano diana se realizó una ecografía carotídea en modo B para la determinación del GIMc basal y durante el tratamiento.

Resultados. La determinación del GIMc basal mostró que el 52% de los pacientes tenían unos valores por encima de los esperados para su edad y sexo. Se observó una disminución del GIMc en más de la mitad de los pacientes durante las primeras ocho semanas de tratamiento. En los pacientes en los que pudo hacerse otra segunda medición posterior se mantenía la mejoría e incluso mostraban una reducción aún mayor del GIMc.

Discusión. Los iPDE4 podrían tener algún efecto beneficioso sobre el GIMc. El escaso tamaño muestral y el limitado periodo de seguimiento hace que no se puedan sacar conclusiones y no se permite analizar la posible relación con otros factores como la respuesta terapéutica a apremilast. La medición del GIMc puede ayudar a evaluar globalmente la respuesta a los tratamientos más allá del efecto cutáneo.

8. QUERATODERMIA ACUAGÉNICA: APORTACIÓN DE DOS CASOS CLÍNICOS Y REVISIÓN BIBLIOGRÁFICA

M. Garayar Cantero, M. Canseco Martín, A. Robledo Sánchez, C. Delgado Mucientes, C. Sanz Muñoz y P. Manchado López

Servicio de Dermatología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. Valladolid. España.

Introducción. La queratodermia acuagénica es una dermatosis caracterizada por múltiples pápulas blanquecinas o translúcidas que aparecen en las palmas de las manos tras estar en contacto con el agua. El objetivo de esta comunicación es aportar dos nuevos casos acerca de esta entidad.

Caso clínico. Caso número uno: se trata de un caso esporádico en una mujer de 16 años. Refería la aparición de lesiones blanquecinas en las palmas de las manos a los pocos minutos de sumergirlas en el agua. La paciente fue tratada con toallitas de cloruro de aluminio hexahidratado en excipiente alcohólico al 20% a diario. Caso número dos: mujer de 15 años que presentaba lesiones translúcidas edematosas tras realizar natación. Se pautó tratamiento tópico con cloruro de aluminio hexahidratado en excipiente alcohólico al 20% y cremas de urea al 20%.

Discusión. La queratodermia acuagénica es una entidad infrecuente clasificada dentro de las queratodermias adquiridas. Las manifestaciones clínicas son características y constituyen la clave del proceso diagnóstico. La mayoría de los casos descritos en la literatura aparecen de forma esporádica en mujeres jóvenes, como los dos casos que aportamos.

Conclusiones. Presentamos dos nuevos casos de queratodermia acuagénica y realizamos una revisión de la bibliografía publicada al respecto hasta la actualidad.

9. SEGUNDAS NEOPLASIAS CUTÁNEAS EN 488 PACIENTES SOMETIDOS A TRASPLANTE ALOGÉNICO DE PRECURSORES HEMATOPOYÉTICOS ENTRE 1995-2010

I. Andrés-Ramos^a, I. Palacios-Álvarez^b, J. González Rivero^c, I. Mahillo Fernández^d, A. Santos-Briz^e, J. Cañueto Álvarez^b, L. Vázquez^c y C. Román-Curto^b

^aServicio de Dermatología. Complejo Asistencial Universitario de Palencia. Palencia. ^bServicio de Dermatología. ^cServicio de Hematología. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca. Salamanca. ^dDepartamento de Estadística. Hospital Universitario Fundación Jiménez Díaz. Madrid. ^eServicio de Anatomía Patológica. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca. Salamanca. España.

Introducción y objetivos. Identificar la incidencia y factores de riesgo de desarrollo de cáncer cutáneo tras un trasplante alogénico de precursores hematopoyéticos (TAPH), de forma similar a los estudios en trasplante de órgano sólido.

Material y métodos. Estudio retrospectivo de 488 pacientes sometidos a TAPH en nuestro centro (1995-2010). La asociación entre variables y neoplasias cutáneas se ha obtenido calculando el valor p mediante las pruebas Chi-cuadrado y Fisher.

Resultados. La incidencia global de segundas neoplasias cutáneas es 2,04% y la de cáncer cutáneo no melanoma (CCNM) de 1,84%. De los 488 pacientes, 6 desarrollaron carcinomas basocelulares (CBC; 1,2%), 3 carcinomas epidermoides (CEC; 0,6%) y 1 melanoma (MM; 0,2%) siendo la edad media al diagnóstico de 54,8; 58,3 y 63,4 años respectivamente. El 83,3% de CBC y el 66,7% de CEC eran hombres. El tiempo medio desde el TAPH hasta el diagnóstico de CBC, CEC y MM fue de 9,5; 46,1 y 7,2 meses respectivamente. Ningún paciente con CBC, CEC, MM o queratosis actínicas (QA), recibió radioterapia previa pese a ser un factor de riesgo bien establecido. Todos los casos de CBC ($p < 0,035$) presentaban enfermedad injerto contra huésped (EICH) digestiva y 5 de ellos (4,9%; $p < 0,025$) padecían mieloma múltiple/síndrome mielodisplásico, coincidiendo con diversas publicaciones. De los 5 pacientes que habían recibido fototerapia 1 desarrolló CEC (16,7%; $p < 0,037$). Todos los casos de QA (6; 1,2%) se produjeron tras regímenes de acondicionamiento no mieloablativo ($p < 0,031$) y 4 de ellos presentaban EICH cutánea crónica (3,7%; $p < 0,023$).

Discusión y conclusiones. La incidencia de CCNM en pacientes con TAPH (1,84% en nuestra serie) es escasa al compararla con la de pacientes con trasplante de órgano sólido (10-20%). Hemos encontrado similitudes con lo publicado en la literatura, pero también alguna discrepancia (radioterapia previa), además se requieren más estudios para determinar nuevos factores de riesgo aún no descritos (EICH digestivo crónico).

10. ENFERMEDAD DE DEGOS, NO SOLO UNA CICATRIZ

X. Calderón-Castrat^a, M. Yuste-Chaves^a, C. Román-Curto^a, A. Hernández^b, R. Ballona^c, L. López-Corral^d, A. Santos-Briz^e y E. Fernández-López^a

^aServicio de Dermatología. ^bServicio de Neuropediatría. Hospital Universitario de Salamanca. Salamanca. España. ^cServicio de Dermatología Pediátrica. Instituto Nacional de Salud del Niño. Perú. ^dServicio de Hematología. ^eServicio de Patología. Hospital Universitario de Salamanca. Salamanca. España.

Introducción. La enfermedad de Degos (ED) es una rara microangiopatía trombótica, multisistémica, de etiología incierta, con menos de 200 casos descritos hasta la fecha. Su presentación congénita es excepcional y anecdótica en la edad pediátrica y en casos familiares. Las lesiones cutáneas son clave para su diagnóstico clínico precoz.

Caso1. Niño de 4 años con síntomas y clínica neurológica asociado a escasas lesiones cutáneas características de ED a la dermatoscopia. Es tratado con eculizumab y treprostinil con mejoría parcial pero finalmente fracaso y desenlace fatal tras cuatro meses de tratamiento.

Caso2. Abuela materna de 65 años del caso 1. Presenta exclusivamente escasas lesiones cutáneas de 15 años de evolución, en tratamiento con pentoxifilina y aspirina, sana hasta la fecha.

Caso3. Niña de 4 meses con única lesión congénita y posterior desarrollo de lesiones cutáneas características de ED, sigue tratamiento con dipiridamol y aspirina, permaneciendo asintomática con un control de 15 meses.

Comentario. Las lesiones dermatológicas de la ED son características, sin embargo al inicio o en presencia de escasas lesiones, estas pueden pasar inadvertidas o interpretadas como simple cicatrices. El estudio histopatológico no siempre es concluyente y suele conllevar retrasos diagnósticos. Su etiopatogenia es desconocida, habiéndose implicado alteraciones autoinmunitarias y/o de la coagulación. Se admiten dos variantes de ED: una forma sistémica maligna y otra exclusivamente cutánea-benigna, por lo que es crucial su seguimiento a largo plazo.

Conclusión. Compartimos un caso familiar y un caso congénito destacando la clínica en el reconocimiento de las lesiones cutáneas de esta infrecuente entidad.

11. LEUCEMIA CUTIS EN PACIENTE CON LEUCEMIA AGUDA LINFOBLÁSTICA COMÚN TIPO B

M. Canseco Martín, P. Manchado López, A. Robledo Sánchez, E. Manrique Silva y M. Garayar Cantero

Servicio de Dermatología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. Valladolid. España.

Introducción. Las leucemias corresponden a neoplasias malignas hematológicas donde los leucocitos pierden su capacidad para madurar y diferenciarse, reemplazando las células normales de la médula ósea. Sus manifestaciones cutáneas se clasifican en lesiones específicas o leucemia cutis (LC), que corresponde a la infiltración de la piel por células leucémicas, e inespecíficas o leucemides, secundarias a la disfunción medular, dermatosis paraneoplásicas o toxicodermias.

Caso clínico. Varón 69 años hipertenso y diagnosticado hace 5 meses de leucemia aguda linfoblástica B (LLA). Una semana previa al 5º ciclo de consolidación, el paciente refiere prurito de 7 días y erupción cutánea en tronco. En la exploración se observan nódulos ligeramente eritematosos de pocos centímetros, redondeados y ovalados, de consistencia dura al tacto, distribuidos en tórax, abdomen y espalda. El estudio histopatológico objetiva un denso infiltrado perivascular constituido por células linfoides blásticas que mediante inmunohistoquímica expresa CD19, CD20, CD10 y TdT, compatible con infiltración cutánea por LLA-B. El mielograma resultó patológico con un 20% de infiltración medular. El paciente recibió tratamiento quimioterápico de inducción, desapareciendo las lesiones cutáneas, sin precisar radioterapia externa.

Discusión. La LLA afecta principalmente a pacientes menores de 20 años y es rara en adultos. La LC en este tipo de neoplasia es también una rareza, predominando la afectación cutánea en las formas mieloides agudas, sobre todo en las monocíticas, debido a la afinidad especial de esta célula por la piel. La LC se relaciona con un mayor riesgo de compromiso extramedular, desarrollo de una fase blástica, y rápida progresión de la enfermedad, por lo que se considera factor de progresión y de mal pronóstico. Presentamos un caso muy peculiar, no solo por la edad de aparición de este tipo de leucemia en nuestro paciente, sino por la rara frecuencia de desarrollo de LC en las LLA tipo B.

12. DOLOR Y LESIONES CUTÁNEAS RECURRENTE EN ANTEBRAZO

V. Beteta Gorriti^a, M.T. Alonso San Pablo^a, A. de Dios Velázquez^a, V. Velasco Tirado^a, I Tormo Alfaro^a, A. Conde Ferreiros^a, Á. Santos-Briz Terrón^b y E. Fernández López^a

^aServicio de Dermatología. ^bServicio de Anatomía Patológica. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca. Salamanca. España.

Introducción. El dolor de una extremidad acompañado de lesiones cutáneas recurrentes plantea un amplio diagnóstico diferencial, debiendo realizarse una anamnesis cuidadosa junto a una adecuada exploración y seguimiento.

Caso clínico. Mujer de 46 años, ama de casa, con antecedente de DM tipo 2 y síndrome ansiosodepresivo. Consultó por episodios repetidos de dolor intenso quemante en antebrazo derecho asociado a lesiones cutáneas de 10 meses de evolución. A la exploración presentaba lesiones erosivo-costrosas en dorso de antebrazo derecho, indicándose tratamiento tópico con betametasona y gentamicina. El cultivo bacteriano y PCR herpética fueron negativos. Tras dos semanas las lesiones iniciales presentaban aspecto cicatricial, apreciándose una nueva lesión ulcerada de bordes bien definidos. La paciente negaba rascado. Ante la sospecha de dermatosis artefacta se realizó una biopsia que reveló necrosis epidérmica e infiltrado inflamatorio agudo en dermis e hipodermis. En siguientes revisiones persistía el cuadro doloroso, objetivándose nuevas lesiones erosivas, además de edema y aumento de la temperatura local. Una radiografía simple demostró signos de osteopenia. Dado el dolor persistente desproporcionado asociado a edema y cambios vasomotores de la región afecta se realizó el diagnóstico de síndrome de dolor regional complejo (SDRC).

Discusión. El SDRC es un trastorno caracterizado por dolor intenso en una región corporal, sin afectar un territorio nervioso específico o dermatoma, asociado a alteraciones sensoriales, motoras, vasomotoras (edema, aumento de temperatura, sudoración...) y/o tróficas. Presenta mayor prevalencia en mujeres y extremidades superiores. Frecuentemente existe el antecedente de un traumatismo y el estudio radiográfico suele demostrar desmineralización ósea. El diagnóstico es clínico y el diagnóstico diferencial incluye infecciones, enfermedad vascular periférica y neuropatía periférica, entre otros. En caso de lesiones cutáneas asociadas es habitual la sospecha inicial de dermatosis artefacta dadas las características y evolución de las lesiones. El manejo debe basarse en el control del dolor.

Conclusiones. El SDRC es una entidad que los dermatólogos debemos conocer. Es importante realizar un manejo multidisciplinar de estos pacientes, descartando afectación neurológica y vascular, además de un correcto tratamiento analgésico.

Pósteres

1. DERMATITIS ALÉRGICA DE CONTACTO A PLANTAS: LA DIFICULTAD DEL DIAGNÓSTICO ETIOLÓGICO

P. Canga, L.M. Valladares Narganes, M.J. Suarez Valladares, E. Varas Meis, J. Castiñeiras González, I. Ruiz González y M.A. Rodríguez Prieto

Servicio de Dermatología. Complejo Asistencial Universitario de León. León España.

Introducción. La dermatitis alérgica de contacto (DAC) a plantas presenta una incidencia incierta por su dificultad diagnóstica. En la bibliografía existen cada vez más casos que describen reacciones a

nuevos alérgenos. Presentamos un caso de complejo proceso diagnóstico.

Caso clínico. Varón de 63 años, sin antecedentes de interés, trabajador en un bazar. Consultó por lesiones persistentes faciales desde hacía un año, que mejoraban con antifúngicos y corticoides pero recidivaban inmediatamente. A la exploración, observamos placas eritematosas, descamativas, bien delimitadas, en región cervicofacial. Se realizaron pruebas de contacto a las series estándar, fragancias y corticoides obteniéndose positividad al níquel, a la partenolida y a la mezcla lactonas. Al reinterrogar al paciente, descubrimos que empleaba frecuentemente cosméticos que asociaba con empeoramiento del cuadro y que manipulaba plantas en su trabajo, refiriendo mejoría durante las vacaciones. Se decidió ampliar las pruebas con las series plantas, conservantes y productos propios, encontrándose en la primera positividad intensa a múltiples alérgenos y a todos los productos propios, que contenían múltiples extractos de plantas. El paciente fue diagnosticado de DAC a plantas. Al eliminar el contacto, tanto de forma tópica como directa por manipulación, la clínica se resolvió.

Discusión. En la DAC a plantas, el diagnóstico del alérgeno responsable suele ser complejo. En nuestro caso, pensamos que la intensa positividad obtenida pueda deberse a una sensibilización múltiple o a una cosensibilización por las lactonas contenidas en los productos cosméticos y plantas en su lugar de trabajo. No se consiguió determinar el alérgeno causal exacto debido a que la variedad de alérgenos en la serie plantas posiblemente sea insuficiente.

Conclusiones. La mejora en los conocimientos sobre los compuestos alérgicos derivados de las plantas y su amplificación en las pruebas de contacto disponibles permitirían alcanzar un diagnóstico etiológico más ajustado en las DAC a plantas y aconsejar correctamente a nuestros pacientes.

2. EMBOLIA CUTIS MEDICAMENTOSA

R. Giménez García, D. González González, D. Colinas Reyero y D. Zhan

Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid. España.

Introducción. La embolia cutis medicamentosa, también conocida como síndrome de Nicolau (SN), es un síndrome raro que ocurre después de la aplicación intramuscular de un medicamento y se caracteriza por el desarrollo de una necrosis tisular, ulceración y cicatrización. Presentamos un caso de SN desarrollado tras la inyección de diclofenaco.

Caso clínico. Mujer de 43 años de edad, que acude a urgencias por presentar una reacción local tras una inyección intramuscular de diclofenaco. Refiere haber notado un dolor intenso en el lugar de la inyección (la nalga) y aparición de eritema en la misma zona. Se sospecha reacción alérgica y se trata inicialmente con urbasón y amoxicilina-clavulánico. Derivada a nuestra consulta objetivamos una placa hemorrágica necrótica de más de 15 cm de diámetro en la región glútea derecha por lo que se envía al servicio de cirugía plástica para desbridamiento y tratamiento quirúrgico.

Discusión. El SN, también conocido como embolia cutis medicamentosa, es un síndrome de origen iatrogénico, causado por inyecciones intramusculares principalmente pero también subcutáneas, intravenosas e intraarticulares. La presentación típica es dolor en la zona de la inyección muy poco tiempo después de la misma, seguido de eritema livedoide y finalmente necrosis. En algunos casos se pueden presentar complicaciones graves como infecciones, rabiomíolisis, fallo renal y alteraciones neurológicas. La patogenia es desconocida, pero algunas hipótesis contemplan el daño directo de la arteria y efectos citotóxicos del fármaco. Los medicamentos más frecuentemente implicados son los AINE, pero también antihistamínicos, corticoesteroides, complejos de vitamina B, antibióticos, interferón alfa y beta. No existe un tratamiento específico. Como prevención se debe inyectar en cuadrante superior

externo del glúteo, aspirando para comprobar que no se inyecta en vaso sanguíneo.

Conclusiones. El conocimiento de este síndrome ayuda en el establecimiento de un diagnóstico precoz y un adecuado manejo terapéutico.

3. ALOPECIA EN PACIENTE CON SÍNDROME OVERLAP

R. Giménez García, I. Dapía García y C. de Alba Martínez

Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid. España.

Introducción. En general se clasifica la alopecia lúpica como una alopecia cicatricial primaria linfocítica. Clínicamente se caracteriza por la presencia de placas alopécicas redondeadas u ovals bien delimitadas de superficie eritematosa, con plugging folicular y descamación. Presentamos el caso de una paciente con lupus eritematoso crónico, alopecia lúpica y otros rasgos clínicos y lesiones cutáneas que sugieren "overlap" con un síndrome CREST.

Caso clínico. Paciente de 50 años, con antecedentes familiares de una hija con nefritis lúpica y personales de lesiones cutáneas faciales diagnosticadas mediante biopsia de lupus crónico a la edad de 30 años; además hepatopatía crónica por VHC genotipo 1b con fibrosis significativa. A la exploración se observan varias placas de alopecia inflamatoria en el cuero cabelludo, lesiones en el paladar, telangiectasias en ambas palmas de las manos. Se realiza biopsia de lesiones en el cuero cabelludo con resultado compatible con lupus crónico. Capilaroscopia patológica compatible con Raynaud en fase activa. Analíticamente destacaban ANA positivos 1/640, patrón anticentrómero, anticuerpos anticardiolipina negativos, hemograma y bioquímica normal salvo hipertrigliceridemia. Sistemático de orina normal. La biopsia de las lesiones en el cuero cabelludo puso de manifiesto áreas de vacuolización de la capa basal observándose en la dermis subyacente un infiltrado inflamatorio crónico perianexial y mucina. En TAC pulmonar se aprecian áreas de destrucción parenquimatosa (panalización) subpleural en ambos lóbulos inferiores y un nódulo en LID. En tratamiento con antipalúdicos de síntesis, vasodilatadores y azatioprina.

Discusión. Las enfermedades del tejido conectivo comprenden un grupo de síndromes de etiología desconocida con predilección por el sexo femenino e incluyen el lupus eritematoso sistémico, dermatomiositis, esclerodermia y artritis reumatoide. El término "overlap syndrome" incluye un amplio grupo de condiciones caracterizadas por la coexistencia de signos, síntomas y características inmunológicas de dos o más enfermedades del colágeno que ocurren simultáneamente en el mismo paciente.

4. SÍNDROME DE COSTELLO

R. Giménez García, C. de Alba Martínez, D. González González, D. Colinas Reyero e I. Dapía García

Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid. España.

Introducción. El síndrome de Costello, también llamado síndrome facio-cutáneo-esquelético, se caracteriza por retraso del crecimiento posnatal, facies tosca, déficit intelectual, anomalías de la piel y anomalías cardíacas y del sistema nervioso central así como tendencia al desarrollo de tumores. La mayoría de los casos están causados por mutaciones de novo de la familia ras de oncogenes, *HRAS* (localizado en el cromosoma 11p15.5). Es un síndrome polimalformativo muy poco frecuente.

Caso clínico. Se trata de una niña de 4 años de edad, con antecedentes personales de síndrome de Costello, derivada a nuestra consulta por presentar lesiones cutáneas de tipo papilomatoso. En la exploración se objetiva además una hiperqueratosis palmoplantar, y una placa de aspecto en empedrado y tamaño de unos 3 x 3 cm en la región sacra que histopatológicamente se caracterizó por acantosis e hiperplasia epidérmica.

Discusión. Costello describió en 1977 los dos primeros casos de este síndrome, que tiene un patrón de herencia autosómico dominante con penetrancia completa y expresividad variable. La dismorfia facial es característica y se asocia con una estatura baja. Es frecuente la cardiomiopatía, sin embargo, son raras otras formas de afectación visceral. Generalmente presentan déficit intelectual de medio a moderado y la mayoría de los pacientes tienen una personalidad sociable y amistosa. Los niños están predispuestos a desarrollar tumores, especialmente rhabdomyosarcomas y tumores de vejiga. Los signos dermatológicos incluyen piel redundante, tipo cutis laxa, en el cuello, palmas, dedos y en las plantas de los pies, acantosis nigricans, piel oscura, pliegues palmoplantares marcados, hipertrichosis, alteraciones ungueales y papilomas. El diagnóstico diferencial debe incluir el síndrome de Noonan y el síndrome cardio-facio-cutáneo. El pronóstico depende de la gravedad de la cardiomiopatía y de la presentación de tumores malignos.

Conclusiones. El conocimiento de las manifestaciones cutáneas y de sus rasgos fenotípicos puede facilitar la orientación diagnóstica temprana del síndrome de Costello.

5. MICOSIS FUNGOIDE SIRINGOTROPA

I. Tormo Alfaro^a, V. Beteta Gorriti^a, J. Cañueto Álvarez^a, Á. de Dios Velázquez^a, Á. Santos-Briz Terrón^b, C. Román Curto^a y E. Fernández López^a

^aServicio de Dermatología. ^bServicio de Anatomía Patológica. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca. Salamanca. España.

Introducción. La micosis fungoide siringotropa (MFS) es una variante rara de micosis fungoide caracterizada por la afectación prominente de las glándulas sudoríparas ecricinas por un infiltrado linfoide atípico, habitualmente asociado a siringometaplasia.

Caso clínico. Varón de 32 años remitido a consultas de Dermatología por lesiones asintomáticas que habían recibido tratamiento tópico con corticoides y antifúngicos sin mejoría. A la exploración se objetivaron parches alopécicos con punteado eritematoso en su interior localizados en antebrazo, codo y pierna derechos. Presentó además máculas hipocrómicas en brazo derecho. El estudio histopatológico de la lesión de antebrazo fue compatible con micosis fungoide CD8+ con siringotropismo. Se realizó el diagnóstico de micosis fungoide siringotropa estadio IB. El estudio de poblaciones clonales T demostró un reordenamiento monoclonal para TCR-lambda. La analítica y el TAC de extensión fueron normales. El paciente inicialmente fue tratado con corticoides tópicos y UVB con progresión de la enfermedad. Seis meses más tarde inició tratamiento con psoraleno tópico + UVA primero y con metotrexato posteriormente, con la que alcanzó RP. Actualmente suspendido el tratamiento sistémico, el paciente controla las lesiones con imiquimod tópico.

Discusión. La MFS se caracteriza por el tropismo del infiltrado linfocitario por las glándulas sudoríparas ecricinas, pudiendo asociar siringometaplasia. Suele presentarse clínicamente como parches alopécicos con punteado eritematoso, sobre todo en tronco y extremidades. También puede presentarse como máculas hipocrómicas, hiposudoración o lesiones comedonianas. La WHO-EORTC clasifica a la MFS dentro de las formas foliculotropas, aunque existen casos con siringotropismo puro, y dado que estudios recientes concluyen que la MFS presenta menor agresividad, se especula con separar ambas entidades. Dentro de los tratamientos tópicos, encontramos corticoides, mecloretamina o carmustina. Otros tratamientos incluyen PUVA, radioterapia, retinoides, metotrexato, interferón-alfa, vorinostat, quimioterapias o fotoaféresis extracorpórea.

Conclusión. Presentamos una variante poco frecuente de MF. Aunque se clasifica tradicionalmente dentro de la MF folicular, sus características pronósticas parecen ser menos agresivas que las formas clásicas de MF folicular.

6. FASCITIS EOSINOFÍLICA: DOS CARAS DE UNA MISMA MONEDA

E. Manrique Silva^a, E. Godoy Gijón^a, C. Delgado Mucientes^a, M. Garayar Cantero^a, M. Canseco Martín^a, G Martínez García^b y P Manchado López^a

^aServicio de Dermatología. ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. Valladolid. España.

Introducción. La fascitis eosinofílica (FE) es un trastorno esclerodermiforme, poco frecuente y de etiología aún desconocida.

Casos clínico. *Caso número uno.* Varón 51 años. Fumador. Colitis ulcerosa. Pérdida de 6 kg de peso, astenia, sensación de rigidez, debilidad y tumefacción articular de 3 meses de evolución. Al examen, induración cutánea generalizada (antebrazos y tercio distal de MMII). Analíticas: sin alteraciones salvo eosinofilia y leve aumento reactantes de fase aguda. RMN: engrosamiento e hiperintensidad en fascias superficiales y profundas. A. patológica: compatible FE. Se pauta metilprednisolona (3 bolos) seguida de prednisona en pauta descendente. Se agrega metotrexato 10 mg/sem. Tras dos meses escasa mejoría, agregándose severa plaquetopenia. Aspirado medular: hipocelular, ausencia de megacariocitos. Inicia ciclosporina sin respuesta por lo que se pauta timoglobulina. Empeoramiento del estado general asociado a infección sistémica. Fallece pese a antibioterapia e ingreso en UVI. *Paciente número 2.* Mujer 39 años. Hipotiroidismo subclínico. Mialgias en MMII de 5 meses de evolución. Además dificultad en movilizar manos. Niega síntomas sistémicos. Exploración: endurecimiento cutáneo de antebrazos y engrosamiento fasciopalmar. Edema de fovea en piernas y tarsos. Analítica: eosinofilia absoluta y relativa, PCR y VSG elevadas. Serologías: IgM positiva a parvovirus B19 sin seroconversión a IgG. Capilaroscopia: normal. RM: engrosamiento e hiperintensidad de fascias profundas. Biopsia mio-fascio-cutánea compatible con FE. Se inicia metilprednisolona (3 pulsos) seguida de prednisona y metotrexato. Eosinófilos normales. Mejoría de endurecimiento cutáneo.

Discusión y conclusiones. Presentamos dos casos de FE que a pesar de haber recibido el mismo tratamiento presentaron una evolución distinta. FE se caracterizará clínicamente por edema seguido de induración progresiva y engrosamiento de piel y tejidos blandos. La eosinofilia periférica, hipergammaglobulinemia como VSG elevada suelen ser característicos de esta entidad. El diagnóstico se hará por medio de una biopsia en bloque (piel-fascia-músculo). Los corticosteroides son eficaces y siguen siendo el tratamiento de elección.

7. CRIPTOCOCOSIS CUTÁNEA PRIMARIA EN PACIENTE CON COLITIS ULCEROSA

S. Requena López^a, B. García García^a, C. Gómez de Castro^a, P. Munguía Calzada^a, M. Mir Bonafe^a y B. Vicanco Allende^b

^aServicio de Dermatología. ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo. España.

Introducción. La criptococosis cutánea es una entidad infrecuente que suele presentarse como infección oportunista en pacientes inmunodeprimidos. Presentamos un caso de criptococosis cutánea primaria por *Criptococo neoformans* con lesiones cutáneas simulando un pioderma gangrenoso.

Caso clínico. Varón de 59 años, con colitis ulcerosa en tratamiento con infliximab y azatioprina. Desde hacía un año, presentaba dos lesiones excrécenes, eritematosas y friables en los antebrazos. Vivía en área rural y no refería traumatismo previo. El diagnóstico de sospecha inicial fue de pioderma gangrenoso asociado a enfermedad intestinal, siendo la biopsia compatible y los cultivos tisulares negativos. Se inició tratamiento con propionato de clobetasol

(0,05%) y prednisona, con desaparición de una de las lesiones. Ante la persistencia de la otra lesión se añadió ciclosporina, sin apreciarse mejoría, por lo que se repitieron estudios anatomopatológicos y microbianos. En el cultivo tisular se aisló *Criptococo neoformans*. Tras descartar afectación sistémica, el diagnóstico fue de criptococosis cutánea primaria. La lesión remitió con anfotericina B liposomal y flucitosina iv durante dos semanas seguidas de fluconazol oral 6 semanas.

Discusión. La criptococosis cutánea es una entidad infrecuente. La afectación cutánea se produce en la mayoría de los casos de forma secundaria a una infección diseminada, siendo muy rara la forma cutánea primaria. La infección se adquiere más frecuentemente por vía inhalatoria (contacto con palomas u otras aves), mientras que la inoculación directa es una vía infrecuente. El espectro clínico es muy variable, pudiendo confundirse con muchas otras entidades como celulitis, pénfigo o pioderma gangrenoso entre otras, especialmente en los casos excepcionales en los que no se observa el hongo en el estudio histopatológico.

Conclusiones. Presentamos un caso de criptococosis cutánea primaria, entidad muy infrecuente y de muy variada presentación clínica que debe considerarse siempre en pacientes inmunodeprimidos. Debe descartarse afectación sistémica, especialmente pulmonar y del sistema nervioso central.

8. EXTENSA AFECTACIÓN CUTÁNEA POR LINFOMA B DIFUSO DE CÉLULAS GRANDES. A PROPÓSITO DE DOS CASOS

A. Cosano Quero, C. Román Curto, L. Sánchez los Arcos, J. Cañueto Álvarez, A. Conde Ferreirós, X. Calderón Castrat, A. Santos-Briz Terrón y E. Fernández López

Hospital Universitario de Salamanca. Salamanca. España.

Introducción. El linfoma B difuso de células grandes (LBDCG) puede afectar a la piel como dos entidades diferentes: LBDCG cutáneo primario "tipo pierna", o de forma secundaria en casos de "LBDCG sistémicos". Comunicamos dos casos de LBDCG sistémico con afectación cutánea secundaria.

Casos Clínicos. *Caso 1.* Mujer de 77 años consulta por masa subcutánea asintomática de 15 cm en mama izquierda. El estudio histopatológico revela LBDCG IPI-2, estadio IE. Inicia tratamiento con RCHOP y RT local. A los ocho meses progresa con adenopatías y afectación cutáneo-mamaria bilateral, por lo que se incluye en ensayo clínico. Tres meses más tarde las lesiones cutáneas desarrollan ulceración necrótica masiva, sobreinfección e intensa exudación. *Caso 2.* Mujer de 64 años diagnosticada 2 años antes de LBDCG IPI4, estadio IVB, con afectación tiroidea y medular, refractario a múltiples líneas de quimioterapia y RT local. Consulta por masas cutáneas infiltradas y ulceradas mayores de 20 cm en muslo izquierdo e hipogastrio. La biopsia cutánea confirma LBDCG y se incluye en ensayo clínico. Dos meses más tarde las lesiones aumentan de tamaño asociando intensa necrosis, sobreinfección y dolor.

Discusión. El LBDCG secundario se caracteriza por presentar afectación cutánea extensa en distintas localizaciones y estadios más avanzados con IPI más alto. Las lesiones tienen tendencia a la necrosis y si aparecen en los 6 primeros meses tras el diagnóstico confieren un peor pronóstico. Todo ello determina una tasa de supervivencia a los 5 años un 30% menor que el LBDCG cutáneo primario.

Conclusión. Presentamos dos casos de LBDCG con infiltración cutánea extensa en varias localizaciones, compromiso severo de la calidad de vida y evolución fatal. Hacer un correcto diagnóstico y conocer las diferencias pronósticas entre el LBDCG primario y secundario por parte del dermatólogo serán cruciales para el manejo clínico del paciente.

9. GRANULOMA ANULAR ELASTOLÍTICO DE CÉLULAS GIGANTES

C. Gómez de Castro^a, S. Requena López^a, P. Munguía Calzada^a, M. Mir Bonafe^a, B. Vivanco Allende^b y S. Gómez Díez^a

^aServicio de Dermatología. ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Central de Asturias. Oviedo. España.

Introducción. El granuloma anular elastolítico de células gigantes (GAECG) es una dermatosis infrecuente. Se caracteriza por pápulas que progresan a placas anulares con bordes elevados y centro con discreta hipopigmentación o atrofia central. La histopatología muestra granulomas con células gigantes multinucleadas que fagocitan fibras elásticas. El origen es desconocido, sin embargo la hipótesis más aceptada implica la radiación solar como factor desencadenante. Aportamos dos casos.

Caso clínico. *Caso 1.* Mujer de 59 años. Antecedentes personales de diabetes no insulino dependiente. Consultó por lesiones de morfología anular en cuello, escote, dorso de antebrazos y manos de dos años de evolución. *Caso 2.* Varón de 77 años. Antecedentes personales de diabetes no insulino dependiente. Consultó por lesiones anulares en dorso de manos de 1 año de evolución. El estudio histopatológico fue similar en ambos. Se observaba a nivel de dermis granulomas en empalizada formados por histiocitos con ocasionales células gigantes multinucleadas. La tinción para elásticas mostraba fibras elásticas en el citoplasma de las células gigantes así como ausencia de estas en algunas áreas de la dermis. Con el diagnóstico de GAECG ambos pacientes fueron tratados con infiltraciones de corticoides con mejoría importante. Además, en el primer caso, dada la extensión de las lesiones, se añadió hidroxiquinona que se retiró unos días después por intolerancia.

Discusión. Se comentan algunos aspectos clínicos e histopatológicos, así como diferentes opciones de tratamiento.

Conclusión. Se describen dos casos de GAECG en asociación con diabetes mellitus.

10. HIPERQUERATOSIS EPIDERMOLÍTICA

L. Sánchez Velicia^a, D. Colinas Reyero^b, D. González González^a y P. Callejo Pérez^a

^aServicio de Dermatología. ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid. España.

Introducción, hipótesis y objetivos. La hiperqueratosis epidermolítica es un patrón histológico epidérmico, pero que también puede afectar a las mucosas, que se caracteriza por una hiperqueratosis, hipergranulosis y acantosis irregular. Se acompaña de la vacuolización perinuclear de los queratinocitos de estratos espinoso y granuloso, que otorgan un aspecto reticulado a la epidermis, junto a la presencia de gránulos gruesos e irregulares de queratohialina en el estrato granuloso. A raíz de un caso recibido recientemente en el servicio, descrito como acantoma epidermolítico, una lesión solitaria hallada en región genital que presenta la alteración descrita, se decide llevar a cabo una revisión de la casuística de nuestro servicio.

Material y método. Se ha realizado una búsqueda en la base de datos de Anatomía Patológica.

Resultado, discusión y conclusiones. Se han identificado otros dos casos que presentan dicha lesión. Una forma de presentación palmoplantar, correspondiente a la queratodermia palmoplantar epidermolítica de tipo Vörner; y otra sistematizada, correspondiente con el nevus hiperqueratósico epidermolítico. La hiperqueratosis epidermolítica es un trastorno de la queratinización y maduración epidérmica, que aparece asociado a enfermedades tanto congénitas como adquiridas y clínicamente tiene múltiples formas de presentación.

11. IMIQUIMOD 5% EN CREMA Y OTRAS MODALIDADES NO QUIRÚRGICAS EN EL MANEJO DEL LENTIGO MALIGNO. PRESENTACIÓN DE NUEVE CASOS

L. Sánchez Los Arcos^a, M.C. Fraile Alonso^a, C. Román Curto^a, M. Roncero Riesco^a, M. Yuste Chaves^a, A. Cosano Quero^a, A. Robledo Sánchez^b y E. Fernández López^a

Servicio de Dermatología. ^aHospital Clínico Universitario de Salamanca. Salamanca. ^bHospital Clínico Universitario de Valladolid. Valladolid. España.

Introducción. El lentigo maligno (LM) es la variante in situ de melanoma. La cirugía con márgenes ≥ 5 mm, tratamiento de elección, en ocasiones no está indicada por las comorbilidades de los pacientes, la difícil delimitación o el tamaño tumoral, que conllevaría cirugías con alto riesgo de secuelas estético-funcionales. Recientemente, han surgido opciones de tratamiento no quirúrgico como la aplicación de imiquimod (IMQ) crema 5%, concomitante o secuencial a otras terapias, como alternativa para pacientes con LM no subsidiarios de cirugía ni radioterapia.

Casos clínicos. Aportamos 9 pacientes (3 varones, 6 mujeres) con LM confirmado histopatológicamente, en los que se inició tratamiento con IMQ tópico ajustándolo según la respuesta inflamatoria. En 3 casos se aplicó crioterapia previa para lograr una respuesta completa. En otros 2, se aplicó conjuntamente con tazaroteno 1% para potenciar el efecto del IMQ. Se alcanzó remisión completa en todos excepto en 1, en el que se obtuvo una reducción importante de la lesión.

Discusión. El IMQ 5% crema ofrece resultados aceptables a largo plazo en pacientes con LM; debido a la ausencia de estudios que demuestren su eficacia comparada con la cirugía, su uso en esta condición permanece fuera de indicación según ficha técnica. No obstante, las guías de manejo de melanoma reconocen el potencial beneficio del IMQ tópico en el LM. Respecto a otras modalidades, se han documentado buenos resultados con la combinación secuencial de crioterapia e IMQ tópico (crioimmunoterapia) en metástasis de melanoma, debido al efecto sinérgico sobre la respuesta inflamatoria. Otros estudios señalan la combinación con tazaroteno 1% como mecanismo para intensificar la acción inmunomoduladora del IMQ en LM.

Conclusión. Presentamos 9 casos de LM con una respuesta satisfactoria a IMQ tópico en terapia única o combinada, destacando su carácter no invasivo y alta tolerabilidad, estando especialmente indicado en pacientes no candidatos a cirugía.

12. METÁSTASIS CUTÁNEAS: UNA MANIFESTACIÓN INFRECUENTE DE TUMORES UROLÓGICOS

J. Castiñeiras González, C. Prada García, L.M. Valladares Narganes, P. Fernández Canga, E. Varas Meis, M.J. Suárez Valladares y M.A. Rodríguez Prieto

Servicio de Dermatología. Complejo Asistencial Universitario de León. León. España.

Introducción. La incidencia de metástasis cutáneas de tumores malignos urológicos oscila entre 0,73 y 1,3%, siendo el carcinoma de células renales el más frecuentemente implicado, seguido por el carcinoma vesical. Presentamos una serie de tres casos de metástasis cutáneas de carcinomas vesicales y dos de carcinomas renales con diferentes manifestaciones clínicas.

Casos clínicos. Incluimos tres pacientes, de entre 70 y 75 años, con carcinoma transicional vesical que, años después de su extirpación, acudieron por lesiones cutáneas que fueron biopsiadas y diagnosticadas de metástasis cutáneas. Uno de ellos presentaba múltiples lesiones nodulares inguinales y en los otros dos se objetivaba una única lesión tumoral. Dos casos correspondían a tumores renales. El primero de ellos, varón de 80 años, consultó por una lesión tumoral en región preesternal, que apareció siete años después de padecer

un carcinoma renal de células claras y confirmándose este como su origen primario tras la biopsia. El último paciente, varón de 58 años, presentaba múltiples lesiones nodulares en cuero cabelludo. La biopsia confirmó la sospecha de metástasis de carcinoma cromóforo con transformación sarcomatoide renal, diagnosticado nueve meses antes.

Discusión. Las metástasis cutáneas pueden presentarse de forma muy variada, siendo la más frecuente la forma nodular. Sus localizaciones típicas son tronco, cuero cabelludo y región facial. Suelen ser lesiones metacrónicas respecto al tumor primario y, cuando aparecen, vaticinan un pronóstico infausto, considerándose una lesión tardía del proceso oncológico. El estudio histopatológico acompañado de técnicas de inmunohistoquímica resulta determinante para el diagnóstico junto a la sospecha clínica. No existe un tratamiento protocolizado para las mismas, aunque se acepta la extirpación quirúrgica si resulta ser la piel el único foco de metástasis.

Conclusiones. Debemos tener presentes las metástasis cutáneas en el diagnóstico diferencial de lesiones tumorales cutáneas, ya que, aunque son infrecuentes, reflejan un estadio avanzado de un proceso neoplásico subyacente.

13. TUMOR PIGMENTADO CONGÉNITO DE CRECIMIENTO PROGRESIVO

E. Samaniego González^a, E. Varas Meis^a, N. Eiris Salvado^a, M.J. Suárez Valladares^a, A. Fernández Martínez^b, O. Balboa Arregui^b, P. Fernández Canga^a, M.A. Rodríguez Prieto^a y M.A. González Morán^c

^aServicio de Dermatología. ^bServicio de Radiología Vascular.

^cServicio de Anatomía Patológica. Complejo Asistencial Universitario de León. León. España.

Introducción. El neurofibroma es un tumor benigno de la vaina de los nervios periféricos caracterizado por la proliferación de células de Schwann, células perineurales y fibroblastos endoneurales. Se distinguen distintos tipos de neurofibroma como el localizado, el plexiforme y el difuso.

Caso clínico. Varón de 27 años en seguimiento por lesión congénita asintomática en región frontoparietal izquierda, diagnosticada de nevus melanocítico congénito. Se trataba de una tumoración de al menos 10 cm, consistencia elástica, superficie marrón abollonada y cubierta parcialmente por pelo terminal. Durante el seguimiento se observó un abultamiento progresivo con protrusión en la ceja y párpado superior ipsilaterales. Ecográficamente se observó una zona heterocogénica en el tejido subcutáneo con señal doppler de alto flujo. La RMN reflejó una masa subcutánea con imágenes serpinginosas en relación con su vascularización y descartó alteración ósea e intracraneal. La arteriografía demostró aporte arterial fundamentalmente de una arteria frontal muy hipertrófica. La biopsia punch fue compatible con neurofibroma difuso. Se descartó asociación con NF1. Se realizó una embolización arterial selectiva previa a su exéresis. El diagnóstico histológico definitivo fue neurofibroma melanocítico.

Discusión. El neurofibroma melanocítico supone < 1% de los neurofibromas. Son fundamentalmente de tipo difuso. Suelen localizarse en cabeza y cuello seguido de las nalgas y extremidades de adultos jóvenes. Cuando muestran hiperpigmentación e hipertricosis pueden confundirse con un nevus congénito. Los hallazgos histológicos e inmunohistoquímicos son fundamentales para el diagnóstico definitivo. La mayoría se asocian a NF1, entidad que debe descartarse. El tratamiento es la exéresis. Puede ser recomendable la realización de un estudio arteriográfico y embolización arterial selectiva preoperatoria para evitar complicaciones hemorrágicas.

Conclusiones. Destacamos el papel de las pruebas de imagen que, junto con la histología, fueron decisivas en el diagnóstico y tratamiento. Es importante el seguimiento por el riesgo de recaída. La transformación maligna es muy infrecuente.

14. NUESTRA EXPERIENCIA CON USTEKINUMAB EN HIDROSADENITIS

J. Vega Gutiérrez, L. Sánchez Velicia y T. Pozo Roman

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid. España.

Introducción. La hidradenitis supurativa (HS) es una enfermedad inflamatoria crónica, recidivante y dolorosa que afecta a áreas con gran cantidad de glándulas apocrinas. Los tratamientos clásicos con antibióticos, retinoides, corticoides y cirugía son solo parcialmente eficaces. La aparición de fármacos biológicos representa una nueva alternativa terapéutica.

Material y método. Se realizó un estudio retrospectivo de 7 pacientes con hidrosadenitis tratados con ustekinumab.

Resultados. Los pacientes tenían entre 18 y 61 años, 4 hombres y 3 mujeres. Todos habían realizado tratamiento con isotretinoína, múltiples ciclos de antibióticos orales y cirugía. En 4 se emplearon corticoides orales o intralesionales. Un paciente había hecho terapia fotodinámica con mejoría parcial. Solo un paciente no había hecho tratamiento con otro biológico antes de iniciar ustekinumab. Cinco habían empleado adalimumab y uno infliximab. Ustekinumab 45 se administró con pauta de inducción de psoriasis y según la evolución se fueron acortando los tiempos entre las dosis hasta llegar a cada 1-2 meses.

Discusión. Etanercept, adalimumab e infliximab se han usado con respuestas variables, pero solo adalimumab se ha aprobado para su uso en estos pacientes. Sin embargo, adalimumab solo tiene éxito en el 40-60% de los pacientes, lo cual obliga a considerar otras alternativas. En la literatura solo muy pocas publicaciones con 1-2-3 casos como máximo de pacientes con HS tratados con ustekinumab, en general con buenos resultados.

Conclusiones. Ustekinumab 45 mg cada 1-2 meses ha resultado eficaz en 7 pacientes, consiguiendo en 2 de ellos una ausencia de síntomas y en 3 tan solo supuración o inflamación ocasionales. Los 2 que muestran enfermedad activa (claramente inferior a la actividad inicial) son los que llevan menos tiempo, 8 y 12 meses respectivamente. Ninguno de los pacientes en los que se inició ustekinumab ha tenido que suspenderlo, ya sea por efectos secundarios o pérdida de eficacia.

15. UN TUMOR "SIN FRONTERAS"

A. de Dios Velázquez^a, M.C. Fraile Alonso^a, V. Beteta Gorriti^a, H. de Piero Belmonte^b, I. Tormo Alfaro^a, A. Conde Ferreirós^a, A. Santos-Briz Terrón^c y E. Fernández López^a

^aServicio de Dermatología. ^bServicio de Cirugía Plástica. ^cServicio de Anatomía Patológica. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca. Salamanca. España.

Introducción. El sarcoma epiteliode (SE) es un sarcoma de partes blandas (SPB) de crecimiento lento pero con altas tasas de recurrencia local y metástasis. Puede ser de difícil diagnóstico.

Caso clínico. Un refugiado sirio de 34 años acogido en España presentaba desde hacía 2 años una lesión ulcerada de gran tamaño asintomática en el 5º dedo de la mano derecha. La biopsia mostró una proliferación pseudogranulomatosa formada por hiperplasia de células de citoplasma eosinófilo amplio y moderada atipia, CD34, CKs y vimentina (+) e INI1 (-) entre otros. El estudio microbiológico y de extensión fue negativo. La resonancia mostró una amplia afectación de las estructuras profundas del 5º dedo hasta la articulación MCF por lo que se decidió una amplia resección con amputación del 4º y 5º dedo. Actualmente está en remisión completa 6 meses después.

Discusión. El SE supone un 1% de los SPB, sin embargo, es el que más frecuentemente asienta en la mano. Predomina en zonas distales de extremidades de varones de mediana edad. Clínicamente se presenta como nódulos asintomáticos con tendencia a la ulcera-

ción. En la histología se aprecia una hiperplasia de células epitelioides con necrosis central y tendencia a la invasión en profundidad. La pérdida de expresión de INI1 es muy útil para el diagnóstico. Se estima una demora de entorno a 24 meses y la necesidad de más de una biopsia en el 40% de los casos hasta el correcto diagnóstico. Las recurrencias locales, de metástasis y de supervivencia a 5 años son de 35%, 45% y 50% respectivamente. La forma proximal del SE es más agresiva. El diagnóstico diferencial con procesos infecciosos y tumorales es amplio, además, el origen del paciente añade descartar otras patologías infrecuentes en nuestro medio.

Conclusiones. Es importante conocer el SE, pese a su infrecuencia, por sus importantes implicaciones funcionales y de supervivencia.

16. TRANSTORNO LINFOPROLIFERATIVO CUTÁNEO PRIMARIO CD30+ AGRESIVO CON ESPECTACULAR RESPUESTA A BRENTUXIMAB VEDOTIN

J. Cañuelo Alvarez, C. Román Curto, A. Santos-Briz Terrón, A. Viñolas Cuadros, D. Moyano Bueno, A. Romo Melgar, M. Roncero Riesco y E. Fernández-López

Hospital Universitario de Salamanca. Salamanca. España.

Introducción. Los linfomas cutáneos primarios CD30+ suelen ser indolentes en pacientes inmunocompetentes con una mediana de supervivencia a 5 años superior al 90%. Los linfomas cutáneos primarios son raros en pacientes trasplantados de órganos sólidos (TOS) con menos de 100 casos descritos hasta el momento.

Caso clínico. Mujer de 72 años de edad con antecedentes de doble trasplante renal por riñón poliquístico. En mayo de 2009 desa-

rolló una lesión subcutánea nodular de 3 cm de diámetro en la rodilla derecha cuya biopsia fue compatible con linfoma anaplásico de células grandes CD30+ primario cutáneo. La lesión fue extirpada quirúrgicamente y la paciente permaneció libre de enfermedad hasta agosto de 2010 cuando recayó con una lesión aislada en la misma rodilla que fue tratada con radioterapia, 36 Gy. Posteriormente, fueron apareciendo múltiples lesiones que se fueron tratando inicialmente con tratamientos tópicos. Desde mayo del 2012, la paciente evolucionó con múltiples lesiones que precisaron tratamiento sistémico. La paciente desarrolló toxicidad grave a metotrexato, a poliquimioterapia CHOP y a bexaroteno, lo que dificultó el control de su enfermedad. Progresó con infiltración extensa en miembros inferiores y elevación franca de beta2-microglobulina. En agosto de 2013 se inició tratamiento con brentuximab vedotin, con el que alcanzó RC en 4 meses. Mantuvo el tratamiento hasta marzo del 2014 cuando se suspendió por neuropatía periférica grave. La paciente ha permanecido en remisión casi completa hasta el momento actual (marzo del 2017) con lesiones puntuales ocasionalmente autorresolutivas o puntualmente tratadas con corticoide intralesional.

Discusión. Los linfomas cutáneos primarios CD30+ son poco frecuentes en TOS, con unos 20 casos descritos, pero pueden ser agresivos. El brentuximab vedotin es un anticuerpo quimérico recombinante IgG1 frente al CD30 que puede ser una opción útil en algunos pacientes con formas agresivas de linfoma cutáneo primario CD30+.

Conclusión. El brentuximab vedotin puede ser una buena opción terapéutica en casos agresivos de linfomas cutáneos primarios CD30+ en pacientes inmunodeprimidos.