

RESUMENES SECCIÓN CATALANA AEDV AÑO 2013

Reunión ordinaria 31 de Enero de 2013

Escleromixedema.

S. Gómez Armayones, I. Figueras Nart, C. Martín Callizo, F. Valentí Medina, A. Jucglà Serra. Servicio de Dermatología. Hospital Universitari de Bellvitge. L'Hospitalet del Llobregat

Introducción: El escleromixedema es una mucinosis cutánea primaria de la cual se han descrito pocos casos. Cursa con una erupción papular generalizada de la parte superior del cuerpo y depósito de mucina en dermis. Habitualmente se asocia a banda monoclonal y a ausencia de enfermedad tiroidea.

Caso clínico: Mujer de 50 años sin antecedentes que consulta por astenia, debilidad generalizada y endurecimiento cutáneo de un mes de evolución. A la exploración destaca edema en región facial y manos, pápulas céreas en frente, dorso de las manos, escote y caras laterales y dorsal del cuello, con prurito intenso. A la exploración neurológica destaca atrofia y arreflexia distal, lo cual conduce a realizar un electromiograma. Los cambios son compatibles con una miotonía, por lo que se solicita un estudio genético que confirma el diagnóstico de distrofia miotónica de Steinert. Por otro lado, se realiza biopsia cutánea que muestra un depósito de mucina en dermis superficial y media, y aumento del número de fibroblastos. La paciente muestra un perfil tiroidal normal y una ausencia de banda monoclonal en sangre y orina. Administramos tratamiento tópico sintomático y la evolución a los 2 meses es satisfactoria, dado que disminuyen las lesiones y mejora la movilidad. Se confirma que la paciente padece un escleromixedema y una distrofia miotónica de Steinert.

Discusión: El escleromixedema es una mucinosis cutánea primaria clasificada dentro de las mucinosis degenerativas-inflamatorias dérmicas. Se han descrito alrededor de 150 casos. Los criterios diagnósticos incluyen la presencia de erupción papular generalizada, depósito de mucina con fibrosis y proliferación

de fibroblastos en dermis, evidencia de banda monoclonal y ausencia de enfermedad tiroidea. Afecta a adultos 30 y 80 años, sin diferencias entre sexos. La etiología es desconocida. La erupción cutánea suele afectar a la mitad superior del cuerpo, y lo suele hacer en forma de pápulas induradas y céricas confluyentes. Puede asociarse síntomas digestivos, musculares y neurológicos, concretamente al dermatoneuro síndrome, entidad potencialmente mortal. Un 10% se asocian a mieloma múltiple. Parece que el tratamiento más efectivo es la inmunoglobulina endovenosa, por su eficacia y su seguridad. También se ha empleado melfalán con éxito escaso. El diagnóstico diferencial debe realizarse con enfermedades que cursen con endurecimiento cutáneo como el escleredema, la esclerodermia o la fibrosis nefrogénica sistémica.

Escleredema Diabeticorum tratado con fototerapia

M. Toro, JM. Carrascosa, I. Bielsa, A. Plana, M. Vilavella, C. Rodriguez, A. Boada, C. Ferrándiz. Servicio de Dermatología. Hospital Germans Trias i Pujol. Badalona.

El escleredema diabeticorum es una enfermedad infrecuente que se presenta habitualmente en pacientes diabéticos insulino-dependientes mal controlados. Clínicamente se trata de un edema duro sin fovea que afecta de forma simétrica y difusa la región cervical y porción superior del tronco. En la microscopía se observa engrosamiento de la dermis reticular con grandes haces de colágeno que se extienden hacia el subcutáneo; entre estos haces se observan unas fenestraciones que corresponden a mucina. El diagnóstico diferencial debe establecerse con la esclerodermia y el escleromixedema. El tratamiento es difícil no existiendo un consenso en el momento actual acerca de la terapia óptima. Presentamos un caso de escleredema diabeticorum en un paciente diabético mal controlado que presentó buena respuesta a la fototerapia PUVA.

Eritrodermia resistente a fototerapia y acitretino

O. Yélamos, M. Alegre, MP. García Muret, J. Spertino, V. Ruiz, L. Puig. Servicio de Dermatología, Hospital de la Santa Creu i Sant Pau, Barcelona

Introducción: Presentamos dos casos de pacientes con eritrodermia que inicialmente fueron tratados con fototerapia y acitretino sin respuesta, y que posteriormente fueron diagnosticados de sarna costrosa o Noruega, variante rara y altamente contagiosa de escabiosis.

Casos clínicos: Caso 1: Varón de 78 años con antecedentes de cáncer de próstata y de colon que consultó por pápulas eritematosas pruriginosas. La biopsia cutánea fue compatible con pitiriasis liquenoide, iniciándose UVBnb junto con antihistamínicos. Por falta de respuesta se instauró corticoterapia oral a dosis bajas, con discreta respuesta. Meses más tarde acudió por eritrodermia y placas costrosas fisuradas por todo el tegumento. Se orientó como eritrodermia psoriásica y se indicó acitretino 25mg/día sin mejoría. Se realizó raspado de las lesiones donde se observó un elevadísimo número de ácaros. Fue diagnosticado de sarna costrosa y se indicaron 2 dosis de ivermectina oral y permetrina 5% tópica.

Caso 2: Varón de 68 años con síndrome mielodisplásico que acudió en noviembre de 2011 por pápulas y placas eritematosas pruriginosas en hemicuerpo superior. Inicialmente se orientó como toxicodermia relacionada con antibióticos y antiinflamatorios por cuadro respiratorio, indicándose corticoterapia tópica y posteriormente oral por falta de respuesta. Sin embargo las lesiones aumentaron en extensión, adoptando una morfología psoriasiforme, orientándose como psoriasis e iniciando acitretino 10mg/día y UVBnb. Posteriormente el paciente acudió eritrodérmico, con placas costrosas difusas cuyo raspado objetivó numerosos *S.scabiei*. Se diagnosticó de sarna costrosa y se indicaron 2 dosis de ivermectina oral y permetrina 5% tópica.

Discusión: La sarna costrosa o Noruega es una variedad muy rara de escabiosis, altamente contagiosa, y que acontece en pacientes inmunodeprimidos o ancianos. La clínica se presenta como placas eritematodescamativas generalizadas, incluyendo la cabeza, típicamente con ausencia de surcos acarinos. En ocasiones pueden presentar eritrodermia con mal estado general. El prurito puede reducirse a medida que la clínica se hace más hiperqueratósica.

El diagnóstico suele ser difícil confundiéndose con psoriasis, eccema, y toxicodermias. Sin embargo, es importante realizar el diagnóstico por su elevada capacidad de contagio y por el riesgo de sobreinfección bacteriana, que puede llegar a la sepsis. El raspado de las lesiones y su observación al microscopio óptico aportan la clave diagnóstica, revelando multitud de ácaros, huevos y heces. Su tratamiento puede ser insuficiente solamente con terapias tópicas, por lo que se ha visto muy eficaz la combinación de ivermectina 200 ug/mg oral con permetrina 5% en crema en dos dosis separadas por una semana.

Carcinoma basocelular sobre cicatriz: presentación de tres casos

A. Ortiz-Brugués, X. Soria-Gili, M. Baradad-Brusau, R. Egido-García*, JM Casanova-Seuma: Servicios de Dermatología y Anatomía Patológica*, Hospital Universitari Arnau de Vilanova, Lleida.

Introducción: el carcinoma basocelular es el tumor cutáneo más prevalente. No obstante, su aparición sobre una cicatriz previa es un hecho excepcional. Presentamos tres casos de carcinoma basocelular sobre cicatriz, además de una revisión de los descritos hasta ahora.

Caso clínico: caso 1: paciente de 36 años con el antecedente de una quemadura de cigarrillo hacía 3 años en la cara externa del hombro izquierdo. Acudió por la aparición de un nódulo ulcerado, con telangiectasias y borde hiperpigmentado en la misma localización. Se realizó una biopsia cutánea que mostró islotes bien circunscritos de células hiper cromáticas y citoplasma escaso. Estas células se disponían en empalizada en la periferia de dichos islotes. Por ello, fue informada de carcinoma de células basales. Caso 2: paciente de 72 años con el antecedente de excisión de un quiste epidérmico en la región escapular derecha hacía 9 años, y que nos consultó por la aparición de una placa de márgenes perlados y telangiectasias sobre la cicatriz. La biopsia cutánea realizada mostró una imagen similar a la del caso anterior, siendo también informada de carcinoma basocelular. Caso 3: paciente de 44 años con el antecedente de fractura de codo a los 8 años que consultó por la

aparición de una placa eritematosa y ulcerada sobre la cicatriz, resultando la biopsia de carcinoma basocelular.

Discusión: el carcinoma escamoso es el tumor cutáneo que asienta con más frecuencia sobre una cicatriz. Sin embargo, con menor frecuencia se ha descrito la aparición de carcinomas basocelulares, melanomas y sarcomas sobre cicatrices de diversa etiología. Los mecanismos sobre los que se desarrollaría un carcinoma basocelular sobre una cicatriz no son bien conocidos. La hipótesis más aceptada defiende que el tejido cicatrizal escaparía del mecanismo natural de inmunovigilancia, convirtiéndolo en un lugar idóneo para la aparición de tumores. Conclusión: debemos estar alerta ante cualquier cambio en el aspecto de una cicatriz, descartando la degeneración a una neoplasia maligna.

Alopecia familiar progresiva

L. Curto-Barredo, S. Segura, B. Lloveras*, D. López-Aventín, M. Sagristà, I. García- Diez, I. Gómez-Martín, F. Gallardo, RM Pujol. Servicios de Dermatología y Patología*. Hospital Del Mar-Parc de Salut Mar. Barcelona

Introducción: Los efluvios son un motivo de consulta muy frecuente en la práctica clínica habitual. La realización de un tricograma o tricoscopia suele permitir diferenciar de forma rápida y sencilla entre un efluvio telógeno y anágeno. Esta diferenciación puede ser, en algunos casos, de gran importancia diagnóstica.

Caso clínico: Mujer de 39 años natural de Pakistán que consulta por dolores atípicos en extremidades inferiores y caída súbita del cabello. A la exploración física cabellos cortados a distintos niveles y pilotracción positiva. Las exploraciones complementarias practicadas (hemograma, bioquímica, e. hormonal) no detectaron alteraciones. A los 15 días consulta su hija de 12 años por cuadro gastrointestinal agudo seguido de parestesias y dolor intenso en extremidades inferiores. Tres semanas más tarde desarrolla alopecia difusa de cuero cabelludo, cabellos en anágen e hiperqueratosis plantar. Ante la sospecha de intoxicación por talio, se detectaron niveles tóxicos de talio en

sangre y orina. El estudio del cabello con luz polarizada mostró cabellos distróficos en anágen con pigmentación negra en la raíz y bandas transversales oscuras.

Discusión: El talio es un metal pesado cuyas sales son incoloras, inodoras e insípidas por lo que se ha utilizado históricamente como veneno letal. Puede encontrarse como contaminante en algunas hierbas chinas y en rodenticidas usados en países subdesarrollados. Las intoxicaciones suelen ser crónicas por exposiciones repetidas. El cuadro clínico incluye manifestaciones gastrointestinales y neurológicas (parestesias y dolores en extremidades). A las tres semanas desarrollan una alopecia difusa, con hiperqueratosis palmoplantar, y ocasionalmente una erupción acneiforme perioral y posteriormente (2-3 meses) líneas de Mees en uñas. El antídoto es el azul de Prusia. La mortalidad alcanza el 15% y las secuelas neurológicas y oculares hasta el 50%.

Conclusión: Un efluvio anagénico obliga a descartar causas farmacológicas (quimioterapia), endocrinológicas, estados carenciales y sustancias tóxicas. En el diagnóstico de la intoxicación por talio, el papel del dermatólogo puede ser vital, ya que la sintomatología clínica, junto con la simple exploración de los folículos pilosos puede ayudar a establecer la sospecha diagnóstica. En nuestro caso se demostró intoxicación crónica con intención homicida.

Reunion ordinaria 14 de Marzo de 2013

Ampollas hemorrágicas a propósito de un caso.

N. Lamas, L. Creus, G. Melé, V. Expósito, C. Fischer, H. Collgros, MJ. Aldunce, M. Olivé, P. Umbert. Servicio de Dermatología del Hospital Universitario Sagrat Cor. Barcelona.

Introducción. La dermatosis ampollosa hemorrágica a distancia por heparina es una patología poco conocida e infrecuente. Presentamos un nuevo caso de esta entidad.

Caso clínico. Mujer de 77 años con antecedentes de hipertensión, diabetes y fibrilación auricular. En el contexto de un ingreso por recambio valvular aórtico y tratamiento con enoxaparina 80 mg/12h subcutánea durante una semana, aparecieron de forma progresiva ampollas hemorrágicas distribuidas en abdomen y extremidades, sin otra sintomatología acompañante. Las lesiones eran pápulas violáceas tensas, de entre pocos mm y 1,5 cm, localizadas sobre piel sana. Se realizó análisis de sangre, que no mostró alteraciones de la coagulación, y biopsia de una lesión. La histología mostraba una ampolla subepidérmica, con hematíes en su interior. Además se observaban moderados infiltrados neutrofilicos en la dermis, sin signos de vasculitis o trombosis. La dosis de enoxaparina fue disminuida a dosis profilácticas. Las lesiones presentaron resolución espontánea a los 15 días.

Discusión. La aparición de ampollas hemorrágicas a distancia es un efecto secundario poco frecuente, con 14 casos descritos hasta la fecha. Su etiopatogenia es desconocida. Habitualmente se debe a heparinas de bajo peso molecular, aunque también se ha descrito en heparina no fraccionada. Suelen aparecer entre el primer día y hasta un mes después del inicio del tratamiento con heparina. En la mayoría de los casos descritos en la literatura el proceso se autolimita en unas 3 semanas sin secuelas y no es necesaria la suspensión del tratamiento.

Conclusión. La dermatosis ampollosa hemorrágica a distancia por heparina se trata de un efecto sistémico, idiosincrásico de mecanismo incierto y con buen pronóstico que probablemente esté infradiagnosticado.

Síndrome de Sézary y leishmaniasis cutánea diseminada

P. Giavedoni, JM. Mascaró-Galy, M. Alsina-Gibert, A. García*, T. Estrach.
Servicio de Dermatología y * Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Clínic de Barcelona. Universitat de Barcelona. España

Introducción: La inmunosupresión celular, como la que se produce en el síndrome de Sézary, induce a un mayor riesgo de infecciones por microorganismos intracelulares. La leishmaniasis es una zoonosis con una

incidencia que ha aumentado en los últimos años, especialmente en pacientes inmunodeprimidos. Presentamos un paciente con síndrome de Sézary y leishmaniasis cutánea diseminada, esta asociación sólo ha sido reportada una vez en la literatura.

Caso clínico: Varón de 66 años, con antecedentes de síndrome de Sézary diagnosticado en 2007, tratado con clorambucilo, prednisona a dosis bajas y bexaroteno, con poca respuesta por lo que se había suspendido el tratamiento. En junio de 2012 ingresó en nuestro servicio por una neumonía necrotizante, observándose a la exploración física una eritrodermia que se atribuyó al síndrome de Sézary, y máculas rojo cobrizas de entre 1 y 2 cms de diámetro, asintomáticas, en tronco y miembros. Refería que estas últimas lesiones tenían seis meses de evolución y se habían extendido progresivamente.

El examen histopatológico de una de las máculas mostró cambios compatibles con síndrome de Sézary. En noviembre de 2012 el paciente consultó nuevamente por fiebre, mal estado general y progresión de lesiones cutáneas. Al examen físico se observaban en toda la superficie corporal numerosas pápulas y nódulos eritematosos, de 3 a 5 mm de diámetro, algunos ulcerados. Una nueva biopsia cutánea mostró en dermis superficial y media un denso infiltrado linfocitario en banda, con microgranulomas y microorganismos intracelulares sugestivos de amastigotes. El aspirado de médula ósea fue negativo y la valoración otorrinolaringológica normal. De acuerdo con estos hallazgos se realizó el diagnóstico de leishmaniasis cutánea diseminada. El estudio molecular resultó positivo para *L. infantum*. Se inició tratamiento con anfotericina B, que recibió durante 10 días sin mejoría clínica, por lo que se cambió a Glucantime® intramuscular 20 mg/Kg/día. Como efectos secundarios desarrolló al inicio del tratamiento una reacción de Jarish-Herxheimer, y posteriormente, mialgias, fiebre, alteración de la función renal (creatinina de 5 mg/dl), elevación asintomática de amilasa (345 UI/L) y leucopenia (2200 leucocitos), por lo que se suspendió el tratamiento al 13º día. El paciente mejoró progresivamente con normalización de los parámetros analíticos y desaparición paulatina de las lesiones. Sin embargo, falleció a los dos meses de síndrome de Sézary, sin recidiva de las lesiones cutáneas asociadas a leishmaniasis.

Comentario: Se reporta un caso de síndrome de Sézary asociado a leishmaniasis cutánea diseminada. En la literatura sólo hemos encontrado un caso más de esta asociación¹, por lo que creemos importante su descripción. Reseñar, además, que nuestro paciente no tuvo respuesta al tratamiento con anfotericina B, pero sí presentó resolución de las lesiones con Glucantime®. Se realizaron 13 días de tratamiento debido a los efectos adversos presentados, dentro de los que destacamos la reacción de Jarish-Herxheimer³, pese a lo cual, las lesiones se resolvieron completamente.

Nódulos cutaneos en paciente con mieloma múltiple.

S. Gómez-Armayones, I. Figueras Nart, F. Valentí Medina, C. Martín Callizo, O. Servitje Bedate. Servicio de Dermatología. Hospital Universitario de Bellvitge.

Caso clínico: Presentamos el caso de una mujer de 76 años con antecedente de dolores óseos erráticos de dos años de evolución que presenta episodio de insuficiencia renal aguda. Se evidencia anemia y múltiples lesiones líticas óseas y posteriormente se halla una banda monoclonal en sangre peritérica IgA y proteinuria de Bence-Jones por cadenas ligeras kappa. Posteriormente aparecen nódulos cutáneos en extremidad inferior izquierda que histopatológicamente son compatibles con metástasis cutáneas del mieloma múltiple previamente diagnosticado. La paciente recibe tratamiento quimioterápico pero la enfermedad progresa.

Discusión: El mieloma múltiple es una enfermedad neoplásica que cursa con proliferación clonal de células plasmáticas en médula ósea que se asocia a banda monoclonal en orina y en sangre periférica, con posible afectación de otros órganos. Suele diagnosticarse hacia los 70 años y representa el 13% de las neoplasias hematológicas. De todas las lesiones cutáneas que puede presentar la enfermedad, el 2% se trata de nódulos cutáneos metastásicos por mieloma múltiple, también conocidos como plasmocitomas. Consisten en pápulas o nódulos eritemato-violáceos, de superficie lisa que se presentan en región facial, tronco y extremidades. Su aparición suele darse en estadios

avanzados de la enfermedad e implican mal pronóstico. Histopatológicamente destacan el patrón nodular y el patrón intersticial difuso. Es característica la presencia de células plasmáticas con rasgos atípicos, y en la inmunohistoquímica se observa positividad de CD138, CD38, CD79a y expresión aberrante de CD56 y EMA, además de positividad de cadenas ligeras kappa o lamda, según el caso. El curso de la enfermedad cutánea es independiente del tratamiento aunque para la enfermedad sistémica suele realizarse trasplante de médula ósea o quimioterapia, atendiendo a la edad del paciente. El diagnóstico diferencial histopatológico debe realizarse con sífilis y borrelia en tumores bien diferenciados, y con linfoma B de la zona marginal y linfoma plasmacítico en tumores con aumento de la población linfocitaria.

Conclusiones: La afectación cutánea específica por mieloma múltiple es altamente infrecuente aunque es una entidad que debe tenerse en cuenta por su valor pronóstico.

Úlcera cutánea en un paciente inmunodeprimido

A. Català¹, MA. Barnadas¹, C. Muñoz², L. Puig¹. Servicio de Dermatología¹ y Microbiología². Hospital de la Santa Creu i Sant Pau.

Desde la comercialización de los anticuerpos monoclonales contra el factor de necrosis tumoral se han reportado series de infecciones oportunistas en asociación con el uso de estos fármacos incluyendo la leishmaniasis cutánea o visceral. Presentamos el primer caso descrito en la literatura de leishmaniasis cutánea en un paciente con artritis psoriásica tratado con infliximab, realizando una revisión de los casos descritos previamente en la literatura de leishmaniasis cutánea y mucocutánea en pacientes tratados con anti-TNF, y describiendo la utilidad del tratamiento combinado de crioterapia superficial con antimonio de meglubina intralesional como una alternativa terapéutica eficaz poco tóxica. Nuestro caso refuerza la importancia de sospechar esta infección oportunista en pacientes tratados con anti-TNF que residan o hayan viajado a áreas endémicas.

Stiff Skin Syndrome: presentación de un caso

A. Plana, I. Bielsa, MJ. Fuente, M. Vilavella, MA. Toro, C. Ferrándiz . Servicio de Dermatología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol. Badalona.

Introducción. La distrofia fascial congénita es una enfermedad cutánea rara, de inicio en la infancia, en la que se produce una fibrosis no inflamatoria del tejido celular subcutáneo y de la fascia muscular produciendo un endurecimiento de la piel y una dificultad en la movilización de las articulaciones subyacentes. Se presenta un caso cuyo diagnóstico, de forma poco habitual, se realizó en la edad adulta.

Caso clínico. Varón de 46 años derivado de otro centro, con sospecha clínica de morfea profunda por lo que ya había recibido corticoides orales sin mejoría. Él refería, desde la infancia, dificultad en la realización de algunos movimientos, como la flexión del tronco, así como imposibilidad de administración de inyecciones intramusculares en el glúteo derecho. A la exploración, presentaba un endurecimiento difuso de la piel de la zona lumbar y del glúteo derecho. Además se observaba una limitación de los movimientos de la articulación coxofemoral derecha. Aportaba un análisis con autoinmunidad sin alteraciones. En la biopsia se observaba un colágeno engrosado dispuesto de forma horizontal en las capas más profundas de la dermis siguiendo un patrón en enrejado y con ausencia de infiltrado inflamatorio. Se diagnosticó una distrofia fascial congénita y se recomendó fisioterapia.

Discusión. La distrofia fascial congénita es una enfermedad congénita y hasta en el 30% de los casos, también familiar. Recientemente se ha identificado una mutación en el gen de la fibrilina que podría ser la causante del aumento del colágeno en la hipodermis y en la fascia muscular. La clave para el diagnóstico, además de la clínica, son los hallazgos histológicos entre los que destacan la ausencia de infiltrado inflamatorio y el aumento del colágeno que se dispone siguiendo un patrón característico en enrejado. Este proceso no responde a los inmunosupresores siendo la fisioterapia la única opción terapéutica. La similitud con algunas formas de morfea hace que, en ocasiones, estos pacientes sean

diagnosticados de esclerodermia localizada y tratados con inmunosupresores como ocurrió en el caso descrito.

Conclusiones. A pesar de ser una enfermedad rara, ésta debe considerarse en el diagnóstico diferencial de los procesos fibrosantes de la piel y los tejidos blandos con el fin de evitar la confusión con algunas formas profundas de morfea y la administración inútil de fármacos con cierto riesgo de toxicidad.

Reunión Ordinaria 25 de Abril de 2013

Fibromatosis digital juvenil

MR. García de la Fuente, À. Veà , A. Ortiz, S. Moreno, X. Soria, V. Sanmartín, RM. Martí, JM. Casanova. Servicio de Dermatología. Hospital Universitari Arnau de Vilanova. Lleida.

Introducción: La fibromatosis digital infantil se encuentra englobada dentro del grupo de las miofibromatosis juveniles. Se presenta un paciente diagnosticado de fibromatosis digital infantil en nuestro servicio y se realiza una revisión de esta entidad.

Caso clínico: Paciente de 6 meses de edad que presentaba 2 pápulas rosadas, asintomáticas, adyacentes en la cara lateral del cuarto dedo de la mano derecha, presentes desde el mes y medio de vida. Las lesiones habían aumentado de tamaño de forma lenta y progresiva. Se realizó una biopsia mediante afeitado que mostró una proliferación de miofibroblastos que afectaba a todo el espesor de la dermis. Dentro de estas células podía observarse unos cuerpos de inclusión esféricos y eosinófilos situados alrededor del núcleo.

Discusión: La fibromatosis digital infantil es una entidad benigna caracterizada por la aparición de pequeños tumores en los dedos, tanto de las manos como de los pies y que respeta de forma curiosa el primer dedo. Tiene una alta tendencia a la recidiva. No existe afectación visceral ni produce metástasis, por este motivo se la considera una entidad benigna. Las lesiones pueden

involucionar por sí solas. No obstante, en aquellos casos en los que las lesiones causan contracturas dolorosas u otra sintomatología estaría indicado su tratamiento. Existen diferentes opciones terapéuticas, como la exéresis quirúrgica, la crioterapia o la inyección intralesional de corticoides, entre otros. Las tasas de recidiva son elevadas, oscilando entre el 60% y el 90% según las series estudiadas. El principal diagnóstico diferencial debe establecerse con otras fibromatosis juveniles, algunas de ellas con peor pronóstico, como la miofibromatosis infantil, el hamartoma fibroso infantil o la fibromatosis hialina juvenil.

Conclusión: El diagnóstico de certeza de la fibromatosis digital infantil se basa en la historia clínica y el hallazgo característico en la histopatología de los cuerpos de inclusión, no presentes en otras fibromatosis juveniles. No existe un claro consenso sobre la conducta a seguir en estos pacientes. Se puede optar por una conducta expectante o bien iniciar medidas terapéuticas en caso de presentar un importante crecimiento o si desarrollan complicaciones.

Reacción a tatuajes rojos y otras complicaciones dermatológicas

C. Martín Callizo (1), I. Figueras Nart (1), S. Gómez Armayones (1), F. Valentí Medina (1), J. Marcoval Caus (1), RM. Penín Mosquera (2). Servicios de Dermatología (1) y Anatomía Patológica(2).

Hospital Universitari de Bellvitge, L'Hospitalet del Llobregat, Barcelona.

Introducción: La afición por los tatuajes es una moda creciente en nuestro entorno. Aunque poco frecuente, este arte puede conllevar importantes complicaciones a nivel dermatológico. Aún siendo difícil de establecer con exactitud, algunos autores establecen que el 2% de los pacientes con tatuajes presentarán alguna complicación de este tipo.

Caso clínico: Presentamos 6 casos correspondientes a 5 pacientes mujeres de edades comprendidas entre los 23 y los 40 años, visitadas en nuestro servicio entre los años 2010 y 2012, que presentaron reacción a la tinta roja del tatuaje, en distintos grados de gravedad.

Conclusión: las complicaciones cutáneas a los tatuajes son muy variadas y pueden conllevar consecuencias graves para los pacientes. Los pigmentos rojos son la causa más frecuente de reacciones tardías en los tatuajes. El aumento significativo de la práctica del tatuaje en nuestro entorno, junto con la inexistencia de una reglamentación estricta en el sector del tatuaje, hacen que el dermatólogo deba conocer y saber tratar las complicaciones que puede comportar

Reunión extraordinaria: Jornada de la Dermatología Catalana, 3 de Mayo de 2013

“Sinusitis crónica” como manifestación clínica indolente del linfoma T/NK tipo nasal

FV. Medina¹, I. Figueras-Nart¹, C. Martín-Callizo¹, S. Gómez-Armayones¹, J. Climent-Esteller², O. Servitje-Bedate¹. Servicio de Dermatología¹ y Anatomía Patológica². Hospital Universitario de Bellvitge. L'Hospitalet del Llobregat.

Introducción. El linfoma de células T/NK tipo nasal es una entidad rara en nuestro medio aunque habitual en Asia y latinoamérica. Se trata de un linfoma agresivo y de muy mal pronóstico, con tasas de supervivencia inferiores al año. El principal factor pronóstico de esta entidad es la presencia de afectación extracutánea en el momento del diagnóstico.

Caso clínico. Mujer de 64 años que consultó por una lesión tumoral de 5 meses de evolución, no dolorosa y bien delimitada de 10 cm de diámetro en antebrazo derecho. Como antecedentes patológicos destacaba una historia de sinusitis crónica que había requerido múltiples intervenciones quirúrgicas, la última hacía 4 años. La biopsia cutánea mostró infiltración dérmica por linfocitos atípicos con positividad para CD2, CD3, CD5, CD8, CD56, proteínas citotóxicas y virus de Epstein Barr (VEB), así como reordenamiento clonal del receptor de la célula T (RCT), compatible con linfoma T/NK tipo nasal. En médula ósea no se hallaron alteraciones, y el TAC toracoabdominal y de senos únicamente evidenció signos radiológicos de sinusitis crónica. Una biopsia de una lesión polipoide sinusal confirmó la presencia de afectación silente por linfoma T/NK.

Se recuperó una antigua pieza quirúrgica de senos nasales que se había obtenido hacía 4 años donde además de cambios de sinusitis crónica inflamatoria se detectó el mismo clon de RCT y positividad para VEB.

Discusión. El linfoma T/NK tipo nasal suele debutar con afectación del tracto respiratorio superior en forma de destrucción severa con necrosis. La afectación cutánea es la segunda localización más frecuente y puede ser una manifestación primaria o secundaria de la enfermedad. Nuestra paciente se presentó con la forma cutánea de la enfermedad pero se pudo demostrar afectación nasal 4 años antes que había permanecido de forma silente, manifestándose clínica y radiológicamente como sinusitis crónica de larga evolución.

Conclusión. La afectación silente de los senos paranasales puede preceder en años al diagnóstico de linfoma T/NK cutáneo.

Leucemia cutis pernioica .

C. Prat , N. Curcó , M. García , O. de la Barrera , X. Tarroch * y P. Vives .
Servicio de Dermatología y Anatomía patológica*. Hospital Universitari Mútua de Terrassa.

Introducción. Las lesiones cutáneas son manifestaciones frecuentes de la leucemia y éstas pueden ser específicas o no específicas. Las lesiones específicas son aquellas en las que existe una infiltración cutánea por células leucémicas y recibe el nombre de leucemia cutis. Las formas más frecuentes de leucemia cutis son máculas, pápulas, placas, nódulos, úlceras y eritrodermia, mientras que la manifestación en forma de lesiones tipo pernioisis es poco común.

Caso clínico . Varón de 82 años controlado en el servicio de hematología por una leucemia mielomonocítica crónica en fase de transformación blástica . Fue derivado a nuestro servicio por la aparición de unas pápulas y placas purpúricas con pequeñas ulceraciones y costras localizadas en la zona distal

de los dedos de manos y pies, en la punta de la nariz y en los pabellones auriculares. Estas lesiones eran intensamente dolorosas y aparecieron en relación con los meses fríos. Se realizó la biopsia de una lesión de la mano en la que se objetivó un denso infiltrado en dermis e hipodermis, constituido mayoritariamente por células mononucleares de aspecto monocitoide (de las mismas características que las presentes en la médula ósea del paciente) positivas para mieloperoxidasa y CD68, siendo negativas para CD34. Las lesiones mejoraron con tratamiento corticoideo por vía oral y desaparecieron con la llegada del calor. Posteriormente volvieron a reaparecer con el inicio del frío.

Discusión y conclusión. La perniosis es una manifestación poco común de la leucemia mielomonocítica, pero ante un paciente varón en edad avanzada con lesiones de perniosis persistentes y resistentes a tratamientos debería descartarse la presencia de una enfermedad hematológica subyacente.

La ulcera del jardinero. Caso de hemangioendotelioma epitelioides en pared abdominal y revisión de la literatura.

P. Pasquali*, E. Camacho*, P. Jimenez**, J. Palacin***, J. Landeyro****, C. Casañes*****, A. Benet***** , R. Pichardo⁺, K. Geisinger. Pius Hospital de Valls, Servicios de Dermatología*, Medicina Familiar y Comunitaria**, Cirugía***, Anatomía Patológica****, Radiología*****, Medicina Interna. Servicio de Dermatología, Wake Forest University, Winston-Salem (NC), USA⁺

Introducción. Los tumores vasculares se clasifican en hemangiomas, angiosarcomas y tumores de comportamiento biológico intermedio. Estos últimos incluyen los hemangioendoteliomas epitelioides (HEE), intralinfáticos, kaposiformes, retiformes y subtipos compuestos. Se presenta un caso donde solamente se pudo demostrar afectación cutánea.

Caso clínico. Paciente de sexo masculino de 53 años de edad, de profesión jardinero. Fue valorado por teledermatología por tumoración en línea media de abdomen interpretada como lesión maligna y posible nódulo de la hermana María José. Al examinarlo, se evidenció placa eritematosa, irregularmente redondeada, con un cordón serpiginoso. Entre sus antecedentes, presentaba una elevación de la triptasa sérica.

La biopsia del tumor y del cordón fueron reportadas como HEE intravascular, positiva para CKAE1/AE3, CK7, CD31, CD34, CD10 y actina y negativa para CEA, S100, TTF1, PSA, CD68, CK20. La consulta al Hospital de Wake Forest University sugirió que podría tratarse de una metástasis de adenocarcinoma de células en anillo de sello vs HEE. Se amplió la inmunohistoquímica.

La PAS, PAS diastasa y Algian blue fueron negativas. Las TAC y RM toraco-abdominal no presentaban hallazgos relevantes. Se realizó una resección completa de la lesión cuyos márgenes quirúrgicos finales estaban libres de lesión.

Discusión. Los HEE suelen presentarse como una masa dolorosa mal circunscrita que afecta tejido blando subcutáneo, piel y cavidad oral. La mayoría son neoplasias vasculares de bajo grado, con una tendencia a la recurrencia local y potencial metastásico bajo, principalmente a ganglios regionales.

Conclusión. Los HEE, especialmente las lesiones grandes y las localizadas en tejidos blandos profundos, parecen tener un comportamiento biológico más agresivo. La resección quirúrgica con márgenes libres es el mejor tratamiento para esta neoplasia. Los HEE deben considerarse como auténticos angiosarcomas, con mejor pronóstico que el angiosarcoma clásico pero con mayor potencial metastásico que otros hemangioendoteliomas.

Pilomatrixomas múltiples.

I. García-Díez, L. Curto-Barredo, M. Sagristá, C. Barranco, R. M Pujol-Vallverdú. Servicio de Dermatología y patología. Hospital del Mar. Barcelona.

Introducción. El pilomatrixoma es una tumoración benigna derivada de las células de la matriz del folículo piloso. Habitualmente se trata de una lesión única, aunque en raras ocasiones puede presentarse como lesiones múltiples, estando en estos casos descrita la asociación con distintos síndromes.

Caso clínico. Caso 1: Mujer de 35 años sin antecedentes de interés que consulta por múltiples nódulos subcutáneos en cabeza, brazo y tronco, que resultaron ser pilomatrixomas en el estudio anatomopatológico. Al reinterrogatorio refería desde hacía meses dificultad para abrir y cerrar manos, caminar y levantarse de la silla. A la exploración física destacaba atrofia de la musculatura facial y fenómeno miotónico en manos. Se realizó un electromiograma que mostró descargas miotónicas generalizadas y un examen oftalmológico con hallazgo de catarata polar posterior izquierda. El estudio genético detectó una expansión patológica del triplete CTG confirmando el diagnóstico de distrofia miotónica de Steinert. Caso 2: Mujer de 38 años con antecedentes de distrofia miotónica de Steinert que consulta por nódulo subcutáneo en cuero cabelludo, realizándose exéresis con diagnóstico histopatológico de pilomatrixoma. Seis años después consulta por nuevo nódulo localizado en frente con biopsia compatible con pilomatrixoma.

Discusión. Los pilomatrixomas múltiples se han relacionado con distintas entidades como el síndrome de Gardner, la distrofia miotónica de Steinert, el síndrome de Turner y el de Rubinstein-Taybi, pudiendo ser en algunos casos la primera manifestación. Con intención de detectar posibles asociaciones, se han revisado todos los pilomatrixomas diagnosticados en nuestro centro desde 1993 hasta la actualidad encontrando un total de 349 pacientes, incluyendo 23 con pilomatrixomas múltiples con una proporción hombre:mujer de 1.3:1 y una edad media al diagnóstico de 31 años [5-75]. Las localizaciones más frecuentes eran cabeza y cuello seguidas de extremidades superiores y tronco.

Conclusión. Los pilomatrixomas múltiples pueden ser el síntoma inicial de trastornos potencialmente graves, por lo que se recomienda un examen clínico cuidadoso y un seguimiento a largo plazo de estos pacientes. Se discute un algoritmo diagnóstico ante la presentación de este fenómeno.

Melanoma sobre nevus de ota. presentación de un caso y revisión de la bibliografía.

I. Zarzoso, F. Gemigniani, C. Juárez, F. Kennedy, G. Aparicio, B. Ferrer*, I. López-Lerma, D. Bodet, V. García-Patos. Servicios de Dermatología y Anatomía Patológica*, Hospital Universitari Vall d'Hebron.

Introducción: el nevus de Ota se caracteriza por la presencia de una mácula pigmentada azulada o grisácea, homogénea, que se extiende por la piel y las mucosas inervadas por la 1ª y 2ª ramas del nervio trigémino. Suele ser congénito aunque también puede aparecer en los primeros años de vida. Su malignización no es infrecuente y puede afectar a la coroides, al cerebro, a la órbita y con menor frecuencia a la piel.

Caso clínico: presentamos el caso de una mujer de 28 años que presentaba desde los 15 una pigmentación azul-pizarrosa en la zona temporal izquierda sobre la cual había aparecido recientemente un nódulo subcutáneo. El estudio histológico y citológico confirmó que se trataba de un melanoma. El estudio genético confirmó la presencia de una mutación en el gen GNAQ.

Conclusiones: la malignización del nevus de Ota en forma de melanoma cutáneo no es frecuente, con sólo 11 casos descritos en la literatura. La detección de la mutación en GNAQ es un hallazgo frecuente en melanomas uveales pero algo excepcional en melanomas cutáneos sobre nevus de Ota. La detección de la mutación en las células névicas demuestra que es un acontecimiento necesario pero no suficiente para que se desarrolle un melanoma y se necesitarían otras mutaciones acompañantes para activar la transformación maligna. La detección de dichas mutaciones podría ser útil para la obtención de nuevas terapias.

Lesión pseudoinflamatoria digital en paciente con artritis reumatoide

S. Moreno¹, X. Soria¹, P. Forcada², V. Altemir², M. Rodríguez³, X. Matías-Guiu⁴, JM. Casanova¹, RM Martí¹. Servicios de ¹Dermatología, ²Traumatología, ³Radiología y ⁴Anatomía Patológica. Hospital Universitari Arnau de Vilanova. Universitat de Lleida. IRBLleida

Introducción: La formación cuerpos de arroz se describió por primera vez en 1895 en un paciente con artritis tuberculosa. Presentamos el primer caso de una tenosinovitis en cuerpos de arroz simulando un absceso cutáneo con fistulización y drenaje de estas estructuras a través de la piel.

Caso clínico: Mujer de 62 años con antecedentes de artritis reumatoide que presentaba tumefacción eritematosa, no dolorosa de dos meses de evolución en la falange distal del primer dedo de la mano derecha, en la que se observaba un zona central amarillenta. No refería sintomatología sistémica ni había mejorado con antibioticoterapia. La presión sobre la zona provocó el drenaje de múltiples estructuras granulares amarillentas de pocos milímetros. El examen histológico mostró múltiples fragmentos de un material amorfo eosinofílico recubierto por una fina capa de fibrina. La observación en fresco, tinciones específicas y cultivos para parásitos, bacterias, micobacterias y hongos, así como PCR para *M.tuberculosis* fueron negativos. Ante el drenaje persistente de estas estructuras, se realizó una resonancia magnética que reveló distensión de la vaina del flexor común de los dedos y de la vaina flexora del primer y quinto dedo hasta las falanges distales. Estos espacios contenían líquido y múltiples lesiones nodulares hipointensas. Con estos datos, se realizó el diagnóstico de tenosinovitis en cuerpos de arroz. Se practicó una tenosinovectomía con recuperación completa y sin evidencia de recidiva seis meses después de la intervención.

Discusión: La formación de cuerpos de arroz no es un fenómeno raro en la artritis reumatoide o en otras artritis crónicas inflamatorias o infecciosas, localizándose habitualmente en las articulaciones o en las bursas. Su presencia en las vainas tendinosas es infrecuente entre pacientes no tuberculosos.

Además no existen descripciones previas de fistulización y drenaje de estas estructuras a través de la piel.

Conclusión: Presentamos una tenosinovitis con formación de cuerpos risiformes asociada a artritis reumatoide, que se manifestó como un absceso dérmico. A pesar de ser una entidad rara, es importante conocer sus características clínicas con el fin de asegurar un diagnóstico precoz y un manejo correcto de la entidad evitando tratamientos innecesarios.

Prúrigo nodular: abordaje psicodermatológico

J. Romaní, *S. Ros

Servicios de Dermatología, Hospital Parc Taulí y *Hospital de la Santa Creu i Sant Pau, Sabadell y Barcelona.

El prúrigo nodular es una dermatosis de etiología desconocida en la que con frecuencia es posible identificar alteraciones psicológicas. Se describe el caso de una paciente de 42 años de edad, con antecedentes patológicos de enfermedad de Graves, obesidad y síndrome depresivo. Es remitida desde Atención Primaria por una dermatosis pruriginosa de larga evolución, tratada con corticoides y antihistamínicos, sin diagnóstico. A la exploración física se objetivaban lesiones nodulares excoriadas distribuidas de forma generalizada por áreas accesibles al rascado. Una biopsia para anatomía patológica e inmunofluorescencia directa, junto con unas pruebas epicutáneas negativas descartaron otras posibilidades diagnósticas, y confirmaron la impresión clínica inicial de prúrigo nodular de Hyde.

La paciente ha seguido diferentes tratamientos dirigidos al control del picor, incluyendo quetiapina, doxepina, ciclosporina A y talidomida (tratamiento complicado por la aparición de bradicardia sinusal y neuropatía periférica). Al mismo tiempo, una anamnesis detallada identificó trastornos de la esfera psicológica que requirieron la intervención de una psicóloga especialmente formada en el campo de la psicodermatología. La valoración psicológica, complementada con tests psicométricos, puso de manifiesto falta de autoestima, pensamiento reiterativo y rasgos obsesivos e impulsivos que comportaban la automanipulación y provocación de lesiones. El inicio de las

mismas era coincidente con conflictos familiares y trastornos adaptativos, ante los cuales la paciente reaccionaba sin mecanismos de proyección o control de la ansiedad. Se planteó como objetivo a corto plazo la disminución de las conductas de rascado y autolesión, mediante sesiones psicoeducativas, el aprendizaje de las técnicas de relajación de Schultz y Jacobson, y de inoculación del estrés. A largo plazo se planteó la reestructuración cognitiva y el abordaje de las situaciones sociofamiliares ansiógenas, así como la reeducación de los sentimientos de incapacidad y culpa. En este momento, dos años después de la visita inicial al dermatólogo, la paciente está estable y en remisión de su enfermedad dermatológica, completando un curso de fototerapia UVB de banda estrecha, y con una mejoría notable en su esfera psicológica. El planteamiento futuro incluye la continuación del control psicológico con visitas mensuales y la participación en sesiones grupales. El control de la dermatosis podrá requerir el uso de lenalidomida, otras modalidades de fototerapia, u otros inmunosupresores sistémicos.

Hidrosadenitis supurativa severa

M. Formigón¹, F. Corella¹, G. Lovatón², M. Andrés³, E. Espejo³, X. Garrigós⁴, M. Pol¹. ¹Unidad de Dermatología, ²M.Familiar y Comunitaria, ³Servicio de Medicina Interna (Unidad de Infecciosas), ⁴Unidad de Cirugía Plástica. Consorci Sanitari de Terrassa.

Introducción. La hidrosadenitis supurativa es una enfermedad inflamatoria crónica caracterizada por nódulos y abscesos recurrentes en las regiones intertriginosas del cuerpo como la axilar, inguinal y anogenital. El diagnóstico es clínico pero en casos severos puede requerir pruebas complementarias para evaluar su extensión. Las alternativas de tratamiento son diversas, tanto médicas como quirúrgicas, pero con respuestas variables y recurrencias habituales. Entre las alternativas médicas se han utilizado antibióticos, retinoides, tratamientos hormonales y recientemente fármacos biológicos e inmunosupresores.

Caso clínico. Paciente de 19 años de edad natural de México, en nuestro país desde hace seis años, con antecedentes de anemia ferropénica que consulta

por la aparición progresiva desde hace un año de abscesos en región genital y glútea. Inicialmente se realizó tratamiento antibiótico de amplio espectro junto con cirugía paliativa con mala respuesta. Se practicó un estudio completo analítico, microbiológico, biopsia compatible con hidrosadenitis aguda, resonancia pélvica para valorar la extensión de las lesiones generalizadas desde la región púbica hasta la región sacra, fibrocolonoscopia para descartar enfermedad inflamatoria intestinal, así como valoración de la repercusión psicológica. Posteriormente se inicia tratamiento con infliximab con pobre respuesta tras cuatro infusiones. En la actualidad sigue tratamiento con antibióticos, terapia hormonal (acetato de ciproterona – etinilestradiol), cirugía paliativa y ha iniciado ciclosporina A.

Discusión. Nos encontramos ante un caso severo y con gran extensión de lesiones de hidrosadenitis supurativa con mala respuesta a los tratamientos utilizados tanto médicos como quirúrgicos. Se ha hecho una búsqueda de revisión de los tratamientos empleados en la hidrosadenitis supurativa quedando pocas opciones terapéuticas.

Conclusión. El tratamiento de la hidrosadenitis supurativa es a menudo complejo y poco satisfactorio. En los casos severos y recurrentes es necesario un abordaje multidisciplinar.

Pápulas y nódulos hiperqueratósicos en extremidades.

S. Villablanca, I. Oliveira^{***}, C. Muñoz, JM. Mascaró-Galy, A. García*, J. Mas**, T. Estrach. Servicios de Dermatología, Anatomía Patológica*, Microbiología** y Medicina Tropical^{***}. Hospital Clínic de Barcelona. Universitat de Barcelona.

Introducción: El concepto de dermatosis perforante adquirida (DPA) se utiliza para cualquier tipo de dermatosis perforante clásica asociada a enfermedad sistémica, principalmente diabetes mellitus (DM) o insuficiencia renal crónica (IRC). Presentamos el caso de una DPA secundaria a infección por microfilaria con excelente respuesta a ivermectina.

Caso Clínico: Mujer de 77 años, que había vivido en África (República Democrática del Congo), consultó a nuestro hospital por un cuadro aparecido hacía 5 meses caracterizado por la aparición progresiva de lesiones cutáneas pruriginosas en las extremidades inferiores (EEII) que no habían respondido a corticoides tópicos. En la analítica destacaba una eosinofilia leve, coprocultivos negativos, y las serologías para *Fasciola* hepática, *Schistosoma* y *Strongyloides* fueron negativas. En la exploración física se observaron pápulas y nódulos con base eritematosa y centro hiperqueratósico en EEII. La biopsia cutánea demostró una DPA. Se practicó el test *skin snip* en la piel perilesional, observándose la presencia de microfilarias (*Onchocerca Volvulus*) en la dermis. Se inició tratamiento con ivermectina oral con resolución completa de las lesiones cutáneas, manteniéndose la remisión al cabo de 1 año de seguimiento.

Discusión: La DPA se ha asociado con DM, IRC, procesos neoplásicos y endocrinos. En cuanto a las infestaciones asociadas solo se ha descrito la escabiosis. Este sería el primer caso de DPA como manifestación de una infestación por microfilaria. La microfilaria *Onchocerca Volvulus* migra principalmente a través de la dermis y su muerte causa una respuesta inflamatoria en la piel. Los síntomas y signos más comunes son el prurito, atrofia, dermatitis, despigmentación, nódulos, y en áreas endémicas, la ceguera. En nuestro caso, hipotetizamos que el prurito-rascado, y el daño producido por la microfilaria durante su migración a través de la dermis contribuyó al desarrollo de la DPA, al exponerse las fibras de colágeno y elásticas, con su consecuente eliminación transepidérmica.

Conclusión: La DPA puede no solo representar una manifestación de enfermedades metabólicas crónicas como la DM ó IRC, sino que también debería de hacernos pensar en otras etiologías, siempre en el contexto clínico del paciente, como en este caso asociado a infección por microfilaria.

Síndrome de Stevens-Johnson sin lesiones cutáneas (Síndrome de Fuchs).
MC Díaz-Sarrió, X. García-Navarro, M. Viñas-Arenas. Servicio de Dermatología. Consorci Sanitari del Garraf, Vilanova i la Geltrú, Barcelona.

Introducción. El síndrome de Stevens Johnson es una enfermedad severa producida por medicamentos e infecciones principalmente.

Caso clínico. Presentamos el caso de un adulto joven con síndrome febril y afectación de tres mucosas: (estomatitis, conjuntivitis y balanitis). No tenía ninguna lesión en el tegumento cutáneo. La serología Ig M para *Mycoplasma pneumoniae* fue positiva.

Discusión. Los pacientes con enfermedad de Stevens-Johnson atípico producido por el *Mycoplasma pneumoniae* no presentan mortalidad.

Conclusión. Queremos llamar la atención de esta rara y atípica presentación de síndrome de Stevens-Johnson con afectación de mucosas pero no de la piel, variante denominada síndrome de Fuchs, el cual está asociado a *Mycoplasma pneumoniae*.

Erupciones cutáneas por telaprevir, nuestra experiencia

M. Vilavella¹, JM. Carrascosa¹, I. Bielsa¹, A. Plana¹, M. Toro¹, R. Planas².
C.Ferrándiz¹. Servicio de Dermatología¹ y Servicio de Digestivo². Hospital Germans Trias i Pujol. Badalona. Barcelona

Introducción: La incorporación de Telaprevir a la terapia existente frente a la hepatitis crónica por virus C -interferón pegilado (P-IFN) y ribavirina (RBV)- ha supuesto no sólo un incremento en las perspectivas de curación, sino también en la posibilidad de desarrollar efectos adversos, particularmente cutáneos.

Material y métodos. Estudio prospectivo de pacientes con terapia triple desde Mayo/2012 a Marzo/2013. Se realizó una visita basal, destinada a descartar dermatosis preexistentes o toxicodermias durante tratamientos previos con P-IFN y RBV. Los pacientes se revisitaron coincidiendo con el desarrollo de signos y/o síntomas cutáneos adicionales.

Resultados: Se incluyeron 36 pacientes. Trece (36%) presentaron signos o síntomas cutáneos atribuidos a Telaprevir. La reacción cutánea más frecuente (77%) consistió en una erupción maculopapular, pruriginosa de predominio en el hemicuerpo superior que afectó menos del 50% del tegumento cutáneo (grados I/II). Un 30% de los pacientes evolucionaron a un grado superior durante el seguimiento. Ningún paciente presentó inicialmente una dermatosis que afectara más del 50% del tegumento cutáneo (grado III) aunque 2 casos la desarrollaron a partir de formas más leves. La dermatosis fue controlada en la mayoría de pacientes mediante corticoides tópicos y antihistamínicos orales. Solo un paciente (7%) tuvo que suspender el fármaco (grado IV).

Discusión: En nuestra serie, el desarrollo de lesiones cutáneas por Telaprevir (36%), fue algo inferior a lo descrito en la literatura (55%). En un reciente documento de consenso se reflejan las manifestaciones clínicas más frecuentes, así como una propuesta de clasificación según severidad (grados I a IV) y de manejo. La mayor parte de ellas consisten, como pudimos comprobar, en toxicodermias leves que pueden controlarse con corticoterapia tópica o antihistamínicos orales y que no condicionan la suspensión del fármaco. En nuestra serie fue frecuente la progresión de grado, sin implicaciones pronósticas. Las toxicodermias extensas/graves (grado III/IV) son infrecuentes. En nuestra experiencia, comprobamos que, a pesar de las recomendaciones al respecto, las erupciones extensas no siempre implican una suspensión del fármaco.

Conclusión: La participación del dermatólogo en el diagnóstico y manejo de las reacciones a Telaprevir es fundamental para la optimización de la terapia curativa de la hepatopatía por VHC.

Eccema crónico de manos en manicurista

C. Morales-Múnera, E. Serra, L. Infante, T. Nadal, L. Puig. Servicio de Dermatología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. Universitat Autònoma de Barcelona. Barcelona, Catalunya, España.

Caso clínico: Paciente de sexo femenino de 50 años de edad consulta a la unidad de alergia cutánea por un cuadro de 1 año de evolución consistente en eritema, descamación y fisuración de las palmas y dedos de ambas manos. Refería que en algunas ocasiones había presentado vesículas y que toda la sintomatología aparecía en brotes, por lo que en múltiples ocasiones había sido etiquetada de eccema dishidrótico.

La paciente mostraba una resolución parcial de sus lesiones tanto con la aplicación de corticoides tópicos como con la administración de corticoterapia oral pero negaba la resolución completa de sus síntomas. Además comentaba que en la última semana habían aparecido unas pápulas eritematosas muy pruriginosas en el cuero cabelludo, la nuca, los hombros y las extremidades superiores tras haberse teñido el pelo.

Interrogada sobre su actividad laboral nos indicaba que había empezado a trabajar desde hacia 12 años en una peluquería y que desde hacia un par de años era la encargada de la realización de escultura con uñas de gel y que, además, en el último año estaba ejerciendo de instructora sobre este método en un instituto de belleza.

Se realizaron pruebas epicutáneas con la batería estándar del GEIDAC, batería de acrilatos Chemotechnique y Alergeaze y serie de peluquería Chemotechnique.

La lectura a las 96 horas mostró positividad para FM1 ++, IPPD ++, PPDA +++, metildibromoglutaronitrilo +, y diversos acrilatos.

Los resultados se interpretan como relevantes actuales ya que la paciente está expuesta a acrilatos a nivel profesional y a tintes capilares tanto profesionalmente como para uso propio.

Discusión. Las resinas acrílicas son polímeros termoplásticos o copolímeros del ácido acrílico o de sus ésteres. Son ampliamente usadas en la industria química, metalúrgica y automotriz, estando presentes en pegamentos, adhesivos, barnices, parquet, sellantes. Pero también las encontramos en las

prótesis dentales y ortopédicas y en las uñas artificiales. Su importancia en la dermatología radica en la posibilidad de desarrollar dermatitis alérgicas de contacto (DAC), dermatitis irritativas de contacto (DIC) y urticaria de contacto, tanto a nivel profesional como en algunas usuarias.

Hidrocistomas ecrinos múltiples por venlafaxina

E. Llistosella, D. Sitjas, F. Pérez*. Servicios de Dermatología y Anatomía Patológica*. Hospital Universitari Dr. Josep Trueta. Girona

Introducción. El Hidrocistoma ecrico es un tumor benigno, generalmente solitario, de los conductos sudoríparos ecrinos que predomina en la zona centrorfacial y periorbitaria siendo más prevalente en el sexo femenino. La variante múltiple del Hidrocistoma o tipo Robinson es sin embargo muy poco frecuente. Presentamos un caso de Hidrocistomas ecrinos múltiples y eruptivos, aparecidos en una paciente al incrementar la dosis del fármaco Venlafaxina prescrito para controlar un cuadro de depresión mayor.

Caso Clínico. Paciente de 74 años de edad, en tratamiento desde hacía años por depresión mayor con varias recaídas, inició tratamiento con Venlafaxina oral a dosis bajas de 75 mgrs/día. Precisó posteriores incrementos de la dosis para control de su cuadro depresivo hasta llegar en Mayo del 2010 a los 300mgrs/día, dosis en la que persiste actualmente con muy buen control de su trastorno psiquiátrico. La paciente refiere en este momento, aparición de decenas de pápulas de 2-3 mms, brillantes y translúcidas en las zonas palpebrales, raíz nasal, mejillas y labio superior junto a un incremento notable en la sudoración facial. La biopsia realizada en uno de los elementos demostró la imagen típica del quiste unilocular sin conexión epidérmica, tapizado por una doble capa de células planas o cuboidales sin secreción apocrina aparente. Las lesiones persistían todo el año aunque notaba un claro incremento en número y tamaño en los meses estivales.

Discusión. Los Hidrocistomas ecrinos múltiples son muy poco frecuentes y han sido asociados a entidades clínicas que cursan con hipersudoración como el hipertiroidismo, enfermedad de Parkinson y la hiperhidrosis craneofacial idiopática. La Venlafaxina es un antidepresivo, inhibidor de la recaptación de serotonina y noradrenalina y dentro de sus reacciones adversas frecuentes (más del 1% de pacientes), se describe la hiperhidrosis corporal y sobretodo facial como la que presentaba nuestra paciente y que creemos responsable del brote eruptivo de Hidrocistomas faciales.

Conclusión. La Venlafaxina a dosis altas puede provocar hiperhidrosis craneofacial importante con aparición de Hidrocistomas ecrinos múltiples

eruptivos. Llama la atención que pese al alto consumo de este grupo de fármacos, no hemos encontrado ningún caso similar en la literatura.

Pustulosis exantemática aguda generalizada con rasgos de necrolisis epidérmica tóxica por clindamicina

I. Gil Faure¹, A. Azón Masoliver¹, C. Grau Salvat¹, L. Abal Díaz¹

V. Morente Laguna². ¹Servicio de Dermatología. Hospital Universitario de Sant Joan de Reus (Tarragona), ²Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario de Sant Joan de Reus (Tarragona)

Introducción: La pustulosis exantemática aguda generalizada (PEAG) es una toxicodermia poco frecuente de curso habitualmente favorable pero que puede ser potencialmente grave. Presentamos el caso de una severa pustulosis exantemática aguda generalizada con rasgos clínicos superponibles a la necrólisis epidérmica tóxica causada por clindamicina.

Caso clínico: Mujer de 27 años que consultó por fiebre de 38º, malestar general y erupción en cara, tronco y extremidades de 24 horas de evolución. Desde hacía 5 días había iniciado clindamicina 300 mg/24h por un problema dental. En la exploración se observó una erupción eritematosa generalizada, inicialmente más marcada en pliegues, con pústulas pequeñas diseminadas. La evolución por confluencia y extensión dio lugar a ampollas que al romperse dejaban zonas de piel denudadas. Se realizó biopsia cutánea, cultivo de una pústula, analítica y se decidió ingreso hospitalario para tratamiento y evolución, con mejoría clínica marcada a partir del tercer día de ingreso.

Discusión: La pustulosis exantemática aguda generalizada (PEAG) es una toxicodermia que se caracteriza por la aparición de múltiples pústulas no foliculares sobre una base eritematosa. Por otro lado, la necrólisis epidérmica tóxica (NET) es una dermatosis ampollosa aguda de elevada mortalidad, desencadenada casi siempre por medicamentos, que se caracteriza por necrosis y despegamiento de la epidermis (necrolisis) de gran parte o toda la superficie corporal, erosiones mucosas pluriorificiales y alteraciones viscerales. Nuestro caso presentaba rasgos de las 2 entidades mencionadas. Sugerían

una PEAG : el tiempo de aparición corta entre el inicio del fármaco y la clínica, el predominio de lesiones pustulosas y la histopatología. En cambio, a favor de NET teníamos: despegamiento epidérmico, afectación del bermellón labial y lesiones en diana en extremidades. A pesar de estos datos superponibles con la NET, la clínica con ausencia de afectación en mucosas, la histopatología y la evolución favorable reforzaron el diagnóstico de PEAG.

Conclusión: Ocasionalmente la PEAG puede presentar rasgos de NET y así constituir un verdadero desafío diagnóstico para el dermatólogo. Es necesario saber diferenciar ambas entidades, con el fin de realizar un diagnóstico rápido e iniciar el tratamiento adecuado de forma precoz.

Reunión extraordinaria: III Jornada de prevención y tratamiento del cáncer cutáneo, 20 de Junio de 2013

Incidencia del cáncer cutáneo en el Alt Camp y Conca de Barberá. Impacto de la Teledermatología en el diagnóstico y seguimiento.

P.Pasquali, E. Camacho , A. Moriscot. Pius Hospital de Valls

En una revisión de los casos de carcinoma no melanoma y melanoma desde el año 2008 al 2012, se encontró una alta incidencia del cáncer cutáneo en la región del Alt Camp y Conca de Barberà (Población de 66,000 habitantes), en concordancia con otras series regionales publicadas.

En el quinquenio 2008-2012 se diagnosticaron 827 carcinomas basocelulares (CBC), 380 carcinomas espinocelulares (CEC) y 50 melanomas (MM). La incidencia bruta de CBC pasó de 164 casos/100,000 hab (2008) a 355 casos/100,000 hab; los CEC, de 100 a 154 casos/100,000 hab y los MM, de 6 a 21 casos/100,000 hab. Este incremento ocurrió a pesar de una disminución de las horas de especialistas contratados por el Servicio de Dermatología (de 310 horas mensuales a 177 horas mensuales).

Una de las posibles explicaciones es la implantación, desde Junio 2011, de un programa de teledermatología que ha respondido, hasta la fecha actual, 1278 consultas provenientes de los 4 centros de atención primaria de la región (Valls, Alcover, Montblanc y Vilarodona). Desde su implantación , 10 casos de

melanomas han sido diagnosticados gracias a la teledermatología (1 (2011), 4 (2012) y todos los casos del 2013 (5)).

Papel del virus del papiloma humano beta en carcinomas escamosos cutáneos. I. Gómez Martín¹, B. Lloveras², E. Masferrer¹, Tarik Gheit⁴, V. Garcia Patos³, A. Jucglà⁴, C. Ferrándiz-Pulido³, RM Pujol¹, M. Tommasino⁵, A. Toll¹. ¹Servicio de Dermatología y Patología Hospital del Mar. ²Cancer Research Program. IMIM. ³Servicio de Dermatología H. Universitari Vall d'Hebrón. ⁴Servicio de Dermatología H. Universitario Bellvitge. ⁵International Agency for Research on Cancer, World Health Organization, France

Introducción: El virus del papiloma humano (VPH) es un virus ADN de doble cadena que replica exclusivamente en queratinocitos. Algunos tipos de VPH- α (concretamente el VPH-16 y VPH-18) se relacionan con el cáncer de cérvix. Por otra parte, la asociación entre el VPH- β y el carcinoma escamoso cutáneo (CEC) es controvertida. Numerosos estudios han encontrado dicha asociación, especialmente en estadíos iniciales de la carcinogénesis. Sin embargo, escasas series han evaluado la presencia de VPH en CEC agresivos.

Objetivo: Caracterizar la presencia de ADN de VPH- β en CEC primarios agresivos y en sus respectivas metástasis linfáticas.

Material y métodos: Se ha seleccionado a 35 pacientes con CEC con extensión ganglionar y se ha determinado la presencia de ADN de 25 tipos de VPH- β , mediante un protocolo PCR multiplex, en los 35 CEC y en sus respectivas metástasis linfáticas.

Resultados: El ADN de VPH- β fue detectado en el 9% de los CEC primarios y en el 13% de las metástasis ganglionares. Ningún CEC primario compartió el mismo ADN de VPH- β que su correspondiente metástasis linfática.

Conclusión: La presencia de ADN de VPH- β en CEC agresivos y sus metástasis es infrecuente. Este dato junto con el hecho de que ningún CEC compartió el mismo ADN de VPH- β que su respectiva metástasis ganglionar

sugiere que el VPH- β no juega un papel en los estadios avanzados de la carcinogénesis del CEC.

Micosis fungoide transformada

R. Pigem, K. Ortiz, J.M. Mascaró-Galy, A. García-Herrera*, T. Estrach
Servicio de Dermatología i Anatomía Patològica*. Hospital Clínic. Universitat de Barcelona. Barcelona

Introducción: La micosis fungoide (MF) es el tipo de linfoma cutáneo primario más frecuente. El pronóstico depende fundamentalmente del estadio y de la edad, aunque existen predictores independientes para el riesgo de progresión de la enfermedad como son presentar lesiones tumorales, existencia de lesiones generalizadas y la transformación a célula grande.

En los casos en que existe transformación, la pérdida de expresión de CD30 y la extensión de las lesiones cutáneas son factores independientes que disminuyen la supervivencia.

Caso Clínico: Hombre de 72 años que en el momento del diagnóstico presenta una MF (T3-N0-M0) con transformación a célula grande de una lesión en el dorso de la mano. Se trató con radioterapia (RT) local obteniendo una buena respuesta. Posteriormente recibió Irradiación Cutánea Total con Electrones (ICTE) por progresión de las lesiones tumorales, consiguiéndose remisión completa. Dieciséis meses después aparece nueva lesión tumoral en el dorso del pie por la que recibió poliquimioterapia sin respuesta (6 ciclos de CHOP) y con progresión de la enfermedad.

Comentarios: La enfermedad progresó pese a los tratamientos recibidos (RT, ICTE, poliquimioterapia). La transformación a célula grande generalmente implica progresión de la enfermedad, por lo que se deben valorar los diversos factores pronósticos para decidir un tratamiento específico más agresivo en la mayoría de casos. La supervivencia disminuye en algunos casos de MF con transformación a célula grande por lo que pueden ser necesarios tratamientos agresivos en ciertos casos como el aquí descrito.

No se ha recibido subvención alguna.

Utilidad de las pruebas complementarias en el seguimiento de los pacientes con melanoma en la detección de recidivas viscerales.

JR. Ferreres Riera^a, S. Gomez Armayones^a, A Fabra Fres^b, A. Vinyals Rioseco^b, M. Ochoa del Olza^c, J. Marcoval Caus^a. Servicio de Dermatología Hospital de Bellvitge. ^a Hospitalet. Barcelona. Laboratorio de Oncología Molecular. IDIBELL. ^b Hospitalet. Barcelona. Servicio de Oncología Médica Hospital Duran i Reynals. Hospitalet. Barcelona

Introducción: Según la literatura alrededor del 94 % de los pacientes con la anamnesis y la exploración física es suficiente para detectar las recurrencias (Weiss M et al 1995).

Objetivo: Determinar la efectividad en la detección de recidivas de las pruebas de imagen realizadas en el seguimiento de los pacientes con melanoma de nuestra población.

Material y métodos: Se incluyeron un total de 1090 pacientes con melanoma cutáneo, visitados en nuestro servicio des de 1995 hasta 2011, con un mínimo de 2 años de seguimiento. Se han revisado de forma retrospectiva las historias clínicas.

Resultados: De los 1090 pacientes incluidos en el estudio. 170 pacientes han tenido como mínimo una recidiva 15,6 %. 40 de estos 170 (23,5%), han tenido al menos una recidiva visceral. En 16 de 40 de ellos (40%) se ha detectado la recidiva por signos o síntomas en la visita de control sin exploraciones complementarias. En otros 17 de los 40 de ellos (42,5%), los pacientes estaban con síntomas no diagnósticos pero que con las exploraciones complementarias de imagen se detectaron las recidivas viscerales. El resto, 7 pacientes de 40 (17,5%) eran pacientes asintomáticos diagnosticados de recidiva visceral por exploraciones complementarias de imagen por otros motivos .La exploración física y la anamnesis ha sido la forma más frecuente de detección de la recidiva visceral y nos ha permitido diagnosticar al 82,5% de los pacientes.

Conclusiones: La mayoría de pacientes presentan síntomas o signos cuando tienen una recurrencia del melanoma detectables por anamnesis y/o exploración física.

El espectro del nevus azul maligno: diferencias con el melanoma convencional.
F.Gemigniani, C. Juarez, I. Zarzoso, B.Ferrer*, D. Bodet, V. García-Patos.
Servicios de Dermatología y Anatomía Patológica*. Hospital Universitari Vall d' Hebron. Barcelona, España.

Introducción: Los melanomas que se originan sobre un nevus azul (NA) preexistente, que tienen características similares a un NA o que se presentan asociados a un NA, se incluyen bajo el concepto de "Nevus Azul Maligno" (NAM).

Casos clínicos: Presentamos 2 pacientes varones (edad 26 y 52 años) diagnosticados de melanoma con características microscópicas de NA. En ambos casos la localización anatómica fue en el polo cefálico (cuero cabelludo en el paciente 1 y mejilla en el paciente 2). El estudio histológico demostró una proliferación de melanocitos fusiformes de características malignas y abundantes melanófagos en dermis profunda, con respeto de la epidermis suprayacente. Se realizó una exéresis quirúrgica con ampliación de márgenes que resultó negativa para células tumorales en ambos casos. El paciente 1 presentó satelitosis y metástasis ganglionares locorregionales, por lo cual se indicó radioterapia adyuvante y tratamiento con interferón. La mutación de BRAF V600E se evidenció en este caso.

Discusión: El NAM se considera una variante histológica poco frecuente de melanoma. Menos de 100 casos de NAM han sido descritos en la literatura médica. La mayoría corresponde a varones adultos de mediana edad (promedio de 40 años) y se presenta como nódulos o placas azul-negruczas localizadas en cabeza y cuello. Una localización frecuente del NAM es el cuero cabelludo, sitio de alto riesgo de diseminación tumoral y habitualmente poco explorado por el paciente. Altas tasas de metástasis ganglionares y viscerales se describen en diferentes series de NAM publicadas.

Conclusión: El NAM se presenta con un fenotipo clínico-patológico diferente y un comportamiento más agresivo que el melanoma convencional. El conocimiento biológico acerca de este tipo de neoplasia es escaso. Por el momento, el tratamiento y seguimiento de pacientes con NAM se basa en las guías estandarizadas para el tratamiento del melanoma convencional. Resulta fundamental la exploración rutinaria de lesiones pigmentadas en cuero cabelludo con el fin de realizar un diagnóstico precoz y un tratamiento eficaz en este tipo de neoplasia.

Reunión Ordinaria 26 de Setiembre de 2013

Pápulas eritematovioláceas múltiples en el dorso de ambas manos en un varón de 64 años.

G. Melé-Ninot, RM Guinovart- Fortuny, M. Iglesias-Sancho, M. Sánchez-Regaña, H. Collgros Totosaus, P. Umbert-Millet, M. Salleras-Redonnet. Servicio de Dermatología. Hospital Universitari Sagrat Cor. Barcelona.

Introducción. El angiohistiocitoma de células multinucleadas (AHCM) fue descrito originalmente por Smith y Wilson Jones en 1985, y se han reportado menos de 100 casos en la literatura.

Caso clínico. Presentamos un nuevo caso en un varón de 64 años con antecedentes de hipertensión y dislipemia que presentaba múltiples pápulas eritematovioláceas de pocos milímetros en el dorso de ambas manos. Estas lesiones eran asintomáticas y de 2 años de evolución. A la histología se observaba la presencia de colágeno ancho en la dermis, en la que se encontraban pequeños vasos con un infiltrado linfocitario, destacando la presencia de células multinucleadas gigantes con bordes espiculados. Con estos hallazgos se llegó al diagnóstico de AHCM.

Discusión. Esta entidad de naturaleza benigna se desarrolla en personas sanas, más frecuentemente en mujeres de mediana edad. Clínicamente se

manifiesta como una o varias pápulas eritematovioláceas o parduzcas, de superficie lisa y consistencia firme, de entre 2 y 15 mm, de forma asintomática. Se organizan en áreas anatómicas siendo las más frecuentes las extremidades y en el dorso de las manos, aunque están descritas formas generalizadas. No está claro si el AHCM es una proliferación de naturaleza vascular o fibrohistiocitaria. Histopatológicamente se caracteriza por una proliferación de capilares y vénulas en la dermis que se acompañan por un escaso infiltrado inflamatorio y de células gigantes multinucleadas con citoplasma poliglono y contorno espiculado, características del AHCM. El principal diagnóstico diferencial ha de realizarse con el dermatofibroma aunque hay algunos autores que consideran que el AHCM es una variedad de éste. No tiene tendencia a resolverse, aunque se han descrito casos de remisión espontánea. No requiere tratamiento salvo en casos puntuales, por razones cosméticas, en los que puede realizarse extirpación quirúrgica, crioterapia, láser CO₂, láser argón y láser de luz intensa pulsada.

Conclusión. El AHCM es una entidad poco frecuente, que para la mayoría de autores es un proceso reactivo de naturaleza tumoral benigna.

DAC y urticaria de contacto desencadenadas por componentes de plastilina

N. Rivera, JM: Carrascosa, MJ. Fuente, M. Toro, A. Plana, C. Ferrándiz..

Servicio de Dermatología. Hospital Germans Trias i Pujol. Badalona. Barcelona

Introducción: Butilhidroxitolueno (BHT) es un antioxidante, más conocido como E321, que se emplea de forma frecuente en alimentos, especialmente grasos, como pasteles, margarina, las patatas chips, y en otros productos, como derivados del petróleo, cosméticos, resinas, lacas o la plastilina en nuestro caso. Es un sensibilizante infrecuente. Su implicación en la etiología de la urticaria, es igualmente poco habitual. Presentamos un caso de coincidencia de dermatitis alérgica de contacto y urticaria de contacto.

Caso clínico: Presentamos el caso de una paciente de 5 años, atópica. Entre sus antecedentes destaca una historia de exacerbación de su dermatitis, de predominio perioral tras la ingesta de varios alimentos, con prick test negativo y una reacción de hipersensibilidad retardada a proteínas de la leche y el huevo demostradas mediante patch test.

Consultó por aparición de eritema y edema que evolucionaba posteriormente a dermatitis en la zona de contacto, en particular, tras la manipulación de plastilina. En la propia consulta pudo comprobarse la aparición de lesiones inmediatas urticariales, y lesiones de dermatitis en los días siguientes tras el contacto con este producto.

Se realizó una batería estándar junto con otra batería complementaria con los materiales propios facilitados por el fabricante, contenidos en la fórmula de la plastilina. Se observó una reacción urticarial a los 30 minutos en el lugar de aplicación de BHT. El test en 4 voluntarios sanos no mostró alteraciones en idéntico intervalo. La lectura a las 96 horas mostró positividad a BHT (+). Dado que no conocíamos la concentración exacta a la que se testó el BHT, se realizó un test único con la prueba contenida en la batería de Allergaze (2% en petrolatum), que también fue positivo.

En nuestro caso parece probada la DAC a BHT con relevancia presente en relación con el contacto con la plastilina, asociación no descrita con anterioridad. Además, encontramos una posible relevancia pasada, en relación con la exacerbación de los brotes de dermatitis de predominio perioral tras la ingesta de determinados alimentos. En la historia clínica se recoge alguna exacerbación por margarina o algunas salsas. En cuanto a la urticaria de contacto, queda demostrada por la aparición de una reacción urticarial a los 30 minutos tras el contacto con dicha sustancia. No se realizaron prick test u otras pruebas inmunológicas.

Conclusión: Presentamos un caso de DAC + urticaria de contacto a BHT por plastilina, asociación no descrita con anterioridad. Vale la pena tenerla en cuenta para casos similares aunque, probablemente, ocurrirá pocas veces. Sin embargo, hemos querido traer la reflexión de la dificultad de diagnosticar a un

paciente cuando coinciden, como en la nuestra, una dermatitis endógena como la DA, una sustancia escasamente alergénica y de presencia ubicua, lo que dificulta asociarlo a un patrón clínico concreto.

Acrospiroma ecrino

A. Ortiz-Brugués, X. Soria, F. Vilardell *, À. Veà , MR. García, JM. Fernández, JM. Casanova. Servicios de Dermatología i Anatomía Patológica*, Hospital Universitari Arnau de Vilanova (Lleida)

Introducción: presentamos un caso inusual de acrospiroma ecrino observado en nuestro servicio.

Caso clínico: paciente de 53 años, sin antecedentes de interés, que nos consultó por una lesión asintomática en la mama izquierda, donde refería una picadura de mosquito hacía 4 años, con el desarrollo posterior de una pápula de crecimiento inicial muy lento, y rápido en los últimos tres meses. Se observaba una tumoración eritematosa no ulcerada de aspecto quístico, de 3 cm, y en la base se palpaba un componente profundo e indurado de 5 cm. La biopsia mostró una proliferación celular con arquitectura papilar intraquística, cuya periferia mostraba un patrón de crecimiento expansivo sin signos de infiltración del estroma, que tenía un aspecto fibroso sin reacción desmoplásica. Se apreciaban nidos de células de aspecto basaloide con regiones escamosas y otras de células claras. A mayor aumento se observaban células de núcleos redondeados, sin atipia nuclear ni nucleolos prominentes, y escasas figuras de mitosis. Por ello se estableció el diagnóstico de hidradenoma sólido-quístico o acrospiroma ecrino.

Discusión: el hidradenoma es un tumor anexial benigno apocrino, aunque originariamente fue considerado ecrino, y de ahí que también se conozca como acrospiroma ecrino. Es un nódulo solitario intradérmico, del color de la piel o eritemato-marronoso, y puede ser sólido o quístico. Es asintomático, suele medir de 1 a 3 cm y localizarse en cabeza o extremidades. Excepcionalmente

presenta transformación maligna a hidradenocarcinoma. La histopatología muestra una proliferación intradérmica nodular, bien delimitada, con estroma fibroso característico y estructuras de diferenciación ductal. Está formado por células epiteliales de citoplasma eosinófilo y en algunos casos, como el que presentamos, pueden hallarse quistes de material eosinófilo en el interior.

Conclusión: presentamos el caso de un acrospiroma ecrino de tamaño y localización inusuales, y aprovechamos para establecer el diagnóstico diferencial clínico e histológico de esta entidad.

Microstomia progresiva en paciente natural de Bangladesh

P. García-Martínez, S. Segura, L. Curto-Barredo, G. Martín-Ezquerro, JE Herrero-González, RM Pujol. Servicio de Dermatología. Hospital del Mar-Parc de salut Mar. Barcelona

Introducción: La fibrosis submucosa oral es una patología crónica, insidiosa y premaligna caracterizada por la inflamación y fibrosis progresiva de la mucosa oral. Se relaciona con el hábito de masticar nuez de areca, una costumbre de regiones del sudeste asiático.

Caso clínico: Mujer de 60 años natural de Bangladesh, sin antecedentes médicos de interés que presentaba desde hacía años dificultad progresiva para la apertura bucal con dolor durante la ingesta. En la exploración física se podía observar trismus y una dificultad para la protusión de la lengua. A la palpación se objetivaba en la mucosa yugal la presencia de bandas fibrosas. La biopsia mostró una discreta atrofia del epitelio sin displasia junto con hialinización y fibrosis de la submucosa, y un infiltrado inflamatorio crónico de distribución intersticial. La inmunofluorescencia directa fue negativa. La paciente confirmó el hábito de masticar nuez de areca durante 20 años.

Discusión: La nuez de areca es el factor más frecuentemente asociado al desarrollo de fibrosis submucosa oral, aunque también puede ser desencadenante otras patologías como el cáncer de la mucosa oral. El consumo de esta nuez es habitual en países del sudeste asiático. El hábito

mantenido de masticar nuez de areca produce, por mecanismos desconocidos, una fibrosis progresiva de la mucosa oral. Los síntomas suelen aparecer entre el 2º y el 5º año tras iniciar el consumo. La presentación clínica más frecuente es una limitación de la apertura bucal, seguida de sensación de ardor. Los pacientes también pueden referir dolor o dificultad en la protusión de la lengua. El hallazgo físico más característico es la palpación de bandas fibrosas yugales. Histologicamente se caracteriza por cambios atróficos de la mucosa y fibrosis junto con hialinización submucosa. Pueden observarse ocasionalmente cambios displásicos y atrofia de las glándulas salivales. No existe un tratamiento eficaz. Sin embargo se recomienda un seguimiento periódico de estos pacientes dado que presentan un riesgo aumentado para desarrollar una neoplasia maligna de la mucosa oral.

Conclusión: La fibrosis submucosa oral es una patología causada por el hábito de masticar nuez de areca. Es un proceso poco frecuente en nuestro medio, aunque el progresivo aumento de la inmigración desde los países del sudeste asiático puede ocasionar un aumento en el número de casos diagnosticados en nuestro país. El diagnóstico es principalmente clínico. Es un proceso de difícil manejo y cuyo diagnóstico obliga a un seguimiento periódico de los pacientes afectados.

Lentiginosis en placas de psoriasis en resolución.

S. Gómez-Armayones, F. Valentí Medina, C. Martín Callizo, RM Penín Mosquera*, A. Jucglà Serra. Servicio de Dermatología y patología. Hospital Universitario de Bellvitge.

Caso clínico: Presentamos los casos de cuatro pacientes diagnosticados de psoriasis que tras recibir tratamiento específico para esta enfermedad, presentaron máculas lentiginosas en el lugar exacto donde previamente presentaban las lesiones. En todos los casos, se trataba de hombres con edades comprendidas entre los 55 y los 67 años. Como antecedentes patológicos principales, dos de los pacientes presentaban múltiples factores de riesgo cardiovascular, un paciente había sufrido un adenocarcinoma de próstata del que supuestamente estaba recuperado. El cuarto paciente había

recibido un trasplante hepático y actualmente estaba bajo tratamiento inmunosupresor oral. Los fármacos específicos para la psoriasis utilizados en el momento en que presentaron la lentiginosis fueron los retinoides en dos casos, ustekinumab, y la propia inmunodepresión para el trasplante hepático en el último paciente.

Discusión: La lentiginosis localizada en placas de psoriasis en resolución es un fenómeno previamente descrito aunque por el momento se desconoce cuál es su significado. Clásicamente se ha encontrado en pacientes con psoriasis que han recibido fototerapia. Existen casos aislados que han aparecido tras la aplicación de tratamientos tópicos con corticoides, destacan el patrón nodular y el patrón intersticial difuso. Es característica la presencia de células plasmáticas con rasgos atípicos, y en la inmunohistoquímica se observa positividad de CD138, CD38, CD79a y expresión aberrante de CD56 y EMA, además de positividad de cadenas ligeras kappa o lamda, según el caso. El curso de la enfermedad cutánea es independiente del tratamiento aunque para la enfermedad sistémica suele realizarse trasplante de médula ósea o quimioterapia, atendiendo a la edad del paciente. El diagnóstico diferencial histopatológico debe realizarse con sífilis y borrelia en tumores bien diferenciados, y con linfoma B de la zona marginal y linfoma plasmacítico en tumores con aumento de la población linfocitaria.

Conclusiones: La afectación cutánea específica por mieloma múltiple es altamente infrecuente aunque es una entidad que debe tenerse en cuenta por su valor pronóstico.

Reunión ordinaria, 24 de Octubre de 2013

Leiomioma cutáneo primario: 2 nuevos casos

M. Olivé, M. Iglesias, R. Guinovart, V. Expósito, G. Melé, N. Lamas, M. Salleras, P. Umbert. Servicio de Dermatología. Hospital Universitari Sagrat Cor. Barcelona.

El leiomioma cutáneo primario es un sarcoma agresivo que deriva de las células del músculo liso. Representa un 7% de todos los sarcomas

superficiales de partes blandas. Suele afectar a adultos entre 50-70 años, con un ratio hombre mujer de 2:1. Se distinguen dos tipos: superficial o cutáneo (aparece alrededor del músculo erector del pelo) y subcutáneo o profundo (formado en el músculo liso de la pared vascular). Acostumbra afectar a extremidades inferiores. Se presenta como un nódulo solitario, doloroso y bien circunscrito. En la variante superficial la piel suele ser de coloración eritematosa o marronácea y en el subcutáneo la coloración de la piel es normal

Caso 1: Varón de 80 años de edad que presenta una tumoración en región parietal derecha de 1 año de evolución con crecimiento progresivo. La histología y la inmunohistoquímica resultaron compatible para leiomioma profundo. Los estudios de extensión no mostraron metástasis a distancia. La tumoración fue extirpada mediante cirugía de Mohs. Caso 2: Mujer de 51 años de edad que presenta lesión indurada caliente bajo una cicatriz del brazo. La lesión había sido extirpada anteriormente en 2 ocasiones en otro centro y la histología fue compatible con fibrohistiocitoma dérmico benigno atípico. Se extirpó nuevamente la tumoración y el estudio anatomopatológico resultó compatible con leiomioma subcutáneo. El estudio de extensión resultó negativo. Se procedió a la resección de márgenes (3-5cm) incluyendo tejido subcutáneo y fascia muscular, y radioterapia posquirúrgica. En ambos casos se realizó el diagnóstico diferencial con diversas entidades. El tratamiento debe incluir la extirpación de la lesión con márgenes (3-5cm) incluyendo tejido subcutáneo y fascia muscular. La radioterapia adyuvante está indicada en algunas ocasiones. La variante superficial tiende a recurrir en un 30-50% de los casos y raramente metastatiza. En cambio, la variante subcutánea recurre en 70% de las ocasiones y se produce metástasis en un 30-40%.

Presentamos dos casos de leiomioma subcutáneo o profundo. Es una tumoración maligna de baja incidencia. El tratamiento debe incluir la extirpación de la lesión con la resección de márgenes. En casos de alto grado, la radioterapia poscirugía está indicada.

Pioderma gangrenoso postquirúrgico. Tratamiento con un dispositivo de presión negativa.

J. Herrerías, J. Romaní, I. Fuertes, M. Casals, M. Sàbat, M. Ribera, L. Leal, A. Sáez, J. Luelmo. Servicio de Dermatología del Hospital Universitari Parc Taulí de Sabadell.

Presentamos el caso de un hombre de 67 años, ingresado para cirugía electiva de aneurisma de aorta abdominal no complicado, que presentó sobre las heridas quirúrgicas unas úlceras de evolución tórpida que clínica y anatomopatológicamente fueron compatibles con pioderma gangrenoso. Después de un mes de tratamiento con corticoides sistémicos y ciclosporina, se decidió colocar un dispositivo de presión negativa debido a la persistencia de una gran dehiscencia pese a no presentar signos de actividad de la enfermedad, objetivándose la práctica resolución de las úlceras tras 15 días de tratamiento coadyuvante. Hasta el momento, el paciente no ha vuelto a presentar recidivas de dichas lesiones.

Dermatomiositis grave: enfoque terapéutico

M. Toro, I. Bielsa, A. Plana, N. Rivera, C. Rodríguez, JM Carrascosa, C.Ferrándiz. Servicio de Dermatología del Hospital Universitari Germans Trias i Pujol. Badalona. Barcelona.

La dermatomiositis es una enfermedad autoinmune potencialmente grave que requiere un diagnóstico precoz, un tratamiento intensivo y un enfoque multidisciplinario. Presentamos el caso de una mujer de mediana edad diagnosticada recientemente de dermatomiositis grave que presentó un empeoramiento progresivo a pesar del tratamiento precoz y que por este motivo requirió terapias de segunda y tercera línea presentando en ese contexto múltiples complicaciones infecciosas. Finalmente la paciente respondió al tratamiento con Rituximab y se ha mantenido estable tras la administración de este fármaco.

Erupción psoriasiforme en paciente post-transplantado.

J. Mir, MP García-Muret, A. Mozos, L. Puig. Servicio Dermatología, Hospital de la Santa Creu i Sant Pau

Introducción: El síndrome de Sezary (SS) se considera una enfermedad incurable con los tratamientos clásicos. El alotransplante de progenitores hematopoyéticos (aloTPH) se está demostrando como alternativa válida, ofreciendo una opción curativa. Una de las complicaciones más temidas es la enfermedad del injerto contra huésped (EICH). Presentamos un caso de manifestación atípica en forma de erupción psoriasiforme.

Caso clínico: Varón de 52 años afecto de SS refractario a múltiples tratamientos clásicos, por lo que se realiza aloTPH de donante compatible HLA 10/10. Pese a la buena respuesta inicial, a los 4 meses post-transplante, el paciente sufre cuadro de EICH Gastrointestinal, por lo que recibe Corticoterapia intensiva con buena respuesta. Al disminuir dicho tratamiento presenta aparición de pápulas y placas eritemato-descamativas de aspecto psoriasiforme en ambas piernas, con alguna lesión aislada en brazos, coincidiendo con rebrote de la clínica gastrointestinal y aparición de sequedad ocular. En la biopsia se observa histología mixta con hallazgos sugestivos de psoriasis y de EICH, por lo que llegamos al diagnóstico de EICH psoriasiforme.

Discusión: El EICH psoriasiforme es una manifestación infrecuente de EICH, habiéndose descrito sólo dos casos previos en la literatura. Otra forma psoriasiforme post-transplante se ha descrito cuando el donante es afecto de Psoriasis. En nuestro caso no se halló historia de psoriasis ni en el donante ni en su familia. Dada la clínica, la cronología de los hechos y la histología, llegamos al diagnóstico de EICH psoriasiforme aunque no podemos descartar una psoriasis de novo si la evolución así lo indicara.

Conclusión: El aloTPH debe ser una opción a valorar en los pacientes con SS, siendo el único tratamiento curativo, aun debiéndose realizar estudios más amplios para establecer indicaciones concretas del mismo. La erupción psoriasiforme es una forma atípica de EICH, debiéndose siempre indagar sobre antecedentes de Psoriasis en el donante, debido a la posible transferencia de la enfermedad. Esto es clave para establecer el diagnóstico y considerar el tratamiento más adecuado.

Reunión ordinaria, 19 de Diciembre de 2013

Desprendimiento epidérmico de rápida progresión

C. Baliu-Piqué^a, JM. Mascaró-Galy^a, M. Tuset^b, T. Estrach-Panella^a.

^aServicio de Dermatología, ^bServicio de Farmacia. Hospital Clínic de Barcelona. Universitat de Barcelona. Barcelona. España.

Introducción: La necrólisis epidérmica tóxica (NET) o síndrome Lyell es una dermatosis ampollosa idiosincrática grave de la piel y las membranas mucosas. Suele cursar con fiebre y desprendimiento cutáneo de más del 30% de la superficie corporal total (SCT). La causa más frecuente son fármacos y la reacción suele producirse al cabo de unos 15 días de su exposición.

Caso clínico: Presentamos el caso de una paciente de 80 años, sin antecedentes patológicos de interés, ni tratamientos habituales, que ingresó en Dermatología por un cuadro de 5 días de evolución de lesiones cutáneas y en mucosas, acompañado de febrícula.

A la exploración física destacaban ampollas flácidas y erosiones en más del 30% de la SCT, con afectación de mucosa oral, ocular y un signo de Nikolsky positivo.

Se realizó una analítica donde destacaba neutrofilia discreta. La radiografía de tórax y el electrocardiograma fueron normales. Se practicó un PET de cuerpo entero para descartar un pénfigo paraneoplásico sin hallazgos patológicos. La biopsia cutánea mostró una ampolla subepidérmica con necrosis cutánea y escaso infiltrado inflamatorio acompañante. La inmunofluorescencia directa e indirecta fueron negativas.

Reinterrogando a la paciente, recordó que le habían inyectado 5 dosis de ketoprofeno intramuscular por un dolor lumbar. Se orientó entonces el cuadro como una necrólisis epidérmica tóxica secundaria a ketoprofeno.

Se le administraron inmunoglobulinas endovenosas a dosis altas (3g/kg en 3 días) con medidas de soporte y curas tópicas con muy buena evolución. Al

cabo de 15 días, la paciente fue dada de alta con el cuadro cutáneo prácticamente resuelto y sin haber presentado ninguna complicación.

Discusión: La NET es producida por fármacos en más del 80% de los casos. Entre los más frecuentes se encuentran el alopurinol, antibióticos betalactámicos y sulfamidas, antipsicóticos y antiepilépticos, y diversos analgésicos. El piroxicam es uno de los más frecuentemente implicados, siendo menos frecuente el ketoprofeno. Cabe mencionar que también hay casos descritos por aditivos y fumigantes.

Como factores de riesgo para desencadenar este tipo de toxicodermia, destacan la infección por el VIH, factores genéticos, LES, exposición previa a radioterapia y radiación ultravioleta, así como las infecciones virales concomitantes. Recientemente se han publicado varios estudios en que se correlaciona ciertos alelos HLA con reacciones tipo síndrome Stevens-Johnson y/o NET tras la toma de algún medicamento. Este sería el caso del HLA-B*5801 y el alopurinol y el HLA- B*1502 y la carbamazepina.

El mecanismo patogénico es poco conocido pero se postula que los linfocitos T citotóxicos y las células NK liberarían ciertos productos tales como las granulinas que serían las responsables del proceso. Hoy en día se está estudiando si la detección precoz de granulinas en el suero podría servir como diagnóstico precoz de la enfermedad.

El diagnóstico se basa en criterios clínicos y la correlación histopatológica. El diagnóstico diferencial se debe realizar con el pénfigo vulgar, pénfigo paraneoplásico, dermatosis ampollosa IgA lineal, síndrome de Rowell, dermatomiositis y formas graves de EICH.

Referente al tratamiento, lo más importante es suspender el fármaco desencadenante y instaurar medidas de soporte (reposición de líquidos, electrolitos, analgesia, proteínas...). No está indicada la profilaxis antibiótica pero si medidas de asepsia y cultivos. El traslado a una unidad de cuidados intensivos se hará según la estabilidad del paciente. Existe cierta controversia sobre el uso de glucocorticoides, pero estudios recientes recomiendan iniciarlos lo más pronto posible y a dosis altas (2mg/kg/día) y suspenderlos a partir del 4º día ya que podría facilitar las infecciones. Por otro lado, también es

controvertido el uso de las inmunoglobulinas. Se cree que podrían tener cierto beneficio aunque no está científicamente demostrado.

Conclusiones: Presentamos un caso de NET por ketoprofeno. En la revisión de la literatura, solo hemos encontrado un caso por dicho fármaco publicado en 1995. Es importante tener en cuenta la posible reacción cruzada con otros AINEs aripilpropiónicos tales como el ibuprofeno, dexibuprofeno, dexketoprofeno, naproxeno y flurbiprofeno.

Papulosis fibroelastolítica

JM. Fernández, A. Ortiz, A. Veà, MR. Garcia, S. Gatius*, X. Soria, V. Sanmartin, M. Baradad, JM. Casanova, RM. Martí. Servicios de Dermatología y *Anatomía Patológica. Hospital Universitari Arnau de Vilanova. Lleida.

Introducción: La papulosis fibroelastolítica es una entidad en dermatología poco estudiada por su benignidad que hace que muchas veces no sea consultada por los pacientes, pero que es necesario su conocimiento por su semejanza clínica con otras enfermedades como el pseudoxantoma elástico, de mayor morbilidad.

Caso clínico: Se presenta el caso de una paciente con pápulas del color de la piel en cuello y frente de un año de evolución, que eran asintomáticas, refiriendo que una hermana presentaba lesiones similares. Inicialmente y por la clínica se hizo el diagnóstico diferencial entre lesiones de pseudoxantoma elástico y siringomas eruptivos, realizándose biopsia cutánea y obteniéndose una muestra con distribución irregular de fibras de colágeno y elastosis dérmica, siendo compatible el resultado con una papulosis fibroelastolítica.

Discusión: La papulosis fibroelastolítica es una entidad más frecuente en mujeres de mediana edad caracterizada por pápulas del color de la piel o amarillentas, aisladas o agrupadas formando un patrón en empedrado que recuerda el del pseudoxantoma elástico y de localización preferentemente latero y retrocervical. No se ha descrito riesgo de malignidad ni asociación con otras enfermedades. No hay una etiología clara, aunque se postula una mayor

relación con la exposición solar y el envejecimiento cutáneo. En la dermatoscopia se observan pápulas del color de la piel bien delimitadas con algunos vasos puntiformes o cortos y cierta pigmentación periférica sin un reticulado claro. Histológicamente se ve una distribución irregular de fibras de colágeno con elastolisis. Las principales patologías con las que se realiza el diagnóstico diferencial son el pseudoxantoma elástico y los siringomas eruptivos, requiriendo muchas veces una confirmación histológica.

Conclusión: Se presenta el caso de una papulosis fibroelastolítica, entidad poco estudiada y que seguramente se encuentra infradiagnosticada, debido a la poca sintomatología y expresión clínica de las lesiones, aunque hace falta un buen conocimiento para diferenciarla de otras patologías más graves como el pseudoxantoma elástico.

Plàstia en omega-zeta: una nueva propuesta para el abordaje quirúrgico de defectos a la zona frontal temporal.

Rovira R, Toll A, López D, García P. Servicio de Dermatología. Hospital del Mar. Barcelona.

Introducción: La reconstrucción de defectos en la zona frontal lateral ofrece varias opciones: colgajos, cierre simple, segunda intención o injertos. El uso de una u otra técnica suele depender de las características de la lesión, de la piel circundante, de las expectativas del paciente y de las comorbilidades asociadas. Suelen obtenerse mejores resultados si las líneas de incisión siguen las líneas de tensión de la piel relajada y si se diseñan siguiendo las fronteras de las unidades cosméticas faciales y/o de las zonas pilosas. En esta zona, la rama temporal del nervio facial representa una estructura altamente vulnerable al daño iatrogénico en esta zona.

Caso clínico: Hombre de 69 años y mujer de 88 años, sin antecedentes de interés, presentan una lesión tumoral infiltrante de 10x14 y 22x15 mm respectivamente, de 3-4 meses de evolución, en la región frontal lateral/sien derecha. La biopsia confirma el diagnóstico de carcinoma basocelular con áreas de patrón morfeiforme. ¿Cómo tratamos estas lesiones?

Discusión: Inspirándonos en un colgajo en O-Z, con el objetivo de asegurar unos márgenes libres, realizamos primero una excisión circular amplia del defecto para asegurar unos márgenes libres. Posteriormente practicamos dos incisiones en la base del defecto circular simulando una letra omega. La incisión en la parte medial, sigue el margen óseo superior de la órbita, coincidiendo con la frontera entre la unidad cosmética frontal y la orbitaria, y con la zona pilosa de la ceja, lo que permitirá disimular mejor la cicatriz. Por otra parte, la incisión en la parte lateral, sigue el margen óseo orbitario lateral. Ambos colgajos son ampliamente diseccionados, aprovechando la laxitud que suelen ofrecer la sien y la zona malar. Posteriormente se realiza avance de cada colgajo, con cierto componente de rotación. Se colocan los puntos de sutura de tensión en la punta de cada colgajo, uniendo el medial con el borde inferior del defecto quirúrgico y el lateral con el borde superior. Se procede a suturar con puntos simples. Como deformidades cutáneas tras el doble avance, cabe destacar la piel redundante a nivel del canto ocular externo, fácilmente disimulable al ser una zona frontera entre unidades cosméticas. En las revisiones posteriores a los 3 y 6 meses ambos presentaron una buena evolución con resultados estéticos favorables y sin evidencia de recidiva tumoral.

Conclusión: Presentamos una nueva opción quirúrgica para reparar defectos en la zona frontal lateral y la sien. Es un colgajo relativamente fácil de ejecutar y consigue unos buenos resultados estéticos. Dado que es un colgajo aleatorio de avance doble, goza de un buen aporte sanguíneo y la necrosis del mismo es poco frecuente .

Sarcoma de kaposi endémico nodular

F. Valentí Medina^a, I. Figueras Nart^a, C. Martín Callizo^a, S. Gómez Armayones^a, M. Bonfill Ortí^a, R. Penin Mosquera^b, A. Jucglà i Serra^a. ^aServicio de Dermatología; ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitari de Bellvitge. Barcelona. España.

Introducción: el Sarcoma de Kaposi (SK) es una proliferación maligna de células fusiformes de origen endotelial. Aunque hay controversia al respecto, actualmente tiene mas consistencia la teoría de que se trata de un proceso hiperplásico reactivo más que de una verdadera neoplasia. Está demostrado que el virus herpes tipo 8 (HHV8) juega un papel importante en la etiopatogenia de la enfermedad.

Caso clínico: Presentamos el caso de un paciente de 49 años de raza negra y natural del Senegal, sin antecedentes relevantes que explica una historia de 2 años de evolución de nódulos hiperpigmentados bilaterales en tobillos y plantas de los pies con edema y dolor. La serología para VIH fue negativa y en la biopsia de piel se objetivó una lesión bien circunscrita en dermis reticular constituida por una proliferación de células fusiformes delimitando abundantes espacios vasculares. La tinción para HHV8 fue positiva así como las tinciones de CD31 y CD34. Con estos datos se diagnosticó de SK endémico africano tipo nodular. El estudio de extensión fue negativa y se inició tratamiento con etopósido con respuesta parcial.

Discusión: el SK endémico africano es poco frecuente en nuestro medio pero es uno de los tumores más frecuentes en los países donde es endémico. Se distinguen cuatro subtipos que son la nodular, florida, infiltrativa y linfadenopática. Todas afectan a jóvenes negros africanos y varones, pero las tres primeras más a adultos jóvenes y la última a niños con una media de 3 años de edad. La variante nodular tiene una clínica equivalente al SK clásico, con lesiones de inicio predominante en extremidades inferiores y un curso crónico y poco agresivo. Las variantes florida e infiltrativa, en cambio, tienen una media de supervivencia de entre 5 y 8 años. La primera se presenta en forma de lesiones tumorales diseminadas y afectación visceral, y la segunda con infiltración de tejidos blandos e incluso hueso. El subtipo linfadenopático se disemina rápidamente por los órganos internos y sigue un curso fulminante con una media de supervivencia de entre 2 y 3 años, ya que a diferencia de las otras variedades es quimiorresistente. La histología e inmunohistoquímica no muestra diferencias respecto a los otros tipos de SK. No hay ensayos clínicos

de tratamiento en SK endémico pero en los casos agresivos se recomienda quimioterapia sistémica.