

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



Zaragoza · 23 de marzo de 2012



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

Presidenta: Anna Tuneu Valls  
Servicio de Dermatología  
Hospital Donostia (Donostia-San Sebastián)

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

Zaragoza, 23 de marzo de 2012

Salón de Actos "Muñoz y Fernández".  
Hospital General Universitario Miguel Servet.

## PROGRAMA

10:15 horas. Entrega de documentación.  
10:30 horas. Comunicaciones libres. Moderadores: Ana Morales y Estrella Simal

pág.

- 9 ■ **TRATAMIENTO CON OMALIZUMAB EN SIETE PACIENTES CON DERMATITIS ATÓPICA SEVERA**  
Marcos Hervella Garcés, Raquel Santesteban Muruzábal, Sendy Chugo, Mónica Larrea García, Iosune Mitxelena Eceiza, Ignacio Yanguas Bayona. **Servicio de Dermatología. Complejo Hospitalario de Navarra. Pamplona.**
- 10 ■ **RESPUESTA SATISFACTORIA A TRATAMIENTO CON RITUXIMAB EN PACIENTE CON LIQUEN MIXEDEMATOSO**  
Lera Imbuluzqueta JM, Navedo de las Heras M, Giménez de Azcárate Trivez A, Irarrazabal Armendáriz, I, Idoate Gastearena MA. España Alonso A. **Departamento de Dermatología. Departamento de Anatomía Patológica. Clínica Universidad de Navarra. Pamplona.**
- 11 ■ **SARCOIDOSIS ULCERATIVA: DESCRIPCIÓN DE UN CASO**  
M<sup>a</sup> Concepción Montis Palos, Sofía Goula Fernández, Izaskun Trébol Urra, Itziar Arrue Michelena, Nerea Vidaurrázaga Olivares\*, Ricardo Soloeta Arechavala. **Servicios de Dermatología y de Anatomía Patológica\*. HUA-Santiago. Vitoria.**
- 12 ■ **LESIONES CUTÁNEAS EN PACIENTE CON ANTECEDENTE DE ENFERMEDAD DE HANSEN**  
Nerea Ormaechea Pérez, Hernán Andrés Borja Consigliere, José Zubizarreta Salvador, Susana Vildosola Esturo, M<sup>a</sup>Asunción Arregui Murua, Verónica Velasco Benito\*, Anna Tuneu Valls. **Servicio de Dermatología. \*Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Donostia. San Sebastián.**
- 13 ■ **EL SIGNO DE LA COMETA**  
Iñigo Martínez de Lizarduy, Silvia Pérez Barrio, Laura Blanch Rius, M<sup>a</sup> José Calderón, Miguel Zaldúa Arrese, Carmen Sanz de Galdeano, Jesús Mari Careaga Alzaga. **Servicio de Dermatología. Hospital Universitario de Basurto (HUB). Bilbao.**
- 14 ■ **ERUPCIÓN CUTÁNEA EN PACIENTE CON NEUMONÍA**  
Ane Jaka Moreno, Nerea Ormaechea Pérez, Anna Tuneu Valls, Jose Zubizarreta Salvador, Arantxa López Pestaña, Begoña Aseginolatz Zabaleta, Carmen Lobo Morán\*. **Servicios de Dermatología y Anatomía Patológica\*. Hospital Donostia. Donostia. Gipuzkoa.**
- 15 ■ **PAPULOSIS LINFOMATOIDE INFANTIL**  
Zuriñe Martínez de Lagrán Álvarez de Arcaya, Libe Aspe Unanue, Gorka Ruiz-Carrillo Ramírez, Lucía Sánchez Martínez, Blanca Catón Santarén\*, Ricardo Soloeta Arechavala. **Servicios de Dermatología y Anatomía Patológica\*. HUA-Santiago. Vitoria.**
- 16 ■ **CARCINOMA EPIDERMÓIDE CUTÁNEO AGRESIVO**  
Irene García Río, Victoria Almeida Llamas, Marc Julia Manresa, Ana Martínez de Salinas, María del Carmen Fraile Alonso, Amparo Víguri Díaz. **Servicios de Dermatología y Anatomía Patológica. Hospital de Txagorritxu. Vitoria. Alava.**
- 17 ■ **TUMORACIÓN SUBUNGUEAL EN NIÑA DE SIETE AÑOS**  
Lucía Sánchez Martínez, Ricardo González Pérez, Lucía Carnero González, M<sup>a</sup> Concepción Montis Palos, Nerea Vidaurrázaga Olivares\*, Ricardo Soloeta Arechavala. **Servicios de Dermatología y Anatomía Patológica, HUA - Santiago Apóstol, Vitoria.**

18 ■ **HIPERPIGMENTACIÓN GENERALIZADA SECUNDARIA A DOXORUBICINA LIPOSOMAL**  
María del Carmen Fraile Alonso, María Victoria Almeida Llamas, Irene García Río, Marc Julià Manresa, Ana María Martínez de Salinas Quintana. **Hospital Txagorritxu. Vitoria.**

19 ■ **LIVEDO RETICULARIS SECUNDARIA A EMBOLIZACIÓN DE MIXOMA AURICULAR**  
Raquel Santesteban Muruzábal\*, Ignacio Yanguas Bayona\*, Josune Mitxelena Ezeiza\*, Alicia Córdoba Iturriagagoitia\*\*, Roberto Muñoz Arrondo\*\*\*, Francisco Alegret Solé\*\*\*\*. **Servicio de Dermatología\*, Servicio de Anatomía Patológica\*\*, Servicio de Neurología\*\*\*, Servicio de Cirugía Vasculat\*\*\*\*. Complejo Hospitalario de Navarra, Pamplona.**

20 ■ **¿ERITEMA RETICULAR TELANGIECTÁSICO TRAS IMPLANTACIÓN DE PRÓTESIS DE RODILLA?**  
Tatiana Piqueres Zubiaurre, Ricardo González-Pérez, Libe Aspe Unanue, Gorka Ruiz-Carrillo, Nieves Saracíbar Oyón\*, Ricardo Soloeta Arechavala. **Servicios de Anatomía Patológica\* y Dermatología. Hospital Santiago. Vitoria.**

12:00 horas. Café-descanso.  
12:30 horas. Conferencia del experto.  
**MIRANDO ATRÁS 1967-2012**  
Profesor Francisco José Carapeto  
Catedrático de Dermatología de la Universidad de Zaragoza

13:30 horas. **Asamblea General Ordinaria de la Sección VNAR.**  
Orden del día:  
1. Informe de la Presidenta.  
2. Informe de la Secretaria.  
3. Informe del Tesorero.  
4. Asuntos de trámite.  
5. Ruegos y preguntas.

14:00 horas. Comida de trabajo.  
16:00 horas. Comunicaciones libres. Moderadores: Rosa Baldellou y Marian Concellón.

21 ■ **PROYECCIÓN DE VIDEO: COLGAJO V-T EN TUMOR FRONTAL**  
M<sup>º</sup> Eugenia Iglesias Zamora, Amaia Larumbe Irurzun, Miren Marquina Iñarrairaegui\*, Raquel Santesteban Muruzábal, Berta Bonaut Iriarte, Juan Ignacio Yanguas Bayona. **Servicio de Dermatología del Complejo Hospitalario de Navarra. Pamplona. Servicio de Dermatología. Hospital Bidasoa. Hondarribia. Guipúzcoa\*.**

22 ■ **INJERTO DE PIEL PARCIAL TOMADO CON BISTURÍ PARA DEFECTOS DE CIRUGÍA DERMATOLÓGICA**  
Juan Luis Artola Igarza, Amaia Mariscal Polo, Victoria Morillo Montañés, Ana Arechalde Pérez, Pilar Manrique Martínez, Ibón Bilbao Badiola. **Servicio de dermatología. Hospital Galdakao-Usansolo. Galdakao-Bizkaia.**

23 ■ **CARCINOMA EPIDERMÓIDE DE PENE. VARIANTE BASALIOIDE. DESCRIPCIÓN DE UN CASO**  
Andrés Palacios Abufón\*, Juan Antonio Ratón Nieto\*, Luis Díaz-Ramón\*, Susana Gómez Muga\*, Belén Navajas Pinedo\*, José Ignacio López Fernández de Villaverde\*\*. **Servicios de Dermatología\* y Anatomía Patológica\*\*. Hospital Universitario de Cruces, Barakaldo, Vizcaya.**

24 ■ **CAMPO DE CANCERIZACIÓN EN DERMATOLOGÍA**  
Ana Arechalde Pérez, Juan Luis Artola Igarza, Amaia Mariscal Polo, Pilar Manrique Martínez, Ibón Bilbao Badiola, Victoria Morillo Montañés. **Servicio de dermatología. Hospital Galdakao-Usansolo. Galdakao-Bizkaia.**

25 ■ **MICOSIS FUNGOIDE CON AFECTACIÓN CEREBRAL. PRESENTACIÓN DE UN CASO**  
Marta Mendieta Eckert\*, Elvira Acebo Mariñas\*, Nerea Agesta Sánchez\*, Belén Navajas Pinedo\*, Salome Álvarez Sánchez\*, Marta Ballester Diez\*, M<sup>º</sup> Carmen Álvarez Martínez\*\*. **Servicio dermatología\*. Servicio hematología\*\*. Hospital Universitario Cruces. Barakaldo (Bizkaia).**

26 ■ **PSEUDO LAUGIER-HUNZIKER EN PACIENTE CON LINFOMA CUTÁNEO DE CÉLULAS T CD30+**  
Laura Blanch Rius, Rosa Izu Belloso, Ana Sanchez Diez, Mireia Lazaro Serrano, M<sup>º</sup> Victoria García-Meñoyo\*, Aitor Fernández de Larrinoa\*\*, JM Careaga Alzaga. **Servicios de Dermatología, Hematología\* y Anatomía Patológica\*\*. Hospital Universitario de Basurto (HUB). Bilbao.**

27 ■ **MIOFIBROMATOSIS INFANTIL**  
Ramón Adrián De Quintana Sancho, Jesús Gardeazabal García, Marta Ballester Diez, Irati Allende Markixana, Xavier Eizaguirre Uriarte, Cristina Gómez Bringas. **Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Cruces (Barakaldo). Vizcaya.**

28 ■ **CASOS DE DERMATOLOGÍA PEDIÁTRICA**  
Dras. M<sup>º</sup> Luisa Zubiri Ara\*, Carmen Yus Gotor\*\*, DUE Rosa Latorre García-Cebadera, Auxiliars de clínica Aurora Martínez García y Pilar Candado Villabona. **Servicios de Dermatología\* y Anatomía Patológica\*\*. Hospital Universitario Miguel Servet de Zaragoza.**

29 ■ **MUJER DE 89 AÑOS CON NÓDULOS DOLOROSOS EN EXTREMIDADES, PANICULITIS PANCREÁTICA VS PANICULITIS POR MYCOBACTERIUM AVIUM**  
Raquel Conejero del Mazo, Ignacio Rivera Fuertes, Sonia de la Fuente Meira, Goretti Lacruz Ausín, María Antonia Concellón Doñate, María Pilar Grasa Jordán, Francisco José Carapeto. **Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa, Zaragoza.**

30 ■ **SÍNDROME DE STEVENS-JOHNSON POR MYCOPLASMA PNEUMONIAE: PRESENTACIÓN DE DOS CASOS**  
Elena del Alcázar Viladomiu, Ane Jaka Moreno, Arantxa López Pestaña, José Zubizarreta Salvador, Miren Marquina Iñarrairaegui\*, Anna Tuneu Valls. **Servicio de Dermatología. Hospital Donostia. San Sebastián-Donostia. \*Hospital del Bidasoa. Irún.**

31 ■ **¿ARTERITIS MACULAR O PAN CUTÁNEA LEVE? A PROPÓSITO DE UN CASO**  
Izaskun Ocerin Guerra, M<sup>º</sup> Rosario Gonzalez Hermosa, Nerea Agesta Sánchez, Valentín de Benito Rica, Olatz Lasa Elgezua, Irati Allende Markixana. **Servicio de Dermatología. Hospital de Cruces. Barakaldo, Vizcaya.**

32 ■ **PENFIGOIDE AMPOLLOSO LOCALIZADO PALMO-PLANTAR: PENFIGOIDE DISHIDROSIFORME**  
Sonia de la Fuente Meira, Goretti Lacruz Ausín, Raquel Conejero del Mazo, Ignacio Rivera Fuertes, Mariano Ara Martín, M<sup>º</sup> Pilar Grasa Jordán, Francisco José Carapeto. **Servicio de Dermatología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Zaragoza.**

33 ■ **LIPODISTROFIA ASOCIADA A DERMATOMIOSITIS**  
Ana Giménez de Azcárate Trivez, Maider Pretel Irazábal, María Navedo de las Heras, Isabel Irrarazábal

Armendáriz, Miguel Lera Imbuluzqueta, Leyre Aguado Gil. **Departamento de Dermatología. Clínica Universidad de Navarra. Pamplona.**

34 ■ **SÍNDROME DE DRESS POR RANELATO DE ESTRONCIO**

Hernán Borja Consigliere, Elena Del Alcázar Viladomiu, Susana Vildósola Esturo, Anna Tuneu Valls, Begoña Aseginolatz Zabaleta, M<sup>a</sup> Asunción Arregui Murúa, María López Núñez. **Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Donostia, San Sebastián.**

35 ■ **LENTIGOS SOLARES COMO EFECTO SECUNDARIO DE LA TERAPIA PROLONGADA CON VORICONAZOL. EXCELENTE RESPUESTA AL TRATAMIENTO CON LÁSER.**

Navedo de las Heras, María; Aguado Gil, Leyre; Giménez de Azcárate Trivez, Ana; Irarrazabal Armendariz, Isabel; Lera Imbuluzqueta, Miguel; Amaia Larumbe Irurzun\*; Berta Bonaut Iriarte\*. **Departamentos de Dermatología. Clínica Universidad de Navarra y Complejo Hospitalario de Navarra\*. Pamplona.**

36 ■ **ERUPCIÓN ECZEMATOSA FOTODISTRIBUIDA EN ANCIANO DE 90 AÑOS**

Ignacio Rivera Fuertes, Raquel Conejero del Mazo, Goretti Lacruz Ausin, Sonia de la Fuente Meira, María Antonia Concellón Doñate, M<sup>a</sup> Pilar Grasa Jordán, Francisco José Carapeto. **Servicio de Dermatología del Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa de Zaragoza.**

37 ■ **PIODERMA GANGRENOSO DE RIESGO VITAL**

Ibon Bilbao Badiola, Juan Luis Artola Igarza, Victoria Morillo Montañés, Ana Arechalde Pérez, Pilar Manrique Martínez, Amaia Mariscal Polo. **Servicio de dermatología. Hospital Galdakao-Usansolo. Galdakao-Bizkaia.**

38 ■ **NEUROFIBROMATOSIS SEGMENTARIA: UNA RARA VARIANTE DE UNA GENODERMATOSIS COMÚN**

Goretti Lacruz Ausin, Sonia de la Fuente Meira, Ignacio Rivera Fuertes, Raquel Conejero del Mazo, María Pilar Grasa Jordán, Mariano Ara Martín, Francisco José Carapeto. **Servicio de Dermatología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Zaragoza.**

39 ■ **FIBROMA ESCLERÓTICO: PRESENTACIÓN DE 3 CASOS Y ASOCIACIÓN CON SÍNDROME DE COWDEN**

Isabel Irarrazaval Armendáriz, Maider Pretel Irazabal, María Navedo de las Heras, Ana Giménez de Azcárate Trivez, José Miguel Lera Imbuluzqueta, Miguel Angel Idoate, Agustín España Alonso. **Departamento de Dermatología. Clínica Universidad de Navarra. Pamplona.**

## TRATAMIENTO CON OMALIZUMAB EN SIETE PACIENTES CON DERMATITIS ATÓPICA SEVERA

Marcos Hervella Garcés, Raquel Santesteban Muruzábal, Sedy Chugo, Mónica Larrea García, Iosune Mitxelena Eceiza, Ignacio Yanguas Bayona. **Servicio de Dermatología. Complejo Hospitalario de Navarra. Pamplona.**

### Introducción.

La dermatitis atópica grave ocasionalmente supone un gran reto terapéutico. La reciente aparición de tratamientos “biológicos”, abre una nueva vía de abordaje de las formas más graves de esta enfermedad.

### Pacientes y métodos.

Pacientes con dermatitis atópica severa resistente a fármacos sistémicos (corticosteroides, ciclosporina, azatioprina, metotrexato), fueron tratados con dos inyecciones mensuales subcutáneas de omalizumab a las dosis indicadas según su peso y niveles de IgE. Se usó el SCORAD para evaluar su respuesta terapéutica.

### Resultados.

Se trató con omalizumab a 4 mujeres y 3 varones con edades de 12 a 60 años (media 36), mediana de duración de enfermedad de 7 años, IgE de 75 a 10210 UI/ml y un SCORAD promedio de 53 (rango 41-79). El tratamiento duró de 6 a 22 meses (media 12,2). 5/7 pacientes (71%) recibieron simultáneamente al menos otro fármaco sistémico. No se observaron efectos adversos, y todos menos un paciente respondieron bien (85%), con una disminución del índice SCORAD a una media de 26.

### Discusión.

Podría argüirse que al menos parte de la respuesta clínica en 6 de 7 pacientes se-

ría atribuible al tratamiento sistémico concomitante, pero éstos no habían respondido previamente a esos medicamentos sin omalizumab. Destaca la drástica reducción de los síntomas subjetivos (insomnio, prurito) en cuatro de los pacientes durante el tratamiento, que refleja una mejora notable de su calidad de vida. De forma paralela descendieron los niveles de IgE, aunque la mejoría clínica no fue mayor en los pacientes con IgE iniciales más altas.

### Conclusión.

El omalizumab podría ser una opción terapéutica útil en pacientes con formas graves y refractarias de dermatitis atópica.

### Palabras clave.

Tratamiento sistémico. Dermatitis eczematosa.

## RESPUESTA SATISFATORIA A TRATAMIENTO CON RITUXIMAB EN PACIENTE CON LIQUEN MIXEDEMATOSO

Lera Imbuluzqueta JM, Navedo de las Heras M, Giménez de Azcárate Trivez A, Irarrazabal Armendáriz, I, Idoate Gastearena MA. España Alonso A. **Departamento de Dermatología. Departamento de Anatomía Patológica. Clínica Universidad de Navarra. Pamplona.**

### Introducción.

El liquen mixedematoso es una enfermedad poco frecuente que se caracteriza por la proliferación de fibroblastos y un depósito excesivo de mucopolisacáridos ácidos en la piel. Se forman numerosas pápulas liquenoides coalescentes que pueden formar placas generalizadas, provocando el engrosamiento y endurecimiento cutáneo. Puede asociarse a una gammapatía mono o policlonal y para su tratamiento se han usado múltiples terapias tales como inmunosupresores, corticoides o inmunoglobulinas intravenosas.

### Caso clínico.

Mujer de 58 años que acude a nuestro departamento por presentar, desde hace 3 años, múltiples placas eritematosas, induradas e infiltradas, de aspecto liquenoide en cara, tronco y extremidades. Asimismo refería un cuadro de mialgias generalizadas, diagnosticado previamente de síndrome fibromiálgico.

Se realiza biopsia de una de las lesiones con diagnóstico de liquen mixedematoso. Ante este hallazgo se decide realizar analítica y estudio de extensión, que revelan la presencia de IgG kappa monoclonal, sin afectación medular asociada. Una vez completado el estudio se decide iniciar tratamiento con Rituximab (ciclo de 4 sesiones de 375mg/m<sup>2</sup> + 2 sesiones de recuerdo)

asociado a dosis bajas de corticosteroides con una respuesta clínica y analítica muy favorable.

### Discusión.

El Rituximab es un fármaco biológico cuya diana molecular son las células CD20 +. Aunque inicialmente se utilizó en el tratamiento de algunos linfomas, posteriormente se ha extendido su empleo en otras patologías autoinmunes o linfoproliferativas. No es conocido el mecanismo implicado en la producción de mucina en la piel de estos pacientes. No obstante, puede jugar un papel la propia IgG monoclonal y otras citoquinas producidas.

**Palabras clave.**  
Dermatitis liquenoide. Tratamiento.

## SARCOIDOSIS ULCERATIVA: DESCRIPCIÓN DE UN CASO

M<sup>ª</sup> Concepción Montis Palos, Sofía Goula Fernández, Izaskun Trébol Urra, Itziar Arrue Michelena, Nerea Vidaurrázaga Olivares\*, Ricardo Soloeta Arechavala. **Servicios de Dermatología y de Anatomía Patológica\*. HUA-Santiago. Vitoria.**

### Introducción.

La sarcoidosis es una enfermedad granulomatosa multisistémica que presenta afectación cutánea en un 25% de los pacientes siendo su forma ulcerativa infrecuente.

### Caso clínico.

Mujer de 72 años de edad con antecedentes de sarcoidosis pulmonar, bilobectomía derecha por Aspergiloma y cáncer de mama. Consultó por lesiones localizadas en las piernas, de meses de evolución y asintomáticas. En la exploración física se apreciaban lesiones úlcero-necróticas, acompañadas por otras cicatriciales y placas eritemato-violáceas de aspecto atrófico que también afectaban las extremidades superiores. El estudio histológico de una de las lesiones úlcero-necróticas mostró una inflamación granulomatosa no caseificante. El cultivo para hongos y micobacterias fue negativo, así como el Quantiferon y el cultivo de BK en orina, llegándose al diagnóstico de sarcoidosis ulcerativa. Se instauró tratamiento con corticoides orales y tópicos obteniéndose una mejoría de las lesiones.

### Discusión.

La sarcoidosis ulcerativa es una variante rara de sarcoidosis cutánea específica que suele asociarse a afectación sistémica. Aparece con mayor frecuencia en mujeres

jóvenes y en la raza negra. La región pretibial es la más afectada y las lesiones se presentan de novo o bien sobre lesiones previas. Esta forma suele ser resistente a los tratamientos los cuales se basan en corticoides tópicos y/u orales asociados o no a otros fármacos como antipalúdicos o inmunosupresores.

**Palabras clave.**  
Enfermedad sistémica.

## LESIONES CUTÁNEAS EN PACIENTE CON ANTECEDENTE DE ENFERMEDAD DE HANSEN

Nerea Ormaechea Pérez, Hernán Andrés Borja Consigliere, José Zubizarreta Salvador, Susana Vildosola Esturo, M<sup>a</sup>Asunción Arregui Murua, Verónica Velasco Benito\*, Anna Tuneu Valls. Servicio de Dermatología. \*Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Donostia. San Sebastián.

### Caso clínico.

Varón de 26 años, natural de Brasil, con antecedente de lepra multibacilar que recibió tratamiento poliquimioterápico (PQT) supervisado en su país durante 12 meses, consiguiendo la resolución de las lesiones cutáneas. 4 meses más tarde, estando ya en Donostia, acudió a nuestra consulta por la aparición de nuevas lesiones cutáneas en la cara. A la exploración se observada en la región central de la frente una placa infiltrada de 3x4 cm, de superficie pustulo-costrosa con lesiones satélites y edema palpebral secundario, y una lesión similar en la región malar izquierda. Además en el tronco presentaba máculas hipocrómicas residuales. Ante la sospecha diagnóstica de recidiva de enfermedad de Hansen, leproreacción o infección micótica profunda, se tomaron biopsias de las lesiones de la región malar y del tronco. En ambas se pudo observar una dermatitis granulomatosa con bacilos ácido alcohol resistentes en el interior de los histiocitos espumosos. Con esto datos se realizó el diagnóstico de recidiva de lepra multibacilar y se reinició tratamiento PQT.

### Discusión.

Con la PQT instaurada por la OMS en 1982 se ha conseguido una disminución importante del número de infectados por la enfermedad de Hansen, aunque aún existen casos reportados de recidivas, sobre todo en

pacientes con lepra multibacilar. Estas pueden ser debidas a monoterapia con sulfona, resistencia farmacológica, PQT irregular con dosis inadecuadas, la falta de supervisión, el abandono de la PQT, persistencia de *Mycobacterium leprae* viables, reinfección o duración insuficiente del tratamiento.

Palabras clave.  
Enfermedad tropical. Infección bacteriana.

## EL SIGNO DE LA COMETA

Iñigo Martínez de Lizarduy, Silvia Pérez Barrio, Laura Blanch Rius, M<sup>a</sup> José Calderón, Miguel Zaldúa Arrese, Carmen Sanz de Galdeano, Jesús Mari Careaga Alzaga. Servicio de Dermatología. Hospital Universitario de Basurto (HUB). Bilbao.

Aunque en la literatura ya aparecen recogidos reportes por dermatitis causada por el *Pyemotes Ventricosum*, no ha sido sino recientemente que se han descrito lesiones con las características imágenes que presentamos en un caso nuestro.

Palabras clave.  
Diagnóstico. Infestación.

## ERUPCIÓN CUTÁNEA EN PACIENTE CON NEUMONÍA

Ane Jaka Moreno, Nerea Ormaechea Pérez, Anna Tuneu Valls, Jose Zubizarreta Salvador, Arantxa López Pestaña, Begoña Aseginolatz Zabaleta, Carmen Lobo Morán\*. **Servicios de Dermatología y Anatomía Patológica\*. Hospital Donostia. Donostia. Gipuzkoa.**

### Introducción.

La enfermedad del Legionario es una infección producida por *Legionella pneumophila*, que afecta de forma primaria a los pulmones, especialmente en fumadores de mediana edad y ancianos. Puede haber afectación extrapulmonar multisistémica: gastrointestinal, hepática, renal y neurológica. Las manifestaciones cutáneas son poco frecuentes y escasamente reportadas.

### Caso clínico.

Mujer de 61 años, fumadora de 20 cigarrillos diarios ingresada por una neumonía de evolución tórpida que requirió cuidados intensivos. A los pocos días de iniciar el cuadro presentó una erupción cutánea con lesiones anulares eritemato-edematosas en escote, brazos y zona alta de espalda, con formación de ampollas hemorrágicas en dorso de manos, palmas y plantas. Se sospechó una toxicodermia grave/síndrome de Rowell que se descartaron con la biopsia cutánea, que mostró un infiltrado neutrofilico pericapilar e intersticial en dermis superficial y profunda.

Los ANAs fueron negativos. El antígeno de *Legionella* en orina fue positivo y en el cultivo del esputo creció la misma bacteria. Tanto la evolución respiratoria como cutánea fueron favorables con antibioterapia específica frente a *Legionella*, en el curso de 5 días.

### Discusión.

La patogenia de las lesiones cutáneas en la legionelosis es desconocida. Dado que acontece tras la infección pulmonar, se postula que una toxina producida por el microorganismo o una respuesta inmune del organismo frente a la bacteria puedan ser las responsables de la erupción.

Las lesiones cutáneas son excepcionales, sólo hemos encontrado 10 casos en la literatura, en forma de erupciones cutáneas inespecíficas (morbiliforme, eritema multiforme-like etc.). La anatomía patológica es también inespecífica, pero descarta una toxicodermia, que es el diagnóstico diferencial principal.

### Conclusión.

La legionelosis debería tenerse en cuenta ante la aparición de una erupción cutánea en el contexto de una neumopatía febril aguda, ya que se asocia a una mortalidad elevada.

**Palabras clave.**  
Enfermedad sistémica.  
Infección bacteriana.

## PAPULOSIS LINFOMATOIDE INFANTIL

Zuriñe Martínez de Lagrán Álvarez de Arcaya, Libe Aspe Unanue, Gorka Ruiz-Carrillo Ramírez, Lucía Sánchez Martínez, Blanca Catón Santarén\*, Ricardo Soloeta Arechavala. **Servicios de Dermatología y Anatomía Patológica\*. HUA-Santiago. Vitoria.**

### Introducción.

La papulosis linfomatoide (PL) es un linfoma CD30 + primariamente cutáneo que cursa con brotes recurrentes de pápulas y nódulos y que no suele acompañarse de afectación extracutánea. Puede aparecer a cualquier edad, pero es muy infrecuente en la población pediátrica.

### Caso clínico.

Niña de 11 años remitida por cuadro de 1 mes de evolución, diagnosticado como picaduras. Presentaba múltiples lesiones pápulo-nodulares, eritemato-violáceas, algunas de más de 1 cm y localizadas principalmente en las piernas. Un año antes refería un episodio similar en los brazos que había curado espontáneamente dejando cicatrices atróficas. Se tomó biopsia de dos lesiones, que estableció el diagnóstico de PL. Ante este hallazgo, se realizó una analítica completa y estudios de imagen mediante radiografía de tórax, ecografía abdominal y ganglionar, que resultaron normales. Aunque inicialmente las lesiones desaparecieron, sin dejar cicatriz, con la aplicación de corticoides tópicos potentes, la paciente seguía presentando brotes recurrentes cada 2-3 semanas, por lo que comenzó tratamiento con fototerapia UVB de banda estrecha, mejorando de forma rápida la intensidad y frecuencia de los episodios. Durante los 2 años de seguimiento posterior, no ha presentado datos de repercusión

sistémica y sólo muy puntualmente precisa aplicar corticoides tópicos para tratar lesiones aisladas y de pequeño tamaño.

### Discusión.

La PL infantil es una entidad infrecuente, clínica e histológicamente similar a la de los adultos. Aunque discutido en la población pediátrica, hay que tener en cuenta que la PL puede asociarse en su evolución a otros procesos linfoproliferativos malignos, por lo que estos pacientes deben ser vigilados de forma estrecha.

**Palabras clave.**  
Linfoma.

## CARCINOMA EPIDERMOIDE CUTÁNEO AGRESIVO

Irene García Río, Victoria Almeida Llamas, Marc Julia Manresa, Ana Martínez de Salinas, María del Carmen Fraile Alonso, Amparo Viguri Díaz. **Servicios de Dermatología y Anatomía Patológica. Hospital de Txagorritxu. Vitoria. Alava.**

### Introducción.

El carcinoma epidermoide cutáneo (CEC), es un tumor cutáneo frecuente y en la mayoría de los casos de buen pronóstico. Solo excepcionalmente algunos pacientes evolucionan de forma agresiva a pesar del tratamiento quirúrgico y/o radioterápico.

### Caso clínico.

Varón de 46 años, sin antecedentes de interés, que presenta lesión tumoral de dos años de evolución y de 1cm de diámetro, localizada en cuero cabelludo. Se extirpó por el médico de familia con el resultado de carcinoma escamoso moderadamente diferenciado ulcerado con bordes quirúrgicos afectos. Se realizó ampliación con márgenes (1,5cm) y hasta fascia profunda con bordes libres. Tres meses postcirugía acudió con adenopatías en región cervical derecha, realizándose una linfadenectomía cervical con resultado de linfadenitis reactiva inespecífica y estudio de extensión negativo. Posteriormente presentaba lesión de reciente aparición a nivel occipital alto con resultado de metástasis cutánea y a los 7 meses se extirpó lesión a nivel de mastoides derecha con el mismo resultado. En la revisión se objetivó crecimiento de adenopatía cervical, siendo intervenido practicándose linfadenectomía cervical profunda posterior. En la histología se confirma diseminación del carcinoma escamoso y en el estudio de extensión presentaba metástasis

pulmonares y cerebrales. Tras el diagnóstico de carcinoma epidermoide cutáneo estadio IV el paciente se encuentra en tratamiento quimioterápico por el servicio de Oncología.

### Discusión.

Presentamos un paciente joven sin antecedentes de lesiones precancerosas (queratosis actínicas...), y donde en principio no se detectaron factores de riesgo, que presenta un carcinoma epidermoide con un comportamiento agresivo.

**Palabras clave.**  
Tumor. Carcinoma epidermoide.

## TUMORACIÓN SUBUNGUEAL EN NIÑA DE SIETE AÑOS

Lucía Sánchez Martínez, Ricardo González Pérez, Lucía Carnero González, M<sup>a</sup> Concepción Montis Palos, Nerea Vidaurrázaga Olivares\*, Ricardo Soloeta Arechavala. **Servicios de Dermatología y \*Anatomía Patológica, HUA - Santiago Apóstol, Vitoria.**

### Introducción.

La exóstosis es un trastorno óseo raro que generalmente constituye un hallazgo radiológico. Presentamos un caso de esta entidad que se manifestó como una tumoración subungueal.

### Caso clínico.

Niña de 7 años, sin antecedentes de interés, que consultaba por presentar desde hacía 6 meses, de forma espontánea, una lesión subungueal en cuarto dedo de pie derecho que le producía onicolisis y le ocasionaba molestias al roce. Se realizó una radiografía, en la que se observaba un crecimiento óseo sobre la falange distal del hueso afecto. Dado el hallazgo y tras ser valorado por el Servicio de Traumatología, se decidió practicar cirugía conjunta, en la cual se realizó exéresis y curetaje de la lesión y reconstrucción con plastia de avance en V-T. La histología mostró una tumoración dérmica constituida en la periferia por una cápsula de cartilago proliferativo sin atipias, que se continuaba con trabéculas óseas maduras, estableciéndose el diagnóstico de exóstosis subungueal. Un año después, la lesión no había recidivado.

### Discusión.

La exóstosis subungueal es un tumor benigno poco frecuente que predomina en niños y adolescentes. Clínicamente se manifiesta como un nódulo hiperqueratósico

subungueal, doloroso, que asienta más frecuentemente en pies y puede provocar alteraciones de la uña suprayacente. La radiología muestra una masa ósea dependiente de la falange distal. Aunque la patogenia no está clara, la mayoría de autores propone que es el estadio final de un espectro de trastornos reactivos del hueso. El tratamiento es la escisión quirúrgica y no son infrecuentes las recidivas.

**Palabras clave.**  
Tratamiento quirúrgico.  
Tumor benigno.

## HIPERPIGMENTACIÓN GENERALIZADA SECUNDARIA A DOXORUBICINA LIPOSOMAL

María del Carmen Fraile Alonso, María Victoria Almeida Llamas, Irene García Río, Marc Julià Manresa, Ana María Martínez de Salinas Quintana. Hospital Txagorritxu. Vitoria.

### Introducción.

Las toxicodermias debidas a quimioterápicos, son cada vez más frecuentes en nuestro medio, debido al incremento del uso de los mismos. Además, la introducción de nuevas moléculas en el arsenal terapéutico, está dando lugar a toxicodermias pobremente caracterizadas tanto clínica como histológicamente.

### Caso clínico.

Mujer de 45 años, diagnosticada de cáncer de ovario en estadio IV, que tras iniciar tratamiento quimioterápico con doxorubicina liposomal pegilada presentó hiperpigmentación generalizada, con mayor intensidad en areolas, pliegues axilares y submamaros e ingles. La hiperpigmentación apareció tras el segundo ciclo del tratamiento. La biopsia cutánea mostraba: ligero adelgazamiento epidérmico, aumento de la pigmentación en queratinocitos basales y focos de queratinocitos necróticos. En dermis, infiltrado inflamatorio liquenoide y aumento de melanófagos.

Con diagnóstico de hiperpigmentación liquenoide por doxorubicina liposomal, se decide disminuir la dosis con leve mejoría del cuadro cutáneo. Se le han administrado 8 ciclos de tratamiento a lo largo de 8 meses y tras 2 meses de suspensión de la doxorubicina, el cuadro cutáneo ha remitido y su patología de base está estable.

### Discusión.

La etiopatogenia de este proceso no está aclarada. Algunos autores lo atribuyen a estimulación melanocitaria secundaria al fármaco, y otros piensan en daño inflamatorio más intenso en zonas más abundantes en glándulas ecrinas (secretoras del fármaco), con hiperpigmentación postinflamatoria.

### Conclusiones.

Presentamos un caso de hiperpigmentación cutánea generalizada con patrón histológico liquenoide secundaria a tratamiento quimioterápico con doxorubicina liposomal pegilada. Toxicodermias de este tipo se ven con frecuencia en la clínica habitual, sin embargo, son pocos los casos publicados, por lo que sus características clínico-histológicas no están aún etiquetadas.

Palabra clave.  
Toxicodermias.

## LIVEDO RETICULARIS SECUNDARIA A EMBOLIZACIÓN DE MIXOMA AURICULAR

Raquel Santesteban Muruzábal\*, Ignacio Yanguas Bayona\*, Josune Mitxelena Ezeiza\*, Alicia Córdoba Iturriagoitia\*\*, Roberto Muñoz Arrondo\*\*\*, Francisco Alegret Solé\*\*\*\*. Servicio de Dermatología\*, Servicio de Anatomía Patológica \*\*, Servicio de Neurología\*\*\*, Servicio de Cirugía Vascul ar \*\*\*\*. Complejo Hospitalario de Navarra, Pamplona.

### Introducción.

La livedo reticularis tiene su origen en la disminución o interrupción del flujo sanguíneo en las arteriolas dérmicas, y se presenta como una coloración rojo-violácea de la piel, con patrón reticular característico.

### Caso clínico.

Mujer de 21 años, portadora de válvula de derivación ventriculoperitoneal por hidrocefalia asociada a malformación de Arnold-Chiari I. Ingresó en cirugía vascular por dolor en EEII y ESI, y ausencia de pulsos distales en EEII, habiendo presentado los meses previos episodios de cefalea, déficits neurológicos autolimitados, y ocasionales picos febriles. Se realizó interconsulta a dermatología por máculas eritemato-violáceas con patrón reticular en plantas de ambos pies de más de dos meses de evolución. En angio-RM se observaron imágenes sugestivas de infartos renales y oclusiones arteriales en EEII. Con sospecha clínica de lesiones secundarias a obstrucción intravascular se realizó biopsia cutánea, observándose en las arteriolas material de coloración azulada en ausencia de signos de vasculitis. Ante la sospecha de foco embolígeno unido a la detección de soplo sistólico panfocal, se solicitó ecocardiograma, que detectó una masa en aurícula izquierda, compatible con mixoma auricular. Se realizó resección de la lesión por parte de cirugía cardíaca, con buena evolución posterior y resolución

paulatina de sus lesiones.

### Discusión.

La livedo reticularis puede tener un origen diverso, ya sea por inflamación, espasmo arteriolar u obstrucción intravascular, como ocurre en el caso presentado, donde la paciente presentaba embolizaciones secundarias a un mixoma auricular. El conocimiento del amplio diagnóstico diferencial ante una livedo reticularis es muy importante para el dermatólogo, ya que en ocasiones puede presentarse como el primer signo de una enfermedad sistémica grave, y su correcto reconocimiento, con apoyo de las pruebas complementarias adecuadas, pueden guiar a un diagnóstico precoz.

Palabras clave.  
Diagnóstico. Enfermedad sistémica.  
Tumor benigno.

## ¿ERITEMA RETICULAR TELANGIECTÁSICO TRAS IMPLANTACIÓN DE PRÓTESIS DE RODILLA?

Tatiana Piqueres Zubiaurre, Ricardo González-Pérez, Libe Aspe Unanue, Gorka Ruiz-Carrillo, Nieves Saracíbar Oyón\*, Ricardo Soloeta Arechavala. **Servicios de Anatomía Patológica\* y Dermatología. Hospital Santiago. Vitoria.**

### Introducción.

El eritema reticular telangiectásico se describió inicialmente en relación con la colocación de dispositivos cardiacos y más recientemente se ha asociado su aparición con implantes metálicos en otras localizaciones.

### Caso Clínico.

Mujer de 61 años, intervenida en 1998 de su rodilla izquierda con la colocación de una prótesis total, que consultó en Julio del 2001 por la aparición de eritema y prurito sobre la cicatriz de la artroplastia. Las prueba epicutáneas fueron negativas y el estudio histológico mostró cambios sugestivos de angioendoteliomatosis intravascular reactiva. Durante los 6 meses siguientes el eritema telangiectásico se extendió a la cara lateral de la rodilla y muslo izquierdo para posteriormente regresar progresivamente hasta su involución completa tras el recambio protésico en Octubre del 2002.

### Discusión.

Recientemente se ha publicado el primer caso de eritema telangiectásico reticular relacionado con la colocación de una prótesis de rodilla, que además presentaba cambios histológicos propios de una angioendoteliomatosis intravascular reactiva. Nuestra paciente presentaba características clínicas e histológicas superponibles al caso descrito. En nuestra opinión, teniendo

en cuenta que los hallazgos histológicos de estas 2 pacientes difieren del resto de los eritemas telangiectásicos reticulares publicados, estos 2 casos deberían ser diagnosticados más correctamente como angioendoteliomatosis intravasculares reactivas.

**Palabras clave.**  
Eritema reticular telangiectásico.  
Angioendoteliomatosis intravascular reactiva. Prótesis de rodilla.

## PROYECCIÓN DE VIDEO: COLGAJO V-T EN TUMOR FRONTAL

M<sup>a</sup> Eugenia Iglesias Zamora, Amaia Larumbe Irurzun, Miren Marquina Iñarrairaegui\*, Raquel Santesteban Muruzabal, Berta Bonaut Iriarte, Juan Ignacio Yanguas Bayona. **Servicio de Dermatología del Complejo Hospitalario de Navarra. Pamplona. Servicio de Dermatología. Hospital Bidasoa. Hondarribia. Guipúzcoa\*.**

### Introducción.

La presentación en forma de vídeo en Dermatología cada día se está extendiendo más en los Congresos, Reuniones, Atlas online y Cursos de Formación. Consideramos que es un medio óptimo para la divulgación de la Cirugía Dermatológica.

### Material y métodos.

Presentamos un vídeo de una intervención quirúrgica realizada a una paciente de 63 años con un carcinoma basocelular grande en la región frontal. El defecto se repara mediante un colgajo V-T con buen resultado cosmético y oncológico (bordes libres en el estudio anatomopatológico).

### Discusión.

La reconstrucción de la frente a veces es difícil por su extensión, la poca laxitud cutánea y los escasos reservorios de piel a ese nivel. Se deben respetar las estructuras cosméticas, fundamentalmente la línea de implantación del pelo y las cejas. La simetría de las cejas es un punto esencial de referencia para valorar los resultados finales de la cirugía frontal. Siempre que sea posible para la reconstrucción de defectos en la región supraciliar se deben elegir los colgajos como procedimiento de elección.

**Palabras clave.**  
Tratamiento quirúrgico. Tumor maligno. Vídeo.

## INJERTO DE PIEL PARCIAL TOMADO CON BISTURÍ PARA DEFECTOS DE CIRUGÍA DERMATOLÓGICA

Juan Luis Artola Igarza, Amaia Mariscal Polo, Victoria Morillo Montañés, Ana Arechalde Pérez, Pilar Manrique Martínez, Ibón Bilbao Badiola. Servicio de dermatología. Hospital Galdakao-Usansolo. Galdakao-Bizkaia.).

### Introducción.

Los defectos quirúrgicos tras el tratamiento del cáncer cutáneo se pueden resolver de diferentes formas. En nuestra opinión, en cirugía dermatológica lo más sencillo, si es posible, siempre es lo mejor. Si se puede hacer una sutura directa mejor que un colgajo. Si el colgajo es sencillo mejor que complejo. En este sentido si se puede realizar un injerto de piel parcial que evite crear un nuevo defecto que precise reparación quirúrgica como ocurre con los injertos de piel total, mejor. Y si para obtener el injerto de piel parcial podemos emplear el bisturí en lugar del dermatomo pues mejor.

### Casos clínicos.

Presentamos varios casos clínicos de reparación de defectos en zonas complejas como dorso de pie y orejas creados tras cirugía dermatológica de Mohs. Describimos la técnica, los cuidados precisos y el resultado cosmético y funcional.

### Conclusiones.

La técnica de injerto de piel parcial obtenida mediante bisturí es útil para defectos moderados. Tiene una curva de aprendizaje sencilla y origina un defecto secundario de resolución sencilla.

Palabras clave.  
Tratamiento quirúrgico.

## CARCINOMA EPIDERMOIDE DE PENE. VARIANTE BASALIOIDE. DESCRIPCIÓN DE UN CASO

Andrés Palacios Abufón\*, Juan Antonio Ratón Nieto\*, Luis Díaz-Ramón\*, Susana Gómez Muga\*, Belén Navajas Pinedo\*, José Ignacio López Fernández de Villaverde\*\* Servicios de Dermatología\* y Anatomía Patológica\*\*. Hospital Universitario de Cruces, Barakaldo, Vizcaya.

### Introducción.

El cáncer de pene, es una entidad poco frecuente, representando aproximadamente el 1% del total de neoplasias en varones. Presentamos un caso recientemente diagnosticado en nuestro centro. Corresponde a un tipo histológico poco habitual, agresivo y que está relacionado con la infección por el virus del papiloma humano (HPV).

### Caso clínico.

Varón de 40 años, sin antecedentes patológicos de interés, que consultó a urgencias, por presentar sangrado uretral postcoital. En la exploración física se observó una tumoración exofítica en el surco balano-prepucial de aproximadamente 2 cm. de tamaño. El paciente refiere que no presentaba ninguna lesión un mes antes. Además se objetivaron adenopatías inguinales bilaterales. Se realizó una biopsia de dicha lesión que confirmó el diagnóstico de Carcinoma epidermoide de pene, variante basaloide. En el estudio del tumor, se identificó el serotipo HPV 16 y la inmuistoquímica fue positiva para p16. Se realizó tumorectomía y linfadenectomía bilateral y actualmente está recibiendo tratamiento quimioterápico.

### Comentario.

Presentamos un caso de cáncer de pene, en un paciente joven, entidad poco frecuente en nuestro medio. A su vez se tra-

ta un caso de variante histológica poco habitual, la basaloide que como veremos esta íntimamente relacionada con la infección por HPV. Revisaremos los diferentes tipos histológicos y sus implicaciones fisiopatológicas. También se comentarán los marcadores inmunohistoquímicos que disponemos en la actualidad, que pueden ayudar a realizar un diagnóstico más completo, lo que puede tener implicaciones pronósticas y terapéuticas.

Palabras Clave.  
Tratamiento quirúrgico.  
Tumor maligno.

## CAMPO DE CANCERIZACIÓN EN DERMATOLOGÍA

Ana Arechalde Pérez, Juan Luis Artola Igarza, Amaia Mariscal Polo, Pilar Manrique Martínez, Ibón Bilbao Badiola, Victoria Morillo Montañés. **Servicio de dermatología. Hospital Galdakao-Usansolo. Galdakao-Bizkaia.**

### Introducción.

El concepto de cancerización de campo (Slaughter 1953) sugiere que la piel, al igual que las mucosas del tracto aerodigestivo superior de un determinado paciente, sometidas de forma similar a los agentes cancerígenos habituales, tienen un mayor riesgo de desarrollar nuevos carcinomas.

### Casos clínicos.

Presentamos varios casos clínicos carcinomas epidermoides en piel y mucosas que sirven de ejemplo del campo de cancerización. Exponemos los algoritmos actualizados del tratamiento de la cancerización de campo (2011 y 2012) (Fundación europea de cáncer utáneo, Foro europeo de dermatología y Sociedad internacional de terapia fotodinámica en dermatología) y nuestra experiencia personal.

### Conclusiones.

La teoría del campo de cancerización nos obliga a ver al paciente en el tiempo abstrayéndonos de la visita actual y deducir el riesgo de desarrollar carcinomas potencialmente letales y consumidores de grandes cantidades de recursos. El ser fieles a algoritmos terapéuticos y preventivos probablemente nos proporcione resultados esperanzadores.

**Palabras Clave.**  
Tumor maligno.

## MICOSIS FUNGOIDE CON AFECTACIÓN CEREBRAL. PRESENTACIÓN DE UN CASO.

Marta Mendieta Eckert\*, Elvira Acebo Mariñas\*, Nerea Agesta Sánchez\*, Belén Navajas Pinedo\*, Salome Álvarez Sánchez\*, Marta Ballesterio Díez\*, M<sup>a</sup> Carmen Álvarez Martínez\*\*. **Servicio dermatología\*. Servicio hematología\*\*. Hospital Universitario Cruces. Barakaldo (Bizkaia).**

### Introducción.

La micosis fungoide (MF) es un linfoma T cutáneo raro. La progresión extracutánea se produce en estadios avanzados, siendo más frecuente la localización ganglionar. La afectación del sistema nervioso central es excepcional como forma de debut de progresión extracutánea. Presentamos un caso de MF rápidamente progresiva con afectación cerebral.

### Caso clínico.

Presentamos una mujer de 47 años diagnosticada de micosis fungoide en estadio Ib hace 4 años en tratamiento con bexaroteno e interferón. La paciente presenta progresión de la enfermedad a estadio IIb en el último año con una clínica de alteración de la memoria reciente, ánimo depresivo e inestabilidad de la marcha en el último mes. Se realiza TAC craneal sin datos de patología aguda, TAC estadiaje sin hallazgos y se ingresa para estudio. En RMN se aprecia una afectación difusa cerebral que en un principio orienta hacia encefalitis infecciosa. El estudio del líquido cefalorraquídeo muestra una pleocitosis linfocitaria T con datos microbiológicos negativos. Finalmente se realiza biopsia cerebral diagnosticándose de infiltrado cerebral por linfoma T. Se completa estudio de extensión con TAC estadiaje en el que se objetivan nódulos pulmonares. Se inicia tratamiento por parte de hematología con quimioterapia y radioterapia

pie pese a lo que se produce progresión de la enfermedad con afectación metastásica renal (en TAC y biopsia) y transformación a célula grande en biopsia cutánea. Lamentablemente la paciente fallece por insuficiencia respiratoria aguda 3 meses después de iniciarse la clínica neurológica.

### Conclusión.

Aportamos un nuevo caso de micosis fungoide con afectación cerebral. Destacamos la necesidad de seguimiento estrecho con realización periódica de TAC y planteamos el uso temprano de tratamientos más agresivos como el trasplante de médula ósea.

**Palabras clave.**  
Linfoma. Tratamiento sistémico.

## PSEUDO LAUGIER-HUNZIKER EN PACIENTE CON LINFOMA CUTÁNEO DE CÉLULAS T CD30+

Laura Blanch Rius, Rosa Izu Beloso, Ana Sanchez Diez, Mireia Lazaro Serrano, M<sup>a</sup> Victoria Garcia- Menoyo\*, Aitor Fernández de Larrinoa\*\*, JM Careaga Alzaga. Servicios de Dermatología, Hematología \* y Anatomía Patológica\*\*. Hospital Universitario de Basurto (HUB). Bilbao.

### Caso clínico.

Presentamos el caso de una paciente de 71 años de edad que acudió a consulta presentando una lesión tumoral en la zona temporal derecha con adenopatía regional acompañante de un año de evolución. La lesión había sido previamente biopsiada con resultado de "inflamación linfocítica inespecífica" y la ecografía del ganglio se informó como adenopatía inflamatoria. En Marzo de 2011 se realiza una nueva biopsia del tumor temporal con resultado de linfoma T anaplásico de células grandes CD30+, apreciándose además de la adenopatía una infiltración pétreo de la glándula parotídea ipsilateral que una vez biopsiada mostró infiltración por el linfoma cutáneo. El scanner confirmó la afectación parotídea y la presencia de adenopatías laterocervicales bilaterales de hasta 10 mm. Remitida la paciente al servicio de Hematología para tratamiento quimioterápico recibió 4 ciclos de CHOP (prednisona, vincristina, doxorubicina y ciclofosfamida) con resolución de las lesiones. A partir del 2º ciclo la paciente comenzó a presentar lesiones lentiginosas en labios, mucosa yugal y manos (no en genitales), que tras acabar el tratamiento fueron aclarándose de forma espontánea y paulatina.

La originalidad de este caso radica en la inusual agresividad del linfoma T CD30+ y la excepcional reacción a la quimioterapia

en forma de lentiginosis acral. Haremos una somera revisión sobre ambas entidades.

Palabras clave.  
Linfoma. Reacción por fármacos.

## MIOFIBROMATOSIS INFANTIL

Ramón Adrián De Quintana Sancho, Jesús Gardeazabal García, Marta Ballester Díez, Irati Allende Markixana, Xavier Eizaguirre Uriarte, Cristina Gómez Bringas. Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Cruces (Barakaldo). Vizcaya.

### Introducción.

La miofibromatosis infantil es un trastorno de las células mesenquimales que se manifiesta por la aparición de uno o múltiples nódulos en piel, músculo, hueso u órganos internos. Se describen dos formas clínicas: miofibroma solitario o múltiple con y sin afectación visceral.

### Caso clínico.

Se presenta el caso de un niño de 9 meses de edad, que es derivado a nuestro servicio por nódulo en espalda de 6 semanas de evolución con crecimiento progresivo. La exploración física mostraba lesión rojo azulada de 35x25mm y móvil a la palpación en relación con los tejidos circundantes. En analítica destaca una elevación de la enolasa específica y en la ecografía una lesión ovoidea de apariencia quística. La biopsia realizada mostró una lesión fusocelular miofibroblástica. Se derivó a cirugía plástica para extirpación y estudio anatomopatológico de la pieza, que confirmó el diagnóstico.

### Discusión.

A pesar de ser considerado el tumor fibroso más común de la infancia, la miofibromatosis infantil es una enfermedad infrecuente y su apariencia clínica heterogénea puede conllevar varios diagnósticos diferenciales. Presentamos un caso de miofibroma solitario infantil en una ubicación

infrecuente y discutimos su diagnóstico diferencial con otras masas solitarias de rápido crecimiento.

Palabras clave.  
Tumor benigno.

## CASOS DE DERMATOLOGÍA PEDIÁTRICA

Dras. M<sup>a</sup> Luisa Zubiri Ara\*, Carmen Yus Gotor\*\*, DUE Rosa Latorre García-Cebadera, Auxiliares de clínica Aurora Martínez García y Pilar Candado Villabona. **Servicios de Dermatología\* y Anatomía Patológica\*\***. Hospital Universitario Miguel Servet de Zaragoza.

### Introducción.

La Dermatología Pediátrica es la parte de la Dermatología que estudia las enfermedades dermatológicas de los niños de 0 a 14 años. Aunque el rango no es amplio la patología es diversa, por un lado las lesiones congénitas sobre todo nevus y angiomas, las manifestaciones de las genodermatosis, los exantemas víricos, Dermatitis atópica, lesiones víricas, tumorales, etc.

Desde el año 2004 se realiza en las consultas externas del Hospital Infantil Miguel Servet una consulta semanal de Dermatología Pediátrica, donde se atienden a pacientes remitidos de las consultas del hospital, el servicio de urgencias y pacientes que han estado ingresados.

### Casos Clínicos.

Vamos a realizar una revisión de los casos clínicos más llamativos, visitados en la consulta de Dermatología Pediátrica del Hospital Infantil en los últimos años.

### Bibliografía:

A. Torrelo. Dermatología en Pediatría General. Grupo Aula Médica, SL. 2007.

B. Hurwitz. Clinical Pediatric Dermatology. Second Edition. W.B. Saunders Company. 1993.

Palabras clave.  
Miscelánea.

## MUJER DE 89 AÑOS CON NÓDULOS DOLOROSOS EN EXTREMIDADES, PANICULITIS PANCREÁTICA vs. PANICULITIS POR MYCOBACTERIUM AVIUM

Raquel Conejero del Mazo, Ignacio Rivera Fuertes, Sonia de la Fuente Meira, Gorretti Lacruz Ausin, María Antonia Concellón Doñate, María Pilar Grasa Jordán, Francisco José Carapeto. **Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa, Zaragoza.**

### Introducción.

La paniculitis pancreática es una complicación que afecta al 2-3% de los pacientes con patología pancreática. Clínicamente se caracteriza por nódulos subcutáneos en extremidades inferiores, como ocurre en la mayoría de las paniculitis.

### Caso clínico.

Mujer de 89 años que ingresa en nuestro servicio por presentar lesiones dolorosas, supurativas en pierna izquierda de un mes y medio de evolución sin asociar otra sintomatología. A la exploración se aprecian 3 lesiones nodulares ulceradas, violáceas que exudan un material amarillento aceitoso. En la analítica sanguínea destacaban una amilasa y lipasa pancreática muy elevadas y leucocitosis con neutrofilia. En el TAC toracoabdominal se apreciaron cistoadenomas pancreáticos. La biopsia cutánea fue compatible con paniculitis necrosante de probable origen pancreático. Los cultivos de las lesiones resultaron positivos para *Mycobacterium avium*.

### Discusión.

La clínica de las paniculitis se presenta de forma muy similar en la mayoría de ellas, y es mediante otros exámenes complementarios como se llega al diagnóstico causal de las mismas.

La paniculitis pancreática es una complicación infrecuente de la patología pan-

creática, presentándose en el 40% de los casos como primer signo de la enfermedad.

Las micobacteriosis cutáneas suelen producirse por la exposición de heridas al agua o productos contaminados, o menos frecuentemente como una enfermedad diseminada en pacientes inmunodeprimidos.

Presentamos un caso de una paciente con lesiones de paniculitis que opinamos corresponden a una paniculitis pancreática, en las que se aisló *Mycobacterium avium*, por lo que hemos considerado que las lesiones de paniculitis ulceradas y fistulizadas se han infectado con este organismo, por contacto con agua o algún producto contaminados, ya que habían sido curadas y manipuladas en su centro de salud.

Palabras clave.  
Enfermedad sistémica.

## SÍNDROME DE STEVENS-JOHNSON POR MYCOPLASMA PNEUMONIAE: PRESENTACIÓN DE DOS CASOS

Elena del Alcázar Viladomiu, Ane Jaka Moreno, Arantxa López Pestaña, José Zubizarreta Salvador, Miren Marquina Iñarrairaegui\*, Anna Tuneu Valls. Servicio de Dermatología. Hospital Donostia. San Sebastián-Donostia. \*Hospital del Bidasoa. Irún.

### Introducción.

El síndrome de Stevens-Johnson (SSJ) es una reacción mucocutánea caracterizada por necrosis y desprendimiento de la epidermis, afectando menos del 10% de la superficie corporal total, con afectación de dos o más mucosas. Los fármacos son los principales factores precipitantes, siendo el *Mycoplasma pneumoniae* (MP) una de las causas infecciosas más frecuentes.

### Casos clínicos.

Se presentan dos casos de SSJ asociados a infección por MP. El primero se trata de una mujer de 25 años con fiebre y cuadro catarral y el segundo de un niño de 12 años ingresado por neumonía. Ambos pacientes, a los 7-10 días, presentaron placas eritematosas con ampollas centrales, con aspecto de diana atípica, en cara, tronco y extremidades. Tenían lesiones inflamatorias con intensa necrosis cutánea. Afectación de mucosa oral, labial, ocular, y en el segundo caso también afectación genital. Previamente, habían realizado tratamiento con amoxicilina, ibuprofeno y paracetamol. Las serologías para MP fueron positivas con títulos 1/1280. Se realizó tratamiento con antibioterapia, corticoides sistémicos y analgesia.

### Discusión.

El MP es una causa frecuente de neumonía atípica, sobre todo en niños y adultos jóvenes. En el 7% de los casos se puede des-

encadenar un SSJ/Eritema multiforme mayor (EMM) con un período de latencia entre 1-3 semanas, siendo menor en pacientes adultos. Las manifestaciones clínicas son similares al SSJ inducido por fármacos. Sin embargo en los casos de MP, se ha descrito una mayor frecuencia de afectación de la mucosa ocular y mejor pronóstico ya que suele haber menos complicaciones sistémicas. El tratamiento debe incluir la antibioterapia específica para MP (macrólidos o quinolonas). Ante un paciente joven con clínica respiratoria previa y SSJ/EMM estaría indicado descartar una infección por MP.

Palabras clave.  
Enfermedad ampollosa.

## ¿ARTERITIS MACULAR O PAN CUTÁNEA LEVE? A PROPÓSITO DE UN CASO.

Izaskun Ocerin Guerra, M<sup>a</sup> Rosario Gonzalez Hermosa, Nerea Agesta Sánchez, Valentín de Benito Rica, Olatz Lasa Elgezua, Irati Allende Markixana. Servicio de Dermatología. Hospital de Cruces. Barakaldo, Vizcaya.

### Introducción.

La arteritis macular como cuadro anatomo-clínico se describió en 2003 por Fein et al. Se trata de un subtipo de vasculitis cutánea con máculas persistentes e histopatología de arteritis linfocítica necrotizante.

### Caso clínico.

Varón de 45 años con antecedentes de pteriosis y dislipemia, que consultó por lesiones asintomáticas en el dorso de los pies de 4 meses de evolución. Se trataba de máculas pardovioláceas de 5-10 mm de diámetro que focalmente adoptaban un patrón arciforme incompleto. La biopsia mostró en dermis reticular profunda una panarteritis linfocitaria con necrosis fibrinoide subendotelial y oclusión parcial de la luz, compatible con el diagnóstico clínico de arteritis macular. La analítica salvo una plaquetopenia de 93.000/microL fue normal (estudio de coagulación, ANAs, ANCA, FR, PCR, VSG, complemento, crioglobulinas, anticuerpos anticardiolipina IgG e IgM). En el doppler venoso no se observaron signos de trombosis venosa profunda. Las lesiones han permanecido estables durante los 5 meses de seguimiento.

### Discusión.

La arteritis macular predomina en las extremidades inferiores de mujeres afroamericanas, tiene un curso indolente y no se asocia con enfermedad sistémica

subyacente. Histológicamente se observa una arteritis linfocitaria en estadios evolutivos diferentes, desde la necrosis fibrinoide a la endarteritis obliterante. Esta entidad como cuadro anatomo-clínico se ha relacionado con la llamada arteritis trombofílica linfocítica y con la PAN cutánea leve. Se ha propuesto que puede ser una forma latente, no nodular de PAN cutánea.

### Conclusiones.

Presentamos un caso de arteritis macular de presentación poco frecuente por ocurrir en un varón de raza caucásica. Creemos que puede ser una entidad infradiagnosticada o bien porque no se biopsie o porque la biopsia no sea suficientemente profunda, o bien porque no se consulte debido a su evolución indolente.

Palabras clave.  
Vasculitis.

## PENFIGOIDE AMPOLLOSO LOCALIZADO PALMO-PLANTAR: PENFIGOIDE DISHIDROSIFORME

Sonia de la Fuente Meira, Goretti Lacruz Ausín, Raquel Conejero del Mazo, Ignacio Rivera Fuertes, Mariano Ara Martín, M<sup>a</sup> Pilar Grasa Jordán, Francisco José Carapeto. Servicio de Dermatología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Zaragoza.

### Introducción.

El penfigoide dishidrosiforme (PD) es una forma clínica infrecuente de penfigoide ampuloso localizada caracterizada por lesiones vesiculo-ampollosas en palmas y plantas.

### Caso clínico.

Paciente varón de 90 años que presenta lesiones ampollosas pruriginosas en palmas que evolucionaban en brotes desde hacía dos años. A la exploración se objetivaban lesiones vesiculo-ampollosas tensas de contenido serohemático en palmas. El estudio histológico evidenció una ampolla subepidérmica con contenido de eosinófilos e infiltrado dérmico linfocitario. El estudio de inmunofluorescencia mostró depósitos de Ig G y C3 a nivel de la membrana basal. Con el diagnóstico de penfigoide dishidrosiforme se instauró tratamiento con clobetasol tópico y antihistamínicos con buena evolución al cabo de cuatro semanas sin nuevas lesiones hasta el momento.

### Discusión.

Se han descrito diferentes formas clínicas de penfigoide ampuloso: localizado, vesiculoso, nodular, eritrodérmico y penfigoide gestacional. El penfigoide dishidrosiforme es una forma localizada de penfigoide ampuloso localizada caracterizada por lesiones únicamente palmo-plantares. Los casos publicados suelen darse en personas

de edad avanzada, como es nuestro caso. En los casos descritos suele ser una forma de presentación inicial, ya que habitualmente aparecen posteriormente lesiones en otras localizaciones. El diagnóstico diferencial debe incluir: pónfolix, tiña dishidrosiforme, eritema multiforme, liquen ampuloso, escabiosis, pénfigo o epidermolisis ampulosa adquirida. Como tratamiento suelen ser efectivos los corticoides tópicos como en nuestro caso, aunque en ocasiones puede ser necesario añadir corticoides orales o dapsona.

Palabras clave.  
Enfermedad ampulosa.

## LIPODISTROFIA ASOCIADA A DERMATOMIOSITIS

Ana Giménez de Azcárate Trivez, Mainer Pretel Irazábal, María Navedo de las Heras, Isabel Irrarrazábal Armendáriz, Miguel Lera Imbuluzqueta, Leyre Aguado Gil. Departamento de Dermatología. Clínica Universidad de Navarra. Pamplona.

### Introducción.

La Lipodistrofia (LD) adquirida es una entidad que se puede asociar con infecciones, la terapia antiretroviral del VIH y enfermedades autoinmunes, entre las cuales la más frecuentemente asociada es la dermatomiositis juvenil (DMJ).

### Caso clínico.

Mujer de 23 años que consultaba por eritema y edema palpebral y lesiones papulosas en el dorso de articulaciones interfalángicas. Así mismo refería mialgias y debilidad muscular generalizada. A la exploración presentaba marcada lipoatrofia facial. Las exploraciones complementarias realizadas (analítica, biopsia cutánea y muscular, etc) fueron compatibles con el diagnóstico de dermatomiositis (DM).

### Conclusiones.

Hasta el momento sólo existen dos casos publicados en los que la LD se asocia a la DM del adulto. En ambos casos la lipodistrofia aparece años tras el diagnóstico de DM como una complicación tardía, a diferencia de nuestro caso en que ambas entidades se manifestaron simultáneamente. Además nuestro paciente no presentaba las alteraciones metabólicas que se encuentran en la mayoría de los casos de LD.

Palabras clave.  
Enfermedad sistémica.  
Enfermedad autoinmune.

## SÍNDROME DE DRESS POR RANELATO DE ESTRONCIO

Hernán Borja Consigliere, Elena Del Alcázar Viladomiu, Susana Vildósola Esturo, Anna Tuneu Valls, Begoña Aseginolatz Zabaleta, M<sup>a</sup> Asunción Arregui Murúa, María López Núñez. Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Donostia, San Sebastián.

### Introducción.

El ranelato de estroncio es un fármaco autorizado desde septiembre de 2004 en la Unión Europea para el tratamiento de la osteoporosis postmenopáusica. Se ha asociado a casos de reacciones cutáneas graves tales como síndrome de Stevens-Johnson, necrólisis epidérmica tóxica y síndrome de DRESS. El síndrome de DRESS –del inglés Drug Reaction with Eosinophilia and Systemic Symptoms- se define por la presencia de fiebre, erupción cutánea y síntomas sistémicos, incluyendo hipereosinofilia.

### Caso clínico.

Presentamos el caso de una paciente de 81 años que tras 4 semanas de iniciar tratamiento para la osteoporosis con ranelato de estroncio, desarrolló una erupción cutánea caracterizada por eritema y edema facial, eritema maculopapular en tronco y extremidades, asociado a fiebre de hasta 38°C, elevación de las enzimas hepáticas, linfocitosis e hipereosinofilia. Se realizó una biopsia punch que mostró un infiltrado inflamatorio mixto en dermis superficial, con presencia de eosinófilos, exocitosis linfocitaria y daño de la basal epidérmica con cuerpos apoptóticos. Se diagnosticó de DRESS por ranelato de estroncio. Tras la suspensión del ranelato de estroncio y la administración de corticoides orales la paciente presentó una importante mejoría y la normalización de la analítica. Sin embargo tras

la suspensión del tratamiento corticoideo ha tenido diversas recurrencias que han requerido la administración de nuevas tandas de corticoides.

### Discusión.

El síndrome de DRESS es una reacción de hipersensibilidad a medicamentos grave y potencialmente mortal. Existen al menos 16 casos secundarios a ranelato de estroncio descritos en la literatura médica, 2 con desenlace fatal, aquí presentamos un nuevo caso. El principal tratamiento consiste en la retirada del fármaco causante y el uso de corticoides orales. En el caso del DRESS secundario a ranelato de estroncio, la recuperación del paciente puede ser lenta y se han notificado casos de recurrencia después de suspender el tratamiento corticoideo.

Palabra clave.  
Reacción por fármacos.

## LENTIGOS SOLARES COMO EFECTO SECUNDARIO DE LA TERAPIA PROLONGADA CON VORICONAZOL. EXCELENTE RESPUESTA AL TRATAMIENTO CON LÁSER.

Navedo de las Heras, María; Aguado Gil, Leyre; Giménez de Azcárate Trivez, Ana; Irarrazabal Armendariz, Isabel; Lera Imbuluzqueta, Miguel; Amaia Larumbe Irurzun\*; Berta Bonaut Iriarte\*. Departamentos de Dermatología. Clínica Universidad de Navarra y Complejo Hospitalario de Navarra\*. Pamplona.

### Introducción.

Voriconazol es un antimicótico triazólico de amplio espectro que se usa para el tratamiento de la aspergilosis invasora e infecciones por Candida resistente al fluconazol.

El tratamiento con voriconazol se ha asociado a reacciones de fotosensibilidad, daño actínico y tumores cutáneos especialmente en los tratamientos prolongados con este fármaco.

### Caso clínico.

Niño de 8 años de edad con antecedentes de enfermedad granulomatosa crónica que acudía a consulta con múltiples lentigos solares en la región facial posteriores a tratamiento con Voriconazol que había realizado durante dos años por aspergilosis pulmonar y cerebral.

El paciente se había tratado con despigmentante sin lograr mejoría, por lo que se decidió realizar tratamiento con láser.

Se han realizado cuatro sesiones de láser Nd: YAG QS a 2J/cm<sup>2</sup> bajo sedación con buena respuesta logrando la desaparición completa de las lesiones.

### Discusión.

Entre los efectos secundarios más conocidos de los antifúngicos azoles son la toxicidad hepática y renal. Voriconazol también produce efectos secundarios cutáneos. La fotosensibilidad es frecuente y

en la mayoría de los casos se presenta como una quemadura solar en zonas fotoexpuestas, otras veces como queilitis, dermatitis exfoliativa, pseudoporfiria cutánea tarda o lesiones similares a lupus eritematoso discoide. Publicaciones recientes también describen desordenes de la pigmentación limitada a zonas fotoexpuestas sobre todo en pacientes pediátricos lo que sugiere un fotoenvejecimiento acelerado.

El láser Nd: YAG QS es una alternativa eficaz en el tratamiento de lentigos solares de diferente etiología, entre ellas los secundarios al tratamiento con Voriconazol.

Palabras clave.  
Reacción por fármacos.

## ERUPCIÓN ECZEMATOSA FOTODISTRIBUIDA EN ANCIANO DE 90 AÑOS

Ignacio Rivera Fuertes, Raquel Conejero del Mazo, Goretti Lacruz Ausín, Sonia de la Fuente Meira, María Antonia Concellón Doñate, M<sup>a</sup> Pilar Grasa Jordán, Francisco José Carapeto. Servicio de Dermatología del Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa de Zaragoza.

### Introducción.

Ante una fotodermatosis hay que considerar agentes exógenos fotosensibilizantes, enfermedades metabólicas, genofotodermatosis, enfermedades idiopáticas y otras enfermedades que se agravan por efecto de la radiación.

### Caso clínico.

Varón de 90 años, consultaba por lesiones descamativas progresivas, de 5 meses de evolución, acompañadas de una leve diarrea crónica. El proceso coincidió con el ingreso en una residencia de ancianos. Se apreciaba eritema violáceo y descamativo, bien demarcado, en las áreas que habitualmente llevaba expuestas: cara, cuello, dorso de manos, antebrazos y tobillos. Había desarrollado un ectropion bilateral. Presentaba anemia e hipoproteinemia discretas. Se inició corticoterapia, y días después tratamiento con vitamina B3, mostrando desde entonces una gran y rápida mejoría. No presentaba hábito enólico, y el perfil hepático y la determinación de porfirinas fueron normales. La biopsia mostró un epitelio con hiperqueratosis paraqueratósica, hipogranulosis, acantosis, edema intercelular, un infiltrado linfocitario perivascular superficial, melanófagos y elastosis dérmica. Posteriormente el paciente no acudió a la revisión en nuestro servicio.

### Discusión.

El paciente fue diagnosticado de Pelagra. Se trata de una enfermedad carencial multisistémica debida al déficit de vitamina B3. En países desarrollados en la actualidad es esporádica, y las causas son malabsorción (alcoholismo, patología gastro-intestinal, transgresión dietética, anorexia nerviosa), VIH, determinados fármacos, síndrome carcinoide y enfermedad de Hartnup. El diagnóstico es clínico, mediante la característica tríada de dermatitis, diarrea y demencia, que normalmente no se presenta completa, así como la rápida respuesta a la reposición vitamínica. Consideramos que nuestro paciente cumple claros criterios de Pelagra, pero cabe considerar el diagnóstico diferencial con la fotoalergia por hidroclorotiazida que tomaba el paciente, que de momento no ha podido ser descartada.

Palabras clave.  
Dermatosis eczematosas.

## PIODERMA GANGRENOSO DE RIESGO VITAL

Ibon Bilbao Badiola, Juan Luis Artola Igarza, Victoria Morillo Montañés, Ana Arechalde Pérez, Pilar Manrique Martínez, Amaia Mariscal Polo. Servicio de dermatología. Hospital Galdakao-Usansolo. Galdakao-Bizkaia.

### Introducción.

El pioderma gangrenoso (PG) es una enfermedad neutrofílica asociada o no a diferentes patologías sistémicas. En ocasiones puede poner en peligro la vida llegando según algunas series a tasas de un 30 % de mortalidad.

### Caso clínico.

Presentamos un caso en que la lesión de PG en cara interna de muslo produjo una úlcera en la vena safena interna. La hemorragia masiva mientras se realizaba la cura en el servicio de dermatología puso en riesgo la vida del paciente. Aportamos nuestra experiencia en la resolución de la emergencia médica mediante su tratamiento quirúrgico.

### Conclusiones.

La práctica médica dermatológica conlleva en ocasiones circunstancias de riesgo vital que precisan de maniobras de reanimación y/o medidas quirúrgicas que pueden salvar de forma inmediata una vida.

Palabras clave.  
Enfermedad sistémica. Enfermedad vascular. Tratamiento quirúrgico.

## NEUROFIBROMATOSIS SEGMENTARIA: UNA RARA VARIANTE DE UNA GENODERMATOSIS COMÚN

Goretti Lacruz Ausin, Sonia de la Fuente Meira, Ignacio Rivera Fuertes, Raquel Conejero del Mazo, María Pilar Grasa Jordán, Mariano Ara Martín, Francisco José Carapeto. Servicio de Dermatología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Zaragoza.

### Introducción.

La neurofibromatosis segmentaria (tipo V, en la clasificación clásica) es de frecuencia excepcional y se caracteriza por la presencia de neurofibromas, efelides y/o manchas café con leche limitados a uno o varios dermatomas contiguos.

### Casos clínicos.

El primer caso se trata de un varón 47 años que acude a urgencias por presencia de lesiones tumorales, pediculadas y de consistencia blanda en hemitórax derecho, de varios años de evolución.

El segundo caso corresponde a varón de 74 años que acude a Consultas de Dermatología por lesión pigmentada en espalda, en la exploración también se objetiva tumoraciones sésiles de color de piel normal en hemitórax derecho de unos 25 años de evolución. La lesión pigmentada se extirpa con diagnóstico histológico de melanoma con 0,65 mm de Breslow.

En ambos casos se realiza biopsia cutánea de las tumoraciones que confirma la sospecha clínica de neurofibromatosis segmentaria y se completa el estudio con exploración oftalmológica, en la cuál no se hallaron alteraciones en ningún caso.

### Discusión.

La neurofibromatosis tipo V se produce por una mutación somática postzigótica en estadios tardíos del desarrollo de las células

de la cresta neural que afecta al gen NF1. Un diagnóstico y seguimiento adecuados es necesario para la detección de complicaciones sistémicas y la posibilidad de malignización. Se han publicado varios casos de tumoraciones malignas en pacientes con neurofibromatosis segmentaria y los tumores más frecuentes asociados derivan de células de la cresta neural.

Palabra clave.  
Genodermatosis.

## FIBROMA ESCLERÓTICO: PRESENTACIÓN DE 3 CASOS Y ASOCIACIÓN CON SÍNDROME DE COWDEN

Isabel Irrarrazaval Armendáriz, Maider Pretel Irazabal, María Navedo de las Heras, Ana Giménez de Azcárate Trivez, José Miguel Lera Imbulzqueta, Miguel Angel Idoate, Agustín España Alonso. Departamento de Dermatología. Clínica Universidad de Navarra. Pamplona.

### Introducción.

Los fibromas escleróticos (FE) son neoplasias cutáneas benignas infrecuentes que pueden presentarse en dos contextos clínicos: la forma solitaria y la asociada al síndrome de Cowden (SC), genodermatosis caracterizada por la presencia de múltiples hamartomas (triquilemomas, papilomas orales y fibromas escleróticos) y un mayor riesgo de desarrollar carcinoma de mama, endometrio y tiroides.

### Casos clínicos.

Mujer de 36 años con antecedente de carcinoma de mama, mastopatía fibroquística e hiperplasia nodular tiroidea con múltiples pápulas en región facial, mucosa oral y piernas. Se realizan biopsias siendo informadas de FE. Dado que cumplía un criterio mayor y tres menores se realiza el diagnóstico de SC.

Varón de 31 años, hermano de la paciente anterior, con una lesión sobrelevada en espalda informada como FE. Dada la ausencia de otras manifestaciones no se llega al diagnóstico de SC.

Varón de 34 años con una placa inducida hiperpigmentada en ingle de 1 mes de evolución. Nula respuesta al tratamiento antibiótico e infiltración con corticoides. Biopsia de piel diagnóstica de FE.

### Discusión.

El FE es una rara neoplasia cutánea be-

nigna que se manifiesta como un nódulo o pápula firme rosada. Presentamos estos casos para resaltar la variabilidad clínica del FE, así como para señalar la importancia del reconocimiento de éste, dentro del amplio espectro de manifestaciones cutáneas del SC.

### Conclusión.

Destacamos la importancia de descartar ante el diagnóstico de un FE un SC. Los pacientes diagnosticados de SC deben ser sometidos a un despistaje exhaustivo de las neoplasias malignas asociadas mencionadas.

Palabras clave.  
Tumor benigno. Genodermatosis.

NOTAS



ACADEMIA ESPAÑOLA  
DE DERMATOLOGÍA Y VENEREOLÓGIA  
1909

NOTAS



ACADEMIA ESPAÑOLA  
DE DERMATOLOGÍA Y VENEREOLÓGIA  
1909

NOTAS

Handwriting practice area with horizontal lines and a large, faint watermark logo of the Academia Española de Dermatología y Venereología (AE DV) and the year 1909.



Sede de la Reunión:  
Salón de Actos "Muñoz Fernández".  
Hospital General Universitario Miguel Servet. Zaragoza.

Con la colaboración de:

