



ACTAS Derma-Sifiliográficas

www.actasdermo.org



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

Reunión de la sección Valenciana de la Academia Española de Dermatología y Venereología Valencia, 20 de abril 2018

1. DESCRIPCIÓN DE 2 NUEVOS CASOS DE ICTIOSIS CONGÉNITAS AUTOSÓMICAS RECESIVAS (ICAR) ASOCIADOS A MUTACIONES EN GEN ALOX12B

E. Silva Díaz, B. Vázquez Fernández, A. Estébanez Corrales, V. González Delgado, S. Guillém Climent, J.M. Martín Hernández y M.D. Ramón Quiles

Servicio de Dermatología. Hospital Clínico Universitario de Valencia. Universidad de Valencia. España.

Introducción. El bebé colodión (BC) es una entidad infrecuente que afecta generalmente a recién nacidos afectados de ictiosis congénitas autosómicas recesivas (ICAR).

Caso clínico. Dos niñas nacidas a término mediante cesárea programada (por presentación podálica) en la semana 37 y 38 de gestación, y sin antecedentes familiares de interés, presentaron al momento del nacimiento una membrana colodión que recubría la totalidad de la superficie cutánea, asociaban ectropión, eclabiúm e hipoplasia de los cartílagos auriculares. La membrana colodión se desprendió unas semanas más tarde con una mejoría significativa del aspecto clínico. Durante el seguimiento a largo plazo ambas pacientes presentaron signos de ictiosis de diferente gravedad. El estudio genético reveló que las dos niñas eran portadoras en heterocigosis de mutaciones en el gen ALOX12B, la mutación pap.Y424YfsX24/p.E532K fue evidenciada en la primera paciente y p.Met1val/p.Lys425Glnfs*24 en la segunda. No se encontraron alteraciones asociadas en el resto de pruebas complementarias.

Discusión. El BC es un término descriptivo que hace referencia a neonatos que presentan en el momento del nacimiento una membrana lisa, brillante (que recuerda a una envoltura de plástico) que recubre la mayor parte de la superficie cutánea, pueden asociar ectropión, eclabiúm e hipoplasia de los cartílagos auriculares y/o nasales. Tiene una incidencia baja y generalmente afecta a los neonatos afectados de ICAR, que, según el tipo, pueden tener diferentes grados de afectación cutánea. El BCAR (bebé colodión autorresolutivo) es un término utilizado para referirse a aquellos pacientes que tienen una buena evolución y que no desarrollan fenotipos graves de ictiosis. Es necesario un seguimiento a largo plazo de estos pacientes, puesto que se ha observado que en estos pacientes persisten signos clínicos de ictiosis de diferente gravedad, motivo por el cual algunos autores proponen denominarlo bebé colodión automejorati-

vo. Se han descrito mutaciones en los genes TGM1, ALOXE3 y ALOX12B en BC automejorativo, siendo las localizadas en el gen ALOX12B las más frecuentes y las que confieren un mejor pronóstico. Presentamos dos casos de ICAR con mutaciones en heterocigosis en el gen ALOX12B, una de ellas no descrita previamente en la literatura.

2. DOS DIAGNÓSTICOS A CONSIDERAR EN UNA ERITRODERMIA

E. Vergara de Caso^a, C.L. Schneller-Pavelescu Apetrei^a, I. Poveda Montoyo^a, P. Álvarez Chinchilla^a, J.M. Ramos Rincón^b y M.I. Betlloch Más^a

^aServicio de Dermatología. ^bServicio de medicina interna. Hospital General Universitario de Alicante. ISABIAL (Instituto de Investigación Sanitaria y Biomédica de Alicante). España.

Introducción. La sarna noruega (SN) es una forma infrecuente de sarna que ocurre en pacientes predispuestos. La dermatomiositis (DM) es una enfermedad autoinmune, poco frecuente, con afectación cutánea y muscular. La asociación entre SN y DM es excepcional. Presentamos una paciente afectada por ambas entidades, que se presentó como una eritrodermia.

Caso clínico. Mujer de 61 años, prurito generalizado de 1 año, catalogado como "eccema", sin respuesta a corticoides tópicos, sistémicos, antihistamínicos y emolientes. La paciente fue hospitalizada al evolucionar a una eritrodermia. Presentaba alopecia y gruesas placas hiperqueratósicas excoriadas en cara, manos y codos. Sin otra sintomatología. En la analítica destacaba una linfopenia, hipoalbuminemia, VIH y HTLV1 negativos; complemento e inmunoglobulinas normales. Aunque inicialmente se planteó psoriasis, la ausencia de antecedentes y las características de las lesiones llevaron a ampliar el diagnóstico diferencial con la SN como primera posibilidad, que se confirmó con la identificación del *Sarcoptes scabiei* al examen directo y en la biopsia cutánea. Se trató con ivermectina oral, permethrina al 5% y vaselina salicilica, con notable mejoría. Fue dada de alta, pero en su seguimiento en consultas presentó nuevamente un cuadro de eritema y prurito, que planteó una recaída de su SN que fue descartada (examen directo y biopsia negativos). La paciente empeoró, evolucionando a una eritrodermia acompañada de alopecia de aspecto cicatrizal, edema periocular, pápulas eritematosas sobre

articulaciones metacarpofalángicas e interfalángicas, hipertrofia cuticular y lesiones poiquilodérmicas en escote. Se sospechó una DM que se descartó inicialmente por la normalidad de enzimas musculares y el panel de miositis; o un lupus por una positividad marcada de ANA 1/1.280 (patrón moteado) con anti-DFS70, ENA y anti-ADN negativos. Ante el mal estado de la paciente con debilidad muscular, se ingresó y se completó su estudio con una nueva biopsia cutánea que mostró una dermatitis de interfase con queratinocitos necróticos, compatible con DM o lupus. Se realizó una RM que mostró edema muscular en cintura pélvica y escapular, compatible con miositis. No se hicieron biopsias musculares ni EMG. Simultáneamente se realizó un despistaje de neoplasia, detectándose una elevación de alfa-feto-proteína y un tac tóraco-abdomino-pélvico, donde se observó una tumoración de 7 × 4,8 cm en lóbulo hepático derecho con infiltración de venas hepáticas y cava, adenopatías regionales y metástasis en lóbulo hepático izquierdo. La biopsia hepática confirmó un colangiocarcinoma. El tumor era irreseccable, planteándose quimioterapia paliativa, pendiente de inicio. El diagnóstico fue de DM paraneoplásica por colangiocarcinoma.

Discusión. Presentamos el caso de una paciente que manifestó simultáneamente DM y SN, siendo imposible determinar qué empezó primero. Presumimos que el tratamiento corticoideo sistémico provocó una inmunodepresión que influyó en el desarrollo de la SN, enmascarando y retrasando el diagnóstico de la DM, y también del colangiocarcinoma, perdiendo la ventana terapéutica. Consideramos importante plantearse el diagnóstico tanto de SN como de DM ante una eritrodermia, a pesar de su excepcionalidad.

3. PANICULITIS POR DERMATOMIOSITIS DE PRESENTACIÓN ATÍPICA

L.M. Moneva-Léniz, E. Sánchez-Martínez,
F. César Benavente-Villegas, M.I. García-Briz, A.I. Zayas-Gavilá
y A. Mateu Puchades

Hospital Doctor Peset. Valencia. España.

Introducción. La paniculitis por dermatomiositis (DM) es un cuadro raro con pocos casos publicados en la literatura que se presenta más frecuentemente en mujeres de edad media.

Materiales y métodos. Presentamos un caso de DM que debuta en forma de paniculitis con evolución clínica tórpida.

Caso clínico. Mujer de 46 años que ingresa por cuadro constitucional asociado a lesiones subcutáneas a modo de nódulos y placas dolorosas diseminadas y adenopatías palpables en grupos ganglionares periféricos. Las pruebas de imagen muestran hallazgos compatibles con paniculitis difusa y calcificaciones subcutáneas extensas, además de adenopatías cervicales y axilares. La biopsia cutánea muestra una paniculitis de predominio linfocitario y degeneración vacuolar de la capa basal de la epidermis. El análisis histopatológico de adenopatía axilar es compatible con una adenitis reactiva con inmunofenotipo normal. En ambas muestras el reordenamiento para receptor de linfocitos T es negativo. Se inicia tratamiento con corticoides orales e hidroxyclorequina dada la sospecha de paniculitis lúpica y la paciente es dada de alta. A las pocas semanas reingresa por debilidad muscular de predominio proximal y disfgia. La electromiografía, resonancia magnética y biopsia muscular son compatibles con miositis. Se realiza el diagnóstico de DM y se descarta malignidad con pruebas de imagen. Se suspende hidroxyclorequina y se administran bolos de inmunoglobulina polivalente endovenosa en conjunto con azatioprina oral. La paciente presenta mejoría funcional y es dada de alta. Actualmente la paciente se encuentra estable, aunque aún no se ha resuelto por completo la clínica de paniculitis y debilidad muscular.

Discusión. La paniculitis por DM suele aparecer en pacientes con diagnóstico establecido de DM y en asociación con lesiones cutáneas típicas como las pápulas de Gottron y el eritema heliotropo, características que no estuvieron inicialmente presentes en nuestro

caso, lo que significó un desafío diagnóstico. La paniculitis por DM es indistinguible desde el punto de vista histopatológico de la paniculitis lúpica, por lo que la clínica es clave para llegar a un diagnóstico definitivo. Es relevante también diferenciarla del linfoma T paniculítico por sus implicaciones pronósticas y terapéuticas. En nuestro caso llama la atención las calcificaciones difusas en el tejido celular subcutáneo que se observan tanto en la histopatología como en las pruebas de imagen, hallazgos que son raros pero están descritos en la literatura. El manejo de la DM debe ser multidisciplinario y se basa en el tratamiento inmunosupresor. Es importante recalcar la necesidad de realizar pruebas de screening de malignidad de manera periódica durante los primeros 3 años tras el diagnóstico, dado que en este período es más probable que se puedan detectar procesos neoplásicos concomitantes.

4. ÉRASE UNA VEZ EL EOSINÓFILO

A. Estébanez Corrales, E. Silva Diaz, B. Vázquez Fernández,
P. Cordero Romero, A. García Vázquez y M.D. Ramón Quiles

Hospital Clínico Universitario de Valencia. España.

Introducción. El síndrome de Churg Strauss (SCS) o granulomatosis eosinofílica con poliangeítis es una vasculitis sistémica de vaso pequeño que puede cursar con clínica muy variada.

Caso clínico. Varón de 43 años con antecedentes de triada ASA (poliposis nasal, asma bronquial con reagudizaciones frecuentes e intolerancia a AINE/aspirina) además de colitis ulcerosa, en tratamiento con corticoides orales y azatioprina. Ingresó por cuadro de ptosis palpebral, cefalea y diplopía, asociando además malestar general, fiebre, dolor abdominal y pérdida de peso. Nos interconsultan por aparición repentina de lesiones dolorosas tipo livedo racemosa en dorso y dedos de pies además de pápulas purpúricas palpables en dorso de manos y frente. En las pruebas complementarias destacaba una hipereosinofilia de 8.000/L (mantenida desde hace 3 años con cifras entre 2.000-3.000/L) y reactantes de fase aguda elevados; resto de la analítica, incluida autoinmunidad, complemento, proteinograma, coproparasitológico y serologías negativas. Las pruebas de imagen mostraban una importante ascitis, derrame pleural, infiltración de grasa mesentérica y ocupación sinusal. En el líquido ascítico 88% de eosinófilos sin dismorfias, en el aspirado de médula ósea 53% de eosinófilos sin displasia con biología molecular, FISH y citogenética normales, descartando origen mielo- o linfoproliferativo. La biopsia mesentérica revelaba paniculitis eosinofílica con vasculitis y la histología cutánea una marcada vasculitis eosinofílica. En resumen, un paciente con afectación pulmonar, abdominal, gastrointestinal y cutánea, que junto con las pruebas complementarias y los hallazgos histológicos fue diagnosticado de SCS. Se inició tratamiento con bolos de metilprednisona y tras estabilización se asociaron 2 ciclos de rituximab 1 g separados entre sí 2 semanas, presentando muy buena respuesta clínica con normalización de las cifras de eosinófilos.

Conclusiones. Un caso clínico complejo en el que las lesiones cutáneas, a pesar de ser sutiles, junto con su histología, permitieron llegar al diagnóstico de un cuadro que sin tratamiento podría tener un desenlace fatal. A partir del mismo se revisan los criterios diagnósticos, el diagnóstico diferencial con el síndrome hipereosinófilo y se discuten las opciones terapéuticas según la evidencia reciente.

5. PÁPULAS ERITEMATOSAS GENERALIZADAS DE LARGA EVOLUCIÓN

L. Calomarde Rees, C. Requena, B. Llombart, B. Bancalari Simón,
A. Diago Irache, E. Bernia Petit, C. Serra, E. Nagore, O. Sanmartín
y C. Guillén

Instituto Valenciano de Oncología. Valencia. España.

Caso clínico. Presentamos el caso de una mujer de 57 años sin antecedentes personales de interés que consulta por múltiples

pápulas eritematosas generalizadas de 10 años de evolución. Las lesiones eran asintomáticas e iban creciendo progresivamente en número y tamaño. Se distribuían por el tronco y las extremidades. La paciente no asociaba otra sintomatología sistémica. Se realizó una biopsia cutánea que mostraba a pequeño aumento una lesión bien delimitada que ocupa todo el espesor de la dermis, respetando la epidermis. La lesión está compuesta predominantemente por un infiltrado de histiocitos, también se observan algunas células gigantes multinucleadas y linfocitos. Se realizaron tinciones inmunohistoquímicas, los histiocitos mostraban positividad para S100 y CD1a sin expresión de langerina. La microscopia electrónica de dichos histiocitos demostró que no presentaban gránulos de Birbeck. Con estos hallazgos clínicos, histopatológicos e inmunohistoquímicos, se llega al diagnóstico de histiocitosis de células indeterminadas. Durante el seguimiento, la paciente desarrolla un adenocarcinoma de mama, requiriendo tratamiento quimioterápico. Con la quimioterapia, las lesiones cutáneas remitieron.

Discusión. La histiocitosis de células indeterminadas es una variante muy infrecuente de histiocitosis. Comparte hallazgos de histiocitosis de células de Langerhans y de células no Langerhans. Puede aparecer a cualquier edad y se ve por igual en hombres que en mujeres. Existen dos formas clínicas; la nodular solitaria y la papulonodular múltiple. Las lesiones se distribuyen por el tronco y las extremidades, también pueden afectar a los genitales, cabeza y cuello, párpados y orejas. La forma generalizada, que es la que presentaba nuestra paciente, se caracteriza por presentar pápulas eritematomarrónceas de consistencia firme y generalmente menores de 1 cm. A nivel histológico, se caracteriza por presentar un infiltrado monomorfo de histiocitos distribuido de forma difusa por la dermis. Se pueden objetivar células gigantes multicucleadas tipo Touton. Las células histiocitarias muestran expresión de S100 y CD1a y CD68, sin expresión de langerina. Además, estas células no presentan gránulos de Birbeck. El curso clínico es variable, algunos pacientes pueden presentar una regresión completa o parcial de las lesiones. Generalmente, no hay afectación de mucosas ni sistémica.

6. PLACAS DE ALOPECIA EN EL BRAZO DE UN VARÓN

A. Arnandis Muñoz, S. Lucas Truyols, J. Sabater Abad, M. Matellanes Palacios, V. Pont Sanjuan y E. Quecedo Estébanez

Servicio de Dermatología. Hospital Arnau de Vilanova. Valencia. España.

Introducción. La micosis fungoide folicular o foliculotropa (MFF) es una variante poco frecuente de micosis fungoide (MF), representando el 10% de estas. Se caracteriza por la presencia de infiltrados foliculotropos, a menudo respetando la epidermis, y afecta con mayor frecuencia la región de cabeza y cuello. Presentamos el caso de un varón diagnosticado de MFF con buena respuesta al tratamiento con baño de electrones localizado.

Caso clínico. Varón de 71 años con antecedentes de diabetes tipo 2, dislipemia, hipertensión arterial, cardiopatía isquémica crónica y psoriasis que desde hacía un año presentaba dos placas no infiltradas, con alopecia y refuerzo folicular en brazo derecho y región anterior del muslo derecho. Con la sospecha de MFF, se realizó una biopsia que lo confirmó. El estudio de extensión descartó afectación sistémica. Ha realizado múltiples tratamientos con corticoides tópicos, UVB de banda estrecha y PUVA con mejoría inicial, pero progresión lenta posterior de las lesiones. Ante estos hallazgos, se decidió iniciar tratamiento con baño de electrones localizado con buena respuesta y tolerancia.

Discusión. La MFF suele afectar a varones adultos, aunque se han descrito casos en niños y adolescentes. Se puede manifestar clínicamente como pápulas foliculares, lesiones acneiformes o placas induradas con refuerzo folicular que suelen asociar alopecia loca-

lizada. Anteriormente, era considerada una variante agresiva de MF. Sin embargo, estudios recientes sugieren que la MFF puede presentarse según dos patrones clinicopatológicos diferentes con implicaciones pronósticas. Por tanto, los sistemas de estadificación de la MF no son muchas veces útiles en estos pacientes. En general, los pacientes necesitan tratamientos más agresivos que en la MF clásica y es poco frecuente que se consiga una remisión completa.

7. LIVEDO RETICULAR Y ÚLCERA ACRAL. A PROPÓSITO DE UN CASO

M. Matellanes Palacios, S. Lucas Truyols, Á. Arnandis Muñoz, J. Sabater Abad, E. Quecedo Estébanez, S. Añón Roig, J. Ferrando Marco y E. Gimeno Carpio

Servicio de Dermatología. Hospital Arnau de Vilanova. Valencia. España.

Introducción. El síndrome antifosfolípido (SAF) o síndrome de Hughes es una enfermedad sistémica autoinmune caracterizada por eventos tromboembólicos arteriales, venosos o de microcirculación y/o morbilidad durante el embarazo en presencia de anticuerpos antifosfolípidos persistentes. Las manifestaciones clínicas son muy variadas, siendo las cutáneas muy frecuentes, hasta un 40-50% de los pacientes las presentan, y en ocasiones son la primera manifestación de la enfermedad.

Caso clínico. Mujer de 49 años sin antecedentes médicos de interés. Ingresada por la presencia de lesiones reticuladas e isquémicas dolorosas en zonas acrales de miembros inferiores de unos tres meses de evolución. Refería parestesias y frialdad en dicha localización. En la exploración dermatológica objetivamos lesiones violáceas (tipo racemosa) en ambos muslos, manos y pies, con ulceración en el 5º dedo del pie derecho y poiquilodermia en el escote. Pulsos simétricos y palpables. No presentaba lesiones en mucosas. El estudio analítico mostró triple positividad a títulos altos de anticuerpos antifosfolípidos: ac. anticardiolipina (AAC), ac. antibeta-2-glucoproteína I (B2GPI) y anticuagulante lúpico (AL), con anticuerpos antinucleares negativos. Procedimos a la realización de dos biopsias cutáneas del muslo izquierdo, mostrando mínimos infiltrados linfocitarios perivasculares en dermis superficial, sin evidenciar trombos en las luces vasculares. Con la sospecha de un SAF se procedió a la realización de una angioRMN cerebral donde se objetivó lesiones cerebrales sugestivas de embolismos previos. También se le hizo un ecocardiograma transtorácico y transesofágico donde presentó imágenes sugestivas de endocarditis trombótica. Por todo ello se estableció el diagnóstico de SAF e instauró tratamiento con anticoagulación y antiagregación con buena evolución.

Discusión. Es importante conocer las manifestaciones cutáneas del SAF para realizar un diagnóstico lo más precoz posible y prevenir las complicaciones. En ocasiones pueden ser el primer o el único síntoma de la enfermedad. La livedo reticularis es la manifestación cutánea más frecuente. Otras posibles lesiones son tromboflebitis superficiales, ulceraciones secundarias a necrosis cutánea, seudo-vasculitis, hemorragias subungueales, lesiones purpúricas, gangrenas digitales y anetodermia primaria. Se ha evidenciado correlación entre la presencia de livedo reticularis y trombosis arteriales, alteraciones cardíacas y del sistema nervioso central. El riesgo de trombosis recurrente o tromboembolismo es mayor en aquellos pacientes con triple positividad de anticuerpos antifosfolípidos (AAC, B2GPI y AL). La correlación clínico-patológica es importante porque la histopatología cutánea es variada e inespecífica. Dada su frecuente asociación, siempre que se diagnostique un SAF es preciso descartar la existencia de algún proceso autoinmune, sobre todo lupus eritematoso sistémico. En el momento actual, existe controversia en cuanto a sus criterios diagnósticos, manejo profiláctico y terapéutico.

8. EROSIONES PLANTARES RECURRENTES

B. Vázquez Fernández, A. Estébanez Corrales, E. Silva Díaz, R. Velasco y M.D. Ramón Quiles

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

Introducción. El líquen plano erosivo plantar es una variedad rara de líquen plano, incapacitante y de difícil control terapéutico.

Caso clínico. Varón de 26 años de origen paquistaní, sin antecedentes personales ni familiares de interés, que presenta, desde los ocho años de edad, lesiones erosivas dolorosas en las plantas de ambos pies, que mejoraban notablemente con un tratamiento prescrito en su país que no puede especificar. Presenta, asimismo, áreas de alopecia cicatricial en el cuero cabelludo, y reticulado blanquecino en la mucosa yugal. Ante la sospecha de un líquen plano erosivo plantar se realiza una biopsia, que confirma el diagnóstico, y serologías, que descartan la presencia de VHC. Se inicia el tratamiento con corticoides orales, con buena respuesta, y posteriormente se procede a su retirada y al tratamiento de mantenimiento con tacrolimus en solución para su afectación oral y tacrolimus y clobetasol tópicos para su afectación plantar. En su seguimiento, presenta la aparición de dos úlceras linguales, compatibles con afectación oral por líquen plano desde el punto de vista anatomopatológico, y la aparición de una tumoración en el talón izquierdo cuya biopsia revela un carcinoma microinvasor de células escamosas, que se extirpa. Tras la adición de tratamiento sistémico con retinoides orales, el paciente mantiene un adecuado control de sus lesiones.

Comentarios. El líquen plano es una dermatosis inflamatoria crónica, de etiología todavía desconocida, y con múltiples variantes clínicas. Dentro de estas, el líquen plano erosivo plantar es una forma rara en la que la ulceración recurrente y dolorosa llega a ser incapacitante. Presentamos un caso de esta entidad, acompañado de alopecia cicatricial y lesiones ulceradas en la mucosa lingual, con una adecuada respuesta al tratamiento administrado.

9. ENFERMEDADES AMPOLLOSAS AUTOINMUNES INTRAEPIDÉRMICAS: NUESTRA EXPERIENCIA

M.I. García-Briz, F.C. Benavente-Villegas, L.M. Moneva-Léniz, E. Sánchez-Martínez, A. Prats Máñez, R. García Ruiz y A. Mateu Puchades

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Doctor Peset. Valencia. España.

Introducción. El término “pénfigo” hace referencia a un grupo de dermatosis autoinmunes caracterizadas por el fenómeno de acantólisis secundaria al desarrollo de autoanticuerpos contra las proteínas desmosómicas de la epidermis. En la mayoría de los casos es una patología crónica cuyo manejo es complejo, ocasionando una morbimortalidad significativa. Durante los últimos años el rituximab ha revolucionado su tratamiento y pronóstico. Por ello, el principal objetivo de este estudio es conocer las características de los pacientes con esta enfermedad y la evolución de esta patología hasta la actualidad.

Material y métodos. Se realiza un estudio retrospectivo en el que se incluyen todos aquellos pacientes de nuestro servicio con diagnóstico confirmado de pénfigo, entre 2008 y 2017.

Resultados. Se obtiene un total de 9 pacientes: 4 casos compatibles con pénfigo vulgar, 3 con diagnóstico de pénfigo foliáceo y un varón de 11 años con pénfigo IgA. Se evidencia un predominio en el sexo femenino (7:2). En todos los casos la inmunofluorescencia directa fue positiva. En cuanto al manejo, la mayoría de los pacientes requirieron corticoterapia tópica y oral de forma mantenida. Se utilizaron diversos fármacos ahorradores de corticoides como azatioprina y micofenolato de mofetilo, con persistencia de brotes recurrentes en la mayoría de los casos. En 4 pacientes se realizó terapia con rituximab, obteniendo una buena respuesta que permitió la retirada del tratamiento corticoideo de forma progresiva.

Discusión. El pénfigo vulgar y el pénfigo foliáceo son las enfermedades ampollas autoinmunes intraepidérmicas más frecuentes. Aunque la terapia sistémica con glucocorticoides es altamente efectiva, la corticoterapia prolongada a altas dosis puede ocasionar efectos adversos graves e irreversibles, habiendo de recurrir a fármacos inmunosupresores, aunque la evidencia sobre su efectividad es limitada. Históricamente, el anticuerpo anti-CD20 se ha utilizado para el control del pénfigo refractario a otros tratamientos. Sin embargo, los datos emergentes indican que la terapia combinada con rituximab y prednisona puede ser un tratamiento inicial efectivo y con menores tasas de efectos adversos graves, posicionando a este anticuerpo en la primera línea de tratamiento (según la última propuesta para las guías americanas). En nuestra serie, todos los pacientes corticodependientes en los que se administró rituximab pudieron retirar el resto de medicación oral y se mantuvieron estables durante el seguimiento.

10. INFECCIONES DE TRANSMISIÓN SEXUAL: NUESTRA EXPERIENCIA COMO SERVICIO DE REFERENCIA EN UN HOSPITAL TERCIARIO DURANTE 3 AÑOS

J. Magdaleno Tapial, C. Valenzuela Oñate, J.M. Ortiz Salvador, D. Subiabre Ferrer, M.M. Giacaman, B. Ferrer Guillén, M. García-Legaz Martínez, Á. Martínez Domenech y P. Hernández Bel

Consortio Hospital General Universitario de Valencia. España.

Introducción. La incidencia de infecciones de transmisión sexual está aumentando en los últimos años. El objetivo de este trabajo es definir las características epidemiológicas de los pacientes con este tipo de infecciones.

Material y métodos. Estudio descriptivo, prospectivo y unicéntrico en el cual se analizan todos los pacientes que llegan a la Unidad de Enfermedades de Transmisión Sexual de Dermatología del Hospital General Universitario de Valencia en 2016 y 2018, recogiendo sus datos epidemiológicos y clínicos, sus diagnósticos microbiológicos y los tratamientos empleados.

Resultados. Se estudiaron 700 pacientes de los cuales el 72% fueron varones, el 40% de los cuales referían prácticas homosexuales. El motivo de consulta más frecuente fue el de verrugas genitales, seguido del de úlcera genital y de la secreción uretral y disuria. Los diagnósticos clínico-microbiológicos más frecuentes fueron el de condiloma acuminado por VPH (35%), seguido del de uretritis (15%), de los cuales en el 50% de ellos se aisló *Neisseria gonorrhoeae*. Además, fue aislado por cultivo, PCR o ambos el patógeno *Haemophilus* (influenzae o parainfluenzae) en hasta el 19,5% de pacientes cuyo diagnóstico final era de uretritis, siendo este el único patógeno aislado en el 10% de ellas. Estos pacientes referían antecedentes de sexo oral y eran tratados con ceftriaxona, confirmándose la posterior erradicación. En tercer lugar se encontraba el diagnóstico de herpes genital en un 10% de pacientes (siendo prevalente la detección del virus herpes tipo 1 entre las mujeres jóvenes), seguido de sífilis en cualquiera de sus formas en hasta el 8% de ellos.

Conclusión. En los últimos años hemos observado un aumento de la incidencia de las infecciones de transmisión sexual, por lo que debemos mejorar la asistencia que ofrecemos y eso se realiza a partir de unidades específicas. Estos pacientes en ocasiones requieren de un manejo multidisciplinar, siendo el dermatólogo generalmente el primer contacto sanitario que recibe el paciente.

11. IMPACTO DE LA CONSULTA POR WHATSAPP EN EL DÍA A DÍA DE UN DERMATÓLOGO

M. Gimeno Vicente, A. Alfaro Rubio y E. Gimeno Carpio

Universidad Católica de Valencia. Hospital de Manises. Hospital Arnau de Vilanova. España.

Introducción. Las distintas herramientas empleadas para la comunicación están sometidas a cambios y mejoras constantes, ajustán-

dose a las demandas de una sociedad cada vez más exigente. Las nuevas vías derivadas de las aplicaciones de mensajería instantánea son ya una realidad impuesta en nuestra actividad diaria, y, poco a poco, están cobrando importancia también en el ámbito laboral. La Dermatología no es una excepción; la teleconsulta por WhatsApp es un fenómeno al que muchos especialistas se ven expuestos, con consecuencias dispares.

Objetivos.

- Exponer las características básicas de la consulta típica realizada por WhatsApp.
- Cuantificar objetivamente la repercusión en términos de tiempo consumido por estas consultas.
- Determinar las consecuencias emocionales y anímicas de este tipo de consultas en el especialista.

Material y métodos. Encuesta online realizada mediante la plataforma www.e-encuesta.com compuesta por 43 preguntas enviada a todos los dermatólogos inscritos en la Sección Valenciana de la Academia Española de Dermatología y Venereología y que disponían de correo electrónico.

Resultados. A falta de los resultados definitivos de este estudio, los dermatólogos reciben más de 3 consultas semanales por WhatsApp siendo típica la realizada por un conocido íntimo, con fotografías adjuntas de las lesiones (generalmente de patología aguda e inflamatoria), a cualquier hora del día. La mayoría de ellas no terminan en consulta presencial aunque sí se resuelven con recomendaciones terapéuticas. Todo esto repercute en la actividad del especialista negativamente, con interrupción de la misma y disminución de la concentración. De hecho, la mayoría de encuestados desearía dejar de recibirlas.

Discusión. Son pocos los estudios realizados en este campo, pero todos ellos coinciden en los riesgos que acompañan a estos procedimientos así como en el impacto que este tipo de consultas están alcanzando de forma creciente en la práctica médica habitual.

Conclusiones. La innegable implantación de estas nuevas formas de comunicación requiere medidas de control y pautas de uso, así como una regulación firme que permita asesorar al facultativo y educar a la sociedad en esta vía de contacto. A la espera de nuevos estudios que amplíen los conocimientos sobre este ámbito, quedan abiertas muchas cuestiones todavía por esclarecer.

12. CORTICOTERAPIA EMPÍRICA: NO SIEMPRE ES UNA BUENA IDEA

J. Sabater Abad^a, S. Lucas Truyols^a, A. Arnanis Muñoz^a, M. Matellanes Palacios^a, R. Carmena Ramón^a, E. Quecedo Estébanez^a, M. Aguilar Climent^b, A.I. Jiménez-Sánchez^c y E. Gimeno Carpio^a

^aServicio de Dermatología. ^bServicio de Medicina Interna. ^cServicio de Anatomía Patológica. Hospital Arnau de Vilanova. Valencia. España.

Introducción. La meningococemia crónica es una enfermedad infecciosa infrecuente que se manifiesta clínicamente como episodios recurrentes y autolimitados de fiebre, artralgias y rash cutáneo sin afectación meníngea. Aunque los corticoides orales pueden ser eficaces en muchos de sus posibles diagnósticos diferenciales, en un paciente con meningococemia crónica podría desencadenar complicaciones severas.

Caso clínico. Una mujer de 24 años de edad que como único antecedente de interés había realizado un viaje a República Dominicana hacía dos meses, se presentó en urgencias por presentar episodios recurrentes de fiebre de hasta 39°C, artralgias y rash cutáneo consistente en maculopápulas de distribución en tronco y raíz de miembros, algunas de aspecto urticariforme y otras más purpúricas, que se resolvían en 2-3 días. En la analítica de sangre realizada presentaba leucocitosis y neutrofilia. Se decidió extraer hemocultivos, pautar tratamiento sintomático y derivar a consultas externas

de Medicina Interna, desde donde, a su vez, se deriva a nuestro servicio de Dermatología. Con todos los datos anteriormente expuestos ampliamos el estudio mediante biopsia cutánea y analítica de sangre y pautamos corticoides con la sospecha diagnóstica de un síndrome de Sweet. Al día siguiente, la paciente recibió la llamada del servicio de Medicina Preventiva debido al crecimiento de *Neisseria meningitidis* en los hemocultivos. La paciente ingresó en Medicina Interna, donde se descartó afectación del sistema nervioso central y se administró tratamiento antibiótico, con resolución completa del cuadro clínico.

Discusión. La meningococemia crónica es una entidad infrecuente que hay que sospechar cuando estemos ante un paciente con episodios recurrentes y autolimitados de fiebre, artralgias y rash cutáneo. El diagnóstico definitivo de esta enfermedad puede ser un reto debido a que los hemocultivos y los cultivos de biopsia cutánea pueden ser negativos. El tratamiento empírico con corticoides en pacientes con los signos y síntomas previamente descritos puede tener graves consecuencias si se trata de una meningococemia crónica, como puede ser el desarrollo de una meningitis aguda. Otras técnicas como la identificación de los diplococos gramnegativos mediante la tinción de plata en la biopsia cutánea o la PCR específica en la propia biopsia para *Neisseria Meningitidis* pueden ser de utilidad. Una vez realizado el tratamiento con una cefalosporina de 3ª generación durante 10-14 días, algunos autores recomiendan llevar a cabo un estudio de inmunodeficiencias ya que se han publicado casos de meningococemia crónica asociados a deficiencias del complemento e hipoinmunoglobulinemias.

13. MODELO PREDICTIVO MULTIVARIANTE DE LA EFICACIA A LARGO PLAZO DE SECUKINUMAB EN PRÁCTICA CLÍNICA REAL

J.M. Ortiz Salvador^a, D. Subiabre Ferrer^a, M. Giacaman von der Weth^a, B. Ferrer Guillen^a, C. Valenzuela Oñate^a, J. Magdaleno Tapial^a, Á. Martínez Domenech^a, M.J. García-Legaz Martínez^a, A. Sahuquillo Torralba^b, A. Mateu Puchades^c, I. Belinchón Romero^d, G. Pitarch Bort^e, M. Velasco Pastor^f, J. Miralles Botella^g, E. Montesinos Villaescusa^h, I. Marí Ruizⁱ, J.L. Sánchez Carazo^a, S. Lucas Truyols^f, L. García Rodríguez^j y C. Pujol^b

^aHospital General Universitario de Valencia. ^bHospital La Fe. Valencia. ^cHospital Dr. Peset. Valencia. ^dHospital General Universitario de Alicante. ^eHospital General de Castellón. ^fHospital Arnau de Vilanova. Valencia. ^gHospital San Juan de Alicante. ^hHospital Clínico Universitario de Valencia. ⁱHospital La Ribera Alzira. ^jHospital de Elda. España.

Objetivo. Crear un algoritmo que prediga la posibilidad de alcanzar el PASI-90 en la semana 52.

Material. Estudio observacional prospectivo multicéntrico (12 centros de la Comunidad Valenciana) con pacientes tratados con secukinumab según indicación clínica y seguidos hasta la semana 52. Se realizó un análisis multivariante mediante regresión logística binaria incluyendo las siguientes variables: edad, sexo, IMC, peso, talla, antecedentes familiares de psoriasis, tabaquismo, alcoholismo, antecedentes de patología cardiovascular, PASI basal, BSA basal, número de terapias biológicas previas. Se consideró resultado positivo una probabilidad predicha superior al 50%.

Resultados. En la semana 52 el porcentaje de los pacientes que alcanzó el PASI-75 y PASI-90 fue similar al de los estudios publicados en la literatura. La ecuación predictiva final incluyó las variables: edad, sexo, IMC y terapias biológicas previas.

Conclusión. Secukinumab en la práctica clínica rutinaria posee una eficacia similar a la descrita en los ensayos fase III con un efecto sostenido en el tiempo. Los principales predictores de éxito terapéutico a largo plazo son un IMC bajo y no haber recibido otras terapias biológicas previas.

14. EFICACIA Y SEGURIDAD DE SECUKINUMAB EN EL TRATAMIENTO DE LA PSORIASIS PUSTULOSA PALMOPLANTAR: ANÁLISIS DE 6 CASOS

C. Valenzuela Oñate, J. Magdaleno-Tapial, J.M. Ortiz Salvador, D. Subiabre Ferrer, M.M. Giacaman, B. Ferrer Guillén, M. García-Legaz Martínez, Á. Martínez Domenech y A. Perez Ferriols

Consorcio Hospital General Universitario de Valencia. España.

Introducción. La psoriasis pustulosa palmoplantar (PPPP) es una enfermedad inflamatoria crónica de la piel caracterizada por hiperqueratosis y brotes de pústulas estériles en palmas y plantas. Aunque se considera una variante de la psoriasis vulgar, las vías moleculares inflamatorias involucradas no han sido completamente explicadas. Las opciones terapéuticas son limitadas debido al curso recalcitrante de la enfermedad y la falta de fármacos específicos. Aunque la eficacia de los fármacos biológicos esta bien establecida para la psoriasis en placas, en la PPPP los resultados han sido dispares. Presentamos nuestra experiencia en el tratamiento con el inhibidor de IL17a secukinumab.

Material y métodos. Revisión retrospectiva de la historia clínica de 6 pacientes de un mismo centro con diagnóstico de PPPP tratada con secukinumab. Tres de los pacientes iniciaron tratamiento en un ensayo clínico continuándolo posteriormente fuera de este, por lo que presentamos su evolución desde su salida del ensayo.

Resultados. Estudiamos a 5 mujeres y 1 hombre, en un rango de edad entre los 32 y los 75 años. Todos habían recibido previamente tratamientos tópicos con respuesta insatisfactoria. La mitad de los pacientes habían recibido previamente fototerapia (PUVA tópico palmoplantar), abandonándose por respuesta insuficiente y rápido empeoramiento tras terminado el tratamiento. Tres pacientes fueron anteriormente tratados con acitretino, suspendiendo el tratamiento por mala tolerancia. Dos de los pacientes tratados con acitretino fueron tratados posteriormente con ciclosporina, con respuesta insatisfactoria. Los efectos adversos con secukinumab fueron escasos, reportándose solo un caso de foliculitis y 2 casos de alteraciones menores en el perfil lipídico. Cinco de los 6 pacientes presentaron respuesta a secukinumab (ORR 83,3%) observándose blanqueamiento completo en 2 casos, ppPASI 75 en 2 casos y ppPASI 50 en 1 caso. En todos los casos la mejoría fue lenta y progresiva, siendo necesarias al menos 40 semanas para alcanzar la máxima respuesta.

Conclusión. Secukinumab fue una alternativa efectiva para el tratamiento de PPPP, logrando respuesta en un 83,3% de los casos de nuestra serie, incluyendo 2 casos con blanqueamiento completo mantenido en el tiempo. En todos los casos en que se observó respuesta, la satisfacción de las pacientes fue mayor que con tratamientos previos, por lo que aún continúan en tratamiento. El fármaco fue bien tolerado, sin ser necesaria ninguna suspensión por efectos adversos. Cabe destacar que los 2 casos con blanqueamiento completo corresponden a pacientes con tratamiento prolongado más allá de los 40 meses. Al tratarse de una serie limitada de casos, no podemos concluir evidencia. Sin embargo, nos planteamos como hipótesis que los pacientes con PPPP tratada con secukinumab pueden continuar presentando mejoría incluso después de 2 años de tratamiento.

15. ESTUDIO OBSERVACIONAL RETROSPECTIVO DE LA SUPERVIVENCIA Y EFICACIA DE USTEKINUMAB EN PACIENTES CON PSORIASIS. EXPERIENCIA EN UN HOSPITAL TERCIARIO

B. Ferrer Guillén, M.M. Giacaman, D. Subiabre Ferrer, J.M. Ortiz Salvador, C.A. Valenzuela Oñate, J. Magdaleno Tapial, M. García-Legaz Martínez, Á. Martínez Domenech, A. Pérez Ferriols y J.L. Sánchez Carazo

Servicio de Dermatología. Hospital General Universitario de Valencia. España.

Introducción. La supervivencia de un fármaco en el tratamiento de la psoriasis puede ser un marcador subrogado de eficacia, y conocer

los parámetros que favorecen la misma ayudará a una mejor selección de pacientes con un aumento de eficiencia y una disminución de costes.

Objetivo. El objetivo principal es evaluar la supervivencia y eficacia de ustekinumab en el tratamiento de nuestros pacientes con psoriasis y determinar factores clínico-patológicos que puedan influir en las mismas.

Material/método. Se realiza un estudio observacional retrospectivo de todos los pacientes con psoriasis tratados con ustekinumab en nuestro hospital desde su comercialización en agosto de 2009 hasta diciembre de 2016, un total de 90 meses de seguimiento. Se incluyen 145 pacientes que reciben un total de 156 ciclos de tratamiento.

Resultados. La media de edad es 51,57 años, con un 39% de pacientes de sexo femenino y un 61% de sexo masculino. La prevalencia de artropatía es del 23% y la de peso mayor de 90 kg del 28%. La mediana de supervivencia global es de 61,8 meses con IC95% (41,6-72,4), presentando la supervivencia acumulada en gráficas de Kaplan-Meier por grupos de pacientes de peso mayor frente a menor de 90 kg y naive para biológico frente a no naive, demostrando que no existe una pérdida de eficacia. El porcentaje de pacientes con PASI absoluto menor de 3 tras 1 año de tratamiento es 86,7% y a los 3 años es 91,4%. A los 3 meses del inicio del tratamiento alcanza PASI 75 el 36% y PASI 90 el 21%. Al año alcanza PASI 75 el 75% y PASI 90 el 59%. A los 2 años alcanza PASI 75 el 81% y PASI 90 el 61%. El 65,5% de pacientes continúan en tratamiento y el 34,5% han finalizado el mismo, de los cuales la causa de fin de tratamiento de mayor a menor frecuencia es la pérdida de seguimiento o deseo de descanso terapéutico por parte del paciente (52%), fallo secundario (28%), fallo primario (16%) y efecto adverso (4%).

Conclusiones. En nuestra serie, ustekinumab ha demostrado una rápida respuesta, con valores de PASI absoluto menor de 3 en la mitad de los pacientes a los 6 meses del inicio del tratamiento. Además presenta una elevada eficacia, alcanzando valores de PASI 75 del 83% y PASI 90 del 66% a los 3 años de tratamiento, con un excelente perfil de seguridad. La supervivencia acumulada hasta la fecha indica que se trata de una terapia eficaz a largo plazo.

16. DERMATOSIS NEUTROFÍLICA TIPO PANICULITIS COMO EFECTO SECUNDARIO A IXEKIZUMAB

C. Quickenborne, J. Miralles, S. Vera y M. Moragón

Sección de Dermatología. Hospital Universitario de San Juan de Alicante. España.

Caso clínico. Reportamos el caso de una mujer de 55 años hipertensa y con psoriasis de unos 20 años de evolución, sin otros antecedentes de interés, en la cual tras un control irregular con varios tratamientos (corticoides tópicos, fototerapia, metotrexato, ustekinumab) iniciamos ixekizumab, consiguiendo una respuesta inicial excelente (PASI: 100) a las 8 semanas. A las 10 semanas de tratamiento acudió a urgencias presentando nódulos subcutáneos eritematosos dolorosos de predominio en MMII. Los cultivos bacterianos, fúngicos y micobacterianos de las lesiones resultaron negativos. Histológicamente la muestra biopsiada mostraba un denso infiltrado de predominio neutrofílico con afectación de todo el espesor de la dermis e hipodermis superficial, siendo compatible con una dermatosis neutrofílica tipo paniculitis. Las lesiones se resolvieron sin secuelas tras la retirada de ixekizumab y tratamiento con colchicina 1 mg/día y prednisona 10 mg/día.

Discusión. Las lesiones de nuestra paciente clínicamente son compatibles con un eritema nudoso, sin embargo, histológicamente el infiltrado característico de esta entidad, aunque en lesiones iniciales puede tener un predominio neutrofílico, es menos denso que el observado en nuestra muestra y suele limitarse al septo sin una infiltración tan extensa del lobulillo, por lo que el diagnóstico fue

compatible con una dermatosis neutrofílica tipo paniculitis. La negatividad de los cultivos realizados, la ausencia de otras patologías subyacentes y la clara relación temporal con la administración de ixekizumab, resolviéndose el cuadro tras su retirada, orientan a un efecto secundario del mismo. No existen casos publicados de dermatosis neutrofílica secundaria a ixekizumab, ni se recoge como posible efecto secundario en sus estudios pivotaes. Tampoco encontramos en la literatura casos secundarios a otros biológicos anti-interleuquinas (secukinumab o ustekinumab) utilizados en el tratamiento de la psoriasis. Sí se encuentran algunos casos publicados de reacciones paradójicas desarrollándose dermatosis neutrofílicas o algunas de sus variantes (síndrome de Sweet, pioderma gangrenoso, hidradenitis ecrina neutrofílica o pustulosis amicrobiana de los pliegues) bajo el tratamiento con distintos agentes anti-TNF. Paradójicamente existen numerosos artículos que secundan la efectividad de algunos de estos agentes anti-TNF y de ustekinumab como tratamiento del pioderma gangrenoso u otras variantes de dermatosis neutrofílicas. Presentamos el primer caso descrito de dermatosis neutrofílica secundaria al tratamiento con ixekizumab.

17. NUESTRA EXPERIENCIA EN EL TRATAMIENTO DE LA DERMATITIS ATÓPICA CON DUPILUMAB

M.M. Giácaman, B. Ferrer Guillén, J.M. Ortiz Salvador, D. Subiabre Ferrer, J. Magdalena Tapial, C. Valenzuela Oñate, Á. Martínez-Domenech, M. García-Legaz Martínez, V. Zaragoza Ninet, P. Hernández Bel, A. Pérez Ferriols, J. Sánchez Carazo y V. Alegre de Miquel

Servicio de Dermatología. Consorcio Hospital General de Valencia. España.

Introducción. La dermatitis atópica (DA) es una dermatosis cutánea crónica frecuente con una prevalencia en la infancia del 25-30% y del 10% en adultos. El tratamiento de esta enfermedad, particularmente en las formas moderadas a graves, sigue siendo un desafío, requiriendo la mayoría de los pacientes más de un tratamiento sistémico para el control de su enfermedad. En el año 2017 la FDA aprobó el uso de dupilumab, un anticuerpo monoclonal humano dirigido contra la subunidad del receptor alfa de la IL-4 que bloquea la señalización tanto de IL-4 como de IL-13. Este fármaco ha demostrado su eficacia en ensayos fase I a III para la DA moderada a grave. El presente estudio tiene como objetivo describir nuestra experiencia con dupilumab en el tratamiento de la DA.

Materiales y métodos. Estudio de cohorte prospectivo en el que se incluyeron a pacientes con DA moderada a grave, refractarios a 2 o más tratamientos sistémicos, valorados en el servicio de dermatología del Hospital General entre septiembre 2017 y enero 2018. Se les administró dupilumab en una dosis única de inducción de 600 mg y posteriormente 300 mg cada 2 semanas por vía subcutánea. Los pacientes fueron seguidos durante al menos un mes. Se recogieron datos demográficos, y se valoró la gravedad global de la DA mediante la escala Eccema Area and Severity Index (EASI score), EASI50, EASI75 basal y al mes de tratamiento.

Resultados. Un total de 8 pacientes con dermatitis atópica moderada a grave fueron tratados con dupilumab, de ellos 5 (63%) eran varones, con una edad entre 21 a 36 años (media: 28 años). El tiempo medio de evolución de enfermedad fue de 18 años. Todos habían recibido previamente tratamientos sistémicos, con un promedio de 5 tratamientos antes de iniciar dupilumab. En todos ellos se registró además niveles basales de IgE elevados, siendo en 6 pacientes (75%) superior a 5.000 KU/L. Tras 2 dosis de tratamiento, 5 pacientes (63%) alcanzaron un EASI75, 2 pacientes (25%) un EASI50. Ningún paciente presentó un efecto adverso relevante.

Conclusión. En concordancia con los ensayos clínicos realizados, creemos que dupilumab representaría una opción segura y eficaz para el tratamiento de la DA.

18. EXPERIENCIA CON APREMILAST EN DERMATITIS ATÓPICA GRAVE EN LA PRÁCTICA CLÍNICA HABITUAL: UNA SERIE DE 5 CASOS

F. Benavente-Villegas, M. García-Briz L. Moneva-Léniz, J. Sánchez-Motilla, A. Zayas-Gavilá, E. Sánchez Martínez, A. Fuertes-Prosper y A. Mateu-Puchades

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Doctor Peset. Valencia. España.

Introducción. El apremilast es un fármaco inhibidor de la fosfodiesterasa 4 (PDE4), aprobado en psoriasis moderada-grave y artritis psoriásica. Actualmente está en fase de ensayos clínicos su utilización en dermatitis atópica (DA) grave refractaria a otros tratamientos.

Material y métodos. Presentamos 5 casos de DA grave de largo tiempo de evolución controlados en nuestro servicio en los cuales se pautó apremilast fuera de ficha técnica.

Caso clínico. En todos los casos se realizó pauta de inducción y mantenimiento de 30 mg c/12 h. El 1º de ellos, varón de 30 años que había requerido azatriopina, ciclosporina y corticoides, ha tenido buena tolerancia y control de su patología a las 92 semanas de seguimiento. El 2º caso, mujer de 27 años, tuvo que suspender el fármaco a los 10 días de tratamiento por una toxicodermia. Los restantes 3 casos, todos con DA grave con múltiples tratamientos inmunosupresores, tuvieron mal control de la clínica, con exacerbación del prurito y/o lesiones cutáneas a las pocas semanas de inicio de apremilast, motivo por el cual se suspendió el tratamiento.

Resultados. Los fármacos aprobados para el tratamiento de la DA incluyen emolientes, corticoides tópicos/sistémicos, inmunomoduladores tópicos, antibióticos y fototerapia. En muchos casos se prescriben fuera de ficha técnica fármacos inmunosupresores sistémicos para su control. Los pacientes con DA tienen incrementada la actividad de la PDE4 en sus leucocitos, estimulando liberación de mediadores inflamatorios, por lo que su inhibición tendría un rol en el control de la patogenia. Recientemente se ha completado un ensayo clínico fase 2 para uso de apremilast en DA recalibrante en adultos, siendo bien tolerado, pero con respuesta efectiva menor a la obtenida en psoriasis.

Conclusión. Si bien nuestra casuística es escasa, apremilast parecería ser una alternativa en aquellos casos de DA grave que obligan a terapias inmunosupresoras y corticodependencia. Nuestra serie de casos no se correlaciona con los buenos resultados de otras series de la literatura, quizás por el perfil de pacientes y/o gravedad de la DA. Se debe valorar los efectos secundarios, que en general son tolerables, considerando la excepción de un caso de nuestra serie donde hubo una toxicodermia, descrita con baja prevalencia, pero que debe ser tomada en cuenta ya que obligó a suspender el tratamiento. Son necesarios estudios prospectivos con mayor número de casos para poder hacer conclusiones significativas sobre su eficacia y tolerabilidad en la práctica clínica habitual.

19. SEGUNDAS NEOPLASIAS CUTÁNEAS DESARROLLADAS EN PACIENTES DIAGNOSTICADOS DE MELANOMA IN SITU

B. Bancalari, C. Requena, L. Calomarde, A. Diago, E. Bernia, B. Llombart, C. Serra-Guillén, O. Sanmartín, C. Guillén y E. Nagore

Servicio de Dermatología. Instituto Valenciano de Oncología. Valencia. España.

Introducción. La incidencia del melanoma in situ (MIS) ha aumentado considerablemente en las últimas décadas. Debido a su excelente pronóstico, hay guías que consideran que su seguimiento puede ser realizado por el médico de familia. Es bien conocido que los pacientes con melanoma tienen un riesgo aumentado de desarrollar segundas neoplasias, incluyendo neoplasias cutáneas. Sin embargo, existe poca información acerca del riesgo específico para

los pacientes con MIS, para los que se ha evaluado casi exclusivamente solo el riesgo de neoplasias viscerales.

Objetivo. Conocer la incidencia de segundas neoplasias cutáneas desarrolladas en pacientes diagnosticados de MIS.

Material y métodos. Seleccionamos a los pacientes con MIS tratados en el Instituto Valenciano de Oncología entre los años 2000 y 2017. Desarrollamos un estudio retrospectivo longitudinal en el que evaluamos el desarrollo de segundos melanomas (MM), carcinomas basocelulares (CBC), carcinomas escamosos cutáneos (CEC), en función de la edad, sexo, factores de riesgo y tiempo de seguimiento del paciente.

Resultados. Seleccionamos un total de 329 pacientes diagnosticados de MIS. Corresponden a 142 varones y 187 mujeres con una mediana de 61 años. Tras una mediana de seguimiento de 62 meses, se detectaron un total de 74 neoplasias cutáneas (22%), desglosadas en 59 CBC (18%), 13 CEC (4%) y 13 MM (4%). La incidencia acumulada estimada para CBC era de un 9% al primer año, un 17,6% a los 5 años y un 26,4% a los 10 años de seguimiento; para CEC un 2,6% al primer año, un 4% a los 5 años y un 4,8% a los 10 años; y para MM era un 1,3% al primer año, un 3,6% a los 5 años y un 7,8% a los 10 años. En cuanto a la proporción de neoplasias según el año de seguimiento, para CBC se detectó un 47,5% al año, un 35,5% entre los 1 y 5 años y un 17% pasado los 5 años de seguimiento; para CEC se detectó un 62% al primer año, un 23% entre los 1 y 5 años, y un 15% pasados los 5 años; por último el MM se detectó un 31% al primer año, un 28% entre los 1 y 5 años y un 31% pasados los 5 años.

Discusión. Los pacientes diagnosticados de MIS tienen un riesgo aumentado de desarrollar segundas neoplasias cutáneas por lo que requieren un seguimiento especializado que incluya la exploración corporal total. Este seguimiento requiere una mayor atención durante los primeros 5 años, pero debe tenerse presente que el riesgo persiste elevado más allá de este periodo por lo que es probable que esté justificado el seguimiento de por vida de estos pacientes.

20. LA PROPORCIÓN DE MELANOMA INVASIVO ASOCIADO A NEVUS DIFIERE CON EL GROSOR DEL BRESLOW

D. Reyes-García^a, B. Folgado^b, A. Martín-Gorgojo^c, V. Traves^d, C. Requena^c y E. Nagore^c

^aEscuela de Doctorado. ^bSchool of Medicine. Universidad Católica de Valencia "San Vicente Mártir". ^cDepartment of Dermatology.

^dDepartment of Pathology. Instituto Valenciano de Oncología. Valencia. España.

Introducción. Aunque muchos melanomas aparezcan de novo, un porcentaje variable lo hace asociado a nevus. Esta proporción varía dependiendo si la información se basa en la información clínica o en la presencia de restos névicos en la zona del melanoma. Una de las posibles causas que se han propuesto para explicar las discrepancias entre los diferentes estudios es la posibilidad de que el tumor destruya el componente névico preexistente, un hecho que debería ocurrir con mayor proporción en tumores de mayor espesor. El objetivo de nuestro estudio fue comparar la proporción de melanomas asociado a nevus según el espesor tumoral en melanomas invasores.

Material y métodos. Se diseñó un estudio transversal. Se excluyeron los melanomas in situ debido a las dificultades y la variabilidad interobservador que existe en la evaluación del melanoma in situ y su distinción de los nevus displásicos para disminuir los posibles sesgos de clasificación. Se definieron dos grupos de estudio según si el melanoma aparecía de novo o si existían restos névicos en contigüidad en el estudio histológico. Este último, a su vez, se dividió en dos grupos según si el nevus era de tipo común o displásico. Se definieron cuatro grupos según el espesor tumoral de acuerdo con los puntos de corte del sistema de estadificación de la AJCC. Los dos grupos definidos se compararon mediante tablas de contingencia y las diferencias de distribución se evaluaron mediante la prueba de la Ji cuadrado de Pearson.

Resultados. De acuerdo con los criterios de selección la muestra quedó constituida por 1.224 pacientes; 613 hombres y 611 mujeres con una edad mediana de 55 años. En conjunto, un 29,5% de los melanomas presentaban restos de nevus en contigüidad, un 16,9% eran displásicos y el 12,6% de tipo común. La proporción de melanoma asociado a nevus disminuía a mayor espesor tumoral ($p < 0,001$) variando desde el 34% en los melanomas de ≤ 1 mm hasta el 11,6% en los melanomas > 4 mm. Se constató que en los melanomas ≤ 1 mm el tipo histológico del nevus predominante era el displásico. Los pacientes de menos de 55 años tenían una mayor proporción de MAN que los pacientes > 55 años.

Conclusión. De acuerdo con nuestros resultados, la proporción de melanoma asociado a nevus es mayor en melanomas delgados y en pacientes jóvenes, lo que sugiere que o bien son melanomas con menos agresividad, o bien, al menos en parte, que el tumor puede destruir el nevus preexistente lo que es más evidente en tumores de mayor espesor.

21. EXPERIENCIA CON VISMODEGIB EN CARCINOMA BASOCELULAR AVANZADO EN UN CENTRO ONCOLÓGICO

E. Bernia Petit, B. Llombart Cussac, C. Serra Guillén, B. Bancalari Simone, E. Nagore Enguindanos, C. Requena Caballero, L. Calomarde Rees, A. Diago Irache, C. Guillén Barona y O. Sanmartín Jimenez

Instituto Valenciano de Oncología. Valencia. España.

Introducción y objetivos. *Vismodegib* es el primer inhibidor selectivo de la vía de la señalización Hedgehog aprobado para el tratamiento del carcinoma basocelular (CBC) localmente avanzado y metastásico. Describimos nuestra experiencia en un centro oncológico con el *vismodegib* en el tratamiento de pacientes con CBC avanzados y/o múltiples durante un periodo de 5 años.

Material y métodos. Analizamos variables como la edad y sexo del paciente, la localización, el tamaño, el tipo y características del tumor, el tiempo de evolución, si son tumores primarios o recidivas, la duración del tratamiento, la respuesta a este (completa, parcial, estabilización o ausencia de respuesta), los efectos secundarios observados y las recidivas.

Resultados. Veintidós pacientes fueron tratados, 20 CBC localmente avanzados y 2 CBC metastásicos con afectación ganglionar. El tratamiento fue administrado durante 11,8 meses de media. El 41% (9) de los pacientes obtuvieron una respuesta completa al tratamiento, un 45% (10) respuesta parcial y en el 14% (3) de los pacientes el tratamiento consiguió estabilizar la enfermedad. Tras una mediana de 21 meses, 2 casos recidivaron. Los principales efectos secundarios observados fueron disgeusia, alopecia y calambres musculares, todos ellos de carácter leve. Ningún paciente desarrolló un carcinoma epidermoide sobre el área tratada con *vismodegib*, aunque sí cambios metatípicos tras el tratamiento.

Conclusiones. El *vismodegib* es un fármaco seguro y eficaz para el tratamiento del CBC localmente avanzado con un porcentaje de respuesta del 86%. Los efectos adversos deben tenerse en cuenta por su alta frecuencia, aunque estos suelen ser de carácter leve.

22. ELECTROQUIMIOTERAPIA COMO MODALIDAD DE TRATAMIENTO LOCALREGIONAL DE NEOPLASIAS CUTÁNEAS

B. de Unamuno, A. Calle, I. Torres, A. Sahuquillo, J. Piqueras, J. Roca, P. Moles, M. Navarro, B. Escutia y R. Botella

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario y Politécnico La Fe. Valencia. España.

Introducción. La electroquimioterapia (EQT) es una modalidad de tratamiento de lesiones tumorales cutáneas y subcutáneas originadas por melanoma u otros tumores primarios y metastásicos. Se

fundamenta en la acción combinada de fármacos citostáticos administrados de forma sistémica a dosis bajas, con la aplicación de pulsos eléctricos que aumentan la permeabilidad de las membranas. Se ha utilizado con éxito en multitud de neoplasias malignas irresecables quirúrgicamente o en las que los tratamientos sistémicos han fracasado.

Material y métodos. Se ha realizado una recogida retrospectiva de los datos clínicos y evolutivos de los pacientes tratados con EQT en el periodo de tiempo comprendido entre junio y diciembre del 2017. La EQT se ha realizado mediante la plataforma Cliniporator (Oncologica Sistemas). El procedimiento se ha realizado bajo anestesia general y ha consistido en la administración de 15 mIU/m² de

bleomicina intravenosa seguido de la administración de pulsos eléctricos en cada una de las lesiones candidatas a tratamiento.

Casos clínicos. Se ha aplicado EQT en tres pacientes, dos afectos de sarcoma de Kaposi clásico y una paciente con un carcinoma verrucoso irresecable en región anogenital. Se ha objetivado respuesta en los tres pacientes, dos de ellos con respuesta parcial y uno con respuesta completa. En todos los pacientes se ha obtenido buena tolerancia al tratamiento, con efectos adversos leves.

Conclusión. La EQT representa una alternativa de tratamiento loco-regional útil para pacientes con neoplasias cutáneas irresecables. Es un tratamiento rápido y fácil de administrar, bien tolerado, y que consigue respuestas objetivas en un alto porcentaje de pacientes.