

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



Vitoria · 15 de marzo 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**

Vitoria, 15 de marzo de 2008

Hotel Lakua. Vitoria

PROGRAMA

10:45 horas. Entrega de documentación.

11:00 horas. Comunicaciones libres. Dra. María Victoria Almeida Llamas

- | | pág. |
|---|------|
| 9 ■ PILOMATRICOMAS MÚLTIPLES ASOCIADOS A TRISOMIA PARCIAL DEL CROMOSOMA 9
Aitor De Vicente Aguirre, María del Rosario González Hermosa, Bruno Blaya Alvarez, Xabier Eizaguirre Uriarte, Zuriñe Martínez de Lagrán Álvarez de Arcaya, José Luis Díaz-Pérez. Servicio de Dermatología, Hospital de Cruces, Baracaldo (Vizcaya). | |
| 10 ■ XANTOMA VERRUCIFORME VULVAR INFANTIL
O. Lasa Elgezua, A. Sánchez Díez, I. Martínez de Lizarduy, A. Fernández de Larrinoa*, R. Izu Belloso, M.J. Calderón Gutiérrez, J.M. Careaga Alzaga. Servicio de Dermatología y Anatomía Patológica*. Hospital de Basurto. Bilbao. | |
| 11 ■ CARCINOMA ANEXIAL MICROQUÍSTICO
Libe Aspe Unanue, Nerea Agesta Sánchez, Juan Antonio Ratón Nieto, Silvia Pérez Barrio, José Luis Díaz Pérez. Servicio de Dermatología, Hospital de Cruces, Baracaldo (Vizcaya). | |
| 12 ■ GRANDES DEFECTOS FRONTALES: CIERRE MEDIANTE COLGAJOS Y TRIÁNGULOS DE BU-ROW
Ruiz-Carrillo Ramírez, Gorka; Pretel Irazabal, Maider; Aguado Gil, Leire; Marqués Martín, Laura; Redondo Bellón, Pedro. Departamento de Dermatología, Clínica Universitaria de Navarra. | |
| 13 ■ DERMATOSIS CENICIENTA.
Itziar Arrue Michelena, M ^a Asunción Arregui Murua, Izaskun Trébol Urrea, Irene García Río, Lucía Carnero González, Ricardo González Pérez, Nieves Saracibar Oyon*, Ricardo Soloeta Arechavala. Servicio de Dermatología y Anatomía Patológica*. Hospital Santiago Apóstol. Vitoria. | |
| 14 ■ ANEURISMA DE ARTERIA TEMPORAL SUPERFICIAL
Allende I, Gardeazabal J, Pérez-Barrio S, Díaz-Ramón L, Díaz-Pérez JL. Servicio de Dermatología, Hospital de Cruces | |
| 15 ■ GRANULOMA ANULAR PERFORANS
ME Del Prado, MC Coscojuela, Y Gilaberte, S Viñuales, RMGarcía Prats*, A Betran**, A Milagro** Servicio de Dermatología. *Servicio de Anatomía Patológica **Servicio de Microbiología. Hospital San Jorge. Huesca | |
| 16 ■ PSEUDOXANTOMA ELÁSTICO.
M. López-Núñez, C. López-Obregón, A. Tuneu, C. Lobo*, A. López-Pestaña, J. Zubizarreta, P. Eguino, B. Aseguinolaza. Sección de Dermatología. Servicio de Anatomía Patológica*. Hospital Donostia. | |
| 17 ■ NEVUS EPIDÉRMICO ACANTOLÍTICO Y DISQUERATÓTICO EN UN PACIENTE CON ANTECEDENTES FAMILIARES DE ENFERMEDAD DE DARIER.
I Bilbao Badiola, P Manrique Martínez, JL Artola Igarza, A Aretxalde Perez, S Vildosola Esturo, MV Morillo Montañés, I Imaz Murga*. Servicio de Dermatología. Servicio Anatomía Patológica*. Hospital Galdakao-Usansolo. | |

18 ■ SÍNDROME DE HIPERSENSIBILIDAD. SÍNDROME DRESS.

M. Larrea García, MC. Ros Martín, JI. Yanguas Bayona, J. Ibañez Olcoz1, R. Guarch Troyas 2, A. Córdoba Iturriagagoitia3, M. Gállego Culleré. Servicios de Dermatología y Anatomía Patológica3. **Hospital de Navarra. Servicios de Medicina Interna1 y Anatomía Patológica2. Hospital Virgen del Camino.**

19 ■ NECROLISIS EPIDÉRMICA TÓXICA EN 2 PACIENTES CON LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO.

Maider Pretel Irazabal, Leyre Aguado Gil, Gorka Ruiz-Carrillo, Michel Idoate Gastearena*, Agustín España Alonso. Departamentos de Dermatología y Anatomía Patológica*. **Clínica Universitaria de Navarra. Pamplona. España.**

20 ■ SÍNDROME DE STEVENS- JOHNSON FARMACOLÓGICO

Victoria Lezcano Biosca, Verónica De Diego Pericas, Pablo Juberías Gutierrez, Victoria Fuentelsaz Del Barrio, Maite Sobrevia Elfau*, Mariano Ara, María Pilar Grasa Jordán, FJ Carapeto. Servicios de Dermatología y Alergología*. **HCU Lozano Blesa. Zaragoza.**

12:40 horas. Conferencia del Experto.

PAN: PAN MICROSCÓPICA, PAN CLÁSICA, PAN CUTÁNEA.

Prof. Dr. D. José Luis Díaz Pérez
Catedrático de Dermatología. Facultad de Medicina. Universidad del País Vasco.
Jefe del Servicio de Dermatología del Hospital de Cruces. Barakaldo (Vizcaya)

14:00 horas. horas. Almuerzo de trabajo. Hotel Lakua. Vitoria

16:00 horas. Comunicaciones libres. Dr. Ricardo González Pérez.

21 ■ SÍNDROME DE LÖFGREN: A PROPÓSITO DE UN CASO.

Victoria Fuentelsaz del Barrio, Verónica De Diego Pericas, Cristina Corredera Carrión, Mariano Ara Martín, MP Grasa Jordán, Francisco José Carapeto. **Servicio de Dermatología del HCU Lozano Blesa. Zaragoza**

22 ■ SÍNDROME CONSTITUCIONAL, LESIONES AMPOLLOSAS Y EROSIONES

Pedro Lloret Luna, Maider Pretel Irazabal, Leire Aguado Gil, Gorka Ruiz-Carrillo Ramirez, Agustín España Alonso. **Clinica Universitaria de Navarra (Pamplona).**

23 ■ DERMATOSIS PUSTULOSA SUBCÓRNEA: PRESENTACIÓN DE DOS CASOS.

Inés García-Salces, Rosa Baldellou Lasierra, Carlos Hörndler Argarate*, Rosa García Felipe, Estrella Simal Gil, Milagros Sanchez Hernandez, Nieves Porta Aznarez, Ricardo Martín Marco, María Luisa Zubiri. **Servicios de Dermatología y Anatomía Patológica*, Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza.**

24 ■ ENFERMEDAD IgA LINEAL CON AFECTACIÓN EXCLUSIVA ORAL

Mª Asunción Arregui Murua, Ricardo González Pérez, Izaskun Trébol Urra, Irene García Río, Itziar Arrue Michelena, Lucía Carnero González, Blanca Catón Santarén*, Ricardo Soloeta Arechavala. **Servicio de Dermatología y Anatomía Patológica*. Hospital Santiago Apóstol. Vitoria.**

25 ■ PÚRPURA PALPABLE: PRESENTACIÓN DE UN CASO ASOCIADO A INFECCIÓN RECIENTE POR PARVOVIRUS B19.

Pablo Juberías Gutiérrez, Victoria Lezcano Biosca, Verónica De Diego Pericas, Cristina Corredera Carrión, Mariano Ara Martín, MP Grasa Jordán, Francisco José Carapeto. **Servicio de Dermatología del HCU Lozano Blesa. Zaragoza.**

26 ■ INFECCIÓN POR MYCOBACTERIUM FORTUITUM SECUNDARIA A MESOTERAPIA: DESCRIPCIÓN DE 2 CASOS

Izaskun Trébol Urra, Itziar Arrue Michelena, Ricardo González Pérez, MªAsun Arregui Murua, Irene García Río, Lucía Carnero González, Blanca Catón Santarén*, Ricardo Soloeta Arechavala. **Servicio de Dermatología y Servicio de Anatomía Patológica*. Hospital Santiago Apóstol. Vitoria. Álava.**

27 ■ DEFICIENCIA IDIOPÁTICA DE LINFOCITOS CD4+

C. López-Obregón, M. López-Nuñez, A. Tuneu Vals, P. Eguino Gorrochategui, A. López-Pestaña, C. Lobo Morán*, J. Zubizarreta Salvador, B. Aseguinolatz Zabaleta. **Dermatología. Hospital Donostia. *Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Donostia.**

28 ■ HISTIOCITOSIS ERUPTIVA GENERALIZADA

A Arechalde Pérez, P Manrique Martínez, E de Miguel Herran, JL Artola Igarza, V Morillo Montañés, I Bilbao Badiola, A Mariscal Polo, S Vildosola Esturo. **Sección Dermatología. Hospital de Galdakao Usansolo (Bizkaia)**

29 ■ LINFOMA ANAPLASICO DE CELULAS GRANDES T ALK –

S. Vildósola, P. Manrique, I. Barredo, G. Letamendi, A. Arechalde, JL. Artola, I. Bilbao, A. Mariscal, V. Morillo. **Hospital de Galdakao (Vizcaya)**

30 ■ LINFOMA T CUTANEO DE CELULAS GRANDES ANAPLÁSICO CD 30 POSITIVO

Almeida Llamas V, Martínez de Salinas Quintana A, Ortiz Barredo E* y Viguri Díaz A*. **Servicio de Dermatología y Anatomía Patológica*. Hospital Txagorritxu.Vitoria**

31 ■ LESIONES CUTÁNEAS COMPLEJAS EN UNA PACIENTE CON LEUCEMIA LINFÁTICA CRÓNICA.

Martínez de Lagrán Z, Acebo Mariñas E, Navajas Pinedo B, Blaya Álvarez B, Allende Markixana I, Díaz-Pérez JL. **Servicio de Dermatología. Hospital de Cruces. Cruces (Vizcaya).**

32 ■ FIBRODISPLASIA OSIFICANTE PROGRESIVA

Leyre Aguado Gil, Maider Pretel Irazabal, Gorka Ruiz-Carrillo Ramirez, Pedro Redondo Bellón. **Departamento de Dermatología. Clínica Universitaria de Navarra.**

33 ■ DERMATOLOGÍA PEDIÁTRICA EN EL HOSPITAL DE TXAGORRITXU (2006-08): APORTACIÓN DE 4 CASOS PECULIARES

Ana Martínez de Salinas Quintana1, Victoria Almeida Llamas1, Concepción Salado Marin2, Estibaliz Ortiz Barredo3, Ainara Azueta Etxebarria3. **Servicio de Dermatología1, Pediatría2 y Anatomía Patológica3. Hospital de Txagorritxu. Vitoria**

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. | |

PILOMATRICOMAS MÚLTIPLES ASOCIADOS A TRISOMIA PARCIAL DEL CROMOSOMA 9

Aitor De Vicente Aguirre, María del Rosario González Hermosa, Bruno Blaya Alvarez, Xabier Eizaguirre Uriarte, Zuriñe Martínez de Lagrán Álvarez de Arcaya, José Luís Díaz-Pérez. Servicio de Dermatología, Hospital de Cruces, Baracaldo (Vizcaya).

Introducción

Presentamos un caso de pilomatricomas múltiples en un paciente afecto de trisomía parcial del cromosoma 9. Los pilomatricomas son tumores cutáneos benignos con tendencia a la calcificación que derivan de las células de la matriz del pelo. Su aparición en forma múltiple es poco frecuente, y se ha relacionado con varias entidades como la distrofia miotónica, el síndrome de Gardner¹ o el de Rubinstein Taybi.

Caso Clínico

Varón de 15 años que explicaba la aparición progresiva de lesiones cutáneas de crecimiento lento, asintomáticas. Hijo único de un matrimonio sano no consanguíneo. Había sido diagnosticado prenatalmente de una trisomía parcial del cromosoma 9 en mosaico. Su cariotipo era: 46 XY (42,4%)/ 47 XY + del (pter-q32) (57,6%). Este hecho le condicionaba una fisonomía peculiar, con braquicefalia, filtrum largo, labios finos, implantación baja de las orejas y un pliegue palpebral inferior marcado. Además, presentaba una separación algo acentuada de las mamilas y una osificación anómala del esternón. Desde los 3 años, la madre del paciente refería la aparición de lesiones de crecimiento progresivo, duras al tacto y aparentemente indoloras en piel de cara y las extremidades, habiendo sido intervenido en diversas ocasiones por el Servicio de Cirugía Infantil de nuestro Hospital, extirpándose un total de 6 lesiones que tras su

estudio histológico fueron informadas como pilomatricomas. No se ha producido recidiva de ninguna de estas lesiones extirpadas, pero durante este periodo le han ido apareciendo más lesiones, de manera que en marzo 2007, el paciente presentaba 5 de ellas localizadas en cara, espalda y brazo. Discusión

Se ha observado que la respuesta de hipersensibilidad retardada a la inyección de dermatofitina varía en función del dermatofito causante de la infección (*T. mentagrophytes* es un potente sensibilizador en comparación con *T. rubrum*), de la localización de la infección (es más frecuente en tinea cruris que en tinea pedis), y de la cronicidad de la infección (las crónicas se caracterizan por reacciones inmediatas y pocas reacciones retardadas. En cambio, las agudas se caracterizan por reacciones retardadas y pocas reacciones inmediatas).

Discusión

Los pilomatricomas múltiples son una entidad rara que se da en un 3,5% de pacientes con este tipo de lesiones. En la literatura revisada hemos encontrado un único caso de pilomatricomas múltiples en una paciente asiática portadora de una trisomía 92.

La existencia de este caso junto con el que presentamos sugiere una probable relación entre estas dos patologías.

Palabras Clave
Tumor benigno

XANTOMA VERRUCIFORME VULVAR INFANTIL

O. Lasa Elgezua, A. Sánchez Díez, I. Martínez de Lizarduy, A. Fernández de Larrinoa*, R. Izu Belloso, M.J. Calderón Gutiérrez, J.M. Careaga Alzaga. Servicio de Dermatología y Anatomía Patológica*. Hospital de Basurto. Bilbao.

Introducción

El xantoma verruciforme es una lesión tumoral benigna poco común que se desarrolla principalmente en la mucosa oral y a partir de la 4ª década de la vida. Su etiopatogénia es desconocida y clínicamente consiste en una lesión verrucosa o papilomatosa generalmente solitaria y asintomática. El diagnóstico es histológico y la escisión quirúrgica es el tratamiento curativo de elección.

Caso Clínico

Niña de 7 años de edad con antecedentes de hipercolesterolemia controlada con tratamiento dietético por su pediatra. Presentaba desde hacía aproximadamente dos años una lesión hiperqueratósica en la vulva que fue tratada con corticoides e inmunomoduladores tópicos sin obtener ninguna mejoría. Se tomó una biopsia en la cual se podían observar una hiperplasia epidérmica y acúmulos de histiocitos con citoplasma espumoso en las papilas dérmicas.

Resultados

Presentamos un caso excepcional de xantoma verruciforme debido a la localización anatómica de la lesión y la edad de presentación de la paciente.

Palabras Clave
Tumor benigno.

CARCINOMA ANEXIAL MICROQUÍSTICO

Libe Aspe Unanue, Nerea Agesta Sánchez, Juan Antonio Ratón Nieto, Silvia Pérez Barrio, José Luis Díaz Pérez. Servicio de Dermatología, Hospital de Cruces, Barakaldo (Vizcaya).

Introducción

El carcinoma anexial microquístico es una neoplasia poco común que pertenece al espectro de los carcinomas anexiales localmente agresivos, y con alta tendencia a la recidiva.

Caso Clínico

Varón de 55 años, sin antecedentes personales de interés. Consulta por la aparición de una tumoración de crecimiento progresivo en la región frontal derecha, sobre la cicatriz de una lesión previa extirpada hace 20 años, y de la que no se disponía de estudio histológico. A la exploración física, la lesión tenía una consistencia pétrea, era normocoloreada y con unas medidas de 25 x 35 mm. Se procedió a extirpar completamente la lesión y el estudio histológico mostró una proliferación neoplásica constituida por un estroma colágeno denso delimitando cordones de células basaloideas y formaciones ductales con ocasional contenido eosinófilo, que alcanzaba el plano muscular en profundidad y provocaba infiltración perineural, hallazgos compatibles con un carcinoma anexial microquístico.

Discusión

Desde la descripción inicial del carcinoma anexial microquístico en 1982, se han descrito poco más de 100 casos en la literatura. Afecta generalmente a personas mayores de 40 años y suele presentarse

como una tumoración indurada de aspecto esclerodermiforme, localizada en cabeza y cuello. El diagnóstico diferencial suele establecerse con el tricoepitelioma desmoplásico, el carcinoma basocelular esclerosante y el dermatofibrosarcoma protuberans. El diagnóstico definitivo se basa en el estudio histológico, que muestra una tumoración ductal infiltrante en profundidad, con estructura pilar (quistes de queratina) y estroma desmoplásico. Es un tumor de crecimiento lento, pero localmente agresivo, con alta tendencia a la recurrencia. Por este motivo, el tratamiento se basa en la extirpación quirúrgica de la lesión bien con amplios márgenes de seguridad o mediante cirugía de Mohs.

Palabras Clave
Tumor maligno

GRANDES DEFECTOS FRONTALES: CIERRE MEDIANTE COLGAJOS Y TRIÁNGULOS DE BUROW

Ruiz-Carrillo Ramírez, Gorka; Pretel Irazabal, Maider; Aguado Gil, Leire; Marqués Martín, Laura; Redondo Bellón, Pedro. Departamento de Dermatología. Clínica Universitaria de Navarra

Introducción

La frente es una de las mayores unidades cosméticas faciales y es esencial en la fisonomía de las personas. La reconstrucción de esta área anatómica, a veces difícil por su extensión, por la poca laxitud cutánea y por los escasos reservorios de piel a ese nivel, plantea ciertos retos para el dermatólogo. El tejido para reconstruir los defectos de la frente se obtiene de la región temporal, y en menor medida de la región glabella y zona central de la frente.

Pacientes

Presentamos dos pacientes con carcinomas basocelulares en porción medial y lateral de frente, uno de ellos esclerodermiforme primario y otro microinfiltrante recidivante, que dejaron un gran defecto cutáneo tras la extirpación completa con cirugía controlada al microscopio

Discusión

Para una reconstrucción adecuada de esta región anatómica se deben intentar conseguir los siguientes principios:

1. Mantener la simetría de las cejas.
2. Mantener las líneas de implantación del cabello a nivel temporal y frontal.
3. Esconder las cicatrices, cuando sea posible, en las líneas de implantación del cabello o en las cejas.
4. Realizar siempre las incisiones de forma transversal evitando, siempre que

sea posible, las cicatrices verticales (excepto en la línea media) y diagonales.

Generalmente utilizamos colgajos de avance, rotación y trasposición, tanto en su estado puro como en combinación, y evitamos la colocación de los injertos clásicos por su inestético efecto "parche". En ocasiones, puede haber defectos tan grandes donde no sea posible cerrar con colgajos y se necesite complementar con un injerto. En estas circunstancias, si es posible, utilizamos los triángulos de descarga de la piel perilesional como pequeños injertos de piel total, que asegurarán una textura y un color a largo plazo similar a la piel circundante. Este procedimiento se denomina "injertos de Burow".

Palabras Clave
Tratamiento quirúrgico.
Tumor maligno.

DERMATOSIS CENICIENTA.

Itziar Arrue Michelena, M^a Asunción Arregui Murua, Izaskun Trébol Urrea, Irene García Río, Lucía Carnero González, Ricardo González Pérez, Nieves Saracibar Oyon*, Ricardo Soloeta Arechavala. Servicio de Dermatología y Anatomía Patológica*. Hospital Santiago Apóstol. Vitoria.

Introducción

La dermatosis cenicienta es una hiperpigmentación adquirida idiopática caracterizada por placas grisáceas localizadas en tronco y extremidades que afecta con mayor frecuencia a pacientes de Centro y Sudamérica.

Caso Clínico

Una mujer de 42 años, natural de Colombia, colecistectomizada y sin otros antecedentes de interés acudió a nuestro Servicio por un cuadro de lesiones cutáneas pruriginosas en miembros superiores, de dos meses de evolución. La paciente refería un brote similar de lesiones más tenues dos años antes con afectación de tronco y extremidades que, al resolverse, dejó máculas residuales grisáceas. A la exploración se objetivaban en antebrazos y tercio inferior de brazos, máculas anulares, de borde eritematoso, circinadas, discretamente papulosas y de coloración grisácea central. Con la sospecha de dermatosis cenicienta se tomó una biopsia del borde de una placa que mostró un infiltrado linfocitario con patrón liquenoide, acompañado de abundantes melanófagos. En la epidermis no se objetivaban cambios. Con estos hallazgos se confirmó el diagnóstico de dermatosis cenicienta.

El plasmocitoma cutáneo primario puede presentarse de forma solitaria o multifocal, y debe diferenciarse de la afectación cutánea secundaria por un mieloma múltiple.

Es más frecuente en varones ancianos y su localización en mucosa labial se ha descrito de forma aislada en relación con infecciones herpéticas. Su pronóstico es incierto, aunque probablemente esté asociado a la carga tumoral.

Discusión

El eritema discrómico perstans o dermatosis cenicienta es una hiperpigmentación adquirida, idiopática y poco frecuente. Se caracteriza por máculas de coloración azul grisácea, de bordes eritematosos, localizadas en tronco y miembros, de evolución crónica.

Debe hacerse diagnóstico diferencial con el liquen plano pigmentoso, la pigmentación eruptiva progresiva idiopática, la urticaria pigmentosa, la hiperpigmentación postinflamatoria, el exantema fijo medicamentoso o la enfermedad de Addison entre otras. Entre los tratamientos empleados se encuentran la clofazimina, la dapsona o los corticoides. Nuestro caso fue tratado con corticoides tópicos y sistémicos con buena respuesta.

Palabras Clave
Pigmentación

ANEURISMA DE ARTERIA TEMPORAL SUPERFICIAL

Allende I, Gardezabal J, Pérez-Barrio S, Díaz-Ramón L, Díaz-Pérez JL.
Servicio de Dermatología, Hospital de Cruces

Introducción

Los aneurismas de la arteria temporal superficial constituyen una entidad de escasa incidencia y se presentan clínicamente como una masa preauricular o en región frontotemporal pulsátil. Debido a su escasa frecuencia no se consideran en el diagnóstico diferencial a priori de masas en dicha región.

Caso Clínico

Presentamos el caso de una mujer de 58 años sin antecedentes médico-quirúrgicos de interés que presentaba una lesión nodular subcutánea de 8 meses de evolución, sin antecedente traumático previo, dolorosa, depresible, pulsátil, con una superficie de piel normal y de 10 x 15 mm de diámetro. Se realizó una ecografía y una angio-resonancia con diagnóstico de aneurisma de arteria temporal superficial. Fue extirpado y el estudio anatomopatológico confirmó el diagnóstico.

Discusión

Los aneurismas de la arteria temporal superficial constituyen una entidad poco frecuente, y un motivo de consulta raro en las consultas de dermatología. Se deben en la mayoría de los casos a traumatismos (90%) y suelen ser pseudoaneurismas. Con menos frecuencia se deben a arteriosclerosis siendo en este último caso aneurismas verdaderos. Se presentan clínicamente

como una lesión nodular, depresible, bien delimitada, pulsátil y con thrill localizada en área frontotemporal, región preauricular o región parotídea.

El diagnóstico se realiza mediante la clínica y técnicas de imagen (arteriografía, ecografía, angioresonancia magnética o TAC).

La actitud terapéutica más admitida es la quirúrgica mediante la exéresis del aneurisma bajo anestesia local.

Palabras Clave
Enfermedad vascular.

GRANULOMA ANULAR PERFORANS

ME Del Prado, MC Coscojuela, Y Gilaberte, S Viñuales, RM García Prats*, A Bertran**, A Milagro** Servicio de Dermatología. *Servicio de Anatomía Patológica **Servicio de Microbiología. Hospital San Jorge. Huesca

Introducción

El granuloma anular es una dermatosis de causa desconocida. Una forma clínica infrecuente es el granuloma anular perforante. El 30% de pacientes con esta forma de granuloma son diabéticos.

Caso Clínico

Varón de 23 años. Remitido a consultas de dermatología en diciembre de 2007, por tres lesiones en espalda de 6 meses de evolución, que habían sido tratadas el mes anterior con antibióticos tópicos y orales, sin mejoría de las mismas. Como antecedente laboral figuraba transporte de sulfatos agrícolas desde febrero a junio de 2007.

A la exploración presentaba 3 lesiones circulares; una de ellas que fue la primera en aparecer (abril-07) de mayor tamaño 4 x 2 cm de diámetro mayor, con borde eritematoso, sobrelevado, vasos telangiectásicos en superficie y centro ulcerado con material costroso queratinizado en su interior que al ser desprendido presentaba un fondo friable sanguinolento con exudado supurativo purulento, la lesión descrita se localizaba próxima al hombro izquierdo. Debajo de la lesión descrita anteriormente había otra lesión de características similares pero de menor tamaño aproximadamente 1x1 cm de diámetro mayor y en hemiespalda derecha otra lesión de menos de 1 cm de diámetro mayor. El resto de la exploración cutánea normal.

Ante los posibles diagnósticos clínicos que sugería la lesión: Granuloma sarcoide, granuloma tuberculoide, granuloma piógeno, ectima gangrenoso, Basaliomas ulcerados. Se solicitó: Analítica y Hemograma Normal, VSG, FR, Aslo_normales, ECA-normal, Mantoux-negativo, Serologías: pendientes de resultados, Cultivo para bacterias incluyendo pseudomona-flora saprofita habitual, hongos-negativos. Cultivo en medio sólido y líquido para micobacterias-pendiente de resultados. Biopsia cutánea de la lesión de mayor tamaño: compatible con granuloma anular perforante

Comentario

Presentamos este caso clínico por su forma clínica poco frecuente dentro de los granulomas anulares, así como por la atípica localización de las lesiones en una zona anatómica poco frecuente para el granuloma anular perforante, teniendo esa zona como único antecedente el apoyo de los recipientes para el transporte de los sulfatos agrícolas

Palabras Clave
Granuloma anular.
Granuloma anular perforans.
Depósitos de mucina

PSEUDOXANTOMA ELÁSTICO.

M. López-Núñez, C. López-Obregón, A. Tuneu, C. Lobo*, A. López-Pestaña, J. Zubizarreta, P. Eguino, B. Aseguinolaza. Sección de Dermatología. Servicio de Anatomía Patológica*. **Hospital Donostia.**

Introducción

El pseudoxantoma elástico (PXE) es un desorden de origen genético que se caracteriza por una desestructuración y calcificación progresiva de las fibras elásticas de piel, ojos y sistema cardiovascular, principalmente.

Presentamos un caso de PXE con una intensa afectación cutánea, que tenemos la oportunidad de seguir en nuestro servicio.

Caso Clínico

La paciente acudió por primera vez a nuestras consultas en 1999, a la edad de 25 años, presentando entonces múltiples pápulas y placas amarillentas asintomáticas, con aspecto de piel redundante en cuello, axilas, fosas antecubitales y poplíteas, que habían comenzado a aparecer 10 años antes en el cuello, siguiendo un curso progresivo. En la biopsia cutánea se observó una desestructuración y calcificación de las fibras elásticas. En el fondo de ojo se hallaron estrías angioides y puntos de hiperpigmentación en ambos ojos. Los exámenes cardiológicos (ECG, ecocardiografía, ...) fueron normales. El cuadro clínico-patológico fue compatible con PXE. En años sucesivos tanto las lesiones oftalmológicas como cutáneas han permanecido estables y asintomáticas, ha tenido dos embarazos y partos normales, y no ha presentado eventos cardiovasculares o HTA.

Discusión

El PXE es un trastorno de herencia autosómica recesiva que consiste en la acumulación de fibras elásticas fragmentadas y calcificadas, dando lugar a lesiones cutáneas, vasculares y oculares. Su origen se debe a una mutación en el gen ABCC6 del cromosoma 16p, encargado de codificar un sistema de transporte transmembrana. El diagnóstico diferencial incluye la elastosis amiloide, entre otras entidades. Las lesiones cutáneas suelen permanecer estables o seguir un curso lentamente progresivo, no existiendo un tratamiento eficaz. No suele existir una buena correlación entre la afectación a nivel de los diferentes órganos. Deben evitarse los traumatismos oculares por riesgo de rotura de la membrana corioidea, así como los factores de riesgo cardiovascular. Aunque no está del todo claro, se recomienda no tomar suplementos dietéticos de calcio.

Palabras Clave
Pseudoxanthoma elasticum.

NEVUS EPIDÉRMICO ACANTOLÍTICO Y DISQUERATÓTICO EN UN PACIENTE CON ANTECEDENTES FAMILIARES DE ENFERMEDAD DE DARIER.

I Bilbao Badiola, P Manrique Martínez, JL Artola Igarza, A Aretxalde Perez, S Vildosola Esturo, MV Morillo Montañés, I Imaz Murga*. Servicio de Dermatología. Servicio Anatomía Patológica*. **Hospital Galdakao-Usansolo.**

Introducción

El nevus epidérmico es una malformación congénita epidérmica. Consiste en la presencia de placas verrugosas en la piel, generalmente de distribución lineal siguiendo las líneas de Blaschko.

Histológicamente se han descrito diversos patrones, siendo escasas las referencias a las formas acantolíticas y disqueratóticas.

Caso Clínico

Presentamos el caso de un varón de 4 años, con antecedentes familiares de enfermedad de Darier, que presenta una placa congénita de distribución lineal de 6x3cm de diámetro en zona lumbar, estable y presente a lo largo de los años y con la histología anteriormente descrita.

Discusión

La enfermedad de Darier es una genodermatosis autosómica dominante que en determinadas ocasiones se puede manifestar siguiendo un patrón segmentario. En los últimos años se han descrito dos fenotipos diferentes que responden a dos alteraciones genéticas distintas y correctamente caracterizadas. No obstante y a pesar de los antecedentes familiares que presenta nuestro caso, presenta diferencias clínicas y evolutivas que diferencian significativamente de estos dos tipos de Darier; por lo que preferimos denomi-

narlo nevus epidérmico acantolítico y disqueratótico .

Palabras clave
Genodermatosis

SINDROME DE HIPERSENSIBILIDAD. SINDROME DRESS.

M. Larrea García, MC. Ros Martín, JI. Yanguas Bayona, J. Ibañez Olcoz¹, R. Guarch Troyas², A. Córdoba Iturriagoitia³, M. Gállego Culleré. Servicios de Dermatología y Anatomía Patológica³. Hospital de Navarra. Servicios de Medicina Interna¹ y Anatomía Patológica². Hospital Virgen del Camino.

Caso Clínico

Varón de 46 años en tratamiento con Salazopirina, Piroxicam y Prednisona por tenosinovitis estiloidea radial. Un mes después, tras un cuadro de IVRS, presenta fiebre de 40°C, exantema cutáneo confluente con edema facial y ampollas tensas en áreas declives, nikolski negativo, clínica multiorgánica con hepatopatía severa, coagulopatía, linfocitosis de 90.000, (eosinofilia 15%, linfocitos activados 44%), adenopatías periféricas y centrales, fallo renal agudo (Creatinina 2,57, Urea 147), derrame pleural bilateral. Se trató con Prednisona 120 mgr/día con lenta mejoría de los síntomas, disminución del edema y la eritrodermia y curación con descamación. Veinte días después, presentó un Síndrome de Stevens-Johnson con despegamiento cutáneo-mucoso y nikolski positivo, sin afectación sistémica. Al alta se habían normalizado los parámetros analíticos y presentaba hiperpigmentación y eritrodermia descamativa, hábito cushinoide, amioatrofia generalizada y talalgia severa. Recibía tratamiento con prednisona 30 mgr/d, presentando rebotes cutáneos y fiebre al intentar disminuirla. Se inició tratamiento con Ciclosporina, suspendiéndose por empeoramiento de la función renal. Tras un año, el paciente se encuentra asintomático, salvo hiperpigmentación difusa y creatinina elevada y está con 2,5mgr de prednisona días alternos. Discusión

Las lesiones cutáneas fueron el primer

marcador de la enfermedad pero la biopsia de las mismas no presentó el patrón histológico típico de la sarcoidosis (tubérculos desnudos).

Se revisaron los patrones histológicos menos comunes de la sarcoidosis así como el diagnóstico diferencial de los granulomas no infecciosos.

Discusión

El DRESS (Drug Rash with Eosinophilia and Systemic Symptoms) es una hipersensibilidad severa desencadenada por fármacos, especialmente sulfamidas, anticonvulsivos, antirretrovirales, AINES y alopurinol. Cursa con Dermopatía exfoliativa, fiebre, adenopatías, linfocitosis con linfocitos activados, eosinofilia y afectación multiorgánica. Presenta una mortalidad del 10%. El factor pronóstico más importante es la retirada precoz del fármaco desencadenante. Se han descrito casos con curso prolongado e imposibilidad de retirar los corticoides por rebotes de la enfermedad. En la patogenia se barajan, además del fármaco desencadenante, un factor predisponente individual (HLA o acetiladores lentos) y reactivaciones de virus de la familia Herpes, provocadas por el tratamiento corticoideo, que intensifican y propagan la reacción

Palabras Clave
Reacción por Fármacos

NECROLISIS EPIDÉRMICA TÓXICA EN 2 PACIENTES CON LUPUS ERI- TEMATOSO SISTÉMICO.

Maidel Pretel Irazabal, Leyre Aguado Gil, Gorka Ruiz-Carrillo, Michel Idoate Gastarena*, Agustín España Alonso. Departamentos de Dermatología y Anatomía Patológica*. Clínica Universitaria de Navarra. Pamplona. España.

Introducción

La necrólisis epidérmica tóxica (NET) es una reacción adversa a fármacos que puede ser mortal y que se ha asociado al lupus eritematoso sistémico (LES).

Material y Métodos

Presentamos los casos de dos mujeres de 31 y 49 años diagnosticadas de LES con afectación orgánica y en tratamiento con inmunosupresores que desarrollaron un cuadro ampolloso generalizado con afectación de piel y mucosas. La primera de ellas había sido tratada pocos días antes con Piperazilina-Tazobactam y Levofloxacino; y la segunda con Ciprofloxacino y Metamizol. El cuadro histopatológicamente fue diagnosticado de NET. La primera paciente evolucionó de manera satisfactoria con inmunoglobulinas. La segunda paciente falleció.

Discusión

La NET es una reacción mucocutánea de inicio brusco con una alta tasa de mortalidad que frecuentemente se asocia al consumo de fármacos. Existen varios casos en la literatura en el que se demuestra una asociación entre el LES y el NET. No está claro que estos pacientes presenten un riesgo más elevado que la población general a desarrollar un NET, aunque podría existir en ellos una susceptibilidad genética. Además, el diagnóstico en los pacientes con LES es más dificultoso, ya que se plantea un diag-

nóstico diferencial con el lupus eritematoso ampolloso.

Conclusión

La NET es un cuadro cutáneo-mucoso que puede ser mortal y que parece afectar con más frecuencia a pacientes con LES. Dada su dificultad diagnóstica y su mal pronóstico, es vital su diagnóstico precoz y la retirada del fármaco implicado.

Palabras clave
Enfermedad ampollosa.

SÍNDROME DE STEVENS- JOHNSON FARMACOLÓGICO

Victoria Lezcano Biosca, Verónica De Diego Pericas, Pablo Juberías Gutierrez, Victoria Fuentelsaz Del Barrio, Maite Sobrevia Elfau*, Mariano Ara, María Pilar Grasa Jordán, FJ Carapeto. **Servicios de Dermatología y Alergología*. HCU Lozano Blesa. Zaragoza.**

Introducción.

Síndrome mucocutáneo agudo descrito en 1922 por Stevens y Jonson.

Se han descrito diversos factores precipitantes de esta entidad siendo los fármacos los más frecuentemente implicados.

Caso Clínico.

Varón de 34 años con lumbociatalgia en tratamiento con tetrazepam durante un mes, desketoprofeno y una asociación farmacológica (0.25 mg de cianocobalamina 4 mg de dexametasona, 50 mg de clorhidrato de tiamina, 50 mg de clorhidrato de lidocaína) durante dos meses, que consultó por lesiones pruriginosas de siete días de evolución, con sensación distérmica y molestias orales y genitales.

En la exploración física se evidenciaron lesiones máculo-papulosas eritemato-violáceas, dianiformes, Nikolsky negativo, localizadas en cabeza, cuello, tronco, EESS junto con eritema en glándula y enantema en paladar. Durante el ingreso las lesiones aumentaron en número y extensión, se hicieron confluentes y en algunas áreas (tronco, antebrazos y pies) evolucionaron hacia el despegamiento.

Presentó hipoproteinemia, elevación de enzimas hepáticas y disminución de la actividad de protrombina. Autoanticuerpos y serologías negativas.

El paciente evolucionó favorablemente con el tratamiento instaurado.

Tras el alta fue remitido al Servicio de Alergología donde se le realizaron pruebas epicutáneas con los fármacos implicados y con posibles alternativas (mepivacaina y diazepam) siendo positivas al tetrazepam, se le realizaron posteriormente pruebas de provocación controlada con diazepam (como alternativa terapéutica) y mepivacaina con resultado negativo.

Discusión.

El SSJ es una entidad grave y en ocasiones mortal, es importante conocer el fármaco causal dado que su reintroducción puede ser letal.

Se discutirá sobre la utilidad de las pruebas epicutáneas como herramienta complementaria en el diagnóstico del SSJ de origen farmacológico.

Palabras Clave
Reacción por fármacos.

SÍNDROME DE LÖFGREN: A PROPÓSITO DE UN CASO

Victoria Fuentelsaz del Barrio, Verónica De Diego Pericas, Cristina Corredera Carrión, Mariano Ara Martín, MP Grasa Jordán, Francisco José Carapeto. **Servicio de Dermatología del HCU Lozano Blesa. Zaragoza**

Introducción

El eritema nodoso es una paniculitis septal, manifestación clínica de numerosas enfermedades. La correcta anamnesis y otras exploraciones complementarias nos orientan al diagnóstico etiológico.

Caso Clínico

Paciente de 41 años que ingresa en el Servicio de Dermatología procedente de Urgencias por presentar desde hace 1 mes lesiones cutáneas en extremidades inferiores, acompañadas de edema de pies y tobillos, artralgias de muñecas, febrícula y tos seca. En Urgencias se objetiva fiebre de 38°C y adenopatías hiliares bilaterales sugestivas de sarcoidosis, en la radiografía de tórax.

A la exploración física se apreciaban múltiples nódulos contusiformes de distintos tamaños, dolorosos distribuidos en cara pretibial de ambas extremidades inferiores.

La paciente evolucionó favorablemente. Durante su ingreso se realizaron múltiples pruebas complementarias entre las que destacan: Tac torácico abdominal, fibrobroncoscopia, lavado broncoalveolar y biopsia cutánea.

Discusión

La sarcoidosis es una enfermedad multisistémica granulomatosa en la que más de un tercio de los pacientes presentan lesiones cutáneas. El Síndrome de Löfgren es

una variante de sarcoidosis aguda, de evolución favorable que comprende la triada eritema nodoso, poliartralgias y adenopatías hiliares.

Palabras Clave
Enfermedad sistémica. Síndrome de Löfgren.

SINDROME CONSTITUCIONAL, LESIONES AMPOLLOSAS Y EROSIONES

Pedro Lloret Luna, Maider Pretel Irazabal, Leire Aguado Gil, Gorka Ruiz-Carri-
llo Ramirez, Agustín España Alonso. Clínica Universitaria de Navarra (Pam-
plona)

Introducción

Las lesiones cutáneas son en ocasiones un reflejo de un trastorno sistémico subyacente. Describimos el caso de una paciente con lesiones dermatológicas de un año de evolución asociadas a un síndrome constitucional.

Material y Métodos

Paciente de 65 años con anemia y astenia de un año de evolución. Refiere lesiones eccematosas y úlceras en ambas extremidades de aproximadamente un año de evolución. Úlceras recidivantes en región perioral, genital y perianal y pits plantares. Presentaba además aisladas ampollas flácidas. Costras a modo de corona en región interglútea y en ambas comisuras. Fue realizada biopsia cutánea, con presencia de necrosis confluyente de la epidermis y en la dermis infiltrado linfocitario, compatible con el diagnóstico clínico de eritema necrolítico migratorio. En el TAC de abdomen se objetiva una masa que parece depender del cuerpo y cola de páncreas, heterogénea e hipervascular. En la ecoendoscopia se observa una gran neoplasia de cuerpo y cola de páncreas. Con estos hallazgos fue realizada pancreatectomía. Los hallazgos histológicos son de tumor endocrino pancreático, compatible con glucagonoma. Tras la extirpación desapareció por completo el cuadro cutá-

neo. Un año después la paciente se encuentra asintomática y sin lesiones en el TAC de control.

Conclusión

Destacamos el papel del dermatólogo en el diagnóstico temprano de enfermedades sistémicas con manifestaciones cutáneas.

Palabras Clave
Enfermedad Sistémica. Ampollosa.
Paraneoplásico

DERMATOSIS PUSTULOSA SUBCÓRNEA: PRESENTACIÓN DE DOS CASOS.

Inés García-Salces, Rosa Baldellou Lasiera, Carlos Hörndler Argarate*, Rosa García Felipe, Estrella Simal Gil, Milagros Sanchez Hernandez, Nieves Porta Aznarez, Ricardo Martín Marco, María Luisa Zubiri. Servicios de Dermatología y Anatomía Patológica*, Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza.

Introducción

La dermatosis pustulosa subcórnea (DPS), o enfermedad de Sneddon-Wilkinson, es una dermatosis vesículo-pustulosa, crónica y recurrente, que ha sido asociada a varias enfermedades sistémicas, siendo la gammapatía monoclonal IgA la más frecuente.

Otras asociaciones descritas en la literatura son el mieloma múltiple, pioderma gangrenoso, artritis reumatoide, colitis ulcerosa y enfermedad de Crohn, como en uno de nuestros casos.

Caso Clínico

Presentamos dos casos de DPS vistos en los últimos meses en nuestro Servicio de Dermatología. El primero corresponde a un paciente con enfermedad de Crohn de varios años de evolución, que acude a la consulta por presentar brotes repetidos de lesiones eritematosas y vesículo-pustulosas. La aparición de dichas lesiones había comenzado en la región pericicatricial de un carcinoma basocelular lumbar, extirpado recientemente y de cicatrización tórpida, con posterior extensión a las localizaciones típicamente afectas en la Enfermedad de Sneddon-Wilkinson.

En el segundo caso, clínica e histológicamente similar al anterior, no se objetivó enfermedad sistémica asociada.

Discusión

Presentamos dos casos de DPS. Revisamos la etiopatogenia de esta dermatosis, su pertenencia al espectro de dermatosis neutrofílicas y su diagnóstico diferencial, especialmente con el pénfigo IgA.

Palabras clave
Enfermedad ampollosa. Enfermedad sistémica.

ENFERMEDAD IgA LINEAL CON AFECTACIÓN EXCLUSIVA ORAL

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

Introducción

La enfermedad IgA lineal (EAL) es un proceso ampollosa mucocutáneo crónico e infrecuente de origen autoinmune, caracterizado por depósitos lineales de IgA a lo largo de la membrana basal. En la mayor parte de los casos, además de las lesiones cutáneas, aparecen lesiones en mucosas, siendo excepcional la afectación exclusiva de la mucosa oral.

Caso clínico

Mujer de 49 años sin antecedentes de interés, que consultaba por lesiones en encías de varios años de evolución sugestivas de gingivitis descamativa. En el curso de su enfermedad desarrolló ampollas y erosiones, realizándose estudio histológico con inmunofluorescencia directa (IFD) que fue diagnóstico de enfermedad IgA lineal. En ningún momento había presentado lesiones en piel u otras mucosas. Tras intentar distintos tratamientos orales (sulfona, doxiciclina con nicotinamida, colchicina, corticoide oral), la paciente respondió a sulfapiridina manteniéndose asintomática 8 meses tras su suspensión.

Discusión

La EAL es un proceso ampollosa mucocutáneo crónico autoinmune. Se diferencian dos formas clínicas; la infantil o enfermedad ampollosa de la infancia y la del adulto. En ocasiones se ha podido implicar a

determinados fármacos, infecciones virales o tumores malignos como inductores de la enfermedad. Aunque el 60-70% de los pacientes presenta lesiones en mucosa oral, es excepcional su afectación exclusiva. En estos casos, la EAL suele manifestarse como una gingivitis descamativa y ulcerativa recalcitrante. Dado que clínicamente las lesiones son similares a las que tienen lugar en otras enfermedades mucocutáneas (liquen plano, pénfigo, penfigoide, etc.) es imprescindible el estudio histopatológico y de IFD para llegar al diagnóstico definitivo.

Palabras Clave
Enfermedad ampollosa.

PÚRPURA PALPABLE: PRESENTACIÓN DE UN CASO ASOCIADO A INFECCIÓN RECIENTE POR PARVOVIRUS B19

Pablo Juberías Gutiérrez, Victoria Lezcano Biosca, Verónica De Diego Pericas, Cristina Corredra Carrión, Mariano Ara Martín, MP Grasa Jordán, Francisco José Carapeto
Servicio de Dermatología del HCU Lozano Blesa. Zaragoza

Introducción

La vasculitis leucocitoclástica es un fenómeno de hipersensibilidad tipo III (mediado por IC) que se presenta clínicamente como una púrpura palpable en zonas declives. Su etiología es múltiple: idiopática, medicamentosa, infecciosa.

Caso Clínico

Paciente varón de 51 años que ingresa en nuestro servicio procedente de urgencias por presentar lesiones purpúricas palpables en extremidades inferiores de 5 días de evolución, sin otra sintomatología asociada.

La biopsia cutánea revela una vasculitis leucocitoclástica.

Durante su ingreso el paciente presentó un cuadro de taquicardia supraventricular con bloqueo rama izquierda, así como un episodio de desaturación con infiltrado alveolointersticial bilateral que requirió el ingreso en UCI. También desarrolló insuficiencia renal leve con hematuria microscópica y proteinuria leve. La evolución fue favorable.

Entre las pruebas complementarias realizadas se aprecia una serología IgG positiva para parvovirus B19, en títulos altos y ascendentes, que orientan a una infección reciente.

Discusión

La vasculitis leucocitoclástica a menudo se presenta únicamente con clínica cutánea pero, en ocasiones, puede aparece

afectación sistémica potencialmente grave.

Presentamos este caso en el que se relaciona su etiopatogenia con una infección reciente por parvovirus B19, así como por presentar afectación renal y cardíaca que podrían relacionarse con el propio proceso.

Palabras Clave
Vasculitis. Parvovirus B19

INFECCIÓN POR MYCOBACTERIUM FORTUITUM SECUNDARIA A MESOTERAPIA: DESCRIPCIÓN DE 2 CASOS

Izaskun Trébol Urra, Itziar Arrue Michelena, Ricardo González Pérez, M^aAsun Arregui Murua, Irene García Río, Lucía Carnero González, Blanca Catón Santarén*, Ricardo Soloeta Arechavala. Servicio de Dermatología y Servicio de Anatomía Patológica*. Hospital Santiago Apóstol. Vitoria. Álava.

Introducción

La mesoterapia es un tratamiento alternativo que consiste en inyecciones por vía intradérmica de diferentes sustancias (vasodilatadores, lipolíticos, extractos de plantas, anestésicos locales, etc.), que teóricamente estimulan la dermis y el tejido celular subcutáneo. En la actualidad se utiliza especialmente para la obesidad, entre otros procesos.

Casos clínicos

Presentamos los casos de dos mujeres de 56 y 68 años que desarrollaron lesiones nodulares supurativas en abdomen y espalda, en zonas de inoculación de mesoterapia, realizadas en el mismo centro. Ninguna de las pacientes presentó clínica sistémica acompañante. Se realizó biopsia cutánea siendo la tinción de Ziehl-Neelsen negativa. El cultivo fue positivo para *Mycobacterium fortuitum* en ambos casos, y se realizó tratamiento con claritromicina y ciprofloxacino respectivamente.

Discusión

Las micobacterias no tuberculosas pueden causar una gama muy variada de cuadros clínicos, siendo las infecciones de partes blandas y tejido celular subcutáneo las más frecuentes, en su mayoría asociadas a un antecedente traumático en la piel. La clínica cutánea es inespecífica en forma de celulitis, nódulos y/o abscesos y el período

de incubación varía de semanas a meses, lo que dificulta encontrar la relación con el traumatismo inoculador. El diagnóstico de confirmación se realiza mediante cultivo en medios especiales. El tratamiento debe ser por lo menos de 3 meses y las micobacterias atípicas son resistentes a los tuberculostáticos habituales, por lo que se recomienda realizar antibiograma. En los últimos años han aumentado las infecciones por micobacterias atípicas en relación con la práctica de procedimientos estéticos. Es importante sospechar este tipo de infecciones en pacientes con antecedentes de mesoterapia o cualquier otro proceso invasivo, que presenten lesiones cutáneas que no responden a antibióticos habituales, para realizar un cultivo adecuado y llegar al diagnóstico y tratamiento correcto.

Palabras clave: Infección bacteriana.

DEFICIENCIA IDIOPÁTICA DE LINFOCITOS CD4+

C. López-Obregón, M. López-Núñez, A. Tuneu Vals, P. Eguino Gorrochategui, A. López-Pestaña, C. Lobo Morán*, J. Zubizarreta Salvador, B. Aseguinolaza Zabaleta. Dermatología. Hospital Donostia. *Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Donostia.

Introducción

La presencia de múltiples verrugas disseminadas puede ser un indicador de inmunodeficiencia.

La deficiencia idiopática de linfocitos CD4+ es una entidad que se caracteriza por la deplección de células T cooperadoras sin relación con el virus de la inmunodeficiencia adquirida. Se define como una disminución persistente del número de linfocitos T CD4+ por debajo de 300 cel/mm³ o menos del 20% del total de linfocitos T en al menos dos mediciones separadas en el tiempo.

El espectro clínico de esta entidad es muy variable e incluye desde pacientes con sintomatología mínima a pacientes que fallecieron por infecciones agudas oportunistas. Muchos de ellos mostraban manifestaciones cutáneas, principalmente, de tipo infeccioso (verrugas múltiples, herpes zóster, infecciones por *Candida albicans*...).

Caso Clínico

Varón de 50 años que desde hacía 27 años presentaba verrugas en manos y pies que habían aumentando en número con extensión a cara, genitales y otras áreas del tegumento. Por análisis de hibridación del DNA se detectaron los genotipos 16,18,31,33,35,45,51,52 y 56 en región genital y perianal y el genotipo 18 en lesiones verrucosas de ingle derecha, no pudiendo detectarse la presencia de papilomavirus en otras áreas del tegumento. Las verrugas

no se resolvieron a pesar de múltiples tratamientos tópicos y sistémicos (timoestimulina, INF- α , etretinato...). Tras años de persistencia de las verrugas, el paciente desarrolló carcinomas in situ en región perianal e ingle derecha. Entre las diferentes pruebas realizadas, se observó una disminución marcada y persistente del conteo de linfocitos CD4+ (150 cel/mm³). No mostraba evidencia serológica del virus de la inmunodeficiencia humana y tampoco historia de infecciones oportunistas, siendo el resto de los estudios realizados normales.

Conclusiones

Se presenta un caso de verrugas múltiples y condilomas acuminados como manifestación cutánea característica de la deficiencia idiopática de linfocitos CD4+ y se revisan los casos previamente publicados haciendo especial énfasis en los hallazgos cutáneos.

Palabras Clave
Déficit CD4 idiopático. Inmunodeficiencias. Verrugas múltiples.

HISTIOCITOSIS ERUPTIVA GENERALIZADA

A Arechalde Pérez, P Manrique Martínez, E de Miguel Herran, JL Artola Igarza, V Morillo Montañés, I Bilbao Badiola, A Mariscal Polo, S Vildósola Esturo.
Sección Dermatología. Hospital de Galdakao Usansolo (Bizkaia)

Introducción

La histiocitosis eruptiva generalizada (HEG) es una enfermedad rara caracterizada por la aparición de múltiples pápulas eritemato-pigmentadas, simétricas, en tronco y zona proximal de extremidades. Histológicamente, se trata de un proceso histiocítico no-X y sin lipidificación. La tinción es S-100 negativa.

Caso Clínico

Varón de 52 años de edad sin antecedentes médicos de interés ni anamnesis de toma de medicamentos. Consulta por la aparición progresiva desde hace 2 años de lesiones papulosas asintomáticas, en tronco y extremidades. El diagnóstico clínico es de xantomas diseminados. Se practica una biopsia y el estudio histológico mostró

una lesión dérmica de contornos nodulares constituida por proliferación de células de hábito histiocitario, entremezclada con células redondas linfocitarias, algunas multinucleadas de forma aislada y ocasional, con morfología de células de Touton. Las técnicas de inmunohistoquímica muestran positividad para CD-68, con aisladas y ocasionales células S-100 positivas y negatividad para marcadores de CD-1. La analítica extensa fue normal.

La progresión continua del número de lesiones ha motivado el inicio de un tratamiento de PUVA terapia, tratamiento descrito en la literatura con buenos resultados.

Discusión

La HEG fue descrita en 1963 por Winkelmann y Muller como una histiocitosis no-X rara, benigna y autoresolutiva. Actualmente, se considera que la histiocitosis eruptiva generalizada, la histiocitosis céfalica benigna, el xantoma diseminado y el xantogranuloma juvenil son formas diferentes de la misma histiocitosis no-X.

Palabras clave
Diagnóstico. Histiocitosis eruptiva generalizada.

LINFOMA ANAPLASICO DE CELULAS GRANDES T ALK –

S. Vildósola, P. Manrique, I. Barredo, G. Letamendi, A. Arechalde, J.L. Artola, I. Bilbao, A. Mariscal, V. Morillo. Hospital de Galdakao (Vizcaya)

Introducción

El linfoma anaplásico de células grandes sistémico es un linfoma de células T compuesto por células linfoides grandes CD30+, con citoplasma abundante y pleomórfico y núcleo en herradura. Representa aproximadamente el 3% de todos los linfomas no-Hodgkin en adultos y el 10-30% de los linfomas infantiles. La mayoría de los casos son ALK+, siendo éste más frecuente en menores de 30 años y predominando en varones. La forma ALK – es más frecuente en mayores, sin diferencia de sexos. Este último presenta, en general, peor pronóstico.

El linfoma anaplásico cutáneo primario es una enfermedad diferente estrechamente relacionada con la papulosis linfomatoide. Representa aproximadamente un 10% de los linfomas primarios cutáneos y la mayoría son clínicamente indolentes. Normalmente son ALK-.

Caso Clínico

Presentamos el caso de un varón de 70 años de edad con antecedentes personales de EPOC y tuberculosis pulmonar, quien consulta por presentar la aparición, desde hacía varios meses, de lesiones infiltradas, eritematosas, asintomáticas, de 1 a 2 cm de diámetro, que involucionaban espontáneamente o con la aplicación de corticoide tópico, dejando una pigmentación de aspecto postinflamatoria residual. En el momento de la exploración el paciente presentaba va-

rias de estas lesiones en tronco y abdomen, así como una adenopatía a nivel cervical; por lo demás, se encontraba asintomático.

Se realizó una biopsia cutánea la cual se informó como linfoma anaplásico de células grandes T ALK -. El TAC cérvico-torácico mostraba adenopatías a ambos niveles. El paciente fue derivado al servicio de hematología donde fue estadiado como IVa. En la actualidad está en tratamiento con quimioterapia (CHOP).

Conclusión

Presentamos un caso de linfoma agresivo sistémico que fue diagnosticado por las lesiones cutáneas.

Palabras Clave
Linfoma no-Hodgkin, linfoma anaplásico de células T ALK(-)

LINFOMA T CUTANEO DE CELULAS GRANDES ANAPLÁSICO CD 30 POSITIVO

Almeida Llamas V, Martínez de Salinas Quintana A, Ortiz Barredo E* y Viguri Díaz A*. Servicio de Dermatología y Anatomía Patológica*. Hospital Txagorri-txu.Vitoria

Introducción

Los Linfomas cutáneos T (LCT) CD30+ representan el segundo grupo en cuanto a frecuencia de los Linfomas Cutaneos de Células T (LCCT), entre los que se incluye, el linfoma de células grandes CD30+, la papulosis linfomatoide y casos intermedios o indeterminados.

Caso Clínico

Mujer de 60 años con AP de intolerancia cutánea a grupo PARA (brotes eczematosos de repetición desde los 30 años) e hipotiroidismo y IQ de un EB. Desde los 35 años (25 años de evolución) presenta cuadro cutáneo de descamación furfurácea sobre fondo eritrodermico prácticamente generalizado, con episodios eczematosos focales ocasionales; se hace seguimiento periódico clínico- analítico y de pruebas complementarias, así como, múltiples biopsias de repetición y en ningún momento se detectaron hallazgos de LCCT tipo Micosis Fungoide (MF) o Sézary. Etiquetada de "posible" Pityriasis Rubra pilaris y tras propuestas de tratamiento oral con Tigason, Neotigason, Metrotexate...rechazadas por la paciente el cuadro persiste. Hace 9 meses le aparecen en lateral derecho de abdomen 5 nódulos engastados con estudio histológico e inmunohistoquímico diagnóstico de "linfoma cutáneo T anaplásico de células grandes CD30+" ya que el estudio de extensión no muestra afectación extacutánea, es tratada

con radioterapia zonal y en 30 días aparecen más nódulos en zona próxima por lo que se añade tratamiento con Metrotexate. En el momento actual está libre de nódulos.

Discusión

Se discuten aspectos clínico-histológicos de LCCT subrayando que la piel eritrodermica continua sin mostrar hallazgos de LCCT tipo MF o Sézary y el encuadre del LCT de células grandes CD30+ en la patología cutánea de esta paciente.

Palabras Clave
Linfoma

LESIONES CUTÁNEAS COMPLEJAS EN UNA PACIENTE CON LEUCEMIA LINFÁTICA CRÓNICA.

Martínez de Lagrán Z, Acebo Mariñas E, Navajas Pinedo B, Blaya Álvarez B, Allende Markixana I, Díaz-Pérez JL. Servicio de Dermatología. Hospital de Cruces. Cruces (Vizcaya).

Introducción

Las neoplasias hematológicas pueden acompañarse de diferentes manifestaciones dermatológicas, desde infiltrados específicos de leucemia cutis a reacciones inespecíficas como dermatosis neutrofilicas, vasculitis, paniculitis, dermatosis granulomatosas...

Caso Clínico

Mujer de 59 años, diagnosticada en 2003 de una leucemia linfática crónica B con trombopenia inmunológica asociada. Tras tratamiento quimioterápico y esplenectomía, la paciente se mantuvo controlada con corticoides orales e Ig mensuales hasta Diciembre de 2006, cuando ingresó por un cuadro de 4 semanas de evolución de artritis de grandes articulaciones, hipoacusia neurosensorial, queratitis y fiebre, catalogado como síndrome de Cogan. Se acompañaba de lesiones papulosas eritematosas, asintomáticas, algunas umbilicadas y con costra central, distribuidas preferentemente en las extremidades. Planteados varios diagnósticos (papulosis linfomatoide, tubercúlides, enfermedad de Degos, PLEVA, vasculitis ...), se tomó una biopsia cutánea que mostró áreas de necrosis cutánea con infiltrado inflamatorio leve e inespecífico y sin signos de vasculitis. Las exploraciones complementarias realizadas (analíticas, microbiológicas, radiológicas...) no mostraron hallazgos definitivos para el proceso ac-

tual. Tras la administración de bolos IV de corticoides los síntomas sistémicos se resolvieron, pero la lesiones cutáneas presentaron una evolución en brotes independiente del tratamiento con corticoides. En julio de 2007 la paciente reingresó por adenopatías generalizadas y datos de progresión hacia un linfoma de alto grado (síndrome de Richter). Las lesiones cutáneas eran de mayor tamaño que las previas y habían adoptado una morfología anular. Tras iniciar tratamiento quimioterápico con CHOP más rituximab, las lesiones mostraron una evidente mejoría. La paciente falleció 6 meses después por una insuficiencia cardíaca grave secundaria a la quimioterapia.

Discusión

Consideramos de interés presentar este caso por la evolución que han ido presentando las lesiones cutáneas a lo largo de las diferentes fases de la enfermedad y por la dificultad diagnóstica que éstas nos han planteado.

Palabras Clave
Miscelánea.

FIBRODISPLASIA OSIFICANTE PROGRESIVA

Leyre Aguado Gil, Maider Pretel Irazabal, Gorka Ruiz-Carrillo Ramirez, Pedro Redondo Bellón.
Departamento de Dermatología. Clínica Universitaria de Navarra.

Introducción

La fibrodisplasia osificante progresiva (enfermedad de Münchmeyer) es una enfermedad del tejido conectivo caracterizada por una malformación congénita del primer dedo del pie y por osificación heterotópica progresiva post-natal.

Caso Clínico

Paciente de 13 meses, que consulta por lesiones de cuatro meses de evolución. Un mes antes sufrió un traumatismo en la cabeza y pocos días después apareció un bultoma que fue creciendo rápidamente. Posteriormente aparecieron lesiones en el tronco y los brazos. Finalmente también se afectaron la espalda y el tórax. Le han realizado dos biopsias, una inespecífica y en la segunda se apreciaba fibrosis media y profunda con aumento de la celularidad de la fascia sin signos de metaplasia ósea ni cartilaginosa.

Ha sido diagnosticado de posible fibromatosis hialina juvenil. Como anécdota, la madre refiere que el niño nació con alteraciones en los pies en forma de "juanetes".

En la exploración física se aprecian bultomas de consistencia ósea en tronco y brazos.

Discusión

La fibrodisplasia osificante progresiva tiene una prevalencia de 1 caso por cada 2 millones de habitante. No tiene un trata-

miento eficaz. La biopsia de las lesiones no es necesaria para establecer el diagnóstico y debería ser evitada, ya que los traumatismos en tejidos blandos (procedimientos dentales, inyecciones intramusculares, biopsias...) son capaces de inducir nuevos episodios de osificación heterotópica, con la consiguiente disminución de la movilidad.

Conclusiones

Los errores diagnósticos son frecuentes en la fibrodisplasia osificante progresiva, y se suelen asociar a procedimientos diagnósticos o terapéuticos inapropiados y que pueden empeorar el curso de la enfermedad.

Palabra Clave
Diagnóstico.

DERMATOLOGÍA PEDIÁTRICA EN EL HOSPITAL DE TXAGORRITXU (2006-08): APORTACIÓN DE 4 CASOS PECULIARES

Ana Martínez de Salinas Quintana¹, Victoria Almeida Llamas¹, Concepción Salado Marin², Estíbaliz Ortiz Barredo³, Ainara Azueta Etxebarria³ Servicio de Dermatología¹, Pediatría² y Anatomía Patológica³. Hospital de Txagorritxu. Vitoria

Introducción

En el contexto de la amplitud de la patología dermatológica pediátrica que habitualmente observamos en nuestro hospital, hemos seleccionado 4 casos de los dos últimos años por su complejidad clínica y/o terapéutica.

Casos clínicos

Caso 1: Niña de 2 años de edad, diagnosticada de angioma en penacho, que presenta una trombopenia en los controles analíticos. Finalmente desarrolla un síndrome de Kassabach-Merritt controlado inicialmente con corticoides orales y posteriormente con ticlopidina.

Caso 2: Recién nacido varón con manchas mongólicas junto a cutis marmorata telangiectática congénita. Se diagnostica de Facomatosis pigmentovascular tipo V, recientemente denominada Facomatosis cesiomarmorata y se realizan las exploraciones complementarias pertinentes.

Caso 3: niño de 17 meses que ingresa por fiebre, dolor e induración en ambas piernas. Se realizan analíticas, biopsias y RMN diagnosticándole de fascitis eosinofílica. Se pauta tratamiento corticoideo oral.

Caso 4: presentamos 2 casos de liquen escleroso en dos niñas con afectación genital y extragenital, una en forma de gotas y otra en forma de placas.

Discusión

Comentamos en los diagnósticos as-

pectos clínico-histológicos, evolución y terapéutica de los casos seleccionados, detallándose los aspectos más particulares de cada uno de ellos.

Palabras Clave
Diagnóstico. Síndrome de Kassabach-Merritt. Fascitis eosinofílica. Facomatosis cesiomarmorata.

NOTAS

NOTAS

NOTAS



Sede de la Reunión: Hotel Lakua. Vitoria

Con la colaboración de:

