

Reunión de la Sección
Vasco-Navarra-Aragonesa-Riojana
de la Academia Española de
Dermatología y Venereología



Pamplona · 27 de septiembre de 2008



**Academia Española de
Dermatología y Venereología
Sección Vasco-Navarra-Aragonesa-Riojana**

Presidente: Prof. Ignacio Querol Nasarre
Facultad de Medicina
Universidad de Zaragoza

**Reunión de la Sección
Vasco-Navarra-Aragonesa-Riojana
de la Academia Española de
Dermatología y Venereología**

Pamplona, 27 de septiembre 2008

Hotel Iruña Park. Pamplona

PROGRAMA

10:15 horas. Entrega de documentación.

10:30 horas. Comunicaciones libres. Moderador: Dr. Ignacio Yanguas Bayona.

- pág.
- 9 ■ **MEJORA DE ÚLCERAS PROVOCADAS POR CALCIFILAXIA TRAS TRATAMIENTO CON TIO-SULFATO SÓDICO INTRAVENOSO**
Leyre Aguado Gil, Gorka Ruiz-Carrillo Ramírez, Laura Marqués Martín, María Navedo De las Heras, Maider Pretel Irazabal. **Departamento de dermatología. Clínica Universitaria de Navarra.**
 - 10 ■ **RÁGADES MONSTRUOSAS**
V. Morillo Montañés, P. Manrique Martínez, I. Imaz Murga*, V. Piñeiro Posse**, E. De la Puerta Rueda***, J.L. Artola Igarza, A. Arechalde Pérez, I. Bilbao Badiola, A. Mariscal Conde, S.Vildosola Esturo. **Servicio de Dermatología, Sección de Anatomía Patológica ***, **Servicio de ORL ****, **Servicio de Hematología***. Hospital Galdakao Usansolo**
 - 11 ■ **LINFOMA DIFUSO DE CÉLULA GRANDE PRIMARIO CUTÁNEO "TIPO PIERNAS"**
Cristina Corredera-Carrión, Victoria Fuentelsaz, Victoria Lezcano, Pablo Juberías, Mariano Ara, María Pilar Grasa, Francisco José Carapeto. **H.C.U Lozano Blesa . Zaragoza.**
 - 12 ■ **LEUCEMIA LINFÁTICA CRÓNICA B Y MICOSIS FUNGOIDE: UNA INFRECUENTE ASOCIACIÓN**
Cristina López Obregón, María López Nuñez, Arantxa López Pestaña, Anna Tuneu Valls, Carmen Lobo Morán, Patricia Eguino Gorrochategui. **Hospital Donostia. Donostia, Guipúzcoa.**
 - 13 ■ **SÍNDROME DE SÉZARY REFRACTARIO A TRATAMIENTO CON BUENA RESPUESTA A ALEM-TUZUMAB (CAMPATH®)**
L. Aspe Unanue, R. Izu Bellosa, N. Agesta Sánchez, J. A. Ratón Nieto, B. Blaya Álvarez, J. L. Díaz Pérez. **Servicio de Dermatología. Hospital de Cruces. Barakaldo.**
 - 14 ■ **TUMOR NEUROENDOCRINO: DESCRIPCIÓN DE DOS CASOS DE PRESENTACIÓN ATÍPICA.**
Itziar Arrue Mitxelena, M^a Asunción Arregui Murua, Lucía Carnero González, Ricardo González Pérez, Izaskun Trébol Urra, Blanca Catón Santarén*, Ricardo Soloeta Arechavala. **Servicio de Dermatología y Anatomía Patológica*. Hospital Santiago Apóstol. Vitoria.**
 - 15 ■ **ÚLCERA DE LARGA EVOLUCIÓN EN ESPALDA**
Marqués Martín L, Aguado Gil L, Ruiz-Carrillo Ramírez G, Navedo de las Heras M, Redondo Bellón P. **Departamento de Dermatología. Clínica Universitaria de Navarra. Pamplona.**
 - 16 ■ **ELASTOSIS PERFORANTE SERPIGINOSA SECUNDARIA A D-PENICILAMINA**
M^a Asunción Arregui Murua, Izaskun Trébol Urra, Zuriñe Martínez de Lagrán Alvarez de Arcaya, Itziar Arrue Mitxelena, Lucía Carnero González, Nagore Arbide del Río*, Ricardo Soloeta Arechavala. **Servicio de Dermatología, Servicio de Anatomía Patológica*. Hospital Santiago Apóstol . Vitoria**
 - 17 ■ **FRINODERMA POR HIPOVITAMINOSIS A SECUNDARIA A CIRUGÍA BARIÁTRICA**
Pablo Juberías Gutiérrez, Victoria Lezcano Biosca, Victoria Fuentelsaz del Barrio, Cristina Corredera Carrión, Mariano Ara Martín, María Pilar Grasa Jordán, Francisco José Carapeto. **Servicio de Dermatología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Zaragoza.**

- 18 ■ **ACNÉ FULMINANS ASOCIADO A ENFERMEDAD DE CROHN.**
Victoria Lezcano, Pablo Juberías, Cristina Corredera, Victoria Fuentelsaz, Mariano Ara, Francisco J. Carapeto. **Servicio de Dermatología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Zaragoza.**
- 19 ■ **ANGIOMA EN PENACHO**
María Navedo de las Heras; Leyre Aguado Gil; Gorka Ruiz-Carrillo Ramirez; Laura Marqués Martín; Marlisse Janet Eslava García; Agustín España; Ignacio Sánchez-Carpintero. **Departamento de Dermatología. Clínica Universitaria de Navarra.**
- 20 ■ **HEMANGIOMA FACIAL. TRATAMIENTO CON PROPRANOLOL**
J. Zubizarreta, P. Eguino, A. Tuneu, A López-Pestaña, B. Aseginolatz, C. López Obregón, M. López Núñez. **Dermatología. Hospital Donostia. Donostia – San Sebastián**
- 21 ■ **VERRUGAS GENERALIZADAS EN PACIENTE CON PSORIASIS: RESPUESTA A ACITRETINO**
Lucía Carnero González, M^a Concepción Montis Palos, Zuriñe Martínez de Lagrán, Ricardo González Pérez, Itziar Arrue Mitxelena, M^a Asunción Arregui Murua, Ricardo Soloeta Arechavala. **Servicio de Dermatología. Hospital Santiago Apóstol. Vitoria.**
- 22 ■ **AFECTACIÓN ÓSEA SEVERA EN UN PACIENTE CON LEPROA LEPROMATOSA**
Zuriñe Martínez de Lagrán, Ricardo González Pérez, Irene García-Río, Izaskun Trébol Urra, M^a Nieves Saracibar Oyón*, M^a Concepción Montis Palos, Ricardo Soloeta Arechavala. **Servicios de Dermatología y Anatomía Patológica*. Hospital Santiago Apóstol. Vitoria.**
- 23 ■ **UN CASO IMPORTADO DE CROMOMICOSIS**
M^a Luisa Zubiri Ara*, Carmen Yus Gotor**, Jorge Alfaro**, Inés Gracia Salces*, Antonio Rezusta Lopez***, Rosa Baldellou Lasiera*, Ricardo Martín Marco*. **Servicios de Dermatología*, Anatomía Patológica** y Microbiología del Hospital Universitario Miguel Servet de Zaragoza.**

13:00 horas. Conferencia del Experto.

TREINTA Y CINCO AÑOS DE DERMATOSIS DE CONTACTO Y PROFESIONALES.

Dr. D. Luis Conde-Salazar Gómez

Jefe de Servicio de Dermatología del Instituto Nacional de Medicina y Seguridad en el Trabajo. Madrid.

14:00 horas. Almuerzo de trabajo. Hotel Iruña Park. Pamplona.

16:00 horas. Comunicaciones libres. Moderadora: Dra. Pilar Gil Sánchez.

- 24 ■ **PITIRIASIS VERSICOLOR ATRÓFICA**
S. Pérez-Barrio, O. Lasa Elgezua, A. Sánchez Díez, I. Martínez de Lizarduy, A. Fernández de Larrinoa*, JM Careaga Alzaga. **Servicios de Dermatología y Anatomía Patológica*. Hospital de Basurto. Bilbao.**
- 25 ■ **ERITEMA ELEVATUM DIUTINUM ASOCIADO A TUBERCULOSIS PULMONAR**
María López Núñez, Cristina López Obregón, Anna Tuneu Valls, Arantxa López Pestaña, Patricia Eguino Gorrochategui, Jose Zubizarreta Salvador, Carmen Lobo Morán*. **Sección de Dermatología, servicio de Anatomía Patológica*. Hospital Donostia. Donostia, Guipúzcoa.**
- 26 ■ **SÍNDROME DE SWEET EN UNA PACIENTE EN TRATAMIENTO CON EFALIZUMAB**
A. Sánchez Díez, O. Lasa Elgezua, S. Pérez Barrio, I. Martínez de Lizarduy, MJ.Calderón Gutierrez, A. Fernández de Larrinoa*, JM Careaga Alzaga. **Servicios de Dermatología y Anatomía Patológica*. Hospital de Basurto. Bilbao**

- 27 ■ **SÍNDROME DE SWEET ASOCIADO A CARCINOMA DE COLON**
Victoria Fuentelsaz del Barrio, Cristina Corredera Carrión, Pablo Juberías Gutierrez, Victoria Lezcano Bosca, Mariano Ara Martín, MP.Grasa, FJ.Carapeto. **Hospital Clínico Lozano Blesa. Zaragoza.**
- 28 ■ **SINDROME DE SWEET CON AFECTACION PULMONAR GRAVE**
Pilar Manrique Martínez, Ana Arechalde Perez, Andres Alvarez Leire, Lander Altube Urrengoechea, Victoria Morillo Montañés, Juan Luis Artola Igarza, Ibón Bilbao Badiola, Amaia Mariscal Polo. **Hospital Galdakao-Usansolo. Galdakao.**
- 29 ■ **LESIONES ULCERO-NECRÓTICAS EN EXTREMIDADES INFERIORES**
ME Del Prado, Y Gilaberte, MC Coscojuela, MD Garcia Prats*, M Omatos**. **Servicio de Dermatología, *Servicio de Anatomía patológica, **Servicio de Medicina Interna. Hospital San Jorge. Huesca**
- 30 ■ **ALOPECIA FRONTAL FIBROSANTE Y PÁPULAS FACIALES**
Arantxa López Pestaña, Anna Tuneu Valls, Carmen Lobo Morán, José Zubizarreta Salvador, M López Núñez. **Hospital Donostia. San Sebastián-Donostia.**
- 31 ■ **QUERATOSIS FOLICULAR ESPINULOSA DECALVANTE**
Iñigo Martínez de Lizarduy, Silvia Perez Barrio, Ana Sanchez Díez, Olatz Lasa Elguezuza, Rosa Izu Belloso, Aitor Fernandez de Larrinoa, Jesús Mari Careaga Alzaga. **Hospital de Basurto. Bilbao.**
- 32 ■ **QUERATODERMIA PUNCTATA PALMOPLANTAR (SINDROME DE BRAUER-BUSCHKE-FISCHER)**
Amaia Mariscal Polo, Pilar Manrique Martínez, Juan Luis Artola Igarza, Victoria Morillo Montañés, Ana Arechalde Pérez, Susana Vildósola Esturo, Ibón Bilbao Badiola, Igone Imaz Murga*. **Servicio de Dermatología y de Anatomía Patológica*. Hospital Galdakao-Usansolo (Vizcaya).**
- 33 ■ **LESIÓN CONGÉNITA DE LA LÍNEA MEDIA**
Belén Navajas Pinedo, M^o Rosario González Hermosa, Jose Luis Díaz Ramón, Aitor De Vicente Aguirre, Soraya González Rodríguez*, Jose Luis Díaz Pérez. **Servicios de Dermatología y Neurocirugía* del Hospital de Cruces. Barakaldo. Vizcaya.**
- 34 ■ **ADENOMATOSIS PAPILAR SUPERFICIAL DEL PEZÓN EN UNA PACIENTE DE 12 AÑOS**
Aitor Xabier De Vicente Aguirre, Jesus Gardeazabal García , Elvira Acebo Mariñas, Mireya Lázaro Serrano, Irati Allende Markixana , José Luis Díaz Pérez. **Servicio de Dermatología. Hospital de Cruces, Baracaldo.**
- 35 ■ **HIDRADENOMA DE CÉLULAS CLARAS**
Mireya Lázaro, Xavier Eizagirre, Belén Navajas, Libe Aspe, Lorena Mosteiro*, Jose Luis Díaz Pérez. **Servicio Dermatología y *Servicio Anatomía Patológica Hospital de Cruces (Barakaldo)**
- 36 ■ **LESIÓN PAPULOSA EN LA MEJILLA**
Ruiz-Carrillo Ramirez G, España Alonso A, Pretel Irazabal M, Aguado Gil L, Marqués Martín L, Navedo De las Heras M, Idoate Gastearena MA*. **Departamentos de Dermatología y Anatomía Patológica*. Clínica Universitaria de Navarra. Pamplona.**

17:50 horas. Asamblea General Ordinaria de la Sección VNAR.

ORDEN DEL DIA

- | | |
|----------------------------|------------------------|
| 1. Informe del Presidente. | 4. Asuntos de trámite. |
| 2. Informe del Secretario. | 5. Ruegos y preguntas. |
| 3. Informe de la Tesorera. | |

MEJORA DE ÚLCERAS PROVOCADAS POR CALCIFILAXIA TRAS TRATAMIENTO CON TIOSULFATO SÓDICO INTRAVENOSO

Leyre Aguado Gil, Gorka Ruiz-Carrillo Ramírez, Laura Marqués Martín, María Navedo De las Heras, Maider Pretel Irazabal. Departamento de dermatología. Clínica Universitaria de Navarra.

Introducción

La calcifilaxia es una rara vasculopatía caracterizada por isquemia y necrosis cutánea debido a calcificación, fibroplasia de la íntima y trombosis de las arteriolas paniculares. Afecta mas frecuentemente a pacientes con insuficiencia renal crónica terminal.

El pronóstico es pobre a pesar de los tratamientos, con morbilidad en forma de infecciones, fallo orgánico y dolor, y tasas de mortalidad de hasta 60-80%.

Caso Clínico

Mujer de 66 años, trasplantada renal, que consulta por úlceras dolorosas en piernas.

Con la sospecha de calcifilaxia, se realizan radiografías de regiones gemelares mediante técnica mamográfica, confirmandose la presencia de abundantes calcificaciones vasculares que afectan a todo el territorio radiografiado. Se realizan curas diarias de las úlceras y se inicia tratamiento con tiosulfato sódico intravenoso. Al principio se observa mejoría de las úlceras y la paciente comenta una clara reducción del dolor, pero posteriormente aparecen nuevas úlceras. Las lesiones siguen una evolución oscilante con mejoría y deterioro, pero tras un aumento de la dosis de tiosulfato sódico, se observa una clara mejoría.

Discusión

El tiosulfato sódico se ha utilizado en

la calcifilaxia debido a su actividad como antioxidante y como quelante. Es capaz de quelar calcio de los depósitos en tejidos blandos y sus propiedades antioxidantes pueden promover una reversión de la disfunción endotelial, resultando en una vasodilatación y una reducción del dolor.

En 2004 se describió el primer caso de un paciente con calcifilaxia que mejoró tras tratamiento con tiosulfato sódico. Desde entonces se han descrito varios casos de pacientes tratados con este fármaco. En la mayoría de ellos se consiguió una resolución de las lesiones y mejoría del dolor. Esto contrasta con el pobre pronostico de los pacientes que siguen un tratamiento convencional.

Conclusión

El tiosulfato sódico puede ser útil en el tratamiento de las úlceras provocadas por calcifilaxia.

Palabras Clave
Tratamiento sistémico.
Enfermedad vascular.

RÁGADES MONSTRUOSAS

V. Morillo Montañés, P. Manrique Martínez, I. Imaz Murga*, V. Piñeiro Posse**, E. De la Puerta Rueda***, J.L. Artola Igarza, A. Arechalde Pérez, I. Bilbao Badiola, A. Mariscal Conde, S.Vildosola Esturo. **Servicio de Dermatología, Sección de Anatomía Patológica ***, **Servicio de ORL****, **Servicio de Hematología*****. Hospital Galdakao Usansolo

Caso Clínico

Paciente de 78 años con antecedentes de EPOC y ex_fumador de un paquete al día. En control por el servicio de ORL de nuestro hospital durante dos años, por odinofagia y ulceraciones orofaríngeas que se extendieron hasta epiglotis y que concluyen con la realización de traqueotomía por un episodio de insuficiencia respiratoria alta.

Los posibles diagnósticos sospechados no fueron confirmados a pesar de las múltiples biopsias y cultivos realizados. Los estudios de imagen tampoco fueron concluyentes.

Tras dos años de estudio, aparecieron dos grandes placas infiltradas en ambas comisuras bucales, que seguían creciendo a pesar del tratamiento pautado por el servicio de ORL, motivo por el que consultan con Dermatología.

Conclusiones

Consideramos de interés este caso por su escasa frecuencia y porque vuelve a reflejar la dificultad de diagnóstico de varios cuadros en los que aunque el índice de sospecha sea alto, no es posible su confirmación. Recaltar también que fue la afectación cutánea la que aportó el diagnóstico definitivo.

Palabras Clave
Diagnóstico

LINFOMA DIFUSO DE CÉLULA GRANDE PRIMARIO CUTÁNEO "TIPO PIERNAS"

Cristina Corredera-Carrión, Victoria Fuentelsaz, Victoria Lezcano, Pablo Juberas, Mariano Ara, María Pilar Grasa, Francisco José Carapeto. H.C.U Lozano Blesa . Zaragoza.

Introducción

Los linfomas de células B primarios cutáneos (LCBPC) son un grupo heterogéneo de linfomas extraganglionares que se manifiestan inicialmente en la piel. Para su diagnóstico es necesario descartar la presencia de linfoma sistémico con participación cutánea secundaria. La mayoría presentan un curso indolente y la supervivencia es excelente. Sin embargo, existe un subgrupo, generalmente localizado en las piernas de carácter más agresivo.

Caso Clínico

Mujer de 81 años que acude al servicio de urgencias por presentar desde hace un año episodios de inflamación de la pierna derecha, acompañados desde hace 8 meses de lesiones cutáneas asintomáticas que han ido aumentando de tamaño progresivamente. A la exploración física se aprecia en extremidad inferior derecha: grandes placas eritematovioláceas, algunas ulceradas, de predominio en cara posterior. En dorso de pie y tobillo existen tumoraciones redondeadas de consistencia gomosa que se desarrollan sobre las grandes placas.

Biopsia cutánea: infiltrado celular denso formado por centroblastos e inmunoblastos CD20 +, CD3 + algunas células, DC79a +, CD30 -, citoqueratina -, vimentina-, S-100-, EMA - y cromogranina -. En el servicio de Hematología se descarta la existencia de linfoma sistémico. Con el diagnóstico de linfoma

difuso de células grandes cutáneo primario "tipo piernas" se instaura tratamiento quimioterápico con ciclos de Rituximab-CHOP con remisión clínica de las lesiones.

Conclusiones

Presentamos este caso por la gran expresividad clínica de las lesiones en el momento del diagnóstico y pese a ello, la excelente respuesta inicial al tratamiento con remisión completa de las mismas.

Palabras Clave

Linfoma. Tumor Maligno. Diagnóstico.

LEUCEMIA LINFÁTICA CRÓNICA B Y MICOSIS FUNGOIDE: UNA INFRECUENTE ASOCIACIÓN

Cristina López Obregón, María López Nuñez, Arantxa López Pestaña, Anna-Tuneu Valls, Carmen Lobo Morán, Patricia Eguino Gorrochategui. **Hospital Donostia. Donostia, Guipúzcoa.**

Introducción

La micosis fungoide (MF) es un linfoma T cutáneo que en ocasiones se ha relacionado con la aparición de neoplasias secundarias tales como la leucemia linfática crónica (LLC), linfoma linfoplasmocitoide, mieloma múltiple, linfoma folicular centrocítico, linfoma difuso centrocítico, linfoma MALT y linfoma difuso de célula grande, entre otros.

Caso Clínico

Varón de 70 años, diagnosticado de LLC-B hacía 18 años, sin haber precisado tratamiento a lo largo de su evolución. Desde hacía 2 años presentaba placas eritematosas e infiltradas en extremidades y tronco, que habían sido catalogadas de dermatitis psoriasiforme. Se realizaron dos biopsias que resultan altamente sugestivas de MF en estadio inicial, siendo el reordenamiento genético del receptor de células T (TCR) positivo. El paciente comenzó tratamiento con corticoides tópicos y fototerapia UVB-NB, mejorando ostensiblemente.

Discusión

La coexistencia de MF y leucemia de células B en el mismo paciente constituye un hallazgo excepcional. En la literatura revisada lo más frecuente es que la MF preceda a la enfermedad hematológica. La aparición de un linfoma cutáneo en un paciente previamente afecto de leucemia es más in-

usual. En el caso descrito el paciente debutó con una LLC 16 años antes de desarrollar las primeras lesiones cutáneas de MF. El paciente no había sido tratado por la leucemia y, en casos similares, se ha postulado que la propia leucemia causaría un inmunosupresión que favorecería el desarrollo de una segunda neoplasia.

En la literatura hemos encontrado aproximadamente 36 casos de asociación de neoplasias de células de extirpe B y T. Aportamos otro nuevo caso visto en nuestro servicio.

Palabras Clave

Leucemia linfática crónica. Micosis fungoide.

SÍNDROME DE SÉZARY REFRACTARIO A TRATAMIENTO CON BUENA RESPUESTA A ALEMTUZUMAB (CAMPATH®)

L. Aspe Unanue, R. Izu Belloso, N. Agesta Sánchez, J. A. Ratón Nieto, B. Blaya Álvarez, J. L. Díaz Pérez. Servicio de Dermatología. Hospital de Cruces. Barakaldo.

Introducción

El Síndrome de Sézary es un proceso perteneciente al grupo de linfomas cutáneos de células T, caracterizado por la tríada de eritrodermia generalizada, linfadenopatía y linfocitos atípicos (células de Sézary) circulantes en sangre periférica.

Caso Clínico

Mujer de 69 años con antecedente de adenocarcinoma de colon tratado hace 10 años. Ingresa por eritrodermia descamativa intensamente pruriginosa de 2 meses de evolución, con adenopatías inguinales y axilares bilaterales. El estudio anatomopatológico y analítico confirma la sospecha de Síndrome de Sézary y se inicia tratamiento con clorambucilo y prednisona. Ante la falta de respuesta se pasa a tratamiento quimioterápico (2 ciclos de CHOP y posteriormente 4 de FC), el cual igualmente fracasa. Como 4ª línea de tratamiento se decide administrar Alemtuzumab (Campath®), tras lo cual se obtiene una espectacular mejoría clínica y analítica. La paciente permanece en remisión durante 18 meses hasta que re-ingresa y fallece por un proceso de distinta naturaleza.

Discusión

El tratamiento de elección para el Síndrome de Sézary es la pauta combinada de clorambucilo + prednisona. Existen alternativas terapéuticas como el metotrexate,

bexaroteno oral, IFN- α , o la poliquimioterapia, además de los nuevos anticuerpos monoclonales, aunque aún con poca experiencia de uso.

El Alemtuzumab (Campath®) es un anticuerpo monoclonal anti-CD52 indicado para el tratamiento de la leucemia linfocítica crónica de linfocitos B. Se han descrito casos en los que ha resultado ser eficaz para tratar pacientes tanto con Síndrome de Sézary como con Micosis Fungoide.

Presentamos este caso por su especial resistencia a los tratamientos convencionales, su extraordinaria respuesta al Alemtuzumab y las complicaciones derivadas del tratamiento.

Palabras Clave

Linfoma. Tratamiento sistémico.

TUMOR NEUROENDOCRINO: DESCRIPCIÓN DE DOS CASOS DE PRESENTACIÓN ATÍPICA.

Itziar Arrue Mitxelena, M^º Asunción Arregui Murua, Lucía Carnero González, Ricardo González Pérez, Izaskun Trébol Urra, Blanca Catón Santarén*, Ricardo Soloeta Arechavala. **Servicio de Dermatología y Anatomía Patológica***. Hospital Santiago Apóstol. Vitoria.

Introducción

Los tumores neuroendocrinos constituyen un grupo heterogéneo de neoplasias que pueden localizarse en diversos órganos. Son poco frecuentes aunque probablemente estén infradiagnosticados por la ausencia de expresividad clínica en muchos de los casos.

Casos Clínicos

Caso 1: Varón de 72 años que consultó por 3 pápulas eritematosas de 3mm en región paranasal y párpado inferior derechos, de 20 días de evolución. Se realizó biopsia-extirpación de las tres lesiones con resultado de carcinoma intradérmico con diferenciación neuroendocrina. En la analítica se encontraron niveles moderadamente elevados de cromogranina A. El octreoscan no mostró captación a otros niveles y en tres años de seguimiento el paciente ha permanecido asintomático.

Caso 2: Mujer de 62 años, con una placa eritematoviolácea indurada, de 3 cm, en región preesternal, de dos años de evolución. Se tomó una biopsia, informada de neoplasia endocrina bien diferenciada, funcionalmente clasificable como somatostatina. En la analítica se detectaron niveles discretamente elevados de somatostatina. El octreoscan objetivó captación a nivel preesternal y en hemitórax izquierdo. Esta última parecía corresponder a una lesión identificada hace 15 años, de 4mm, en una

mamografía y etiquetada como benigna. Se extirparon ambas lesiones, con informe de metástasis de carcinoma neuroendocrino, sin que se haya encontrado el tumor primario hasta la actualidad.

Discusión

La clasificación de los tumores neuroendocrinos es amplia y compleja. Los más comunes son los gastrointestinales (tumores carcinoides y pancreáticos) y el hígado es el órgano donde metastatizan con mayor frecuencia. Para su diagnóstico deben solicitarse distintas hormonas en sangre periférica y una gammagrafía con octreotide para el estudio de extensión. En los casos de enfermedad localizada el tratamiento de elección es quirúrgico y requieren revisiones periódicas durante años.

Destacamos la rareza de la presentación y evolución de nuestros casos.

Palabras Clave

Tumor neuroendocrino. Tumor maligno. Metástasis cutánea.

ÚLCERA DE LARGA EVOLUCIÓN EN ESPALDA

Marqués Martín L, Aguado Gil L, Ruiz-Carrillo Ramírez G, Navedo de las Heras M, Redondo Bellón P. Departamento de Dermatología. Clínica Universitaria de Navarra. Pamplona.

Introducción

Las lesiones ulcerosas de larga evolución pueden ser debidas a numerosas causas. Para un diagnóstico correcto es esencial una historia clínica completa, además de un estudio anatomopatológico, y las pruebas complementarias necesarias.

Material y Métodos

Presentamos una paciente de 61 años con una lesión ulcerosa en región dorsal de aproximadamente 25x30 cms de diámetro de unos 15 años de evolución. La lesión fue extendiéndose en superficie y ulcerándose hasta infiltrar plano muscular y óseo. La paciente había realizado tratamiento corticoideo tópico de larga evolución, sin mejoría del cuadro.

Resultados

El estudio anatomopatológico mostró un carcinoma basocelular de tipo infiltrativo con áreas escamosas. El cultivo de la lesión resultó positivo para *Pseudomonas aeruginosa*. En la RM se observó afectación de cuerpos vertebrales (T7-T8-T11) por contigüidad y del tejido muscular paravertebral. En el estudio de extensión (TAC toracoabdominal y PET) se evidenció afectación de cuerpo vertebral L5, parrilla costal izquierda, cuello de fémur izquierdo, y parénquima pulmonar, con una lesión pulmonar hilar izquierda y nodulación satélite asociada.

Se inició tratamiento con radioterapia

externa sobre la lesión primaria y sobre la lesión metastásica de cadera, y quimioterapia complementaria con carboplatino y capecitabina.

Discusión

El carcinoma basocelular es el tumor de piel más frecuente. A pesar de su alta incidencia se han descrito menos de 300 casos de metástasis en la literatura. Su diseminación más frecuente es a nivel de ganglios linfáticos, pulmón, hueso y piel. Los factores de riesgo para desarrollar metástasis son: tumor recurrente o de muchos años de evolución, gran tamaño del mismo, invasión local y perineural, historia previa de radioterapia y tipo histológico de mayor agresividad.

Conclusión

En estos casos se hace necesario un tratamiento agresivo multidisciplinar, que incluya cirugía, radioterapia, quimioterapia y nuevas dianas terapéuticas para mejorar la supervivencia de estos pacientes.

Palabras Clave
Tumor maligno.
Tratamiento sistémico.

ELASTOSIS PERFORANTE SERPIGINOSA SECUNDARIA A D-PENICILAMINA

M^a Asunción Arregui Murua, Izaskun Trébol Urrea, Zuriñe Martínez de Lagrán Alvarez de Arcaya, Itziar Arrue Mitxelena, Lucía Carnero González, Nagore Arbidé del Río*, Ricardo Soloeta Arechavala. Servicio de Dermatología, Servicio de Anatomía Patológica*. Hospital Santiago Apóstol . Vitoria

Introducción

La elastosis perforante serpiginosa (EPS) forma parte de las dermatosis perforantes primarias. Se caracteriza por pápulas queratósicas de disposición arciforme, con eliminación transepidérmica de fibras elásticas alteradas. La D- penicilamina es un quelante del cobre, cofactor de la lisil oxidasa esencial para la formación de enlaces cruzados de elastina.

Caso Clínico

Varón de 19 años con enfermedad de Wilson en tratamiento con sulfato de Zinc y D-penicilamina desde la infancia. Hace 6 años comenzó a desarrollar lesiones queratósicas aisladas en parte posterior de cuello que en el último año fueron extendiéndose por zonas laterales y anterior del mismo. El estudio histológico de una lesión evidenció canales transepidérmicos con restos inflamatorios, celulares y de fibras elásticas fragmentadas. Con tinción de orceína se objetivaban en dermis fibras elásticas rotas y desflecadas, hallazgo típico de la elastolisis secundaria a D-penicilamina. Se instauró tratamiento con corticoide tópico junto con adapaleno en crema y se planteó el trientine como alternativa terapéutica sistémica.

Discusión

Existen 3 variantes de EPS: idiopática (más del 65%), reactiva -asociada a S. Down y otras enfermedades del tejido

conectivo- (25-30%) y asociada a D- penicilamina (1%). Los efectos secundarios de la D-penicilamina son sobre todo cutáneos: reacción aguda de hipersensibilidad, procesos inmunológicos (LES, dermatomiositis, enfermedades ampollosas), por alteración del tejido elástico en tratamientos prolongados a dosis altas (EPS, cutis laxa, anetodermia, pseudoxantoma elástico, fragilidad cutánea). El trientine, un quelante del cobre con menor capacidad elastolítica que la D-penicilamina, podría ser una alternativa terapéutica en estos casos.

Palabras Clave

Reacción por fármaco. D-penicilamina.
Elastosis perforante serpiginosa

FRINODERMA POR HIPOVITAMINOSIS A SECUNDARIA A CIRUGÍA BARIÁTRICA

Pablo Juberías Gutiérrez, Victoria Lezcano Biosca, Victoria Fuentelsaz del Barrio, Cristina Corredera Carrión, Mariano Ara Martín, María Pilar Grasa Jordán, Francisco José Carapeto. Servicio de Dermatología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Zaragoza.

Introducción

Frinoderma es una forma de hiperqueratosis folicular, asociado con déficits nutricionales (vitamina A, B, C, E, calórico y ácidos grasos esenciales). Clínicamente se manifiesta como pápulas foliculares hiperqueratósicas eritemato-marrónáceas, de 2 a 6 mm de diámetro, distribuidas en codos, rodillas, muslos y glúteos. En los países desarrollados, frinoderma ocurre como resultado de malabsorción secundaria a causas médicas o quirúrgicas, siendo la desnutrición la primera causa en los países subdesarrollados.

Caso Clínico

Paciente varón de 52 años, con antecedentes de insuficiencia renal crónica, insuficiencia cardíaca y cirugía bariátrica, mediante técnica de Scopinaro-Holian (bypass biliopancreático y gastrectomía 3/4), hace 8 años por obesidad mórbida, que presentaba, desde hacía 1 año, lesiones asintomáticas, papulosas eritemato-violáceas con tapón córneo central prominente, algunas con pústulas, de predominio en extremidades superiores e inferiores. Asimismo el paciente presentaba debilidad muscular, xerosis conjuntival y nictalopia.

Las determinaciones de proteína transportadora de retinol y vitamina A resultaron bajas. Se inició tratamiento con vitamina A a dosis de 50.000 UI diarias, con mejoría clínica del cuadro cutáneo y oftalmológico.

Discusión

Los raros casos de frinoderma descritos en occidente asocian con frecuencia síntomas oculares, debilidad muscular, diarrea o neuritis, y son debidos a deficiencia de vitamina A. Ésta se debe a malabsorción por enfermedad o resección intestinal, asociado a dieta deficiente.

Existen 3 casos descritos en los que la causa fue la cirugía de la obesidad con bypass, como es nuestro caso. Destaca la gran expresividad clínica de nuestro paciente que no hemos encontrado en otros casos descritos.

El tratamiento consiste en suplementos de vitamina A a dosis de 50-150.000 UI diarias, resolviéndose el cuadro en el plazo de 1 a 4 meses.

Palabras clave
Miscelánea. Diagnóstico

ACNÉ FULMINANS ASOCIADO A ENFERMEDAD DE CROHN.

Victoria Lezcano, Pablo Juberías, Cristina Corredera, Victoria Fuentelsaz, Mariano Ara, Francisco J. Carapeto. Servicio de Dermatología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Zaragoza.

Introducción

Las manifestaciones no digestivas más frecuentes de la enfermedad de Crohn (E.C.) son las osteoarticulares y las cutáneas.

La afectación cutánea pueden preceder a la enfermedad o aparecer en el curso de ésta.

La incidencia de manifestaciones cutáneas en la E.C se ha estimada que es de un 15-20%.

Se han reportado diversas entidades asociadas a la E.C. tales como Síndrome de Sweet, Eritema Elevatum Diutinum, Pénfigo y Penfigoide, Vitíligo, Eritema polimorfo y Acné Fulminans.

Caso Clínico

Paciente de 22 años, con Enfermedad de Crohn de reciente diagnóstico en tratamiento con corticoides orales tras resección ileocólica. 10 días tras la suspensión del tratamiento esteroideo consultó por aparición de lesiones inflamatorias ulcerocostrosas, dolorosas en espalda, cara y pecho, fiebre y artromialgias.

A la exploración física se apreciaban lesiones pápulo-pustulosas ulceradas, nódulos fistulizados con supuración abundante, sangrado y costras hemorrágicas.

Se inició tratamiento con Prednisona y Ciprofloxacino oral y a las 2 semanas con isotretinoína oral. Posteriormente se fue disminuyendo la dosis corticoidea y aumentando la de isotretinoína, con lenta pero

buena respuesta al tratamiento.

A los dos meses del inicio del tratamiento con retinoides presentó rebrote de las lesiones coincidiendo con nuevo episodio diarreico.

Discusión.

En numerosas publicaciones acerca de las manifestaciones cutáneas de la enfermedad de Crohn se cita el acné fulminans como asociación infrecuente, pero sólo hemos encontrado la publicación original sobre la que se estableció esta relación sin hallar posteriormente ningún nuevo caso publicado.

En nuestro paciente parece que el curso del acné fulminans si que realmente se ve influenciado por la enfermedad de Crohn, y pese a una buena respuesta a isotretinoína oral que nos permitió descender dosis corticoideas, cuando el paciente presentó nuevo brote de EC precisó esteroides para el control de ambas entidades.

Palabras Clave
Acné. Enfermedad sistémica

ANGIOMA EN PENACHO

María Navedo de las Heras; Leyre Aguado Gil; Gorka Ruiz-Carrillo Ramirez; Laura Marqués Martín; Marlisse Janet Eslava García; Agustín España; Ignacio Sánchez-Carpintero. **Departamento de Dermatología. Clínica Universitaria de Navarra.**

Introducción

El angioma en penacho es un tumor vascular benigno que suele aparecer en niños menores de un año, de carácter lentamente progresivo aunque puede involucionar espontáneamente. Las lesiones se desarrollan habitualmente en tronco y parte proximal de extremidades. Puede cursar con hipertriosis e hiperhidrosis. En ocasiones se asocia al fenómeno de Kasabach-Merritt. El tratamiento incluye: crioterapia, cirugía, láser, corticoides e interferón-alfa.

Caso Clínico

Niña de 20 meses que acude a consulta con una lesión diagnosticada de angioma en penacho al año de vida. Se manifestó inicialmente al mes de vida. La lesión está localizada en hombro y escápula derecha, constituida por una placa ligeramente protuyente, mal delimitada, con máculas eritemato-violáceas y vello en su interior. Es dolorosa a la palpación y ocasiona impotencia funcional. En las analíticas se evidencia plaquetopenia. El estudio histopatológico y la resonancia confirman el diagnóstico. Se decide tratar con corticoides orales para controlar el dolor, observando mejoría sustancial. Al suspenderlos, al cabo de 1 año, la lesión ha permanecido estable y asintomática. La paciente tiene 4 años y lleva más de 1 año sin tratamiento.

Discusión

El tratamiento de los angiomas en penacho es un tema controvertido, en especial en las formas congénitas en las que la involución espontánea es frecuente. En el caso presentado la lesión apareció al mes de vida y además se asociaba a dolor intenso. Por este motivo se decidió tratarla. La extirpación quirúrgica en este caso es inviable por la extensión. A pesar de presentar plaquetopenia no se desarrolló el fenómeno de Kasabach-Merritt.

Conclusión

El uso de corticoides orales puede ser una opción eficaz en el tratamiento del angioma en penacho en especial para el control de dolor.

Palabras clave

Enfermedad vascular. Tumor benigno.
Tratamiento sistémico.

HEMANGIOMA FACIAL. TRATAMIENTO CON PROPRANOLOL

J. Zubizarreta, P. Eguino, A. Tuneu, A. López-Pestaña, B. Aseginolatz, C. López Obregón, M. López Núñez. Dermatología. Hospital Donostia. Donostia – San Sebastián

Introducción

A pesar de su evolución autolimitada, los hemangiomas capilares pueden alterar funciones vitales o sensoriales y/o desfigurar a las personas durante su crecimiento. Los corticoides sistémicos son, hasta hoy, la primera línea terapéutica para los hemangiomas capilares problemáticos. Presentamos un niño cuyo hemangioma facial respondió espectacularmente al tratamiento con propranolol oral.

Caso Clínico

Varón de 2 meses que nos fue remitido el 02/01/2008 porque un "angioma plano" localizado en la zona de la segunda rama del trigémino se estaba abultando recientemente de día en día. El estudio analítico con pruebas de coagulación fue normal. La eco doppler de la zona mostraba un angioma vascular de bajo flujo. En la resonancia magnética se apreciaba una formación vascular periorbitaria sin afectación craneal.

Dado que el hemangioma seguía aumentando de tamaño y Oftalmología valoró que había un riesgo de ambliopía, iniciamos tratamiento con prednisona 3 mg/kg/día el día 15/02/2008. El hemangioma remitió de tamaño, y a finales de mayo se suspendió la medicación. En junio el hemangioma volvió a crecer, por lo que el 23/06/08 se inició tratamiento con propranolol 2 mg/kg/día, como uso compasivo, con una respuesta mejor y más rápida que

con la prednisona.

Conclusiones

Las lesiones vasculares congénitas se clasifican en malformaciones y hemangiomas. Los hemangiomas capilares infantiles se caracterizan por una fase de crecimiento rápido de meses y una fase de involución. Se conocen poco los factores que regulan el crecimiento y la involución de los hemangiomas.

En junio de 2008 se publicó una serie de 11 niños cuyos hemangiomas habían sido tratados con propranolol con unos resultados espectaculares. El propranolol podría actuar inhibiendo la expresión de factores de crecimiento fibroblásticos y endoteliales, e induciendo vasoconstricción y apoptosis de células endoteliales.

En nuestro paciente, la rápida respuesta del hemangioma sin efectos secundarios, corrobora- en nuestro caso- los resultados publicados sobre el propranolol en el tratamiento de los hemangiomas infantiles.

Palabras Clave
Tumor benigno.
Tratamiento sistémico.

VERRUGAS GENERALIZADAS EN PACIENTE CON PSORIASIS: RESPUESTA A ACITRETINO

Lucía Carnero González, M^a Concepción Montis Palos, Zuriñe Martínez de Lagrán, Ricardo González Pérez, Itziar Arrue Mitxelena, M^a Asunción Arregui Murua, Ricardo Soloeta Arechavala. Servicio de Dermatología. Hospital Santiago Apóstol. Vitoria.

Introducción

Las verrugas comunes son muy frecuentes en niños y adultos, con una prevalencia del 10%. En ocasiones suponen para el médico un reto terapéutico, sobre todo cuando son inestéticas, múltiples y recalcitrantes, como en nuestro paciente.

Caso clínico

Varón de 58 años, con psoriasis desde los 15, que consultó por la aparición de múltiples verrugas víricas sobre las placas psoriásicas. Las serologías para VHB, VHC y VIH eran negativas. El diagnóstico de verruga común se confirmó histólicamente, iniciándose tratamiento con acitretino 35 mg/día. Al mes y medio de tratamiento, las lesiones verrucosas habían desaparecido casi por completo, pero persistían las placas de psoriasis, por lo que se decidió asociar tratamiento con UVB de banda estrecha, con excelente respuesta.

Discusión

Los retinoides orales se han empleado en el tratamiento de las verrugas puesto que tienen una serie de efectos biológicos sobre el metabolismo celular, incluyendo la regulación del crecimiento y su diferenciación. Como la replicación del HPV interviene en la diferenciación queratinocítica, es posible que el acitretino sea capaz de inhibir la replicación dentro de las células afectadas. Por este motivo, aunque los retinoides sis-

témicos no erradican la infección por HPV, pueden ser utilizados como alternativa terapéutica en casos de verrugas múltiples y recalcitrantes.

Palabras Clave

Psoriasis. Infección Vírica. Acitretino.

AFECTACIÓN ÓSEA SEVERA EN UN PACIENTE CON LEPROMATOSA

Zuriñe Martínez de Lagrán, Ricardo González Pérez, Irene García-Río, Izaskun Trébol Urra, M^a Nieves Saracíbar Oyón*, M^a Concepción Montis Palos, Ricardo Soloeta Arechavala. **Servicios de Dermatología y Anatomía Patológica*.**
Hospital Santiago Apóstol. Vitoria.

Introducción

Aunque la prevalencia global de lepra se ha reducido de forma significativa en los últimos años, no debe considerarse una patología excepcional en nuestro medio, preferentemente asociada a la inmigración. Uno de los principales factores pronósticos y desafíos terapéuticos de la enfermedad es la afectación ósea, que puede provocar secuelas y discapacidades permanentes. Presentamos un caso de lepra lepromatosa asociado a patología ósea severa.

Caso Clínico

Varón de 34 años, originario de Nigeria y diagnosticado de lepra lepromatosa en 2004. Coincidiendo con la finalización del tratamiento específico de la enfermedad y del inicio de su actividad laboral en la construcción, comenzó con un cuadro de fiebre y mal estado general, acompañado de un intenso edema en el pie derecho y de la aparición de una úlcera exudativa en la planta de dicho pie. Radiológicamente se observaban signos de osteomielitis y necrosis parcial de la cabeza del 3º metatarsiano y de la base de la falange proximal de ese dedo, que provocaban la luxación de la articulación. Valorado por el servicio de Traumatología, se consideró necesaria la amputación del metatarsiano y de las falanges, junto al inicio de tratamiento antibiótico sistémico. La evolución posterior ha sido satisfactoria y mediante un sistema de cura por aspira-

ción (VAC) se está consiguiendo el cierre de la zona amputada por segunda intención. Además, el paciente presenta signos de daño óseo (reabsorción de las falanges distales y lesiones quísticas) a otros niveles, especialmente en el 2º y 5º dedo de la mano derecha, por lo que, aunque no existe una clara evidencia científica de su eficacia, se le está administrando calcio, vitamina D y calcitonina.

Comentario

La afectación ósea en la lepra se clasifica en 3 grandes grupos: lesiones específicas, no específicas y osteoporosis, y puede progresar aunque se haya logrado la curación microbiológica. Esto obliga a realizar un seguimiento minucioso de los pacientes incluso tras haber finalizado el tratamiento específico de la enfermedad, ya que es esencial el diagnóstico y tratamiento precoz de cualquier posible complicación.

Palabras Clave

Infección bacteriana. Lepra. Complicaciones óseas.

UN CASO IMPORTADO DE CROMOMICOSIS

M^ª Luisa Zubiri Ara*, Carmen Yus Gotor**, Jorge Alfaro**, Inés Gracia Salces*, Antonio Rezusta Lopez***, Rosa Baldellou Lasierra*, Ricardo Martín Marco*. Servicios de Dermatología*, Anatomía Patológica** y Microbiología del Hospital Universitario Miguel Servet de Zaragoza.

Introducción

La cromomicosis, cromoblastomicosis o dermatitis verrucosa es una micosis que afecta la piel y el tejido celular subcutáneo causada por los denominados "hongos negros" de la especie dematiaceous (*Phialophora*, *Cladosporium* y *Fonsecaea*), siendo habitual en países de clima tropical y subtropical. El hongo se puede encontrar en el suelo, madera y material en descomposición, habitual en el ambiente rural, produce lesiones de tipo verrucoso, de curso crónico principalmente en extremidades inferiores.

Caso clínico

Mujer de 67 años procedente de Guinea Ecuatorial que presentaba desde hacía más de 30 años una placa en la cara interna del muslo derecho de unos 20 x 30 cm de borde circinado y superficie verrucosa y esclerosa, refiriendo que había sido intervenida en su país hacía 12 años con posterior recidiva. Realizamos una biopsia cutánea, enviando también muestra para cultivo, observándose en el estudio histológico una dermatitis nodular granulomatosa con células gigantes multinucleadas y focos de supuración donde se apreciaban abundantes cuerpos redondos de pared gruesa y pigmentada, de color marrón dorado que se tiñen con PAS y Plata-metenamina, diagnosticándose como micosis cutánea profunda compatible con cromomicosis. El cultivo de la biopsia fue negativo y se realizó con posterioridad un

cultivo por raspado de la lesión, creciendo un hongo pendiente de tipificar.

Discusión

La cromomicosis es un tipo de micosis muy rara hasta ahora en nuestro medio, habiéndose descrito algún caso aislado en un paciente inmunodeprimido, es una patología más frecuente en climas cálidos; y en trabajadores rurales produciéndose la infección por inoculación tras heridas en zonas descubiertas, no se suele producir diseminación hematogena de la infección aunque se ha descrito algún caso con afectación cerebral. El tratamiento puede realizarse con antifúngicos como el itraconazol o la terbinafina, solos o combinados, anfotericina B, voriconazol, cirugía o laser CO₂, siendo prolongado y con frecuentes recidivas.

Palabras clave
Cromomicosis. Cromoblastomicosis.
Micosis cutánea

PITIRIASIS VERSICOLOR ATRÓFICA

S. Pérez-Barrio, O. Lasa Elgezua, A. Sánchez Díez, I. Martínez de Lizarduy, A. Fernández de Larrinoa*, JM Careaga Alzaga. **Servicios de Dermatología y Anatomía Patológica***. Hospital de Basurto. Bilbao.

Introducción

La Pitiriasis versicolor es la infección fúngica superficial más frecuente a nivel mundial, sin embargo, las descripciones en la literatura médica de su variedad atrófica, o también denominada Tiña versicolor atrofiante o Pitiriasis versicolor pseudoatrófica son escasas.

Material y Métodos

Describimos tres casos de Pitiriasis versicolor atrófica que recientemente hemos podido observar en nuestro servicio.

Discusión

Este cuadro se manifiesta en forma de lesiones ovales o redondeadas, de coloración blanco- marfil, de aspecto ligeramente deprimido y apergaminado respecto a la piel sana adyacente, y que histológicamente se traduce en una atrofia dérmica y pérdida de las fibras elásticas, además de la presencia de hifas y esporas en la superficie de la capa córnea. La etiología es desconocida, pero se cree que pudiera estar relacionado con el tratamiento incorrecto con corticoides tópicos.

Conclusiones

Es importante tener este cuadro en mente a la hora de realizar el diagnóstico diferencial con otros procesos que cursen con atrofia cutánea, sobre todo en los casos en los que las lesiones típicas de pitiriasis versicolor no estén asociadas.

Palabras clave
Infección fúngica.

ERITEMA ELEVATUM DIUTINUM ASOCIADO A TUBERCULOSIS PULMONAR.

María López Núñez, Cristina López Obregón, Anna Tuneu Valls, Arantxa López Pestaña, Patricia Eguino Gorrochategui, Jose Zubizarreta Salvador, Carmen Lobo Morán*. Sección de Dermatología, servicio de Anatomía Patológica*. Hospital Donostia. Donostia, Guipúzcoa.

Introducción

El eritema elevatum diutinum (EED) es una forma infrecuente de vasculitis cutánea, de curso crónico y etiología desconocida.

Presentamos un paciente con vasculitis leucocitoclástica tipo Schönlein-Henoch, cuyo estudio llevó al diagnóstico de una tuberculosis pulmonar, y que comenzó a presentar lesiones de eritema elevatum diutinum coincidiendo con el inicio del tratamiento tuberculostático.

Caso Clínico

Varón de 39 años que comenzó en enero de 2008 con lesiones purpúricas en piernas y artritis. En la biopsia se observó una vasculitis leucocitoclástica con depósitos perivasculares de IgA y C3, compatible con púrpura de Schönlein-Henoch. Se inició tratamiento con AINEs y reposo. Dos meses después presentó un empeoramiento, con lesiones purpúricas nuevas e inflamación articular, asociándose al tratamiento colchicina. Además, el paciente refería intensa pérdida de peso, cuyo estudio evidenció una tuberculosis pulmonar, pautándose tratamiento con tuberculostáticos. A las 2 semanas aparecieron lesiones purpúricas nuevas que evolucionaron a pápulas y nódulos dolorosos en codos, rodillas y palmas de las manos. La biopsia fue compatible con EED, con depósitos de IgA perivasculares. Se inició tratamiento con sulfona, con mejoría

progresiva de las lesiones.

Discusión

El EED se puede asociar a enfermedades del tejido conectivo, infecciones crónicas o recurrentes, alteraciones hematológicas y estados de inmunosupresión.

Nuestro paciente presentó inicialmente un cuadro compatible con púrpura de Schönlein-Henoch y cinco meses más tarde desarrolló lesiones de EED. Queda por establecer qué papel ha desarrollado el tratamiento tuberculostático, especialmente la rifampicina, en la aparición del EED. Existen en la literatura pocos casos de EED o púrpura de Schönlein-Henoch asociados a tuberculosis pulmonar o a su tratamiento.

La sulfona es el tratamiento de elección. Es común la recurrencia del cuadro tras la suspensión del fármaco, ya que no existe tratamiento curativo.

Palabras Clave

Vasculitis leucocitoclástica. Púrpura de Schönlein-Henoch. Eritema elevatum diutinum. Tuberculosis pulmonar.

SÍNDROME DE SWEET EN UNA PACIENTE EN TRATAMIENTO CON EFALIZUMAB

A. Sánchez Díez, O. Lasa Elgezua, S. Pérez Barrio, I. Martínez de Lizarduy, M.J. Calderón Gutiérrez, A. Fernández de Larrinoa*, JM Careaga Alzaga. Servicios de Dermatología y Anatomía Patológica*. Hospital de Basurto. Bilbao

Introducción

Efalizumab es un anticuerpo monoclonal humanizado, indicado en el tratamiento de la psoriasis moderada o grave, si han fallado o están contraindicados otros tratamientos sistémicos habituales. Es relativamente nuevo en nuestra práctica habitual.

Caso Clínico

Paciente psoriática mal controlada de años de evolución que inicia tratamiento con efalizumab a las dosis habituales. A las pocas semanas, presenta mal estar general, febrícula y placas cutáneas edematosas en tronco y extremidades. En la analítica destaca neutrofilia y la biopsia fue compatible con síndrome de Sweet.

Conclusión

Presentamos un caso de síndrome de Sweet posiblemente asociado al tratamiento con efalizumab.

Palabra clave

Reacción por fármacos. Psoriasis. Efalizumab. Síndrome de Sweet. Reacción neutrofílica

SÍNDROME DE SWEET ASOCIADO A CARCINOMA DE COLON

Victoria Fuentelsaz del Barrio, Cristina Corredera Carrión, Pablo Juberías Gutierrez, Victoria Lezcano Biosca, Mariano Ara Martín, MP.Grasa, FJ.Carapeto.
Hospital Clínico Lozano Blesa. Zaragoza.

Introducción

El Síndrome de Sweet o dermatosis neutrofílica febril aguda se clasifica en grupos según la etiología: idiopática, para-neoplásica, trastornos inflamatorios y autoinmunes como enfermedad inflamatoria intestinal, inducido por fármacos y embarazo. De entre los procesos neoplásicos a los que está asociado el Síndrome de Sweet, los hematológicos representan la mayor parte de los mismos siendo los tumores sólidos mucho menos frecuentes. De entre estos últimos los del tracto gastrointestinal son muy infrecuentes.

Caso Clínico

Paciente de 74 años con antecedentes de HTA y TVP en extremidad inferior derecha en tratamiento con anticoagulantes orales, que acude a Urgencias por presentar lesiones cutáneas pruriginosas de 2 días de evolución con fiebre y malestar general. A la exploración física destacan: lesiones papulosas eritematosas, alguna de ellas purpúricas, confluyentes, duras al tacto, de aspecto pseudovesiculoso en el centro y otras pustulosas localizadas en dorso y palmas de manos, brazos y tercio superior de tronco. Lesiones maculo-papulosas eritematosas con centro pustuloso en EEII. El paciente es ingresado bajo la sospecha clínica de posible Síndrome de Sweet vs Eritema exudativo multiforme. La biopsia confirmó el diagnóstico de dermatosis neutrofílica agu-

da. Durante su ingreso destaca una anemia microcítica, y un test de sangre oculta en heces positiva. Se le realizó una colonoscopia en la que se apreciaban dos lesiones rectales polipoideas que resultaron ser un Adenocarcinoma de colon. El paciente mejoró rápidamente con corticoides orales y tópicos, y posteriormente fue intervenido quirúrgicamente.

Conclusiones

Presentamos este caso por estar asociado a una neoplasia poco frecuente entre los tumores sólidos. Destacamos la necesidad de investigar la etiología en los casos de síndrome de Sweet.

Palabras Clave

Síndrome de Sweet. Dermatosis para-neoplásica.

SINDROME DE SWEET CON AFECTACION PULMONAR GRAVE

Pilar Manrique Martinez, Ana Arechalde Perez, Andres Alvarez Leire, Lander Altube Urrengoechea, Victoria Morillo Montañés, Juan Luis Artola Igarza, Ibón Bilbao Badiola, Amaia Mariscal Polo. **Hospital Galdakao-Usansolo. Galdakao.**

Introducción

El síndrome de Sweet pertenece al grupo de las dermatosis neutrofilicas cursando con lesiones cutáneas, fiebre y neutrofilia. En un 30 % de los casos puede asociarse y/o seguirse de cuadros linfoproliferativos. Pueden aparecer en el curso de la evolución varios brotes que repiten la misma sintomatología. Aparte de la afectación dermatológica se han descrito infiltrados de neutrófilos a nivel de cerebro, pulmones, corazón e hígado.

Caso Clínico

Describimos el cuadro de una paciente de 70 años sin antecedentes personales de interés que visitamos en la consulta por lesiones cutáneas clínica e histológicamente características de síndrome de Sweet. 48 horas después comienza con un cuadro de hemorragia pulmonar masiva que requirió ingreso en U.C.I. El estudio pulmonar y sistémico fue compatible con afectación pulmonar de síndrome de Sweet.

La paciente fue tratada con corticoides generales con buena evolución y sigue siendo controlada en la consulta de dermatología.

Discusión

La afectación orgánica extracutánea (aparte de las que conforman el síndrome) es poco frecuente en el síndrome de Sweet. Las localizaciones neurológica y pulmonar son las más graves.

Palabras Clave

Enfermedad sistémica.

Diagnóstico. Tratamiento sistémico

LESIONES ULCERO-NECRÓTICAS EN EXTREMIDADES INFERIORES

ME Del Prado, Y Gilaberte, MC Coscojuela, MD Garcia Prats*, M Omatos**. Servicio de Dermatología, *Servicio de Anatomía patológica, **Servicio de Medicina Interna. Hospital San Jorge. Huesca

Introducción

El anticuerpo antifosfolípido es una Ig G, Ig M o bien la presencia de ambas, que "in vitro" producen una estimulación de la hipocoagulabilidad, con tendencia a la hemorragia, ya que prolongan el PTT activado ó menos frecuentemente alargan el PT. Pero "in vivo" se produce, paradójicamente el efecto contrario, es decir, un efecto coagulante con tendencia a la trombosis

Caso Clínico

Hombre de 23 años remitido desde atención primaria a nuestras consultas , en Julio de 2008, porque desde hacía un mes había comenzado con lesiones a nivel de pies, sobre todo en arcos plantares que habían aumentado en número y extensión, a lo largo de ambas piernas hasta rodillas.

Presentaba: placas eritemato-purpúricas de distintos tamaños localizadas a nivel de maleos externos y dorsos de ambos pies, sobre las que asentaban lesiones hemorrágico-costrosas de distintos tamaños con aspecto necrotico central, el área comprendida desde los tobillos hasta las rodillas presentaba lesiones de similares características a las descritas pero de menor tamaño, coloración purpúrica y no palpables. A pesar del aspecto y la extensión de las lesiones el paciente se encontraba asintomático.

En las pruebas complementarias practicadas, destaca un positivo débil al Anticoagulante lúpico: 1.28, ratio entre 1.2-1.5.

Biopsia cutánea: acantosis irregular de la epidermis con áreas de ulceración y pérdida del epitelio de superficie. En la dermis subyacente, se observan abundantes fenómenos purpúricos con extravasación de hematíes, así como proliferación vascular de pequeño calibre, infiltrados a su vez por linfocitos, moderados polimorfonucleares-neutrófilos y algunos eosinofilos. Algunas estructuras vasculares muestran endotelios prominentes y paredes engrosadas con homogeneización eosinófila de su pared. Algunos capilares muestran obstrucción. Tinción Rojo Congo: negativo para amiloide.

Diagnóstico Histopatológico: desde un punto de vista morfológico el cuadro puede ser secundario a un estatus crónico de isquemia, con alteración de la pared de los capilares con infiltración linfocítica de forma predominante.

El paciente fue remitido a Medicina Interna para valoración y estudio de un posible síndrome antifosfolípido

Discusión

El caso que presentamos ésta en espera de ser filiado

Palabras Clave

Síndrome antifosfolípido. Anticoagulante lúdico. Anticuerpos anticardioli-pina.

ALOPECIA FRONTAL FIBROSANTE Y PÁPULAS FACIALES

Arantxa López Pestaña, Anna Tuneu Valls, Carmen Lobo Morán, José Zubizarreta Salvador, M López Núñez. Hospital Donostia. San Sebastián-Donostia.

Introducción

La alopecia frontal fibrosante (AFF) es una variante de liquen plano pilar (LPP), que afecta generalmente a mujeres postmenopáusicas. Junto al retroceso de la línea de implantación frontotemporal del cuero cabelludo, es frecuente observar alopecia de cejas y ocasionalmente de axilas, brazos, piernas o abdomen. En algunos casos se han descrito pápulas foliculares faciales.

Casos Clínicos

Se presentan cinco mujeres que consultaron por la aparición de diminutas pápulas faciales. Dos de ellas habían desarrollado cicatrices atróficas e hiperpigmentadas. En la exploración, mostraban en mayor o menor grado, una alopecia cicatricial a nivel frontotemporal tipo AFF, y alopecia de cejas, dorso de antebrazos y manos. Las biopsias del cuero cabelludo fueron compatibles con LPP, y las de la piel facial, mostraron una dermatitis liquenoide. La analítica de sangre, ANA y serología de hepatitis B y C, fueron normales. Se pautó tratamiento con corticoides y tacrolimus tópico y dos iniciaron tratamiento con hidroxycloloquina, con leve mejoría en una de ellas.

Discusión

Nuestras pacientes tenían una AFF, con alopecia en otras áreas y pápulas faciales. Estos rasgos recuerdan a los que definen el síndrome de Piccardi-Lassueur-Graham

Little (SPGL).

En la literatura hemos encontrado dos casos de AFF con pápulas faciales o en miembros. Desconocemos si estos cuadros son en realidad poco frecuentes o han sido infradiagnosticados.

Finalmente, queremos destacar la tendencia a la formación de cicatrices, por lo que debería plantearse la realización de un tratamiento sistémico. La ciclosporina A, eficaz en algunos casos de SPGL, podría ser de utilidad.

Palabras clave
Dermatitis liquenoide. Pelo

QUERATOSIS FOLICULAR ESPINULOSA DECALVANTE

Iñigo Martínez de Lizarduy, Silvia Pérez Barrio, Ana Sánchez Díez, Olatz Lasa Elgueza, Rosa Izu Belloso, Aitor Fernández de Larrinoa, Jesús Mari Careaga Alzaga. Hospital de Basurto. Bilbao.

Introducción

Presentamos el caso de un varón joven con queratosis pilar extensa y alopecia cicatricial en cuero cabelludo de inicio en la pubertad. Aparentemente no existen otros familiares afectados.

Discusión

Dentro de los síndromes descritos que presentan una queratosis folicular atrofiante existe una gran heterogenicidad clínica, genética y de nomenclatura que hacen que la lectura de la literatura publicada nos aporte a veces más confusión que certezas.

Intentaremos clarificar esta variedad de enfermedades e incluir nuestro caso dentro de ese uno de estos cuadros.

Palabras Clave
Genodermatosis. Pelo

QUERATODERMIA PUNCTATA PALMOPLANTAR (SINDROME DE BRAUER-BUSCHKE-FISCHER)

Amaia Mariscal Polo, Pilar Manrique Martínez, Juan Luis Artola Igarza, Victoria Morillo Montañés, Ana Arechalde Pérez, Susana Vildósola Esturo, Ibón Bilbao Badiola, Igone Imaz Murga*. Servicio de Dermatología y de Anatomía Patológica*. Hospital Galdakao-Usánsolo (Vizcaya).

Introducción

La Queratodermia Punctata Palmoplantar (QPPP) es un trastorno de la queratinización que se caracteriza por presentar elementos papulosos hiperqueratósicos, distribuidos de forma irregular sobre las superficies palmoplantares. Es una genodermatosis infrecuente, con un patrón de herencia autosómico dominante, aunque también se han descrito casos esporádicos y asociados a tumores.

Casos Clínicos

Caso 1: varón de 79 años con lesiones papulosas hiperqueratósicas, pruriginosas en plantas, de 1 año de evolución, con posterior afectación de palmas.

Caso 2: mujer de 46 años (hija del paciente anterior) con lesiones papulosas, asintomáticas en palmas de 6 años de evolución. Tiene una hija con las mismas lesiones.

Caso 3: varón de 46 años con múltiples lesiones hiperqueratósicas en palmas y plantas de años de evolución. Un abuelo y un tío presentan lesiones similares.

Caso 4: mujer de 41 años con pápulas queratósicas blanco amarillentas de localización palmoplantar. Su padre presenta lesiones idénticas.

Caso 5: varón de 71 años con lesiones papulosas queratósicas en palmas y plantas de 50 años de evolución.

Discusión

Las queratodermias palmoplantares (QPP) representan un grupo variado de trastornos hereditarios y adquiridos. Las QPP heredadas son poco frecuentes y se clasifican en 3 tipos: difusa, focal y punteada.

La QPPP fue descrita en 1910 por Buschke y Fischer, y en 1913 por Brauer, suele iniciarse en la adolescencia o a partir de los 20 años. Se caracteriza por la presencia de múltiples elementos queratósicos, firmes y translúcidos que con el tiempo se vuelven opacos y verrucosos. La mayoría de los casos son asintomáticos. La histología se caracteriza por la presencia de hiperqueratosis masiva, hipergranulosis, ausencia de infiltrado inflamatorio en dermis y ausencia de lamela corneida.

El diagnóstico diferencial debe hacerse con diferentes entidades: verrugas vulgares, poroqueratosis punctata palmoplantar, queratodermia espinulosa palmoplantar, acroqueratoelastoidosis, liquen plano.

El tratamiento es sintomático, se han utilizado queratolíticos, retinoides tópicos y sistémicos, análogos de la vit. D, con resultados variables.

Presentamos 5 casos de QPPP de aparición familiar.

Palabras Clave
Diagnóstico

LESIÓN CONGÉNITA DE LA LÍNEA MEDIA

Belén Navajas Pinedo, M^a Rosario González Hermosa, Jose Luis Díaz Ramón, Aitor De Vicente Aguirre, Soraya González Rodríguez*, Jose Luis Díaz Pérez. **Servicios de Dermatología y Neurocirugía* del Hospital de Cruces. Barakaldo. Vizcaya.**

Introducción

Los defectos congénitos de la línea media son raros en la práctica dermatológica pediátrica. Se pueden manifestar al nacimiento o en la infancia por complicaciones locales o afectación del SNC. El quiste dermoide es la causa más frecuente de nódulos en cuero cabelludo en niños.

Caso Clínico

Niña de 2 años de edad, sin antecedentes de interés. Consulta por lesión cutánea en cuero cabelludo a nivel de fontanela anterior de 4 meses de evolución, asintomática, de consistencia gomosa, adherida a planos profundos, bien circunscrita, con piel suprayacente de aspecto normal y sin clínica neurológica acompañante. Las pruebas de imagen (ecografía y RM) definían una lesión de características benignas en cisura coronaria adyacente al seno longitudinal superior, sin afectación de estructuras intracraneales. El TAC mostraba una lesión lítica a dicho nivel. Es intervenida quirúrgicamente por el servicio de neurocirugía, con diagnóstico histológico compatible con quiste dermoide.

Conclusiones

Las alteraciones del desarrollo embrionario que dan lugar a lesiones en la línea media o sus proximidades son poco frecuentes. En ocasiones se asocian a defectos neurológicos; Algunas alteraciones cutá-

neas asociadas deberían hacer pensar en ésta posibilidad. Es imprescindible el estudio radiológico completo antes de la cirugía, biopsia o PAAF. El reconocimiento y diagnóstico precoz de estas lesiones permite evitar complicaciones y secuelas derivadas.

Palabras Clave
Miscelánea

ADENOMATOSIS PAPILAR SUPERFICIAL DEL PEZÓN EN UNA PACIENTE DE 12 AÑOS.

Aitor Xabier De Vicente Aguirre, Jesus Gardeazabal García , Elvira Acebo Ma-riñas, Mireya Lázaro Serrano, Irati Allende Markixana , José Luis Díaz Pérez.
Servicio de Dermatología. Hospital de Cruces, Baracaldo.

Introducción

La adenomatosis papilar superficial del pezón es una patología poco frecuente en la práctica clínica dermatológica. Se trata de un tumor benigno derivado de los ductos lactóforos que se presenta habitualmente en mujeres perimenopaúsicas en forma de una lesión única, nodular , que puede acompañarse de prurito, telorrea o eritema.

Caso Clínico

Mujer de 12 años que presenta una tumoración blanda de 2 cm de diámetro adyacente al pezón, asintomática, que ha crecido progresivamente con el desarrollo mamario.

El estudio histológico tras la extirpación de la lesión resulta diagnóstico de adenomatosis papilar superficial del pezón.

Discusión

La adenomatosis papilar superficial también denominada papilomatosis florida del pezón, fue descrita por Jones en 1955. Existen pocos casos descritos en la literatura y su importancia radica en que la enfermedad puede imitar distintas entidades patológicas. Entre ellas, desde el punto de vista clínico el eczema y principalmente, la enfermedad de Paget, deben descartarse.

Anatomopatológicamente debe diferenciarse del adenocarcinoma intraductal bien diferenciado así como de otras entidades como el hidradenoma papilífero o el

siringoadenoma papilífero.

Conclusión

Presentamos un caso de adenomatosis papilar superficial del pezón en una niña de 12 años, una rara entidad poco frecuente en la edad pediátrica. Se trata de un tumor benigno cuyo mayor dilema es diferenciarlo de otras patologías de mayor morbilidad, echo que en algunas situaciones es complicado, dada las características clínicas e histológicas de la enfermedad.

Palabras Clave
Tumor benigno.

HIDRADENOMA DE CÉLULAS CLARAS

Mireya Lázaro, Xavier Eizagirre, Belén Navajas, Libe Aspe, Lorena Mosteiro*, Jose Luis Díaz Pérez. Servicio Dermatología y *Servicio Anatomía Patológica Hospital de Cruces (Barakaldo)

Introducción

El hidradenoma es un tumor anexial benigno, estrechamente relacionado con el poroma, que clásicamente se ha considerado de naturaleza ecrina aunque en la actualidad hay autores que defienden que puede presentar tanto diferenciación ecrina como apocrina. Clínicamente, suele presentarse como un nódulo solitario asintomático de crecimiento progresivo, localizado con más frecuencia en la región de cabeza y cuello, aunque carece de características clínicas específicas que lo identifiquen, por lo que siempre es necesaria la biopsia para realizar el diagnóstico de certeza. Histológicamente, el hidradenoma suele presentarse como un tumor dérmico con un patrón nodular bien delimitado. En algunos casos, existe un componente yuxtaepidérmico superficial con múltiples puntos de unión a la epidermis, de forma muy parecida al poroma, mientras que en otros la localización es más profunda. Es posible encontrar diferentes tipos celulares en el hidradenoma, siendo habitualmente las células claras el tipo predominante. Se puede encontrar también diferenciación ductal, aunque ésta suele ser menos intensa que en el poroma. Dada la naturaleza benigna de la lesión, la escisión conservadora es curativa.

Caso Clínico

Presentamos el caso clínico de una mujer de 96 años que consultaba por una

lesión asintomática en cuero cabelludo de tiempo de evolución desconocido y crecimiento progresivo. A la exploración física, se apreciaba una lesión nódulo-quística de 40x36 mm de tamaño en región interparietal. El examen histológico permitió realizar el diagnóstico de hidradenoma de células claras, realizándose posteriormente extirpación simple del resto de la lesión, sin evidencia de recidiva hasta la fecha en controles posteriores.

Palabras Clave
Tumor benigno

LESIÓN PAPULOSA EN LA MEJILLA

Ruiz-Carrillo Ramírez G, España Alonso A, Pretel Irazabal M, Aguado Gil L, Marqués Martín L, Navedo De las Heras M, Idoate Gastearena MA*. **Departamentos de Dermatología y Anatomía Patológica***. Clínica Universitaria de Navarra. Pamplona.

Introducción

El mastocitoma solitario es una forma de mastocitosis cutánea que se caracteriza por una mácula, pápula o tumoración rojiza o marronácea, con signo de Darier positivo, que se presenta habitualmente en niños menores de 3 años y cuyo curso habitual es la autoinvolución.

Caso Clínico

Varón de 65 años que consulta por presentar una lesión en la mejilla derecha desde el 2005, que permanece estable de tamaño y que había sido diagnosticada como lesión compatible con quiste epidérmico. Presenta unos 3 ó 4 episodios de prurito y formación de ampollas al año. No presenta historia de ruborización, diarrea ni asma.

A la exploración se aprecia una pápula de 1,5 cm de diámetro, de coloración amarillenta, de bordes regulares, no infiltrada.

Se realiza biopsia punch de la lesión.

El diagnóstico histopatológico es de mastocitoma. Como pruebas complementarias se solicita un hemograma, pruebas de función hepática, triptasa sérica y una ecografía abdominal, que son informadas como dentro de la normalidad.

Se propone extirpación quirúrgica de la lesión.

Discusión

El mastocitoma solitario es una forma poco frecuente de mastocitosis con pocos

casos descritos en los adultos. Suelen aparecer en el tronco si bien pueden aparecer en cualquier localización.

No presenta asociación con afectación sistémica.

Las opciones terapéuticas incluyen la observación, los corticoides tópicos o intralesionales y la extirpación.

Conclusiones

Ante una lesión marronácea con episodios de inflamación, prurito y formación de ampollas se ha de sospechar un mastocitoma solitario.

Palabras Clave
Tumor benigno. Diagnóstico.





Sede de la Reunión: Hotel Iruña Park. Pamplona

Con la colaboración de:

