



Osakidetza

DONOSTIALDEA ESI  
OSI DONOSTIALDEA

Donostia - San Sebastián, 27 de octubre de 2018

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





Academia Española de  
Dermatología y Venereología  
Sección Vasco-Navarro-Aragonesa-Riojana

Presidente: Dr. Mariano Ara Martín  
Servicio de Dermatología  
Hospital Clínico Universitario "Lozano Blesa" de Zaragoza

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

27 de octubre de 2018  
Hospital Universitario Donostia (Salón de Actos)  
Paseo Dr. Begiristain, s/n - 20.014  
DONOSTIA-SAN SEBASTIÁN



## Programa



pág.

10:15 h: Entrega de documentación.

10:30 h: Comunicaciones libres. Moderadoras: Susana Vildosola Esturo y M. Asunción Arregui Murua. Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Donostia.

11

### **DOS CASOS DE MORFEA INDUCIDA POR RADIOTERAPIA EN PACIENTES CON CÁNCER DE MAMA**

Paulina Cerro Muñoz<sup>1</sup>, Ana Palma Ruiz<sup>1</sup>, Estrella Simal Gil<sup>1</sup>, Nieves Porta Aznarez<sup>1</sup>, Carmen Yus Gotor<sup>2</sup>, Nerea Torrecilla Idoipe<sup>2</sup>, M. Luisa Zubiri Ara<sup>1</sup>, Yolanda Gilaberte Calzada<sup>1</sup>. (1) Servicio de Dermatología. (2) Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza.

12

### **LINFOMA LINFOBLÁSTICO T CON AFECTACIÓN CUTÁNEA: UNA PRESENTACIÓN POCO FRECUENTE**

Isabel Martínez Pallás<sup>1</sup>, Miguel García Gil<sup>1</sup>, Javier Sánchez Bernal<sup>1</sup>, Isabel Abadías Granado<sup>1</sup>, Joaquín Soria Navarro<sup>2</sup>, Marta Lorda Espés<sup>1</sup>, Mariano Ara Martín<sup>1</sup>. (1) Servicio de Dermatología, Hospital Clínico Lozano Blesa. (2) Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Clínico Lozano Blesa.

13

### **CRIOFIBRINOGENEMIA: A PROPÓSITO DE UN CASO**

Iris Vicente Sánchez<sup>1</sup>, Aitor Fernández de Larrinoa<sup>2</sup>, Xabier Mirena Eizaguirre de Uriarte<sup>1</sup>, Nerea Agesta Sánchez<sup>1</sup>, Anne Barrutia Borque<sup>1</sup>, Jose Luis Diaz Ramón<sup>1</sup>. Servicios de Dermatología<sup>1</sup> y Anatomía Patológica<sup>2</sup> del Hospital Universitario Cruces.

14

### **PÁPULAS FILIFORMES PALMARES**

Isabel Abadías Granado<sup>1</sup>, Javier Sánchez Bernal<sup>1</sup>, Miguel García Gil<sup>1</sup>, Isabel Martínez Pallás<sup>1</sup>, Francesc Felipo Berlanga<sup>2</sup>, Alberto Valero Torres<sup>2</sup>, Ana Luisa Morales Moya<sup>1</sup>, Claudia Conejero del Mazo<sup>1</sup>, Mariano Ara Martín<sup>1</sup>. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa de Zaragoza. Servicio de Dermatología<sup>1</sup>, Servicio de Anatomía Patológica<sup>2</sup>

15

### **MASTOCITOSIS CUTÁNEA. REVISIÓN DE LA CASUÍSTICA DEL HOSPITAL UNIVERSITARIO BASURTO DESDE ENERO DE 2008 A MAYO DE 2018.**

Nerea González-Romero, Ane Lobato Izagirre, Laura Blanch Rius, Manuela Vázquez, Silvia Pérez Barrio, MJ Calderón Gutiérrez, Rosa Izu Belloso. Servicios de Dermatología y Anatomía Patológica del Hospital Universitario Basurto (Bilbao).

16

### ICTIOSIS LAMINAR AUTOSÓMICA RECESIVA DE PRESENTACIÓN COMO BEBÉ COLODIÓN TRATADO DE FORMA PRECOZ CON ACITRETINA

Vanesa Fatsini Blanch, Amaia Urtaran Ibarzabal, Zuriñe Martínez de Lagrán Álvarez de Arcaya, Amaia Saenz Aguirre, Itziar Arrue Mitxelena, Ana Martínez de Salinas Quintana, Ricardo González Pérez. Servicio de Dermatología, Hospital Universitario Araba, Vitoria-Gasteiz.

17

### UN NUEVO CASO DE MUTACIÓN DE PHF6 EN UNA NIÑA

Francisco Javier de La Torre Gomar<sup>1</sup>, Vanesa Fatsini Blanch<sup>1</sup>, Zuriñe Martínez de Lagrán Álvarez de Arcaya<sup>1</sup>, María Isabel Martínez González<sup>1</sup>, Sonia Heras González<sup>1</sup>, Irene García Río<sup>1</sup>, Guiomar Pérez de Nanclores Leal<sup>2</sup> (1). Servicio de Dermatología y Venereología (2). Laboratorio de Genética Molecular. Hospital Universitario Araba. Vitoria-Gasteiz.

18

### CARCINOMA EPIDERMÓIDE SOBRE HIDRADENITIS SUPURATIVA: A PROPÓSITO DE UN CASO

Isabel Gainza Apraiz<sup>1</sup>, Begoña Ramos Bareño<sup>1</sup>, Mireya Lázaro Serrano<sup>1</sup>, Susana Gómez Muga<sup>1</sup>, Miguel Zaldúa Arrese<sup>1</sup>, Paloma María Zayas Pinedo<sup>2</sup>, Rosa María Izu Belloso<sup>1</sup>. (1) Servicio de Dermatología, Hospital Universitario de Basurto, Bilbao. (2) Servicio de Cirugía Plástica, Hospital Universitario de Basurto, Bilbao.

19

### MELANOMA EN EL SÍNDROME DE NOONAN CON LÉNTIGOS MÚLTIPLES: PRESENTACIÓN DE UN NUEVO CASO

Miguel García Gil, Isabel Martínez Pallas, Isabel Abadías Granado, Javier Sánchez Bernal, Marcial Álvarez Salafranca, Alberto Valero Torres, Mariano Ara Martín. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Zaragoza.

20

### XANTOGRANULOMA NECROBIÓTICO CON AFECTACIÓN HEPÁTICA

Javier Sánchez Bernal<sup>1</sup>, Isabel Abadías Granado<sup>1</sup>, Isabel Martínez Pallás<sup>1</sup>, Miguel García Gil<sup>1</sup>, Francesc Felipo Berlanga<sup>2</sup>, Alberto Valero Torres<sup>2</sup>, Begoña de Escalante Yanguela<sup>3</sup>, Victoria Lezcano Biosca<sup>1</sup>, Mariano Ara Martín<sup>1</sup>. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa de Zaragoza, (1) Servicio de Dermatología, (2) Servicio de Anatomía patológica, (3) Servicio de Medicina Interna.

21

### TUMOR GLOMICO: REVISIÓN Y EXPERIENCIA DEL ABORDAJE TRANSUNGUEAL EN 12 CASOS

B. Ramos-Bareño, N. González-Romero, J. González del Tánago-Diago, C. Gómez Bringas, M. Julià-Manresa, F.J. García-Bernal, R. Izu-Belloso. Servicio de Dermatología y Servicio de Cirugía Plástica, Estética y Reparadora. Hospital Universitario de Basurto.

22

### DERMATOSIS GRANULOMATOSAS FACIALES. RETOS DIAGNÓSTICOS Y TERAPEÚTICOS.

Nuria Rodríguez Garijo<sup>1</sup>, Elena Querol Cisneros<sup>1</sup>, Alejandra Tomás Velázquez<sup>1</sup>, Ángela Estenaga Pérez de Albéniz<sup>1</sup>, Allan Argueta Morales<sup>2</sup>, Miguel Ángel Idoate<sup>2</sup>, Agustín España<sup>1</sup>. Departamento de Dermatología (1) Departamento de Anatomía Patológica (2) Clínica Universidad de Navarra, Pamplona.

12:00-12:30 h: Café descanso.

12:30 -12.45 h: Presentación de los proyectos y/o becas de los ganadores pendientes de las Becas de la Sección VNAR 2017.

12:45-13:00h: Asamblea de la Sección VNAR. Orden del día:

- Informe del Presidente. · Comunicación de los ganadores de las becas de la sección VNAR 2018.
- Informe de la Secretaria. · Otros asuntos de trámite.
- Informe de la Tesorera. · Ruegos y preguntas.

13:00-14.00: Charla: "Una nueva cultura del secreto médico: ¿dónde están los límites?". Dra. Blanca Morera. Especialista en Psiquiatría. Miembro del Comité de Ética Asistencial del Hospital Universitario Donostia.

14:00 h: Comida de trabajo: Restaurante Xanti. Paseo de Anoeta 30. 20014 Donostia-S. Sebastián.

16:00 h: Comunicaciones libres. Moderadores: Clara Rodríguez Caruncho y Aitor de Vicente Aguirre. Servicio de Dermatología. Hospital Universitario de Donostia.

23

### CARIOTIPO MOLECULAR (aCGH) EN NEVUS DE SPITZ ATÍPICO. PRESENTACIÓN DE UN CASO CLÍNICO

Ignacio Arias-Camisón Montero<sup>1</sup>, M<sup>a</sup> Asunción Arregui Murua<sup>2</sup>, Susana Vildósola Esturo<sup>2</sup>. (1) Servicio de Anatomía Patológica, Clínica de la Asunción Tolosa. (2) Servicio de Dermatología, Ambulatorio Ntra Señora Izaskun Tolosa

24

### SÍNDROME COMPARTIMENTAL SECUNDARIO A SÍNDROME DE NICOLAU POR INYECCIÓN INTRAMUSCULAR DE VITAMINA B12

Ana María Palma Ruiz, Paulina Andrea Cerro Muñoz, Ana Morales Callaghan, Nerea Torrecilla Idoipe<sup>2</sup>, Murilo Silva Bueno<sup>3</sup> Yolanda Gilaberte Calzada<sup>1</sup>. Servicio de Dermatología y Venereología, Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza (1) Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza (2) Servicio de Cirugía Plástica Estética y Reparadora, Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza (3)

25

**LINFOMA CUTÁNEO PRIMARIO T CD30+ BORDERLINE EN TRASPLANTADO RENAL**

Iñigo Aranguren López<sup>1</sup>, James Anderson Vildósola<sup>1</sup>, Arantxa López Pestaña<sup>1</sup>, María Asunción Arregui Murua<sup>1</sup>, Miguel Lera Imbuluzqueta<sup>1</sup>, Nerea Segués Merino<sup>2</sup>, Izaskun Ceberio Echechipia<sup>3</sup>, José Zubizarreta Salvador<sup>1</sup>.

(1) Servicio de Dermatología, Hospital Universitario Donostia, Donostia-San Sebastián (Gipuzkoa).

(2) Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Universitario Donostia, Donostia-San Sebastián (Gipuzkoa).

(3) Servicio de Hematología, Hospital Universitario Donostia, Donostia-San Sebastián (Gipuzkoa).

26

**RELACIÓN ENTRE LA ENFERMEDAD DE PARKINSON Y EL MELANOMA**

Lander Peña Merino, Leire Arruzza Barea, María Rosario González Hermosa, Belén Navajas Pinedo, Salomé Álvarez Sánchez, Jesús Gardeazabal García.

Servicio de Dermatología, Hospital Universitario Cruces, Barakaldo, Bizkaia.

27

**EFICACIA DE DUPILUMAB EN PACIENTES CON DA MODERADA-GRAVE EN LOS HOSPITALES UNIVERSITARIOS DEL ÁREA METROPOLITANA DE VIZCAYA**

Iruñe Méndez Maestro<sup>1</sup>, Ignacio Jáuregui Presa<sup>2</sup>, Rosa Izu Beloso<sup>3</sup>, Marc Julia Manresa<sup>3</sup>, Ane Lobato Izaguirre<sup>3</sup>, Olatz Lasa Elgezua<sup>1</sup>, Jesús Gardeazabal García<sup>1</sup>, Juan Antonio Ratón Nieto<sup>1</sup>.

(1) Servicio Dermatología Hospital Universitario Cruces, (2) Servicio Alergología Hospital Universitario Basurto, (3) Servicio Dermatología Hospital Universitario Basurto.

28

**DERMATOSIS NEUTROFÍLICA DE LAS MANOS**

Jone Sarriugarte Aldecoa-Otalaria<sup>1</sup>, Maialen Azcona Rodríguez<sup>2</sup>, Mónica Larrea García<sup>1</sup>, Rosario Vives Nadal<sup>1</sup>, Alicia Córdoba Iturriagoitia<sup>2</sup>, Juan Ignacio Yanguas Bayona<sup>1</sup>.

Servicio de Dermatología<sup>1</sup> y Servicio de Anatomía Patológica<sup>2</sup> del Complejo Hospitalario de Navarra. Pamplona.

29

**TUMOR MIOFIBROBLÁSTICO EN PLACA**

Ana Martínez Buil<sup>1</sup>, James Anderson Vildósola<sup>1</sup>, Aitor Xabier De Vicente Aguirre<sup>1</sup>, Susana Vildósola Esturo<sup>1</sup>, Sara Ibarbia Oruezabal<sup>1</sup>, Carmen Lobo Morán<sup>2</sup>, José Zubizarreta Salvador<sup>1</sup>. (1) Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Donostia.

(2) Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Donostia.

30

**TUMOR MIOFIBROBLÁSTICO INFLAMATORIO SIMULADOR DE UN QUISTE EPIDÉRMICO: UTILIDAD DE LA ECOGRAFÍA CUTÁNEA**

Elena Querol Cisneros<sup>1</sup>, Ester Moreno Artero<sup>1</sup>, Nuria Rodríguez Garijo<sup>1</sup>, Alejandra Tomás Velázquez<sup>1</sup>, Ángela Estenaga<sup>1</sup>, Miguel Ángel Idoate<sup>2</sup>, Laura Álvarez Gigli<sup>2</sup>, Irene Palacios Álvarez<sup>1</sup>.

31

**XANTOGRANULOMA MÚLTIPLE DEL ADULTO**

James Anderson Vildósola<sup>1</sup>, Iñigo Aranguren López<sup>1</sup>, María Asunción Arregui Murua<sup>1</sup>, Nerea Ormaechea Pérez<sup>1</sup>, Clara Rodríguez Caruncho<sup>1</sup>, Carmen Lobo Morán<sup>2</sup>, José Zubizarreta Salvador<sup>1</sup>.

32

**APP PARA PACIENTES CON MICOSIS FUNGOIDE**

Ane Lobato Izaguirre<sup>1</sup>, Isabel Gainza Apraiz<sup>1</sup>, Jon Ander Yagüe Barcia<sup>1</sup>, Ana Sánchez Díez<sup>1</sup>, Daniel Fernández Sarabia<sup>1</sup>, Jorge Corral<sup>2</sup>, Rosa Izu Beloso<sup>1</sup>.

(1) Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Basurto. Bilbao.

(2) Facultad de Informática. Universidad de Deusto. Bilbao.

33

**MELANOMA MALIGNO: PRESENTACIÓN CLÍNICA ATÍPICA Y RETOS DIAGNÓSTICOS, A PROPÓSITO DE UNA SERIE DE CASOS**

Angela Estenaga Pérez de Albéniz, Elena Querol Cisneros, Nuria Rodríguez Garijo, Alejandra Tomás, Pilar Gil, Ester Moreno Artero, Agustín España Alonso. Servicio de Dermatología Médico-Quirúrgica y Venereología. Clínica Universidad de Navarra (Pamplona).

34

**DERMATITIS DE CONTACTO PROFESIONAL EN FISIOTERAPEUTAS**

Marcos Hervella Garcés, Iñigo Martínez de Espronceda Ezquerro, Ana Valcayo Peñalba, Rosario Vives Nadal, Mónica Larrea García, Ignacio Yanguas Bayona.

Servicio de Dermatología, Complejo Hospitalario de Navarra. Pamplona.

## Comunicaciones libres



### DOS CASOS DE MORFEA INDUCIDA POR RADIOTERAPIA EN PACIENTES CON CÁNCER DE MAMA

#### Introducción

La morfea inducida por radioterapia (MRT) es una rara complicación que ocurre con mayor frecuencia en mujeres con cáncer de mama (CM) que han sido tratadas con radioterapia tras la extirpación del tumor. El inicio de enfermedad puede ocurrir varios años tras la exposición.

**Caso 1:** Mujer de 67 años, con antecedente de CM tratado con cirugía y radioterapia. 12 años después desarrolló placa indurada en zona de la cicatriz sospechosa de recidiva tumoral con biopsias negativas para malignidad. Se planteó una posible mastectomía radical, solicitando valoración por dermatología. A la exploración presentaba una placa eritematosa, indurada y dolorosa en la mama derecha. Se revisaron las biopsias previas que eran compatibles con MRT. Se trató inicialmente con clobetasol tópico, acitretino y UVB, con escasa respuesta, instaurando posteriormente tratamiento con corticoides sistémicos y metotrexate con respuesta también parcial.

**Caso 2:** Mujer de 59 años, con antecedente de CM hace 8 años, tratada con cirugía y radioterapia. Presentaba una placa blanquecina-nacarada con bordes eritematosos en zona submamaria derecha, de 3 meses de evolución. Biopsia con fibrosis dérmica colagenizada inespecífica. Se trató tópicamente con corticoides y tacrólimus con

respuesta parcial, desarrollando posteriormente otra placa similar en zona lumbar.

#### Discusión

La presentación clínica de la MRT es similar a una recurrencia inflamatoria del CM, por lo que es una entidad importante para incluir en el diagnóstico diferencial de una mama indurada y deformada después del tratamiento. Las opciones de tratamiento son similares a la de la morfea idiopática con resultados variables.

Paulina Cerro Muñoz<sup>1</sup>, Ana palma ruiz<sup>1</sup> estrella Simal Gil<sup>1</sup>, Nieves Porta Aznarez<sup>1</sup>, Carmen Yús Gotor<sup>2</sup>, Nerea Torrecilla Idoipe<sup>2</sup>, M. Luisa Zubiri Ara<sup>1</sup>, Yolanda Gilaberte Calzada<sup>1</sup>. (1) Servicio de Dermatología (2) Servicio de Anatomía Patológica Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza.

Palabra clave: enfermedad del colágeno, morfea, radioterapia, cáncer de mama



## LINFOMA LINFOBLÁSTICO T CON AFECTACIÓN CUTÁNEA: UNA PRESENTACIÓN POCO FRECUENTE

### Introducción

El linfoma/leucemia aguda linfoblástica T (LAL-T) supone un 2% de linfomas no-Hodgkin en el adulto. La afectación cutánea ocurre en menos de un 20% de los casos, pero puede ser la primera manifestación de la enfermedad.

### Caso clínico

Presentamos el caso de un varón de 30 años remitido por lesiones en cuero cabelludo de 1 mes de evolución que no habían mejorado con Minociclina. Presentaba múltiples placas eritemato-violáceas e induradas en la región parieto-frontal izquierda, así como adenopatías cervicales bilaterales. Ante la sospecha de un proceso linfoproliferativo se realizó una biopsia en la que se encontró una infiltración linfoide T dermo-hipodérmica TDT+, CD3+, CD4+, y con un índice Ki-67 del 100%. Los blastos invadían un 75% de la médula ósea. En el body-TAC se evidenció una masa mediastínica anterior, múltiples lesiones renales bilaterales, y derrame pleural derecho. Con un diagnóstico de LAL-T en estadio cortical tardío (EGIL-T III) se inició tratamiento quimioterápico que continúa en la actualidad.

### Discusión

Existen menos de 15 casos de LAL-T con afectación cutánea descritos en la literatura. Su presentación en adolescentes y adultos jóvenes, así como su agresividad nos obliga a un rápido diagnóstico para iniciar cuanto antes un tratamiento intensivo.

Isabel Martínez Pallás<sup>1</sup>, Miguel García Gil<sup>1</sup>, Javier Sánchez Bernal<sup>1</sup>, Isabel Abadías Granado<sup>1</sup>, Joaquín Soria Navarro<sup>2</sup>, Marta Lorda Espés<sup>1</sup>, Mariano Ara Martín<sup>1</sup>. (1) Servicio de Dermatología, Hospital Clínico Lozano Blesa (2) Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Clínico Lozano Blesa

Palabra clave: linfomas



## CRIOFIBRINOGENEMIA: A PROPÓSITO DE UN CASO

### Introducción

Presentamos el caso de un paciente con criofibrinogenemia, y repasamos la entidad y el diagnóstico diferencial. La criofibrinogenemia es un trastorno trombotico de predominio cutáneo en el que la formación de precipitados plasmáticos ocasiona manifestaciones cutáneas isquémicas de predominio distal, tales como púrpura, livedo reticularis y necrosis isquémica.

### Caso clínico

Hombre de 72 años pluripatológico (hepatopatía por virus C, diabetes y vasculopatía) que debutó con lesiones ulcerosas en pies y manos de corto tiempo de evolución en meses, con empeoramiento rápido en semanas. Clínicamente sin signos de afectación sistémica. Las pruebas complementarias incluyendo analítica con autoinmunidad y crioglobulinas, ecocardiografía y otras pruebas de imagen corporal fueron normales, descartando con ello crioglobulinemia. Posteriormente, la determinación de criofibrinógeno en plasma, junto a la biopsia cutánea, permitieron establecer el diagnóstico de esta entidad.

### Conclusiones

La criofibrinogenemia es un trastorno vascular infrecuente difícilmente diagnosticable mediante las pruebas complementarias habituales, por lo que el conocimiento del cuadro y su inclusión en el diagnóstico diferencial va a resultar clave en el diagnóstico.

Iris Vicente Sánchez<sup>1</sup>, Aitor Fernández De Larrinoa<sup>2</sup>, Xabier Mirena Eizaguirre de Uriarte<sup>1</sup>, Nerea Agesta Sánchez<sup>1</sup>, Anne Barrutia Borque<sup>1</sup>, Jose Luis Díaz Ramón<sup>1</sup>. Servicios de Dermatología<sup>1</sup> y Anatomía Patológica<sup>2</sup> del Hospital Universitario Cruces

Palabra clave: enfermedad vascular, miscelánea.



## PÁPULAS FILIFORMES PALMARES

### Introducción

La queratodermia espinulosa es una entidad caracterizada por la aparición de numerosas lesiones hiperqueratósicas, de morfología filiforme, salpicadas en palmas y/o plantas. Ha sido asociada a múltiples enfermedades, incluyendo neoplasias.

### Casos clínicos

**Caso 1.** Varón de 68 años, con antecedentes de hipertensión arterial y accidente cerebrovascular, que presentaba lesiones cutáneas a nivel palmar bilateral de un año de evolución, que definía como "rasposas". A la exploración física se apreciaban espiculas hiperqueratósicas en ambas palmas. Con la luz de Wood se observó fluorescencia blanca. En la biopsia cutánea se observó hiperqueratosis ortoqueratósica compatible con queratodermia espinulosa. El estudio de extensión fue negativo. Se inició tratamiento con queratolíticos tópicos, con escasa respuesta.

**Caso 2.** Varón de 59 años, con antecedentes de carcinoma escamoso infiltrante de laringe estadio IV tratado con quimiorradioterapia por irreseccabilidad, con remisión metabólica completa y micro-nódulo pulmonar estable, que presentaba lesiones palmares hiperqueratósicas filiformes, observándose en la histología columnas de paraqueratosis, compatibles con queratodermia espinulosa.

### Discusión

La queratodermia espinulosa es una entidad rara caracterizada por la aparición de proyecciones hiperqueratósicas filiformes en palmas y/o plantas. Histológicamente se observan columnas de ortoqueratosis o paraqueratosis. Ha sido asociada a múltiples enfermedades como tuberculosis pulmonar, procesos linfoproliferativos, enfermedad de Darier, poliquistosis renal y neoplasias, aunque no se ha visto una clara asociación con dichos procesos. No obstante, ante el diagnóstico de esta entidad, es conveniente descartar una enfermedad o neoplasia subyacente. En el tratamiento se han empleado retinoides tópicos y orales y emolientes con ácido salicílico y urea, entre otros, con resultados variables.

Isabel Abadías Granado<sup>1</sup>, Javier Sánchez Bernal<sup>1</sup>, Miguel García Gil<sup>1</sup>, Isabel Martínez Pallàs<sup>1</sup>, Francesc Felipo Berlanga<sup>2</sup>, Alberto Valero Torres<sup>2</sup>, Ana Luisa Morales Moya<sup>1</sup>, Claudia Conejero del Mazo<sup>1</sup>, Mariano Ara Martín<sup>1</sup>. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa de Zaragoza. Servicio de Dermatología 1, Servicio de Anatomía Patológica 2

Palabra clave: miscelánea



## MASTOCITOSIS CUTÁNEA. REVISIÓN DE LA CASUÍSTICA DEL HOSPITAL UNIVERSITARIO BASURTO DESDE ENERO DE 2008 A MAYO DE 2018.

### Introducción

La mastocitosis cutánea (MC) engloba un conjunto heterogéneo de trastornos que tienen en común la presencia anormal e incrementada de mastocitos en la piel. Es una entidad poco prevalente, más frecuente en edad pediátrica y existen características bien diferenciadas entre adultos y niños. La OMS distribuye la MC en tres grandes grupos: urticaria pigmentosa (UP), mastocitoma (M) y MC difusa (MCD). Algunos autores añaden un cuarto grupo: Telangiectasia Macularis Eruptiva Perstans (TMEP), mientras que otros opinan que no se debería considerar como entidad aparte.

### Material y método

Realizamos una búsqueda de pacientes con diagnóstico histológico de MC (incluyendo la TMEP) entre enero de 2008 y mayo de 2018 (n=40), en la base de datos de anatomía-patológica de nuestro hospital y posteriormente revisamos la historia clínica recogiendo los datos relativos a las variables: sexo, edad, tipo de MC, clínica, pruebas complementarias, tratamientos y evolución. Resultados. El 62% son hombres, la mayoría adultos. El subtipo más frecuente en ambos grupos de edad es la UP. El M es el segundo más frecuente en niños y la TMEP el segundo en adultos. No se presentó ningún caso de MCD. A 10 pacientes se realizó

aspirado y biopsia de médula ósea (BMO), todos adultos con niveles elevados de triptasa. Dos de ellos presentaron resultado positivo. La actitud terapéutica más empleada fue la observación. Por último, la evolución fue favorable para la mayoría de pacientes.

### Discusión y conclusiones

Nuestra muestra coincide en la mayoría de los resultados con lo mencionado en la literatura. Sin embargo, observamos algunos datos discordantes, como la mayor proporción de adultos que de casos pediátricos, la baja proporción de adultos con infiltración de médula ósea y la elevada proporción de casos de TMEP. Procuraremos revisar los diagnósticos de TMEP y en el futuro intentaremos tener en cuenta los criterios del consenso europeo y americano de expertos en MC de no incluirla como entidad aparte.

Nerea González-Romero, Ane Lobato Izagirre, Laura Blanch Rius, Manuela Vázquez, Silvia Pérez Barrio, MJ Calderón Gutiérrez, Rosa Izu Belloso. Servicios de Dermatología y Anatomía Patológica del Hospital Universitario Basurto (Bilbao).

Palabra clave: enfermedad sistémica, epidemiología.



## ICTIOSIS LAMINAR AUTOSÓMICA RECESIVA DE PRESENTACIÓN COMO BEBÉ COLODIÓN TRATADO DE FORMA PRECOZ CON ACITRETINA

### Introducción

El término bebé colodión hace referencia a una entidad clínica poco frecuente que se caracteriza por la presencia de una membrana que recubre la superficie corporal del recién nacido. Los bebés con membrana colodión son una presentación común de varias enfermedades, aunque la mayoría pertenecen a las ictiosis congénitas autosómicas recesivas.

### Caso clínico

Recién nacida, pretérmino de 36 semanas de gestación, que presentaba desde el nacimiento una membrana que cubría toda su superficie corporal ocasionando ectropión y eclabium, diagnosticada clínicamente de bebé colodión. Se iniciaron medidas de soporte y emolientes.

En las primeras semanas de vida, la membrana fue desprendiéndose con buena evolución clínica. Durante el período de seguimiento, la paciente desarrolló escamas muy gruesas en tronco y extremidades que conformaban placas hiperqueratósicas en la región facial. A los 2 meses de vida, se inició tratamiento con Acitretina vía oral a 0,5mg/Kg/día con buena tolerancia y obteniendo una notable mejoría del cuadro cutáneo. El tratamiento con retinoide oral se mantuvo durante 12 meses sin advertir efectos adversos clínica o

analíticamente. Se asoció también la aplicación tópica dos veces/día de N-acetilcisteína al 10% con Urea al 5% y emolientes.

Entre los antecedentes familiares destacaba consanguinidad en los padres y el antecedente de un primo diagnosticado de ictiosis laminar autosómica recesiva por mutación en TGM1. Se realizó estudio genético de la mutación familiar, identificándose en nuestra paciente la mutación c.788G>A del gen TGM1 en homocigosis.

### Discusión

Presentamos un caso de ictiosis laminar autosómica recesiva que nació como bebé colodión y que ha precisado tratamiento con Acitretina oral de forma precoz.

Acitretina es un retinoide oral que se ha descrito como un tratamiento queratolítico eficaz en el manejo de las ictiosis congénitas autosómicas recesivas.

Vanesa Fatsini Blanch, Amaia Urtaran Ibarzabal, Zuriñe Martínez de Lagrán Álvarez de Arcaya, Amaia Saenz Aguirre, Itziar Arrue Mitxelena, Ana Martínez de Salinas Quintana, Ricardo González Pérez. Servicio de Dermatología, Hospital Universitario Araba, Vitoria-Gasteiz.

Palabra clave: genodermatosis



## UN NUEVO CASO DE MUTACIÓN DE PHF6 EN UNA NIÑA

### Introducción

El síndrome de Borjeson Forssman Lehman (BFLS) es poco frecuente y está causado por mutaciones en el gen PHF6, en el cromosoma X. Cursa con retraso cognitivo, un fenotipo peculiar, obesidad e hipogonadismo. Las mujeres portadoras pueden desarrollar la enfermedad, pero generalmente de forma leve y lo más frecuente es que sean asintomáticas. Sin embargo, recientemente se han descrito casos de pacientes femeninas con mutaciones en PHF6 y unas manifestaciones clínicas muy características, algunas de ellas solapadas con las del BFLS y otras superponibles a las del síndrome de Coffin-Siris.

### Caso clínico

Niña remitida a nuestro Servicio a los 5 años de edad desde Neurología Pediátrica. Presentaba lesiones hiperpigmentadas de distribución lineal y en espiral siguiendo las líneas de Blaschko, en extremidades inferiores, flancos y axilas. Estos hallazgos se acompañaban de pelo escaso y deslustrado, fragilidad ungueal, clinodactilia, malposición y agenesia de varias piezas dentales y un fenotipo peculiar. Adicionalmente presentaba hipoacusia neurosensorial y retraso psicomotor global. Con la sospecha inicial de Incontinentia Pigmenti se realizó una biopsia cutánea y análisis del gen NEMO cuyos resultados no fueron compatibles con dicho diagnóstico. Con el paso de los años los

rasgos faciales se fueron haciendo más toscos, con voz gangosa y obesidad troncular, además de amenorrea secundaria. Se revaloró el caso decidiéndose solicitar estudio genético del PHF6 que demostró una mutación en heterocigosis PHF6 (p.Gln308Ter).

### Discusión

En los últimos años se han descrito en la literatura las manifestaciones clínicas producidas en pacientes femeninas por mutaciones de novo en PHF6. Éstas consisten en retraso intelectual, fenotipo facial característico, alteraciones dentales, en los dedos y las uñas e hiperpigmentación lineal cutánea. Consideramos este caso de interés por tratarse de una entidad infrecuente y porque la valoración dermatológica ha sido clave para alcanzar el diagnóstico.

Francisco Javier De La Torre Gomar<sup>1</sup>, Vanesa Fatsini Blanch<sup>1</sup>, Zuriñe Martínez de Lagrán Álvarez de Arcaya<sup>1</sup>, María Isabel Martínez González<sup>1</sup>, Sonia Heras González<sup>1</sup>, Irene García Río<sup>1</sup>, Guiomar Pérez de Nanclares Leal<sup>2</sup>. Servicio de Dermatología y Venereología 2. Laboratorio de Genética Molecular. Hospital Universitario Araba. Vitoria-Gasteiz.

Palabra clave: genodermatosis



## CARCINOMA EPIDERMOIDE SOBRE HIDRADENITIS SUPURATIVA: A PROPÓSITO DE UN CASO

### Introducción

La hidradenitis supurativa (HS) es una dermatosis inflamatoria crónica que afecta a las glándulas apocrinas de las áreas intertriginosas. La inflamación crónica de larga evolución favorece el desarrollo de carcinoma de células escamosas (CE) sobre lesiones de HS. Esta complicación es más frecuente en varones (5:1) y asienta con mayor frecuencia en la región glútea o perineal. La infección por el Virus del Papiloma Humano y otros cofactores también parecen estar implicados en la transformación maligna de las lesiones. Las dificultades y el retraso diagnóstico, junto con una alta capacidad de metastatizar, le confieren mal pronóstico y alta mortalidad.

### Caso clínico

Presentamos el caso de un varón de 57 años con HS severa (Hurley III) desde hace más de 30 años, de predominio en glúteos y refractario a múltiples tratamientos (antibióticos, biológicos, quirúrgico), que desarrolló un carcinoma epidermoide infiltrante sobre lesiones de HS. El diagnóstico fue realizado a raíz de una intervención quirúrgica para la exéresis de trayectos fistulosos. En el momento del diagnóstico presentaba adenopatías locorreregionales de gran tamaño. Fue desestimado para tratamiento quirúrgico y fue tratado con quimioterapia paliativa. El paciente falleció meses después, a los 58 años de edad.

Isabel Gainza Apraiz<sup>1</sup>, Begoña Ramos Bareño<sup>1</sup>, Mireya Lázaro Serrano<sup>1</sup>, Susana Gómez Muga<sup>1</sup>, Miguel Zaldúa Arrese<sup>1</sup>, Paloma María Zayas Pinedo<sup>2</sup>, Rosa María Izu Belloso<sup>1</sup>. (1) Servicio de Dermatología, Hospital Universitario de Basurto, Bilbao. (2) Servicio de Cirugía Plástica, Hospital Universitario de Basurto, Bilbao.

Palabra clave: hidradenitis supurativa, carcinoma epidermoide.



## MELANOMA EN EL SÍNDROME DE NOONAN CON LÉNTIGOS MÚLTIPLES: PRESENTACIÓN DE UN NUEVO CASO

### Introducción

El síndrome de Noonan con lentigos múltiples, también conocido como síndrome de Leopard, es una genodermatosis de herencia autosómica dominante, en la que se encuentra mutado en el 85% de los casos el gen PTPN11. Esta enfermedad se engloba en el grupo de las "Rasopatías", en las cuales se presentan alteraciones de la vía de traducción RAS-MAPK. La asociación del melanoma a este síndrome es infrecuente en la literatura médica, habiéndose reportado solo cuatro casos.

### Caso clínico

Paciente de 44 años afecto de síndrome Noonan con lentigos múltiples, confirmado mediante estudio genético de la mutación p. Tyr-279Cys(c.8364>G) en heterocigosis en el gen PTPN11. Entre las múltiples lesiones pigmentadas que presentaba el paciente, destacaba una de ellas a nivel dorsal, siendo esta de reciente aparición y presentando una pigmentación mucho más intensa al resto. Desde el punto de vista dermatoscópico mostraba un retículo atípico y velo azul-blanquecino. Se realizó una exéresis completa, obteniéndose como resultado anatomopatológico un melanoma de extensión superficial microinfiltrante, con un índice de Breslow de 0,15mm.

### Discusión

A pesar de los escasos casos publicados en la literatura, se considera que los pacientes afectados de síndrome de Noonan con múltiples lentigos presentan un riesgo aumentado de desarrollar melanoma. Se ha planteado la hipótesis de que la proteína SHP2, codificada por PTPN11, puede comportarse en algunos tipos celulares como un gen supresor tumoral. La supresión de esta proteína ha demostrado la carcinogénesis hepatocelular mediante la alteración de la vía Stat3, también implicada en la génesis del melanoma. Por todo ello estos pacientes deben someterse a un seguimiento dermatológico periódico y exhaustivo.

Miguel García Gil, Isabel Martínez Pallas, Isabel Abadías Granado, Javier Sánchez Bernal, Marcial Álvarez Salafranca, Alberto Valero Torres, Mariano Ara Martín. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Zaragoza.

Palabra clave: genodermatosis, nevus y melanoma.



## XANTOGRANULOMA NECROBIÓTICO CON AFECTACIÓN HEPÁTICA

### Introducción

El xantogranuloma necrobiótico (XGN) es una enfermedad granulomatosa multisistémica poco frecuente perteneciente al grupo de las histiocitosis no X.

### Caso clínico

Mujer de 53 años, con antecedentes de ojo seco, polineuropatía sensitiva y taquicardias supraventriculares. Remitida por presentar desde hace 5 meses una lesión en párpado superior izquierdo, que ha ido aumentando de tamaño progresivamente. En la exploración física inicial presentaba en mitad externa de párpado superior izquierdo una placa amarillenta anaranjada, indurada y móvil. Durante el seguimiento aparecieron nódulos y placas amarillentas en tobillo izquierdo, antebrazo izquierdo y abdomen. Se decidió realizar biopsia de varias lesiones cutáneas, con diagnóstico histológico compatible con XGN. En la analítica sanguínea destaca elevación de VSG, LDH, transaminasas y ECA, ANA +1/320, Hb 9,7 g/dL con hematocrito de 30%, leucopenia y un aumento de IgG de 2810 mg/dL con banda monoclonal IgG kappa. Las serologías para VIH, VHB y VHC, y la prueba de mantoux fueron negativas. Se solicitó un TAC toraco-abdominal, que mostró hepatomegalia con múltiples lesiones nodulares mal definidas en ambos lóbulos hepáticos. Se realizó una biopsia hepática ecodirigida compatible con XGN, siendo

la paciente diagnosticada de XGN con gammapatía monoclonal IgG kappa con afectación hepática.

### Discusión

El XGN se caracteriza por presentar pápulas o nódulos de color entre rojo-anaranjado y violáceo, con tendencia a atrofia central y predilección por el área periorbitaria. Histológicamente se observan granulomas en empalizada mal definidos, con grandes áreas de necrobiosis, depósitos de agujas de colesterol, folículos linfoides y abundantes células gigantes. Hasta el 80% de los casos asocian paraproteinemia en forma de gammapatía monoclonal, generalmente IgG kappa, o de crioglobulinemia. Aunque los síntomas sistémicos no son frecuentes, el XGN puede afectar órganos internos como el tracto respiratorio, corazón, bazo, riñones, intestino o cerebro. La evolución del XGN es crónica y lentamente progresiva, y no existe un tratamiento curativo.

### Conclusión

Presentamos un caso de XGN con gammapatía monoclonal IgG kappa y afectación hepática demostrada por biopsia, habiendo encontrado tan solo dos casos similares publicados.

Palabra clave: enfermedad sistémica

Javier Sánchez Bernal<sup>1</sup>, Isabel Abadías Granado<sup>1</sup>, Isabel Martínez Pallás<sup>1</sup>, Miguel García Gil<sup>1</sup>, Francesc Felipo Berlanga<sup>2</sup>, Alberto Valero Torres<sup>2</sup>, Begoña de Escalante Yanguela<sup>3</sup>, Victoria Lezcano Biosca<sup>1</sup>, Mariano Ara Martín<sup>1</sup>. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa de Zaragoza, 1 Servicio de Dermatología, 2 Servicio de Anatomía patológica, 3 Servicio de Medicina Interna.



## TUMOR GLÓMICO: REVISIÓN Y EXPERIENCIA DEL ABORDAJE TRANSUNGUEAL EN 12 CASOS

### Introducción

El tumor glómico fue descrito en el año 1812 como un tumor subcutáneo doloroso situado mayoritariamente en zonas acras y que representa entre el 1% y el 4% de los tumores de la mano. Se han propuesto diferentes tipos de abordaje quirúrgico para tratar esta patología.

### Objetivo

Analizar características clínicas de los tumores glómicos a través de 12 casos y estudiar los resultados que ofrece la técnica quirúrgica transungueal como tratamiento curativo.

### Material y métodos

Se han seleccionado aquellos casos diagnosticados entre 2009 y 2017 tratados quirúrgicamente mediante un abordaje transungueal. El diagnóstico se realizó mediante la historia clínica y exploración, confirmados todos mediante análisis histológico. El seguimiento medio de estos pacientes fue de 13 meses.

### Resultados

Las características epidemiológicas se corresponden con las de la literatura. En cuanto a los resultados del tratamiento quirúrgico hemos de decir que se redujo la escala visual analógica del dolor en un 98,5% de media. Dos de nuestros 12 pacientes presentaron secuelas estéticas entre las que

se encontraron una falta de adherencia distal de la tabla ungueal y una estría longitudinal.

### Conclusiones

La sospecha diagnóstica del tumor glómico debe estar presente ante cualquier caso de dolor no mecánico acral. Debe ser tratado mediante un abordaje quirúrgico eficaz que evite reintervenciones y minimice las secuelas estéticas.

Palabra clave: Miscelánea, cocaína, levamisol, síndrome autoinmune, piel.

B. Ramos-Bareño, N. González-Romero, J. González del Tánago-Diago, C. Gómez Bringas, M. Julià-Manresa, F.J. García-Bernal, R. Izu-Belloso. Servicio de Dermatología y Servicio de Cirugía Plástica, Estética y Reparadora. Hospital Universitario de Basurto.



## DERMATOSIS GRANULOMATOSAS FACIALES. RETOS DIAGNÓSTICOS Y TERAPEÚTICOS.

### Introducción

El término dermatosis granulomatosas faciales (DGF) agrupa varias entidades con características clínico-histológicas muy similares, como son la rosácea granulomatosa, la dermatitis periorifical granulomatosa, el lupus miliaris disseminatus faciei y la sarcoidosis cutánea nodular.

### Caso clínico

Se expone el caso de una paciente de 18 años que presentaba desde hacía 4 meses, múltiples pápulas puntiformes eritematosas en región perioral y perinasal, resistentes a tratamiento con isotretinoína 20 mg durante 1 mes, limeciclina e ivermectina tópica y oral. Se realizó biopsia que fue compatible con dermatitis periorifical granulomatosa. La paciente respondió favorablemente a tratamiento con eritromicina oral e isotretinoína durante 3 meses.

### Discusión

Las DGF se caracterizan por la presencia de múltiples pápulas eritemato-marrónceas asintomáticas que se localizan predominantemente en región facial. Histológicamente muestran granulomas epiteloideos de distribución perifolicular y perivascular. El manejo suele ser complejo, con un curso clínico que tiende a la cronicidad.

### Conclusiones

Aunque estas entidades tengan una presentación clínica similar, las causas desencadenantes y el pronóstico suele variar. Por este motivo se debe establecer un correcto diagnóstico diferencial entre todas ellas.

Nuria Rodríguez Garijo<sup>1</sup>, Elena Quera Cisneros<sup>1</sup>, Alejandra Tomás Velázquez<sup>1</sup>, Ángela Estenaga Pérez de Albéniz<sup>1</sup>, Allan Argueta Morales<sup>2</sup>, Miguel Ángel Idoate<sup>2</sup>, Agustín España<sup>1</sup>. Departamento de Dermatología 1. Departamento de Anatomía Patológica 2. Clínica Universidad de Navarra, Pamplona.

Palabra clave: miscelánea, diagnóstico, tratamiento.



## CARIOTIPO MOLECULAR (aCGH) EN NEVUS DE SPITZ ATÍPICO. PRESENTACIÓN DE UN CASO CLÍNICO

### Introducción

La técnica de aCGH (array comparative genomic hybridization) se recomienda considerar en las guías de tratamiento del melanoma para el diagnóstico de las lesiones melanocitarias con histopatología dudosa, entre las que se encuentra el nevus de Spitz atípico. Identifica ganancias y pérdidas de regiones de DNA a lo largo de la longitud de todos los cromosomas (cariotipo molecular) pudiendo ser útiles sus hallazgos para precisar el diagnóstico y asegurar la correcta estrategia terapéutica, que no tiene guías claras en este tipo de lesiones.

### Caso clínico

Varón de 59 años que acudió a consulta por presentar una lesión cutánea sésil de 5 mm en flanco izquierdo, de consistencia firme, marróncea con telangiectasias en un borde, de años de evolución pero que últimamente le picaba por lo que se realizó extirpación. El diagnóstico histopatológico fue de lesión melanocitaria atípica favoreciendo nevus de Spitz atípico con bordes libres. Tras interconsulta se decidió realizar ampliación de bordes y ganglio centinela en el que se encontraron células aisladas positivas con inmunohistoquímica para HMB45 y melanA. Ante su dudoso significado se optó por solicitar estudio de aCGH (Affymetrix) en la lesión cutánea que demostró pérdida en mosaico del cromosoma 9 completo.

Ignacio Arias-Camisón Montero<sup>1</sup>, M<sup>a</sup> Asunción Arregui Murua<sup>2</sup>, Susana Vildósola Esturo<sup>2</sup>. (1) Servicio de Anatomía Patológica, Clínica de la Asunción Tolosa (2) Servicio de Dermatología, Ambulatorio Ntra Señora Izaskun Tolosa.

Palabra clave: nevus y melanoma, nevus spitz atípico, aCGH



## SÍNDROME COMPARTIMENTAL SECUNDARIO A SÍNDROME DE NICOLAU POR INYECCIÓN INTRAMUSCULAR DE VITAMINA B12

### Introducción

El síndrome de Nicolau, también conocido como embolia cutis medicamentosa o dermatitis livedoide, es un síndrome poco habitual que se presenta como complicación de una inyección intramuscular, intraarterial, subcutánea o intra-articular, con grados variables de daño tisular, incluyendo necrosis de la piel y tejidos profundos.<sup>1</sup>

### Caso clínico

Un varón de 42 años acude porque al autoinyectarse vitamina B12 en el glúteo izquierdo comenzó con parestias en la extremidad. Se objetiva inflamación en la zona de la punción y hematoma extenso que compromete todo el glúteo, bien delimitado, intensamente doloroso, sin absceso palpable ni cordón linfangítico. Ingesta diaria de 4 litros de agua y dieta baja en sodio. No refiere fiebre. Comenta que antes de la inyección había realizado entrenamiento físico de alta intensidad con rotura fibrilar del glúteo mayor. La analítica sanguínea revela leucocitosis de 16.300/mm<sup>3</sup> con 80% PMN, PCR 2.09 mg/dL, urea 40 mg/dL, glucosa 104 mg/dL, sodio 123 mEq/l, potasio 5 mEq/l. Se practican hemocultivos y cultivo de exudados de la zona que resultaron ser negativos. En la biopsia cutánea se observa piel de tejido celular subcutáneo, músculo y tejido fibroconectivo con marcados signos de necrosis isquémica y focos de abscesificación compatible con una embolia cutis medicamentosa en el contexto de un síndrome compartimental. Se pautó tratamiento con antibiótico Amoxicilina-Clavulánico iv, Alprostadil (PGE2) y Nifedipino, y Tramadol con disminución progresiva de la cifra de PCR, CK, y de transaminasas pero sin mejoría de la lesión. La RMN mostró rhabdomiólisis, con

mionecrosis en el contexto de un síndrome compartimental, en T1 se objetivaron zonas de tenue hipersignal por probable componente hemorrágico asociado al edema. No se definieron colecciones hemáticas/abscesos.

### Discusión

El síndrome de Nicolau o embolia cutis medicamentosa consiste en una necrosis cutánea y de tejidos profundos localizada en el sitio de punción secundaria a una inyección intramuscular, intraarterial o subcutánea, que se resuelve con una cicatriz atrófica.<sup>2</sup>

En nuestro caso expuesto además de la inyección probablemente intra-arterial que da lugar a la obstrucción embólica, el ejercicio físico extenuante que el paciente realizó tras la inyección así como la hiponatremia nutricional (el paciente seguía una dieta con restricción de sodio e ingesta de 4L al día) pudieron incrementar la gravedad del caso).

Debido al uso ordinario de medicamentos por vía parenteral (intramuscular, intravenoso, etc.) en la práctica clínica habitual es necesario conocer e identificar tempranamente la aparición del Síndrome de Nicolau para tratarlo precozmente y evitar las graves secuelas potenciales e incluso la amenaza vital.<sup>3</sup>

### Referencias

- <sup>1</sup> Cindy L.H et al. Síndrome de Nicolau en paciente pediátrico posterior a la inyección intramuscular de penicilina benzatínica. reporte de caso.
- <sup>2</sup> Kresch-Tronik NS et al Dermatol Rev Mex 2012; 56(5):332-334
- <sup>3</sup> Enshaei A et al. Compartment Syndrome of the Calf Due to Nicolau Syndrome. Arch Bone Jt Surg. 2016 Jan; 4(1):87-9

Ana María Palma Ruiz, Paulina Andrea Cerro Muñoz, Ana Morales Callaghan, Nerea Torrecilla Idoipe<sup>2</sup>, Murilo Silva Bueno<sup>3</sup> Yolanda Gilaberte Calzada<sup>1</sup> (1) Servicio de Dermatología y Venereología, Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza. (2) Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza. (3) Servicio de Cirugía Plástica Estética y Reparadora, Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza 3



## LINFOMA CUTÁNEO PRIMARIO T CD30+ BORDERLINE EN TRASPLANTADO RENAL

### Introducción

Los procesos linfoproliferativos (PL) son la segunda neoplasia más frecuente en pacientes trasplantados. La mayoría son de estirpe B, constituyendo los PL T sólo un 14%. Dentro de éstos, los PL primarios cutáneos T (PLPCT) son muy infrecuentes. Presentamos un caso de un PLPCT CD30+ borderline en un paciente trasplantado, entidad poco descrita en la literatura.

### Caso clínico

Varón de 42 años, trasplantado renal hace 22 años en tratamiento inmunosupresor con ciclosporina y micofenolato mofetilo, que presentaba una lesión infiltrada y ulcerada de 4 cm en ingle izquierda, así como varias pápulo-placas, algunas ulceradas, en cara, tronco y extremidades. Se realizó biopsia de varias lesiones, objetivándose un PL T CD30+ en todas ellas. Se realizó una exéresis completa de la lesión inguinal; el estudio anatomopatológico fue compatible con un linfoma T anaplásico de células grandes (LTACG). No se palpaban adenopatías. Se realizó un TAC toraco-abdomino-pélvico que resultó normal. Se cambió la ciclosporina por sirolimus. 1 año después del comienzo del cuadro, siguen apareciendo lesiones papulosas que involucran espontáneamente en 3-4 meses, sin objetivarse afectación extracutánea.

### Discusión

Los PLPCT CD30+ conforman un espectro de PL de buen pronóstico cuyos dos extremos son el LTACG primario cutáneo y la papulosis linfomatoide (PaL). Típicamente, la PaL consiste en pápulas con ocasional necrosis que aparecen e involucionan espontáneamente a lo largo de meses-años. El LTACG se suele presentar como un nódulo único ulcerado de mayor tamaño que en la mayoría de los casos no regresa espontáneamente. Sin embargo, existen PLPCT CD30+ llamados borderline cuyas características clínicas y/o histopatológicas no concuerdan con alguno de los 2 extremos del espectro, mostrando características de ambos. En estos casos son cruciales la correlación clinicopatológica y el seguimiento estrecho para orientar el diagnóstico hacia LTACG o PaL y decidir la actitud terapéutica.

Iñigo Aranguren López<sup>1</sup>, James Anderson Vildósola<sup>1</sup>, Arantxa López Pestaña<sup>1</sup>, María Asunción Arregui Murua<sup>1</sup>, Miguel Lera Imbuluzqueta<sup>1</sup>, Nerea Segués Merino<sup>2</sup>, Izaskun Ceberio Echechipia<sup>3</sup>, José Zubizarreta Salvador<sup>1</sup>. 1. Servicio de Dermatología, Hospital Universitario Donostia, Donostia-San Sebastián (Gipuzkoa) 2. Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Universitario Donostia, Donostia-San Sebastián (Gipuzkoa) 3. Servicio de Hematología, Hospital Universitario Donostia, Donostia-San Sebastián (Gipuzkoa)

Palabra clave: linfoma



## RELACIÓN ENTRE LA ENFERMEDAD DE PARKINSON Y EL MELANOMA

### Introducción

Existe una asociación epidemiológica bien establecida entre el melanoma y la enfermedad de Parkinson (EP), sin embargo, los mecanismos implicados en esta relación no están todavía del todo claros.

### Material y método

Hemos realizado una revisión de los pacientes diagnosticados tanto de EP como de melanoma en nuestro hospital, encontrando un total de 12 casos diagnosticados de ambas enfermedades. Hemos analizado múltiples variables, incluyendo sexo, edad, edad al diagnóstico de ambas enfermedades, años transcurridos entre ambos diagnósticos, otros antecedentes dermatológicos distintos a melanoma, edad al diagnóstico de dichos antecedentes, tratamiento con levodopa y duración de dicho tratamiento. Además, hemos realizado una revisión exhaustiva de la literatura.

### Resultados

La mitad de los casos fueron diagnosticados antes de melanoma, mientras que la otra mitad fueron diagnosticados antes de EP. La edad al diagnóstico de cada enfermedad, así como la media de años transcurridos entre ambos diagnósticos fue similar. El 58,3% de los sujetos presentó otros antecedentes dermatológicos distintos al melanoma, siendo el más frecuente el carcinoma basocelular.

El 75% de los sujetos fue tratado con levodopa, siendo 2 años la duración media de dicho tratamiento.

### Discusión y conclusiones

En conclusión, el melanoma ocurre más frecuentemente en pacientes con EP, y viceversa. El aumento del riesgo de melanoma en pacientes con EP no está relacionado con la terapia dopaminérgica, siendo más probable que existan anomalías ambientales, genéticas o inmunológicas comunes subyacentes a ambas afecciones en estos pacientes, pero se necesita investigación futura para confirmar la causa subyacente de esta relación.

Lander Peña Merino, Leire Arruza Barea, María Rosario González Hermosa, Belén Navajas Pinedo, Salomé Álvarez Sánchez, Jesús Gardeazabal García. Servicio de Dermatología, Hospital Universitario Cruces, Barakaldo, Bizkaia.

Palabra clave: nevus y melanoma



## EFICACIA DE DUPILUMAB EN PACIENTES CON DA MODERADA-GRAVE EN LOS HOSPITALES UNIVERSITARIOS DEL ÁREA METROPOLITANA DE VIZCAYA

### Introducción

La dermatitis atópica (DA) es una enfermedad inflamatoria crónica de la piel que afecta a un porcentaje importante de la población, con impacto en la calidad de vida. Hasta el momento existen posibilidades terapéuticas insuficientes. Dupilumab, un anticuerpo anti IL4 es la única terapia inmunodirigida aprobada por el momento y promete cambios en el tratamiento.

### Material y métodos

Estudio observacional retrospectivo de los pacientes con DA moderada-grave tratados con Dupilumab en los H. de Cruces y H. de Basurto (n=16). Inicio del tratamiento entre diciembre de 2017 y abril 2018. Administración de 300 mg subcutáneos de Dupilumab cada 15 días. El objetivo primario es analizar la respuesta clínica mediante la medición del parámetro SCORAD. Como objetivo secundario analizar los efectos adversos más frecuentes.

### Resultados

La puntuación media SCORAD desciende desde 55,5 puntos (IC 47,5-63,4) en la visita basal hasta 34 puntos (IC 24,7-43,3) en el primer mes de seguimiento ( $p < 0,05$ ). El descenso se mantiene y prolonga hasta el sexto mes alcanzando 22,9 puntos (IC 10,6-35,2). En términos relativos a los 6 meses se observa una mejoría media de hasta el 65% del SCORAD respecto al basal. Como efectos

adversos más frecuentes destacar la incidencia de conjuntivitis.

### Conclusiones

Dupilumab produce mejoría significativa en la mayoría de los pacientes. Dicha respuesta respuesta clínica es rápida, conseguida entre el primer y tercer mes y mantenida en el sexto mes.

Irune Méndez Maestro<sup>1</sup>, Ignacio Jáuregui Presa<sup>2</sup>, Rosa Izu Belloso<sup>3</sup>, Marc Julia Manresa<sup>3</sup>, Ane Lobato Izaguirre<sup>3</sup>, Olatz Lasa Elgezua<sup>1</sup>, Jesús Gardeazabal García<sup>1</sup>, Juan Antonio Ratón Nieto<sup>1</sup>. (1) Servicio Dermatología Hospital Universitario Cruces, (2) Servicio Alergología Hospital Universitario Basurto, (3) Servicio Dermatología Hospital Universitario Basurto.

Palabra clave: tratamiento sistémico, dermatosis eccematosa



## DERMATOSIS NEUTROFÍLICA DE LAS MANOS

### Introducción

La dermatosis neutrofílica de las manos es una dermatosis neutrofílica de predominio acral caracterizada por pústulas, nódulos fluctuantes y placas violáceas dolorosas asociada en su forma más clásica a procesos febriles o infecciosos.

### Material y métodos

Se realizó un estudio retrospectivo de las características clínicas y epidemiológicas y respuesta a tratamiento de cuatro pacientes con diagnóstico clinicopatológico de dermatosis neutrofílica de las manos del servicio de Dermatología del Complejo Hospitalario de Navarra.

### Resultados

Se incluyeron cuatro pacientes varones diagnosticados de dermatosis neutrofílica de las manos con una edad media de 72 años. Destacó un único antecedente de adenocarcinoma prostático. La clínica característica afectó, no solo al dorso de manos, si no a palmas, brazos, extremidades inferiores, tronco, cuero cabelludo y cara. El 50% presentó un proceso febril sin foco. No se observaron procesos neoplásicos asociados. En todos ellos se realizó biopsia cutánea con diagnóstico de dermatosis neutrofílica, observando en la mitad de los casos vasculitis asociada. Se realizó tratamiento

con prednisona oral 30mg/día –un único caso fue tratado de manera exclusiva con corticoides tópicos– con resolución de lesiones salvo curso crónico recidivante en un paciente.

### Conclusión

Se presentan cuatro casos de dermatosis neutrofílica de las manos de predominio masculino y no limitado al dorso de las manos con respuesta favorable a prednisona oral sin claros desencadenantes asociados.

Jone Sarriugarte Aldecoa–Otalora1, Maialen Azcona Rodríguez1, Mónica Larrea García1, Rosario Vives Nadal1, Alicia Córdoba Iturriagoitia2, Juan Ignacio Yanguas Bayona1. Servicio de Dermatología1 y Servicio de Anatomía Patológica2 del Complejo Hospitalario de Navarra. Pamplona.

Palabra clave: epidemiología, vasculitis pustulosa, dermatosis neutrofílica, dermatosis acrales.



## TUMOR MIOFIBROBLÁSTICO EN PLACA

### Caso clínico

Niño de 15 meses sin antecedentes de interés que consulta por una lesión congénita de crecimiento progresivo en forma de placa rosada de aspecto fibrótico indurado de 2 centímetros de diámetro en línea media dorsolumbar .

Se realiza ecografía de partes blandas, biopsia y finalmente se extirpa la lesión a no alcanzarse un diagnóstico definitivo con la biopsia parcial. El estudio anatomopatológico muestra una proliferación fusocelular de patrón arremolinado sin atipias. La inmunohistoquímica es positiva para factor XIIIa y Actina muscular, siendo negativa para S100 y CD34; confirmándose el diagnóstico de tumor miofibroblástico en placa.

### Discusión

El tumor miofibroblástico en placa (TMP) es un tumor dermatológico benigno infrecuente, caracterizado en 2007 por Clark et al. La lesión se ha descrito en niños pequeños, siendo la mitad inferior de la espalda su localización más frecuente. Característicamente se presenta en forma de placa irregular de color rosáceo eritematoso o marrónáceo cuyo análisis histológico recuerda al del dermatofibroma. Sin embargo, su inmunohistoquímica sugiere un linaje miofibroblástico.

El diagnóstico diferencial debe realizarse con otros tumores de la edad infantil que comparten características con el TMP como son el dermatofibroma múltiple en placa , el dermatomiofibroma, el miofibroma infantil, la miofibromatosis o el dermatofibrosarcoma protuberans.

Presentamos el primer caso a nivel nacional de este raro tumor y nos consta que es el primero descrito presente al nacimiento.

Ana Martínez Buil1, James Anderson Vildósola1, Aitor Xabier De Vicente Aguirre1, Susana Vildósola Esturo1 , Sara Ibarbia Oruezabal1, Carmen Lobo Morán2, José Zubizarreta Salvador1. (1) Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Donostia. (2) Servicio de Anatomía Patológica . Hospital Universitario Donostia.

Palabra clave: umor benigno



## TUMOR MIOFIBROBLÁSTICO INFLAMATORIO SIMULADOR DE UN QUISTE EPIDÉRMICO: UTILIDAD DE LA ECOGRAFÍA CUTÁNEA

### Introducción

El tumor miofibroblástico inflamatorio (TMI) es una proliferación de células miofibroblásticas de bajo grado cuya localización más frecuente es el pulmón, vejiga y tracto gastrointestinal, con aislados casos descritos en la piel.

### Caso clínico

Una paciente de 15 años, en seguimiento por acné, consultó por un nódulo subcutáneo asintomático en la mejilla que había crecido en pocos meses. Bajo la sospecha de un quiste epidérmico, se recomendó control evolutivo. A los 5 meses, la lesión había crecido y retraía levemente la piel de la mejilla. En la ecografía, se observaba una lesión hipoeicoica profunda en hipodermis, de contorno irregular mal definido y sin refuerzo posterior, rasgos improbables en un quiste epidérmico. El estudio histológico reveló una proliferación mesenquimal de células fusiformes, con inmunorreactividad frente a actina muscular y vimentina, e índice de proliferación Ki-67 bajo, compatible con un TMI. La tumoración fue extirpada mediante cirugía de Mohs y no se han observado recidivas tras 6 meses de seguimiento.

### Discusión

Aunque se postulaba que el TMI pudiera tratarse de una neoformación reactiva a un trauma o pseudotumor, actualmente se considera una

entidad neoplásica propia. Es un tumor originado en los miofibroblastos, de baja agresividad y poca capacidad metastásica, pero con tendencia a la persistencia y recurrencia local.

### Conclusión

La ecografía cutánea puede ser de utilidad para complementar la exploración dermatológica convencional, especialmente en el caso de lesiones cutáneas profundas inespecíficas. En este caso, permitió acelerar el estudio y tratamiento de un tumor muy infrecuente y difícil de sospechar inicialmente.

Elena Querol Cisneros<sup>1</sup>, Ester Moreno Artero<sup>1</sup>, Nuria Rodríguez Garijo<sup>1</sup>, Alejandra Tomás Velázquez<sup>1</sup>, Ángela Estenaga<sup>1</sup>, Miguel Ángel Idoate<sup>2</sup>, Laura Álvarez Gigli<sup>2</sup>, Irene Palacios Álvarez<sup>1</sup>. Departamentos de Dermatología 1 y Anatomía Patológica 2 de la Clínica Universidad de Navarra (Pamplona, Navarra).

Palabra clave: tumor maligno; diagnóstico



## XANTOGRANULOMA MÚLTIPLE DEL ADULTO

### Introducción

El xantogranuloma juvenil es un desorden proliferativo benigno de histiocitos. Es la más común de las histiocitosis de células no Langerhans, presentándose en la mayoría de los casos durante la infancia. Esta entidad es menos frecuente en adultos, apareciendo entre la tercera y cuarta década de la vida como una lesión solitaria. Aun más raro, pueden presentarse múltiples lesiones en la edad adulta, denominándose xantogranuloma múltiple del adulto.

### Caso clínico

Presentamos el caso de un varón de 45 años que en el transcurso de cinco meses presenta múltiples pápulas hemisféricas de 4-5 mm de diámetro de coloración rojo parduscas y de consistencia firme, distribuidas de forma simétrica en tronco y extremidades proximales. El estudio histopatológico de las lesiones demostró un infiltrado dérmico de predominio histiocitario con presencia de células de Touton. Estos hallazgos, junto con los estudios de laboratorio realizados, eran compatibles con el diagnóstico de xantogranuloma múltiple del adulto. Tras descartar afectación sistémica el paciente continuó en seguimiento. Al cabo de siete meses algunas de las lesiones comenzaron a resolver de forma espontánea, en la actualidad persistiendo escasas lesiones asintomáticas.

### Discusión

El xantogranuloma juvenil fue descrito por primera vez por Helwig y Hackney en 1954. Nueve años más tarde, Gartmann y Tritsch publicaron el primer caso de xantogranuloma en un adulto. El xantogranuloma múltiple del adulto es una entidad clínica poco frecuente que debiese considerarse en el diagnóstico diferencial de las Histiocitosis de células no Langerhans.

James Anderson Vildósola<sup>1</sup>, Iñigo Aranguren López<sup>1</sup>, María Asunción Arregui Murua<sup>1</sup>, Nerea Ormaechea Pérez<sup>1</sup>, Clara Rodríguez Caruncho<sup>1</sup>, Carmen Lobo Morán<sup>2</sup>, José Zubizarreta Salvador<sup>1</sup>. (1) Servicio de Dermatología, Hospital Universitario Donostia. (2) Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Universitario Donostia.

Palabra clave: miscelánea



## APP PARA PACIENTES CON MICOSIS FUNGOIDE

### Introducción

La micosis fungoide (MF) es el linfoma primario cutáneo de células T más frecuente, representando cerca del 50% del conjunto de todos los linfomas primarios cutáneos.

La MF es una enfermedad bien caracterizada, sobre la cual se dispone de mucha información. No obstante, es una entidad poco frecuente sobre la que existe gran desconocimiento en la población general. Esto hace que, en muchas ocasiones, los pacientes recurran a fuentes de información como Internet para aprender sobre la enfermedad, donde hemos comprobado que existe un contenido en su mayor parte impreciso, alarmista y difícil de entender.

### Material y método

Realizamos una revisión bibliográfica sobre la MF con el fin de recopilar toda la evidencia disponible actualizada sobre la enfermedad. A partir de esa información hemos desarrollado una app, que cuenta con contenido fiable y actualizado, con un lenguaje adaptado y comprensible, compuesto por texto, imágenes y enlaces de interés, que trata de transmitir todos los conocimientos existentes sobre la MF a cualquier persona, sin crear miedos y dudas innecesarias.

### Discusión

Hemos creado "MF", una app diseñada para pacientes con MF y personas que se quieran informar sobre la enfermedad. En la fecha de publicación de este trabajo tan solo contamos con una versión beta para el sistema operativo Android, quedando a la espera de su publicación y evaluación.

Ane Lobato Izagirre<sup>1</sup>, Isabel Gainza Apraiz<sup>1</sup>, Jon Ander Yagüe Barcia<sup>1</sup>, Ana Sánchez Díez<sup>1</sup>, Daniel Fernández Sarabia<sup>1</sup>, Jorge Corral<sup>2</sup>, Rosa Izu Belloso<sup>1</sup>. (1) Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Basurto. Bilbao (2) Facultad de Informática. Universidad de Deusto. Bilbao.

Palabra clave: linfoma



## MELANOMA MALIGNO: PRESENTACIÓN CLÍNICA ATÍPICA Y RETOS DIAGNÓSTICOS, A PROPÓSITO DE UNA SERIE DE CASOS

### Introducción

El melanoma maligno es un tumor cada vez más frecuente en nuestro medio. Cuando su presentación clínica es típica el diagnóstico es fácil. Pero, en ocasiones, existen formas clínicas inusuales, cuyo diagnóstico supone un verdadero reto incluso para un clínico entrenado.

### Material y métodos

Se presenta una serie de casos de melanoma maligno cuyo diagnóstico clínico-dermatoscópico resultó complejo.

### Discusión

La sensibilidad del diagnóstico clínico en lesiones melanocíticas malignas alcanza en el mejor de los casos un 65-70%. Al complementarlo con métodos dermatoscópicos, estas cifras mejoran en aproximadamente un 20%. A pesar de ello, en algunos casos el diagnóstico solo puede establecerse mediante estudio histopatológico.

### Conclusiones

Cuando nos encontremos con una lesión cuyas características clínicas no sean diagnósticas de benignidad o no la sepamos catalogar, la biopsia es obligatoria.

Angela Estenaga Pérez de Albéniz, Elena Querol Cisneros, Nuria Rodríguez Garijo, Alejandra Tomás, Pilar Gil, Ester Moreno Artero, Agustín España Alonso. Servicio de Dermatología Médico-Quirúrgica y Venereología. Clínica Universidad de Navarra (Pamplona).

Palabra clave: nevus y melanoma, tumor maligno, diagnóstico.



## DERMATITIS DE CONTACTO PROFESIONAL EN FISIOTERAPEUTAS

### Introducción

Existen profesiones de riesgo para desarrollar una dermatitis de contacto alérgica (DCA) ocupacional; una poco reconocida es la fisioterapia.

### Métodos

Revisamos los pacientes estudiados entre 2013 y 2018 en nuestra Unidad de Eczema de Contacto cuya profesión era fisioterapeuta, e investigamos sus características clínicas y epidemiológicas, así como los resultados de su estudio.

### Resultados

**Nueve pacientes** fisioterapeutas de profesión fueron estudiados en ese periodo: 8 de ellas mujeres, de 23 a 52 años de edad (mediana 30), y un tiempo medio de dedicación a la profesión de 8,5 años. Un 33,3% tenían antecedentes de dermatitis atópica, y todos presentaban afectación de manos, dos de ellas con diseminación secundaria; las lesiones eran de tipo eczematoso agudo o subagudo, en 4 casos dishidrosiformes, con una mediana de duración de los síntomas de 7 meses (rango 2-24).

**Siete pacientes** (78%) fueron diagnosticados de DCA profesional, y dos de una dermatitis irritativa asociada a una base atópica. Las alergias de contacto detectadas (3 pacientes polisensibilizadas) fueron a: conservantes formando parte de productos tópicos usados en el trabajo (cremas, aceites de masaje, vendas húmedas) en 4 pacientes; vehículos

de estos mismos productos (2 casos); conservantes en jabones de manos (2 casos), fragancias (1 caso) y aditivos de gomas (1 caso).

### Discusión

La probabilidad de una DCA profesional depende en gran parte de las peculiaridades de exposición de un trabajador a potenciales alérgenos. En el caso de la fisioterapia, se trata de una profesión con mucha actividad manual, jornadas largas de trabajo en contacto directo con sustancias en vehículo acuoso o graso y asociada a frecuentes lavados de manos. No existen estudios poblacionales que determinen la prevalencia de eccema de manos profesional entre fisioterapeutas, si se han publicado casos anecdóticos de DCA, sobre todo por aceites esenciales y fragancias contenidas en aceites de masaje.

### Conclusión

La DCA es un diagnóstico muy frecuente entre nuestros pacientes estudiados que trabajan en fisioterapia. El perfil típico de paciente es una mujer de 30 años con un eccema de manos subagudo e incapacitante que se correlaciona con desarrollar mucha actividad laboral con pocas o ninguna medida específica para el cuidado de las manos. El estudio con pruebas de contacto pudo demostrar una sensibilización relevante en el ámbito profesional en siete de nueve pacientes.

Marcos Hervella Garcés, Íñigo Martínez de Espronceda Ezquerro, Ana Valcayo Peñalba, Rosario Vives Nadal, Mónica Larrea García, Ignacio Yanguas Bayona.  
Servicio de Dermatología, Complejo Hospitalario de Navarra. Pamplona

Palabra clave: epidemiología y dermatosis eczematosas



abbvie



*Lilly*



Lugar de la Reunión: Hospital Universitario Donostia (Salón de Actos)  
Paseo Dr. Begiristain, s/n - 20.014 DONOSTIA-SAN SEBASTIÁN