VALENCIA
15 Y 16 DE ABRIL 2016
HOTEL SERCOTEL SOROLLA PALACE

V CONGRESO
DE LA SECCIÓN
VALENCIANA
DE DERMATOLOGÍA
Y VENEREOLÓGIA

www.congresoSVDER.org

JUNTA DIRECTIVA

DRA. VIOLETA ZARAGOZA
Presidenta

DRA. ALTEA ESTEVE
Vicepresidenta

DR. MANUEL VELASCO
Vicepresidente

DR. RAMÓN GARCÍA
Secretario

DR. PABLO HERNÁNDEZ
Tesorero

DR. JAVIER LÓPEZ
Vocal

DR. MIGUEL NAVARRO
Vocal

DRA. ELENA ROCHE
Vocal

DRA. ALMUDENA MATEU
Vocal

DRA. ANA VICTORIA
Vocal

DRA. LAURA CUBELLS
Vocal

PRESENTACIÓN

Estimados compañeros:

Nos dirigimos a vosotros para anunciaros la celebración de nuestra reunión anual. Este año, los dermatólogos de la Comunidad Valenciana, celebraremos el V Congreso de la Sección Territorial Valenciana de la Academia Española de Dermatología en Valencia.

Nuestro congreso se ha consolidado como un foro de encuentro de todos los dermatólogos de la Comunidad Valenciana, unidos por la necesidad de compartir nuestras experiencias y de aprender intercambiando nuestros conocimientos e inquietudes. El programa científico incluirá múltiples actividades de gran interés para todos. Contaremos con un experto conferenciante, cuatro desayunos de trabajo, sesiones interactivas de retos diagnósticos y terapéuticos, y como no, las comunicaciones de vuestros casos clínicos.

Aprovechamos la ocasión para agradeceros vuestra colaboración y confianza, y esperamos que disfrutéis de este Congreso

Un abrazo a todos,

DRA. VIOLETA ZARAGOZA
Presidenta de la Sección Territorial

PROGRAMA

15 DE ABRIL DE 2016, VIERNES

15:30 a 16:00 h. APERTURA DE LA SECRETARÍA

Acreditación de los Asistentes

16:00 a 16.15 h. INAUGURACIÓN OFICIAL DEL CONGRESO

Dr. Ricardo Campos Fernández

Subsecretario de la Conselleria de Sanitat Universal i Salut Pública

16:15 a 18.00 h. COMUNICACIONES I

Moderadores:

Dr. Javier López Davia. *Hospital Provincial de Castellón*

Dr. Pablo Hernández Bel. *Hospital General Universitario de Valencia*

0.01 Linfoma cutáneo primario de células T pleomórficas de pequeño y mediano tamaño CD4+: una entidad heterogénea

Nerea Barrado Solís, César Lloret Ruiz, Sofia Lucas Truyols, José Antonio Ramos Níguez, Rafael Carmena Ramón, Virginia Pont Sanjuan, Esther Quecedo Estébanez, Enrique Gimeno Carpio. *Hospital Arnau de Vilanova de Valencia*

0.02 Nódulo en cuero cabelludo, la importancia de la inmunohistoquímica

Sara Sánchez Pérez, Catalina Torres Sánchez, María Dolores Ramón Quiles, Verónica Andrade Gamarra, Esperanza Jordá Cuevas. *Hospital Clínico Universitario de Valencia*

0.03 Melanoma desmoplásico, revisión clinicopatológica de 11 casos

Laura Cubells Sánchez, Ana Mercedes Victoria Martínez, Daniela Subiabre Ferrer, Blanca Ferrer Guillén, Víctor Alegre de Miquel. *Consortio Hospital General Universitario de Valencia*

0.04 Carcinoma Epidermoide en Morfea Panesclerótica del Adulto

Bernardo Bancalari Simon, Nancy Rivas Tolosa, Laura Calomarde Rees, Onofre Sanmartín Jiménez, Carlos Guillén Barona. *Instituto Valenciano de Oncología de Valencia*

0.05 Colagenosis Perforante Reactiva durante el tratamiento con ERLOTINIB

Anaid Calle Andrino, Antonio Sahuquillo Torralba, Jennifer Piqueras García, Begoña Escutia Muñoz, Rafael Botella Estrada. *Hospital Universitario y Politécnico La Fe de Valencia*

0.06 Máculas hipopigmentadas en la cara y el cuello de un varón

Laura Calomarde Rees, Nancy Rivas Tolosa, Bernardo Bancalari Simón, Onofre Sanmartín Jiménez. *Instituto Valenciano de Oncología de Valencia*

0.07 **Dermatitis Alérgica de Contacto Pediátrica. Estudio de prevalencia en un centro terciario durante el período 2000-2015**

José María Ortiz Salvador. *Consorcio Hospital General Universitario de Valencia*

0.08 **Dermatitis de contacto alérgica a parabenos en una unidad de alergia cutánea y revisión de la literatura.**

Ana Mercedes Victoria Martínez. *Consorcio Hospital General Universitario de Valencia*

18:00 a 18.30 h. PAUSA-CAFÉ

18:30 a 19:30 h. CONFERENCIA DEL EXPERTO. Enfermedades ampollosas
Dr. Josep Herrero González. *Centre Mèdic La Salut de Sant Just Desvern*

19:30 a 20.30 h. ASAMBLEA DE LA STV

21:00 a 00.00 h. CENA DEL CONGRESO

16 DE ABRIL DE 2016, SÁBADO

08:30 a 09:30 h. **DESAYUNOS DE TRABAJO**

- Desayuno con cabeza
Dra. Elena Roche Gamón. *Instituto Médico Ricart de Valencia.*
- Desayuno en el laboratorio
Dr. José Vicente Castell. *Director Científico del Instituto de Investigación Sanitaria del Hospital Universitario y Politécnico La Fe, y Catedrático de Bioquímica, Biología Molecular y Bioquímica Clínica, Facultad de Medicina, Universidad de Valencia.*
- Desayuno con imagen
Dr. Manel Velasco Pastor. *Hospital Universitario Arnau de Vilanova de Valencia*

09:30 a 11:30 h. **COMUNICACIONES II**

Moderadoras:

Dra. Beatriz Llombart Cussac. *Instituto Valenciano de Oncología de Valencia*

Dra. Maria del Carmen Leiva Salinas. *Hospital de la Marina Baja de Villajoyosa*

- 0.09 Dos casos de mastocitosis sistémica diagnosticados por su afectación cutánea**
César Lloret Ruiz, Nerea Barrado Solís, Sofia Lucas Truyols, Ángeles Arandis Muñoz, Esther Quecedo Estébanez, José Ferrando Marco, Enrique Gimeno Carpio. *Hospital Arnau de Vilanova de Valencia*
- 0.10 Neurofibromatosis tipo 1 y dermatomiositis paraneoplásica**
Lorena Martínez Leboráns, Ana Victoria Martínez, Daniela Subiabre Ferrer, Blanca Ferrer Guillen, Amparo Pérez Ferriols. *Consorcio Hospital General Universitario de Valencia*
- 0.11 Lesiones picadura-like: presentación de 4 casos.**
Sofía Lucas Truyols, Nerea Barrado Solís, Cesar Lloret Ruiz, Ángeles Arandis Muñoz, Arantxa Torrijos Aguilar, Esther Quecedo Estébanez , Enrique Gimeno Carpio. *Hospital Arnau de Vilanova de Valencia*
- 0.12 Púrpura perifolicular en un paciente con síndrome constitucional**
David Romero Pérez, Laura Berbegal de Gracia, Belén Encabo Durán, Isabel Betlloch Mas. *Hospital General de Alicante*
- 0.13 Papulas faciales asintomáticas “familiares”**
Sergio Santos Alarcón , Felipe Cesar Benavente-Villegas, Celia Sanchis Sanchez, Maribel García Briz, Almudena Mateu Puchades. *Hospital Universitario Doctor Peset de Valencia*
- 0.14 Presentación de un caso de escleromixedema con buena respuesta al tratamiento con inmunoglobulinas intravenosas**
Ángeles Arandis Muñoz, Nerea Barrado Solís, César Lloret Ruiz, Sofía Lucas-Truyols, Esther Quecedo Estebanez, Soledad Añon Roig, Enrique Gimeno Carpio. *Hospital Arnau de Vilanova de Valencia*

- 0.15 El signo del Iceberg**
Celia Sanchis Sánchez, Sergio Santos Alarcón, Felipe César Benavente Villegas, Maria Isabel García Briz, Ana Zayas Gávila, Amparo Fuertes Prósper, Almudena Mateu Puchades. *Hospital Universitario Doctor Peset de Valencia*
- 0.16 Ecografía cutánea en el diagnóstico de las fístulas odontogénicas cutáneas**
Alberto Alfaro Rubio, Virginia Sanz Motilva, Antonio Martorell Calatayud, Luis Hueso Gabriel, Maria Luisa García-Melgares Linares, Cristina Pelufo Enguix. *Hospital de Manises*
- 0.17 Teledermatología en pediatría: avanzando y compartiendo experiencias**
Laura Berbegal de Gracia, David Romero Pérez, Francisco Javier de León, María Teresa Martínez Miravete, Isabel Betllloch Mas. *Hospital General Universitario de Alicante*
- 0.18 Experiencia en el Hospital Rural de Gambo en Etiopía**
David Ayala Alcázar, Inés Escandell González, Sara Sánchez Pérez, Catalina Torres Sánchez, Esperanza Jordá Cuevas. *Hospital Clínico Universitario de Valencia*

11:30 a 12:00 h. PAUSA-CAFÉ BRUNCH

12:00 a 13:00 h. CASOS INTERACTIVOS I. Retos terapéuticos

Moderadores:

Dr. Miguel Navarro Mira. *Hospital Universitario y Politécnico La Fe de Valencia*

Dra. Rosa Ballester Sánchez. *Hospital Universitario de la Plana de Villareal*

Hospitales Participantes:

- Hospital General Universitario de Castellón
- Hospital Universitario Arnau de Vilanova
- Hospital Universitario Doctor Peset de Valencia

13:00 a 14:00 h. CASOS INTERACTIVOS II. Retos diagnósticos

Moderadores:

Dra. Almudena Mateu Puchades. *Hospital Universitario Doctor Peset de Valencia*

Dra. Carmen Ortega Monzó. *Hospital Universitario de la Ribera de Alzira*

Hospitales Participantes:

- Hospital General Universitario de Alicante
- Hospital Universitario y Politécnico La Fe de Valencia
- Hospital Clínico Universitario de Valencia

14:00 a 15:00 h. ENTREGA DE PREMIOS Y ACTO DE CLAUSURA

INFORMACIÓN GENERAL

SEDE DEL CONGRESO

Hotel SERCOTEL SOROLLA PALACE
Avda. Cortes Valencianas, 58
46015 VALENCIA

CUOTAS DE INSCRIPCIÓN

Tipo de Cuota	Antes 14.03.2016	Después 14.03.2016 hasta 06.04.2016	Sede Desde 07.04.2016
• Miembros de la Academia	300 €	355 €	410 €
• Residentes	250 €	305 €	360 €
• No Miembros de la Academia	350 €	400 €	450 €

La cuota de inscripción incluye:

- Asistencia a las sesiones científicas
- Pausas de café
- Almuerzo de trabajo
- Cena del Congreso

ALOJAMIENTO

Hotel SERCOTEL SOROLLA PALACE 4*

- Habitación Individual: 132 €
- Habitación Doble: 143 €

Hotel ILUNION VALENCIA 3*

- Habitación Individual: 66 €
- Habitación Doble: 77 €

Tarifas por habitación y día, desayuno e IVA incluido.
Reservas e Información: congresosVDER@viajeseci.es

INFORMACIÓN GENERAL

Secretaría Técnica del Congreso

VIAJES EL CORTE INGLÉS, S.A. M.I.C.E.

Gran Vía Fernando El Católico, 3 b. 46008 VALENCIA (SPAIN)

Tel. (+34) 963 107 189 • Fax (+34) 963 411 046

Email: congresoSVDER@viajeseci.es

NORMAS PRESENTACIÓN RESÚMENES

Cada presentación oral dispondrá de 5 minutos para su presentación y 2 minutos de discusión.

PLANO EXPOSICIÓN COMERCIAL

STANDS

1. Laboratorios Viñas
2. Pierre Fabre Iberica
3. Dermoestética del Sur
4. Janssen Cilag
5. Meda Pharma

15 DE ABRIL DE 2016, VIERNES

16:15 a 18.00 h. **COMUNICACIONES I**

Moderadores:

Dr. Javier López Davia. *Hospital Provincial de Castellón*

Dr. Pablo Hernández Bel. *Hospital General Universitario de Valencia*

0.01. Linfoma cutáneo primario de células T pleomórficas de pequeño y mediano tamaño CD4+: una entidad heterogénea

Nerea Barrado Solís, César Lloret Ruiz, Sofía Lucas Truyols, Jose Antonio Ramos Níguez,
Rafael Carmena Ramón, Virginia Pont Sanjuan, Esther Quecedo Estébanez,
Enrique Gimeno Carpio

Hospital Arnau de Vilanova de Valencia

Introducción:

El linfoma cutáneo primario de células T pleomórficas de pequeño y mediano tamaño CD4+ (LCTPPM) es una entidad provisional en la última clasificación de linfomas cutáneos, que se caracteriza, en general, por su carácter indolente y su buen pronóstico. Sin embargo, se sabe que este término engloba un grupo heterogéneo de procesos linfoproliferativos en el que una minoría de los mismos se comporta de un modo más agresivo o inquietante.

Presentamos 4 pacientes diagnosticados de LCTPPM en los últimos 7 años en nuestro servicio, resaltando su heterogeneidad, tanto clínica como evolutiva.

Casos clínicos:

El primer caso es un varón de 35 años que consultó hace 5 años por una lesión nodular de 3x4 cm de tamaño, de rápido crecimiento, localizada en la mejilla izquierda. Tras la realización de una biopsia cutánea que confirmó el diagnóstico de LCTPPM, la lesión autoinvolucionó en pocas semanas. El segundo caso es una mujer de 54 años de edad, que consultó hace un año por una lesión papular eritematosa, asintomática, en la zona clavicular, de pocos meses de evolución. La biopsia fue diagnóstica de LCTPPM, por lo que se realizó únicamente exéresis de la lesión, sin posterior recidiva. El tercer caso es una mujer de 55 años de edad que consultó hace 7 años por múltiples pápulas eritematosas, asintomáticas, agrupadas en el tórax. Se realizó exéresis de una lesión y el estudio anatómopatológico fue compatible con LCTPPM, por lo que se decidió realizar radioterapia

(RT) sobre el resto de lesiones. Recidivó a los 4 meses, por lo que se realizó otro ciclo de RT. Desde entonces, ha habido nuevas recidivas, siempre en la misma localización, que han sido tratadas con cirugía. El último paciente es un varón de 61 años, que consultó hace dos años por una placa eritematosa infiltrada de 5x14 cm de tamaño, localizada en la muñeca izquierda, de 4 meses de evolución y rápido crecimiento. La biopsia fue compatible con LCTPPM. Tras el tratamiento con RT, la lesión persistió en la periferia y, meses después, apareció una nueva lesión cerca de la zona irradiada y otra en el antebrazo contralateral. En los 4 casos presentados hubo un reordenamiento monoclonal del gen del receptor de células T y el estudio de extensión realizado fue negativo.

Discusión:

El LCTPPM fue reconocido como una entidad provisional dentro de la última clasificación de linfomas por sus características clínicopatológicas particulares. Suele aparecer como una lesión única, siendo en estos casos el curso de la enfermedad indolente¹⁻³. Sin embargo, se han descrito algunos factores que se han asociado a una peor evolución, como un tamaño superior a 5 centímetros, un elevado índice proliferativo, la multifocalidad o un escaso número de linfocitos CD8 acompañantes en la biopsia²⁻³. Revisamos estos factores en nuestros pacientes, y remarcamos la importancia de hacer una distinción dentro de la entidad entre subtipos indolentes y agresivos.

Bibliografía:

- ¹ Beltraminelli H, Leinweber B, Kerl H, Cerroni L. Primary cutaneous CD4+ small-/medium-sized pleomorphic T-cell lymphoma: a cutaneous nodular proliferation of pleomorphic T lymphocytes of undetermined significance? A study of 136 cases. *Am J Dermatopathol* 2009;31:317-322.
- ² Williams VL, Torres-Cabala CA, Duvic M. Primary cutaneous small-to medium-sized CD4+ pleomorphic T-cell lymphoma. A retrospective case series and review of the provisional cutaneous lymphoma category. *Am J Clin Dermatol* 2011;12(6):389-401.
- ³ Zhang L, Shao H. Primary cutaneous CD4 positive small/medium T-cell lymphoma with high proliferation index and CD30-positive large lymphoid cells. *J Cutan Pathol* 2013;40:720-724.

0.02. **Nódulo en cuero cabelludo, la importancia de la inmunohistoquímica**

Autores: Sara Sánchez Pérez, Catalina Torres Sánchez, María Dolores Ramón Quiles,
Verónica Andrade Gamarra, Esperanza Jordá Cuevas

Hospital Clínico Universitario de Valencia

Introducción:

La anatomía patológica constituye un método diagnóstico esencial en el campo de la dermatología, pero en muchas ocasiones, como ocurre con las neoplasias indiferenciadas, es necesario complementar las tinciones habituales con técnicas de inmunohistoquímica para llegar al diagnóstico correcto.

Caso clínico:

Varón de 52 años que presentaba un nódulo subcutáneo bien delimitado en cuero cabelludo de 3 meses de evolución. La biopsia demostró un infiltrado de células epitelioides ocupando la totalidad de la dermis, obligando a la realización de técnicas de inmunohistoquímica (ERG, CD31, S-100, etc), para realizar el diagnóstico diferencial con otros tumores y tras las cuales se concluyó que se trataba de un angiosarcoma epitelioide. El estudio de extensión mediante TAC descartó enfermedad a distancia. Se realizó exéresis de la lesión, permaneciendo libre de enfermedad durante un año, tras el cual presentó una recidiva subcutánea.

Conclusión:

Presentamos un nuevo caso de angiosarcoma epitelioide en el que ni las características clínicas ni histopatológicas harían sospechar de entrada una neoplasia de estirpe vascular. Por ello, queremos destacar la importancia de tener en cuenta esta variante de angiosarcoma en aquellas biopsias en las que la histología muestre células de morfología epitelioide, en cuyo caso será la inmunohistoquímica la que nos dará la clave para el diagnóstico.

Bibliografía

- Hart J, Mandavilli. Epithelioid Angiosarcoma. Arch Pathol Lab Med. 2011;135:268-272
- Bacchi C, Silva T, Zambrano E, Plaza J, Suster S, Luzar B, Lamovec J, Pizzolito S, Falconieri G. Epithelioid Angiosarcoma of the skin: a study of 18 cases with emphasis on its clinicopathologic spectrum and unusual morphologic features. Am J Surg Pathol. 2010;34:1334-1343

0.03. Melanoma desmoplásico, revisión clinicopatológica de 11 casos

Autores: Laura Cubells Sánchez, Ana Mercedes Victoria Martínez, Daniela Subiabre Ferrer,
Blanca Ferrer Guillén, Víctor Alegre de Miquel

Hospital General Universitario de Valencia

Fundamento:

el melanoma desmoplásico es una entidad de difícil diagnóstico tanto clínico como histológico, que conlleva implicaciones vitales para el paciente. Es por ello, que conviene conocer las características más importantes del mismo para evitar un retraso en el diagnóstico.

Material y métodos:

realizamos una revisión de los melanomas desmoplásicos diagnosticados, por el servicio de dermatología, en el Hospital General de Valencia, desde el año 1991 hasta diciembre de 2015. Se analizan las siguientes variables: sexo y edad del paciente, localización y presentación clínica del tumor, patrón histológico, índice de Breslow, nivel de Clark, ganglio centinela, metástasis y media de supervivencia.

Resultados:

encontramos un total de 11 casos de melanoma desmoplásico. La edad media fue cercana a 73 años, con un claro predominio masculino. La presentación clínica fue muy variable, encontrándose más de la mitad de los casos localizados en la cabeza. El 98% tenían un índice de Clark superior o igual a IV. La mitad de los casos presentaron un patrón mixto y la otra mitad puro, con un índice de Breslow superior en estos últimos. Se realizó el ganglio centinela en 3 casos, siendo negativo en todos ellos. Cuatro pacientes presentaron metástasis y 3 de ellos fallecieron a causa de las mismas. La media de supervivencia encontrada fue de 2'8 años.

Discusión:

los resultados encontrados en nuestra serie concuerdan con los publicados en la literatura con respecto a que el melanoma desmoplásico tiene una presentación inespecífica, con una tendencia a localizarse en la cabeza. Histológicamente se presenta como un tumor fusocelular inmerso en un estroma escleroso y presencia de nódulos linfoides. Al diagnóstico presenta niveles de Clark elevados, pero se cree que tiene mejor pronóstico que otros tipos de melanoma diagnosticados en su mismo estadio. En nuestra serie encontramos un índice de Breslow medio superior a los encontrados en la literatura.

Bibliografía:

1. de Almeida LS1, Requena L, Rütten A, Kutzner H, Garbe C, Pestana D, Gomes MM. Desmoplastic malignant melanoma: a clinicopathologic analysis of 113 cases. *Am J Dermatopathol*. 2008 Jun;30(3):207-15.
2. Weissinger SE1, Keil P1, Silvers DN2, Klaus BM1, Möller P1, Horst BA2, Lennerz JK1. A diagnostic algorithm to distinguish desmoplastic from spindle cell melanoma. *Mod Pathol*. 2014 Apr;27(4):524-34.
3. Chen LL1, Jaimes N, Barker CA, Busam KJ, Marghoob AA. Desmoplastic melanoma: a review. *J Am Acad Dermatol*. 2013 May;68(5):825-33

0.04. Carcinoma Epidermoide en Morfea Panesclerótica del Adulto

Bernardo Bancalari Simon, Nancy Rivas Tolosa, Laura Calomarde Rees,
Onofre Sanmartín Jiménez, Carlos Guillén Barona.

Instituto Valenciano de Oncología de Valencia

Introducción:

La morfea panesclerótica es un subtipo de esclerodermia localizada. Es una entidad muy poco frecuente que cursa con una significativa morbi-mortalidad. Se caracteriza por una panesclerosis que afecta a la dermis y tejido subcutáneo, pudiendo extenderse a fascia, músculo e incluso hueso. Es más frecuente en el sexo femenino, y usualmente se inicia antes de los 14 años de edad, con algunos casos de presentación en adultos. Suelen presentar una evolución rápidamente progresiva e invalidante, pudiendo afectar cualquier zona de la piel. La entidad suele ser resistente a tratamiento inmunosupresor, con tendencia a la progresión de enfermedad.

Caso Clínico:

Presentamos el caso de un varón de 55 años, con una morfea panesclerótica de 8 años de evolución, con placas polimorfas escleróticas que afectan al 60-70% de la SCT. No presenta afectación de órganos internos ni autoinmunidad positiva. Consulta por presentar desde hace 9 meses una lesión ulcerada en dorso de mano izquierda, de lento y progresivo crecimiento, de 2 x 1,5 cm de diámetro, que no infiltra planos profundos. La histología muestra un carcinoma escamoso moderadamente diferenciado. Análisis de laboratorio descarta hipergamaglobulinemia e hipereosinofilia. Se solicita RM que descarta afectación tendinosa. Finalmente se realiza Cirugía de Mohs diferida con exéresis

de la lesión e injerto de piel total supraclavicular, con buenos resultados, sin signos de recidiva hasta la fecha.

Discusión:

La mayoría de casos de morfea panesclerótica corresponden a niños, con evolución tórpida y progresiva, y escasa respuesta a tratamiento inmunosupresor. Entre las complicaciones más frecuentes se encuentran la formación de úlceras crónicas resistentes a tratamiento, infecciones recurrentes, deformidades por contracturas y atrofia musculoesquelética. Como complicación menos frecuente, se ha relacionado a la morfea panesclerótica con un riesgo más elevado de desarrollo de carcinoma de células escamosas, sobre todo en zonas de ulceración crónica, pero también en placas escleróticas. En esta oportunidad presentamos el caso de desarrollo de carcinoma escamoso en el dorso de mano izquierda en un paciente con morfea panesclerótica de 8 años de evolución.

Bibliografía

1. Grewal I, Khan O, Davis W. Squamous cell carcinoma and eosinophilia in a long-term course of pansclerotic morphea. *BMJ Case Report* 2014.
2. Wollina U, Buslau M, Petrov I, et al. Disabling pansclerotic morphea of childhood poses a High Risk of chronic ulceration of the skin and squamous cell carcinoma. *Int J Low Extrem Wounds* 2007;6:291-8.
3. Parodi PC, Riberti C, Draganic Stinco D et al. Squamous cell carcinoma arising in a patient with long-standing pansclerotic morphea. *British Journal of Dermatology* 2001;2,417-419.

0.05. Colagenosis perforante reactiva durante el tratamiento con ERLOTINIB

Anaid Calle Andrino, Antonio Sahuquillo Torralba, Jennifer Piqueras García,
Begoña Escutia Muñoz, Rafael Botella Estrada
Hospital Universitario y Politécnico La Fe de Valencia

Erlotinib es un fármaco inhibidor selectivo de la tirosina quinasa acoplada al receptor del Factor de Crecimiento Epidérmico (EGFR) indicado en el tratamiento del cáncer de pulmón no microcítico y cáncer de páncreas metastáticos. La toxicidad cutánea, junto con la diarrea, son las principales reacciones adversas. Destacan, por su frecuencia, erupciones acneiformes, xerosis, paroniquia, prurito y cambios en el pelo. Suelen aparecer precoz-

mente a las tres semanas de inicio del tratamiento y son dosis dependiente.

Presentamos el caso clínico de un varón de 64 años con antecedentes personales de diabetes mellitus insulino-dependiente con buen control glicémico. Fue diagnosticado de carcinoma pulmonar metastático por lo que inició tratamiento con Erlotinib 150 mg/día. A las tres semanas desarrolló una reacción acneiforme de predominio en cara y tronco, pautándose de inicio corticoide tópico y doxiciclina 100mg/día y posteriormente isotretinoína 5 mg/día por falta de respuesta. Además presentó lesiones papulonodulares en miembros inferiores, duras al tacto, con cráter central ocupado por un tapón de aspecto queratósico. Se realizó una biopsia cutánea que evidenció la eliminación transepidérmica de colágeno degenerado. Con la correlación clínico-histológica se llegó al diagnóstico de colagenosis perforante. Los controles analíticos no mostraron deterioro de función renal ni hiperglucemia. Se suspendió la terapia con Erlotinib durante 15 días, reintroduciéndose a menor dosis (100 mg/día). El paciente presenta actualmente mejoría significativa de las lesiones de colagenosis perforante que continúa tratando con corticoide tópico.

La colagenosis perforante reactiva se ha descrito en pacientes con neoplasias activas, sin embargo no se considera actualmente una entidad paraneoplásica. En el caso de nuestro paciente, la aparición junto con foliculitis tras el inicio del tratamiento con Erlotinib y la mejoría tras la suspensión temporal y posterior reducción de dosis nos orienta a que la colagenosis perforante reactiva pueda estar inducida por Erlotinib. Asimismo se ha publicado la aparición de dermatosis perforante adquirida en pacientes en tratamiento con otros fármacos inhibidores multi-quinasa como Sorafenib, lo cual apoya la etiología farmacológica.

1. Yamamoto T, Suzuki Y. Reactive Perforating Collagenosis during Erlotinib Therapy. Acta Dermatologica Venereologica. 2012;92(2):216-217.
2. Heidary N, Naik H, Burgin S. Chemotherapeutic agents and the skin: An update. Journal of the American Academy of Dermatology. 2008;58(4):545-570.
3. Severino-Freire M, Sibaud V, Tournier E, Pauwels C, Christol C, Lamant L et al. Acquired perforating dermatosis associated with sorafenib therapy. Journal of the European Academy of Dermatology and Venereology. 2014;30(2):328-330.

0.06. **Máculas hipopigmentadas en la cara y el cuello de un varón**

Laura Calomarde Rees, Nancy Rivas Tolosa, Bernardo Bancalari Simon,
Onofre Sanmartín Jiménez

Instituto Valenciano de Oncología de Valencia

Introducción

Las máculas hipopigmentadas pueden llegar a suponer un reto diagnóstico, ya que múltiples entidades pueden presentarse con esta clínica.

Caso clínico

Presentamos el caso de un varón de 45 años sin antecedentes personales de interés que consulta por múltiples máculas redondeadas hipopigmentadas en la cara y el cuello de 2 años de evolución. Dichas lesiones eran asintomáticas y se distribuían de forma simétrica en las mejillas y en el cuello. Las máculas iban creciendo en número y confluían entre ellas. En las zonas donde aparecían, se objetivaba una pérdida del pelo. El paciente recibió tratamiento para pitiriasis versicolor sin éxito. Por ello, se le realizó una biopsia para descartar algún tipo de morfea.

A nivel histológico se objetiva a pequeño aumento una lesión simétrica y bien delimitada que se localiza a nivel de la dermis papilar. A mayor aumento, se observa un tumor subepidérmico en placa formado por cordones anastomosados entre sí y que conectan a intervalos con la cara inferior de la epidermis. Dichos cordones están compuestos por células epiteliales claras. La dermis que rodea al tumor mostraba una marcada elastosis.

Por lo tanto, gracias a la anatomía patológica, se llega al diagnóstico de tumores del infundíbulo folicular múltiples o eruptivos.

Discusión

El tumor del infundíbulo folicular se trata de un tumor anexial benigno raro. Aunque se denomine así, no es una neoplasia con diferenciación infundibular. En realidad, es una neoplasia ístmica.

Existen dos formas clínicas de este tumor: la forma solitaria y la forma eruptiva. La forma solitaria es la más común, se presenta como una pápula o un nódulo de superficie lisa o queratósica, que clínicamente se puede confundir con una queratosis seborreica o un carcinoma basocelular. Sin embargo, nuestro paciente presenta la forma eruptiva o múl-

tiple, mucho menos frecuente, que se manifiesta con máculas o pápulas hipopigmentadas que se localizan típicamente en cabeza, cuello y parte superior del tronco y que se distribuyen de forma simétrica.

El diagnóstico diferencial de las máculas hipopigmentadas debe plantearse con pitiriasis versicolor, pitiriasis alba, vitíligo, lepra tuberculoide e hipomelanosis guttata idiopática, entre otros.

Se ha descrito asociación de los tumores del infundíbulo folicular con diferentes entidades como el síndrome de Cowden, el síndrome de Schopf-Schulz-Passarge, nevus sebáceo, triquilemomas, queratosis actínicas, melanoma desmoplásico... También se ha descrito la transformación a carcinoma basocelular.

Actualmente no existe ningún tratamiento curativo para la forma eruptiva o múltiple.

Como conclusión, destacar que tanto la clínica como la anatomía patológica de esta entidad parecen ser típicas y cuando se conocen, llegar al diagnóstico puede resultar más fácil.

Bibliografía

- Poonkiat Suchonwnit, Panunee Ruangchainikom, Yingluck Apibal. Eruptive tumors of the follicular infundibulum: An unexpected diagnosis of hypopigmented macules. *Dermatol Ther (Heidelb)* (2015) 5:207-211
- Haddad N, Ozores Michalany A, Oliveira Filho J, Rosa Nasser K, Lacerda Reis MJ, França Corbett AM. Tumor of follicular infundibulum with unique features. *An Bras Dermatol* 2014; 89(6):964-6

0.07. Dermatitis Alérgica de Contacto Pediátrica. Estudio de prevalencia en un centro terciario durante el periodo 2000-2015.

José María Ortiz Salvador, Altea Esteve Martínez, Ana Victoria Martínez, Lorena Martínez Leborans, Daniela Subiabre Ferrer, Jesús de la Cuadra. Vicente Oliver, Violeta Zaragoza Ninet

Consorcio Hospital General Universitario de Valencia

Introducción:

Los estudios epidemiológicos sobre incidencia de dermatitis alérgica de contacto (DAC) en población pediátrica son escasos. Algunos trabajos consideran que se trataría de una entidad infradiagnosticada, y que en muchos casos no se sospecha clínicamente, no realizándose pruebas epicutáneas. No obstante se han comunicado tasas prevalencia de hasta

el 20% de sensibilización a alérgenos en la población pediátrica, por lo que probablemente debería ser tenida en cuenta como una posibilidad diagnóstica en este grupo de edad.

Material y método:

Se ha realizado un análisis retrospectivo de la base de datos de alergia cutánea del servicio de Dermatología del Hospital General seleccionando los casos diagnosticados en niños de entre 0 y 16 años durante los últimos 15 años (año 2000 hasta 2015). El estudio incluye variables epidemiológicas (edad, sexo, antecedentes de atopia) y clínicas (localización de las lesiones, baterías de alérgenos empleadas, alérgenos positivos y su relevancia).

Resultados:

De los 4.593 pacientes estudiados con pruebas epicutáneas en los últimos 15 años, 265 (6%) correspondían a niños de 0-16 años. Los diagnósticos de sospecha iniciales fueron dermatitis de contacto (35,9%), dermatitis atópica (15,9%), dermatitis de contacto irritativa (6,4%) y eczema dishidrótico (6,1%). 144 pacientes (54,3%) mostraron positividad para al menos uno de los alérgenos parcheados. Los alérgenos más frecuentemente identificados fueron en orden decreciente: Thimerosal, cloruro de cobalto, colofonia, parafe-nilendiamina, dicromato potásico, níquel y mercurio. Los alérgenos fueron considerados de relevancia presente en 177 casos (61,3%).

Conclusión:

Más de la mitad de los niños estudiados mostraron sensibilización a uno o más alérgenos, con un porcentaje importante de sensibilizaciones relevantes. Todo niño con sospecha clínica de dermatitis alérgica de contacto debería ser remitido para realización de pruebas epicutáneas. Al no existir pruebas estandarizadas en este colectivo se requiere un alto nivel de sospecha clínica y un conocimiento de los alérgenos más frecuentemente implicados de cara a seleccionar los alérgenos a parchear.

Bibliografía:

1. Goldenberg A, Silverberg N, Silverberg JI, Treat J, Jacob SE. Pediatric Allergic Contact Dermatitis: Lessons for Better Care. *J Allergy Clin Immunol Pract.* 2015 Sep-Oct;3(5):661-7
2. Belloni Fortina A, Cooper SM, Spiewak R, Fontana E, Schnuch A, Uter W. Patch test results in children and adolescents across Europe Analysis of the ESSCA Network^a 2002-2010. *Pediatr Allergy Immunol.* 2015 May 5.
3. Goldenberg A, Silverberg N, Silverberg JI, Treat J, Jacob SE. Pediatric Allergic Contact Dermatitis: Lessons for Better Care. *J Allergy Clin Immunol Pract.* 2015 Sep-Oct;3(5):661-7;

0.08. Dermatitis de contacto alérgica a parabenos en una unidad de alergia cutánea y revisión de la literatura

Ana Mercedes Victoria Martínez, José María Ortiz Muñoz, Laura Cubells Sánchez,
Lorena Martínez Leborans, Daniela Subiabre Ferrer, Altea Esteve Martínez,
De la Cuadra Oyanguren J, Violeta Zaragoza Ninet.
Consorcio Hospital General Universitario de Valencia

Introducción

Los parabenos son una familia de conservantes usados, desde hace más de 80 años, en multitud de productos cosméticos, farmacológicos y de alimentación. Los ésteres más empleados son metil-, etil-, propil-, butil- y bencilparabeno. Se pueden usar de forma individual o, más frecuentemente, de forma combinada, para aumentar su eficacia. La sensibilización a los parabenos comenzó a describirse en los años 40 y posteriormente se llevó a cabo la inclusión en las baterías estándar de pruebas epicutáneas.

Material y métodos:

Análisis observacional y retrospectivo de la base de datos de alergia cutánea del servicio de dermatología del Hospital General Universitario de Valencia, seleccionando los casos diagnosticados de dermatitis alérgica de contacto a parabenos en un periodo comprendido entre enero 1980 y diciembre de 2015. El estudio incluye variables epidemiológicas (edad, sexo, antecedentes de atopia) y clínicas (localización de las lesiones, origen de la sensibilización y su relevancia).

Resultados:

En el periodo estudiado se realizaron exploraciones epicutáneas a un total de 9.410 pacientes. De ellos, 59 pacientes (0,62%) mostraron un parche positivo a parabenos. En cuanto al origen de sensibilización destaca que el 62% de los casos fue iatrogénica y el 27% por cosméticos. El 71% de los pacientes presentaban además antecedentes de atopia. Las localizaciones más frecuentes fueron las manos y las piernas.

Discusión:

Nuestra serie coincide con series previas, en las que se demuestra que los parabenos son sustancias sensibilizantes débiles, que van a producir dermatitis alérgica de contacto en un porcentaje muy pequeño de casos, sobre todo en pacientes con una dermatitis de

base y una barrera cutánea dañada. Sin embargo se han publicado numerosos artículos en los últimos 15 años debido a su débil efecto estrogénico y antiandrogénico y su controvertida relación con el cáncer de mama, de la que no existe evidencia científica suficiente en la actualidad. Esto ha ocasionado una campaña mediática en contra de los parabens y que multitud de cosméticos hayan sustituido estos conservantes por otros, con una capacidad sensibilizante mayor, como las isotiazolinonas, ocasionando la epidemia frente a la que nos encontramos actualmente.

Bibliografía

- “Parabenoina” Debunked, or Who’s Afraid of Parabens? Sasseville D, Allah M, Lacroix JP. *Dermatitis*, 2015; 26(6): 254-259.
- Parabens: a real hazard or a scare story? Castilian F, Castilian M. *Eur J Dermatol* 2012; 22(6).723-7.
- Parabens: ¿mito o realidad?. Díaz Ley B, Heras Mendaza F, Conde-Salazar Gómez L. *Piel*. 2006; 21(5):231-40.

16 DE ABRIL DE 2016, SÁBADO

09:30 a 11:30 h. **COMUNICACIONES II**

Moderadoras:

Dra. Beatriz Llombart Cussac. Instituto Valenciano de Oncología de Valencia

Dra. Maria del Carmen Leiva Salinas. Hospital de la Marina Baixa de Villajoyosa

0.09. Dos casos de mastocitosis sistémica diagnosticados por su afectación cutánea

César Lloret Ruiz¹, Nerea Barrado Solís¹, Sofía Lucas Truyols¹, Ángeles Arnandis Muñoz¹, Esther Quecedo Estébanez¹, José Ferrando Marco², Enrique Gimeno Carpi¹

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

2. Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Arnau de Vilanova. Valencia
Hospital Arnau de Vilanova de Valencia

Introducción

Las mastocitosis son un grupo heterogéneo de enfermedades consistentes en la proliferación anormal de mastocitos en diferentes órganos. Inicialmente se consideró que se trataba de una enfermedad cutánea, sin embargo posteriormente se descubrió que en algunos casos puede haber afectación multiorgánica. La presentación clínica difiere entre niños y adultos. En los primeros, la presentación más frecuente es la máculo-papular o urticaria pigmentosa (UP) y en segundo lugar, el mastocitoma solitario. En estas formas, la afectación sistémica es excepcional. En el caso de los adultos, la presentación más frecuente es a modo de máculas y pápulas rosadas o marronáceas, seguida de la forma telangiectásica o telangiectasia macular eruptiva perstans (TMEP). Estas dos formas están menos relacionadas con afectación sistémica que las mastocitosis cutáneas difusas. Presentamos dos casos de mastocitosis sistémicas diagnosticadas a raíz de su clínica cutánea.

Casos clínicos

El primer caso es el de un hombre de 61 años que consultaba por la presencia de máculas marrón-violáceas en el tronco y en las extremidades desde hacía cinco años. La biopsia de una de ellas mostró infiltrados perivasculares dérmicos de mastocitos en número superior a 10 por campo de gran aumento. La triptasa sérica fue de 27 ng/ml y el examen de médula ósea mostró una proliferación de mastocitos de morfología e inmunofenotipo

patológicos, con presencia de una mutación en c kit-816. Una densitometría evidenció una osteopenia leve-moderada. La segunda paciente es una mujer de 43 años con antecedentes de anafilaxia por coco y con diarrea crónica, que consultó por lesiones cutáneas a modo de máculas parduzcas en los muslos y en el tronco. La biopsia mostró una proliferación patológica de mastocitos. La triptasa sérica estaba moderadamente aumentada (17 ng/ml), mientras que el examen de médula ósea evidenció una proliferación de mastocitos con morfología e inmunofenotipo patológico. Se demostró igualmente una moderada osteopenia.

Discusión

Existen unos criterios diagnósticos que permiten catalogar las mastocitosis sistémicas en variantes clínicas: indolente, que es la mayoritaria (91% en una reciente revisión), latente, agresiva o la asociada a otras enfermedades mieloproliferativas. Las mastocitosis en niños tienen una afectación casi siempre exclusivamente cutánea, con un comportamiento benigno y tienden a la regresión antes de la edad adulta, pero las formas del adulto tienden a la cronicidad y presentan afectación sistémica mayoritariamente, si bien el curso suele ser indolente. La triptasa elevada (por encima de 20 ng/ml) es un criterio diagnóstico menor según los criterios de la OMS y en adultos presenta una correlación con la carga de mastocitos y con el grado de infiltración medular.

Bibliografía:

1. Azaña JM, Torrelo A, Matito A. Update on Mastocytosis (Part 1): Pathophysiology, Clinical Features, and Diagnosis. *Actas Dermosifiliogr.* 2016 Jan-Feb;107(1):5-14
2. Severino M, Chandesris MO, Barete S et al. Telangiectasia macularis eruptiva perstans (TMEP): A form of cutaneous mastocytosis with potential systemic involvement. *J Am Acad Dermatol.* 2016 Feb 18. pii: S0190-9622
3. Hermans MA, Rietveld MJ, van Laar JA et al. Systemic mastocytosis: A cohort study on clinical characteristics of 136 patients in a large tertiary centre. *Eur J Intern Med.* 2016 Jan 22. pii: S0953-6205

0.10. Neurofibromatosis tipo 1 y dermatomiositis paraneoplásica

Martínez Leboráns, Lorena; Victoria Martínez, Ana; Subiabre Ferrer, Daniela,
Ferrer Guillen, Blanca; Pérez Ferriols, Amparo.

Servicio de Dermatología. Consorcio Hospital General Universitario de Valencia.

Introducción

La NF1 es una enfermedad genética, con herencia autosómica dominante, con una incidencia de 1/3000 nacimientos. La asociación de diferentes neoplasias, incluido el cáncer de mama, ha sido descrita previamente en pacientes con NF1. Así mismo, también se ha descrito la existencia de una neoplasia subyacente en el 10-50% de adultos con dermatomiositis.

Caso clínico

Presentamos el caso de una paciente de 47 años de edad, con antecedentes de Neurofibromatosis tipo 1 (NF1), Glioma del nervio óptico, Feocromocitoma izquierdo asintomático intervenido y osteoporosis en tratamiento, que consultó de urgencias por lesiones cutáneas de un mes de evolución. En la exploración se observó además de sus lesiones características de neurofibromatosis, un eritema en chal, a nivel de escote y nuca, en cara externa de ambos brazos y cara anterior de los muslos y piernas. También presentaba pápulas eritemato-violáceas en los nudillos y articulaciones interfalángicas proximales, hipertrofia de la cutícula y hemorragias en astilla en el eponiquio. Llamó la atención la presencia de una masa de unos 6.5x 3.5 cm que abarcaba desde la región infra-axilar izquierda hasta la mama del mismo lado, infiltrada y dolorosa al tacto. Se realizaron analíticas sanguíneas, ecografía mamaria y abdominal, RMN muscular, TAC corporal total, PAAF de la masa mamaria, así como dos biopsias cutáneas (una de las lesiones de dorso de manos y otra de la masa tumoral). La biopsia de dorso de mano mostró hallazgos compatibles con dermatomiositis y la de la masa mamaria fue diagnóstica de un carcinoma ductal infiltrante de mama triple negativo. La paciente fue derivada a oncología para tratamiento.

Conclusión

Presentamos el caso de una mujer con NF1 diagnosticada de dermatomiositis en relación con un carcinoma de mama no diagnosticado, teniendo en cuenta que la concurrencia de estas tres entidades no había sido descrita previamente.

Bibliografía

- Seo NY, Park MY. Association between Neurofibromatosis Type 1 and Breast Cancer: A Report of Two Cases with a Review of the Literature. Case Rep Med. 2015;2015
- Requena C, Alfaro A, Traves V, Nagore E, Llombart B, Serra C, et al. Paraneoplastic dermatomyositis: a study of 12 cases. Actas Dermosifiliogr. 2014 Sep;105(7):675-82

0.11 Lesiones picadura-like: presentación de 4 casos.

Sofia Lucas Truyols, Nerea Barrado Solís, César Lloret Ruiz, Ángeles Arandis Muñoz, Arantxa Torrijos Aguilar, Esther Quecedo Estébanez y Enrique Gimeno Carpio.

Hospital Arnau de Vilanova de Valencia

Introducción:

En los pacientes con procesos hemoproliferativos, especialmente la leucemia linfática crónica (LLC), se ha descrito un grupo de dermatosis caracterizadas por la eosinofilia tisular marcada que se ha denominado dermatosis eosinofílica asociada a procesos hematológicos y que pueden simular clínica e incluso histológicamente picaduras de insecto. Presentamos nuestra experiencia con 4 casos que ilustran esta curiosa asociación, 3 de ellos en relación con una LLC y un cuarto caso en relación con una micosis fungoide.

Casos clínicos:

El primer caso es una mujer de 69 años diagnosticada de LLC en 2005 que recibió múltiples ciclos de quimioterapia. En julio de 2011, estando sin tratamiento, consultó por la aparición de varias pápulas eritematosas, pruriginosas y recidivantes en la espalda. Realizamos una biopsia y ésta fue compatible con picaduras de insecto. La paciente falleció tres meses después por progresión de su hemopatía. El segundo caso es un varón de 86 años diagnosticado de LLC en 2005 en abstención terapéutica. Consultó en marzo de 2012 por la aparición de múltiples pápulo-nódulos eritematosos y pruriginosos en la mejilla derecha y en los miembros superiores, junto con múltiples adenopatías preauriculares y cervicales. La biopsia fue compatible con picaduras de insecto. Al mes se objetivó progresión de su LLC iniciando tratamiento quimioterápico específico. El tercer caso es un varón de 71 años diagnosticado de LLC en 2005. Tras recibir dos líneas de quimioterapia se encontraba en respuesta parcial mantenida. En agosto de 2015 consultó por

presentar una placa eritematosa y pruriginosa localizada en muslo izquierdo junto con varias pápulas eritematosas en el abdomen de un mes de evolución. La biopsia mostró un número aumentado de eosinófilos siendo compatible con picaduras de insecto. A los 3 meses se objetivó progresión de su LLC iniciando una tercera línea de tratamiento. El último caso es un varón de 51 años con diagnóstico de micosis fungoide, estadio IIA, en tratamiento con bexaroteno oral. Dos meses tras el inicio del tratamiento, consultó por presentar varias placas eritematoedematosas y pruriginosas en el abdomen y en la cara posterior del miembro inferior derecho. La biopsia mostró gran número de eosinófilos en dermis profunda. Las lesiones se resolvieron espontáneamente en unas semanas y su linfoma se mantiene estable.

Discusión:

La dermatosis eosinofílica asociada a procesos hematológicos constituye una entidad poco frecuente, que se ha visto asociada sobre todo a la LLC de varios años de evolución. Aunque su patogenia no está clara, se postula que existe una reactividad exagerada de los eosinófilos, por lo que en la biopsia se evidencia eosinofilia tisular marcada y la clínica recuerda a las picaduras de insecto¹. Se trata de lesiones pruriginosas refractarias a tratamientos convencionales y que suelen tener un carácter recidivante. La importancia de conocer esta entidad radica en el hecho de que a menudo precede a una progresión de la enfermedad de base por lo que es necesario una estrecha vigilancia clínica y valorar realizar pruebas complementarias para descartar si existe o no curso rápidamente progresivo de la hemopatía².

Bibliografía:

- ¹ Cristina Mangas, Isabel Bielsa, José L Mate, María T Fernández-Figueras, Miquel Ribera, Carlos Ferrándiz. Dermatitis eosinofílica asociada a leucemia linfática crónica: estudio clínico, microscópico e inmunohistoquímico de 5 casos. *Actas Dermosifiliogr.*2004;95:165-70
- ² Farber MJ, La Forgia S, Sahu J, Lee JB. Eosinophilic dermatosis of hematologic malignancy. *J Cutan Pathol.* 2012 Jul;39(7):690-5.

0.12. Púrpura perifolicular en un paciente con síndrome constitucional

David Romero-Pérez, Laura Berbegal-de Gracia, Belén Encabo-Durán,
Isabel Betlloch-Mas

Hospital General de Alicante

Introducción

El escorbuto es una enfermedad producida por el déficit de vitamina C. Aunque es rara en la actualidad en países desarrollados, hay que considerar este diagnóstico en pacientes con diferentes manifestaciones clínicas secundarias a sangrados anómalos.

Caso clínico

Presentamos el caso de un varón de 56 años con antecedentes de epilepsia y anemia macrocítica por déficit de ácido fólico, ingresado en el servicio de Reumatología por síndrome constitucional y dolor en región inguinal derecha de un mes y medio de evolución. Durante el ingreso presenta lesiones purpúricas en abdomen y raíz de miembros inferiores, por las que se solicita valoración por el servicio de Dermatología.

A la exploración física se aprecia en dichas zonas áreas de depilación con pelos curvos “en sarcorchos” y una hiperqueratosis purpúrica perifolicular. En el resto de la exploración destacaba una boca séptica sin signos de sangrado y la impotencia funcional de la cadera derecha.

Se realizó una biopsia de una de las lesiones que reveló una fibrosis asociada a hemorragia perifolicular. La resonancia magnética de la cadera derecha mostró una bursitis del iliopsoas derecho, e imágenes compatibles con osteoporosis transitoria con osteonecrosis inicial. Analíticamente destacó una hemoglobina de 9.30 g/dL [14-18], con un volumen corpuscular medio 108.10 fL [80-96], ácido fólico 1.9 ng/mL [3.5-20], y unos niveles disminuidos de vitamina C (<0.50 mg/L [4.60-14.90]) con determinaciones normales de otras vitaminas y sin otros hallazgos significativos.

La sospecha clínica de escorbuto basada en las lesiones cutáneas se confirmó con el resto de pruebas complementarias. Durante su estancia en el hospital el paciente confesó que desde hacía dos años se había alimentado diariamente a base de leche con galletas. La dieta hospitalaria administrada durante su ingreso produjo una importante mejoría de las lesiones cutáneas.

Conclusiones

El ácido ascórbico o vitamina C es una vitamina esencial que juega un papel fundamental en la síntesis del colágeno, elemento principal de tejidos como las paredes de los vasos

sanguíneos. Su fuente son las frutas y vegetales, y su déficit da lugar al escorbuto, un cuadro clínico en el que los vasos se fragmentan fácilmente dando lugar a sangrados anómalos. Clínicamente puede presentarse con malestar general, astenia, sangrado de encías o gingivitis, y equimosis. Las manifestaciones reumatológicas de la enfermedad incluyen edema, hinchazón o rigidez de las articulaciones, osteoporosis y fracturas patológicas. La presencia de una hiperqueratosis purpúrica perifolicular con pelos en sacacorcho es altamente sugestiva de este cuadro.

En los pacientes con escorbuto debe evaluarse la coexistencia del déficit de otras vitaminas, como se demostró en nuestro paciente. Un tratamiento adecuado con suplementos de vitamina C y una dieta equilibrada produce una rápida mejoría en días o semanas.

Bibliografía

1. Fossitt DD, Kowalski TJ. Classic skin findings of scurvy. *Mayo Clin Proc.* 2014;89:e61.
2. Ferrari C, Possemato N, Pipitone N, Manger B, Salvarani C. Rheumatic manifestations of scurvy. *Curr Rheumatol Rep.* 2015;17:26.

0.13. Papulas faciales asintomáticas “familiares”

Sergio Santos-Alarcón, Felipe Cesar Benavente-Villegas, Celia Sanchis-Sanchez,
Maribel Garcia Briz, Almudena Mateu-Puchades

Hospital Universitario Doctor Peset de Valencia

Introducción

El síndrome de Brooke-Spiegler, es una genodermatosis autosómica dominante infrecuente, que se caracteriza por la presencia de tricoepiteliomas, espiroadenomas y cilindromas múltiples). Actualmente se conoce que tanto el síndrome de Brooke-Spiegler, como la cilindromatosis familiar y el tricoepitelioma múltiple familiar, se deben a mutaciones en el gen *CYLD1*; y se tiende a considerar estas tres entidades como un síndrome global con manifestaciones genotípicas diferentes, en el que los tricoepiteliomas múltiples que destacan como elemento común.

Caso Clínico

Presentamos el caso de un varón de 7 años, sin antecedentes personales de interés, que acude para valoración de lesiones faciales asintomáticas desde el primer año de vida. Se realizó una biopsia que demostró que fue compatible con tricoepitelioma.

Tras una anamnesis dirigida exhaustiva, la madre refería seguimiento de abuela paterna

por nuestro servicio, por lesiones cutáneas en región facial. Tras revisar la historia clínica, la abuela del paciente estaba en seguimiento por neoplasias anexas cutáneas (tricoepiteliomas, espiroadenomas y cilindromas) y exéresis de un carcinoma basocelular, con diagnóstico de síndrome de Brooke-Spiegler.

Conclusión

Aportamos un nuevo caso que plantea esa asociación a definir de correlación genotipo-fenotipo. Así como una revisión de la bibliografía actual

Bibliografía

- The clinicopathological spectrum of trichoepitheliomas: a retrospective descriptive study. *Int J Dermatol.* 2016 Mar;55(3):270-7. du Toit JP, Schneider JW, Visser WI, Jordaan HF.
- Brooke-Spiegler syndrome. *Dermatol Online J.* 2012 Dec 15;18(12):16. Trufant J, Robinson M, Patel R.

0.14. Presentación de un caso de escleromixedema con buena respuesta al tratamiento con inmunoglobulinas intravenosas

Ángeles Arandis-Muñoz¹, Nerea Barrado-Solís¹, César Lloret-Ruiz¹, Sofía Lucas-Truyols¹, Esther Quecedo-Estébane², Soledad Añón-Roig², Enrique Gimeno-Carpio¹

1. Servicio de Dermatología. Hospital Arnau de Vilanova. Valencia
2. Servicio de Medicina Interna. Hospital Arnau de Vilanova. Valencia

Introducción:

El escleromixedema es una fibromucinosi s generalizada y progresiva que se asocia con importante morbilidad cutánea y sistémica. Su etiología es desconocida y suele afectar a adultos entre 30-80 años sin predominio de sexo ni raza. Presentamos un caso de escleromixedema asociado a una gammapatía monoclonal IgG lambda de significado incierto, resistente al tratamiento inicial con hidroxicloroquina y metotrexato, que mostró una buena respuesta a la terapia con inmunoglobulinas intravenosas (IGIV).

Caso clínico:

Mujer de 63 años de edad, obesa e hipertensa que consultó por placas anulares, eritematosas, de bordes sobreelevados localizadas en el dorso de ambas manos sugestivas de granulomas anulares. Meses después aparecieron lesiones mal definidas consistentes

en pápulas eritematosas, pruriginosas, algunas edematizadas en los brazos y tórax que fueron generalizándose de forma progresiva y dificultando la movilidad. Se realizó una biopsia cutánea que mostraba mucinosis, siendo compatible con escleromixedema. Posteriormente, solapó lesiones clínicas e histopatológicas de morfea en la región mamaria. En el estudio se detectó una gammapatía monoclonal IgG lambda de significado incierto. Se inició tratamiento con hidroxiclороquina y metotrexato sin mejoría clínica y con aparición de una hipertransaminasemia secundaria, por lo que se suspendió. Finalmente se decidió iniciar tratamiento con IGIV, tras 6 ciclos se ha evidenciado una disminución de la induración cutánea y un aumento de la movilidad de los miembros superiores.

Comentarios:

El escleromixedema es una entidad poco frecuente, cuyo diagnóstico se basa en 4 criterios: (1) erupción papular e induración cutánea generalizada; (2) depósitos de mucina con proliferación fibroblástica y fibrosis; (3) gammapatía monoclonal; y (4) ausencia de enfermedad tiroidea. Puede asociarse a manifestaciones sistémicas múltiples como afectación gastrointestinal, muscular, pulmonar, cardíaca, renal y neurológica. Se han propuesto múltiples tratamientos como corticoides, fototerapia, retinoides, bortezomib, inmunosupresores, talidomida o trasplante autólogo de progenitores hematopoyéticos con una respuesta variable, sin existir ninguno universalmente aceptado. En el caso de nuestra paciente, la terapia con IGIV ha supuesto una gran mejoría de la clínica cutánea, con estabilización del proceso y sin efectos secundarios asociados.

Bibliografía:

1. Santiago Gómez-Díez, Cayetana Maldonado, María López-Escobar, José A Manjón, Alberto Jalón, Tomás Rodríguez-Vigil, Narciso Pérez-Oliva. Escleromixedema. *Actas Dermosiflogr.*2003;94:627-30 – Vol. 94 Núm.9
2. Laura K. Hummers. Scleromyxedema. *Curr Opin Rheumatol* 2014, 26:658-662.

0.15. El signo del Iceberg

Celia Sanchis Sánchez, Sergio Santos Alarcón, Felipe César Benavente Villegas,
María Isabel García Briz, Ana Zayas Gávila, Amparo Fuertes Prósper
y Almudena Mateu Puchades.

Hospital Universitario Doctor Peset. Valencia.

Introducción

La eritrodermia se define por la presencia de eritema y descamación en más del 90% de la superficie cutánea. Las posibles causas de este cuadro son variadas, habiéndose clasificado según su etiología, en cuatro grupos: las eritrodermias debidas a dermatosis pre-existentes, las causadas por fármacos, las asociadas a neoplasias, y las idiopáticas. Establecer un diagnóstico etiológico correcto ante un paciente eritrodérmico no siempre es fácil; aunque es fundamental, ya que de ello dependerán tanto el pronóstico como el tratamiento.

Material y métodos

Revisando las fotografías de pacientes diagnosticados de eritrodermia en nuestro Servicio, nos ha llamado la atención que aquellos que presentaban una dermatitis atópica grave manifestada como una eritrodermia con afectación facial extensa, típicamente tenían la zona nasal completamente respetada. Sin embargo, no hemos encontrado este hallazgo en pacientes con otras causas de eritrodermia, como por ejemplo farmacológica o psoriásica.

Resultados

Se presentarán una serie de casos que muestren este signo, así como pacientes con otras causas de eritrodermia que tengan afectación facial, pero sin respetar la región nasal.

Discusión

La ausencia de afectación de la zona nasal en pacientes eritrodérmicos con intensa afectación facial es un signo que podría sugerir la existencia de una dermatitis atópica grave de base. Lo hemos denominado signo del iceberg, por su similitud con la imagen de “nariz blanca”, en este caso sobre un fondo “rojo”, y porque puede ser una pista que esconda una dermatitis atópica grave subyacente. No hemos encontrado referencias al respecto en la literatura, y por el momento desconocemos el mecanismo etiopatogénico que explique este signo. Podría deberse a una vasoconstricción local, al igual que ocurre en la palidez centro-facial, típica de los pacientes con dermatitis atópica, pero en este caso limitada a nivel nasal.

0.16. Ecografía cutánea en el diagnóstico de las fístulas odontogénicas cutáneas

Alberto Alfaro Rubio, Virginia Sanz Motilva, Antonio Martorell Calatayud, Luis Hueso Gabriel, María Luisa García-Melgares Linares, Cristina Pelufo Enguix

Servicio de dermatología. Hospital de Manises

Una fístula odontogénica cutánea es el resultado de la comunicación entre un proceso inflamatorio- infeccioso de la porción apical de una pieza dental con el exterior a través de la piel.

La manifestación clínica suele ser en forma de un nódulo inflamatorio más o menos supurativo en alguna zona de la región facial cuya evolución suele ser asintomática y tórpidas. Esta presentación hace que suela diagnosticar como otra entidad y muchas veces ni siquiera su diagnóstico llega a ser realizado por un dermatólogo.

En el conjunto de exploraciones complementarias que se pueden usar para llegar a su diagnóstico, el aspecto clínico, la evolución y la radiología son los recursos más empleados. Sin embargo ni el diagnóstico clínico ni el diagnóstico radiológico por medio de la ortopantomografía son siempre exploraciones bien interpretadas por lo que no siempre llevarán a un diagnóstico de certeza.

En la actualidad la ecografía cutánea se presenta como una herramienta de diagnóstico dermatológico de mucha utilidad y en el caso de las fístulas odontogénicas cutáneas podría tratarse de la prueba diagnóstica no invasiva que más ayudase en la interpretación de estas lesiones para su diagnóstico.

Presentamos una serie de 9 casos donde, en comparación con la clínica y la ortopantomografía, la ecografía cutánea se muestra como la prueba de mayor validez diagnóstica.

0.17. Tele dermatología en pediatría: avanzando y compartiendo experiencias

Laura Berbegal, David Romero, Francisco Javier De Leon, Maria Teresa Martínez-Miravete*,
Isabel Betlloch Mas

Servicios de Dermatología y Pediatría
Hospital General Universitario de Alicante*

Introducción

La tele dermatología (TDM) es una técnica que supone la coordinación entre niveles asistenciales, y que puede ser de interés para mejorar la eficiencia del sistema sanitario. En nuestro servicio se implantó esta herramienta hace 6 años para mejorar la atención en primaria. Recientemente hemos extendido su uso entre los pediatras del área con el objetivo fundamental de disminuir el tiempo de consulta de los hemangiomas infantiles y posibilitar su tratamiento precoz. Adicionalmente se ofreció a los pediatras la posibilidad de remitir otras patologías. Presentamos la experiencia de la TDM aplicada a la población pediátrica de nuestra área sanitaria.

Material y métodos

Todos los pediatras fueron informados previamente del programa, dados de alta en el sistema de TDM del área y entrenados en su funcionamiento. Para agilizar las consultas se les sugirió utilizar sus dispositivos smartphone.

Se ha realizado un estudio observacional retrospectivo de las consultas virtuales realizadas entre Febrero de 2015 y Febrero 2016 a pacientes pediátricos, mediante un sistema de TDM diferida. Se recogieron datos demográficos, la patología consultada, y la actitud a seguir indicada por el dermatólogo en la consulta virtual (alta/remisión a consulta). Los datos de los hemangiomas infantiles, se compararon con los del año previo al inicio de la TDM.

Resultados

Se analizaron 94 teleconsultas, con una edad media de 36 meses. Los diagnósticos más frecuentes fueron lesiones vasculares 41,5% (39/94), patología inflamatoria 26,6% (25/94), y nevus melanocíticos 10,6% (10/94). Otros motivos de consulta por los que consultaron fueron alteraciones de la pigmentación 7,4% (7/94), patología infecciosa 7,4% (7/94) y miscelánea 6,4% (6/94).

La edad media con la que se consultaron los hemangiomas infantiles fue de 3 meses respecto a la edad media de 5 meses previa a la implantación de esta intervención. El 67% (63/94) de las teleconsultas requirieron una visita presencial posterior en la consulta especializada de dermatología pediátrica.

Discusión

Gracias a la intervención de la TDM en la población pediátrica ha aumentado el número de consultas por hemangiomas infantiles y se ha reducido la edad media de valoración y de inicio de tratamiento. En relación a otras patologías, se ha podido resolver dudas diagnósticas o terapéuticas en 33% (31/94) de casos, sin requerir evaluación presencial posterior. Además hemos tenido la oportunidad de ver ciertas patologías que habitualmente se quedan en la atención primaria de pediatría.

Conclusiones

La TDM aplicada al ámbito pediátrico ha mostrado tanto su función asistencial como su carácter docente y de interrelación bidireccional.

Bibliografía

- Batalla A, Suh-Oh HJ, Abalde T, Salgado-Boquete L, De La Torre CT. Eledermatología en edad pediátrica. Observaciones en la práctica clínica diaria. *AnPediatr*. 2015;
- Lafuente Mesanza P, Muñoz García G. Caminando hacia la atención compartida de pacientes pediátricos. Experiencia de implantación de las interconsultas no presenciales. *Bol. S Vasco-Nav-Pediatr* 2014; 46: 21-23.

0.18. EXPERIENCIA EN EL HOSPITAL RURAL DE GAMBO EN ETIOPÍA

David Ayala Alcázar, Inés Escandell González, Sara Sánchez Pérez,
Catalina Torres Sánchez, Esperanza Jordá Cuevas.

Hospital Clínico Universitario de Valencia

El Hospital Rural de Gambo es un centro médico situado en una zona montañosa al sur de la capital de Etiopía, Addis Ababa. Gracias a la beca concedida por la Sección Territorial Valencia de la AEDV, anualmente un dermatólogo de la comunidad tiene la posibilidad de ejercer su actividad profesional durante un mes en este Hospital. Esta estancia formativa

permite profundizar en el campo de la patología tropical, con un aprendizaje práctico de múltiples enfermedades impensables en países desarrollados. El Hospital cuenta con una leprosería, que representa un centro de referencia nacional e internacional. Se diagnostican frecuentemente nuevos casos de lepra en las consultas externas, y se realizan las curas y la rehabilitación de antiguos leprosos con úlceras, deformidades y neuropatías severas. Uno de los principales motivos de consulta en el Hospital de Gambo son las afecciones dermatológicas, especialmente las enfermedades infecciosas. La sarna afecta aproximadamente al 50% de los pacientes, acudan o no por motivos dermatológicos. Son habituales las infecciones fúngicas y sobreinfecciones bacterianas en niños, especialmente en la unidad de malnutrición, donde los graves trastornos alimentarios provocan gran afectación de la barrera cutánea. Los niños acuden con malnutrición tipo marasmo y tipo kwashiorkor, para instaurar los programas de nutrición de la OMS. Debido al déficit de ácido fólico durante la gestación, son relativamente frecuentes los defectos de cierre del tubo neural, presentando los neonatos espinas bífidas y meningoceles. La fiebre reumática es causa de valvulopatías e insuficiencia cardiaca en adultos jóvenes. La incidencia de tuberculosis es elevada, y es posible diagnosticar casos de tuberculosis cutánea. Una paciente acudió con una úlcera agresiva en la cara lateral del cuello, de dos meses de evolución, con destrucción de tejido y exposición de la vena yugular, apreciando en la úlcera un material blanquecino y pastoso sugestivo de caseum. Se trataba de un escrofuloderma, una forma de tuberculosis cutánea donde la piel se afecta por contigüidad a una zona de infección, frecuentemente una linfadenitis tuberculosa. Las úlceras tropicales suponen un reto diagnóstico y terapéutico en un Hospital rural con escasos medios. En esta región de Africa Oriental es posible diagnosticar una entidad conocida como podocóniosis, donde pacientes jóvenes acuden con un linfedema bilateral crónico, apreciando una elefantiasis de aspecto verrucoso. Estos pacientes caminan descalzos en áreas ricas en materiales volcánicos, de forma que las partículas microscópicas atraviesan la dermis y provocan un daño linfático crónico. En conclusión, considero que la experiencia de trabajar y vivir durante un mes en el Hospital Rural de Gambo es muy recomendable. Es una oportunidad de conocer una Medicina diferente a la que se desarrolla en los países desarrollados. Una forma de adquirir experiencia en patología dermatológica tropical y afrontar los desafíos que se presentan en estas condiciones extremas con recursos limitados.

VALENCIA
15 Y 16 DE ABRIL 2016
HOTEL SERCOTEL SOROLLA PALACE

V CONGRESO
DE LA SECCIÓN
VALENCIANA
DE DERMATOLOGÍA
Y VENEREOLOGÍA

VIAJES
El Corte Inglés

CONGRESOS

SECRETARÍA TÉCNICA DEL CONGRESO

VIAJES EL CORTE INGLÉS, S.A. División M.I.C.E.
Gran Vía Fernando El Católico, 3 b. 46008 VALENCIA (SPAIN)

Tel. (+34) 963 107 189 • Fax (+34) 963 411 046

Email: congresoSVDER@viajeseci.es • Web: www.congresoSVDER.org