



Casos clínicos 2017

Casos clínicos de residentes
en dermatología



Título original: Casos Clínicos de Residentes de Dermatología 2017

ISBN 978-84-945688-9-3

Obra elaborada a partir de los trabajos aprobados por el Jurado del Concurso de Casos Clínicos de Residentes 2017 convocado por la Academia Española de Dermatología y Venereología (AEDV) junto con Almirall.

La participación en dicho concurso conlleva implícita la cesión exclusiva a la AEDV de sus derechos de divulgación, reproducción y distribución, tanto en formato en papel como electrónico que ha contado con Almirall para tal divulgación a través de este formato. El autor es el responsable de la originalidad del trabajo presentado y de todo su contenido (texto e imágenes). El autor debe, por tanto, asegurar que todo el material aportado (texto e imágenes) dispone de las autorizaciones pertinentes para el uso aquí referido incluyendo la cesión de los derechos de explotación. En este sentido, el autor exime a la AEDV y sus cesionarias de cualquier reclamación en concepto de autoría y explotación patrimonial del material aportado.

Esta publicación no puede ser reproducida ni total, ni parcialmente y en ningún formato, ni electrónico, ni mecánico, incluyendo fotocopias, grabación y cualquier sistema, sin el permiso por escrito de los titulares de copyright.



Índice

Dermatosis por agentes externos.....	5
Dermatosis endocrinometabólicas.....	73
Dermatosis infecciosas	97
Dermatosis en relación con la medicina interna.....	229
Enfermedades ampollosas.....	379
Tumores	403
Vasculitis y paniculitis	539
Miscelánea	587





Dermatosis por agentes externos





Contenido

01. Reacción cutánea en tatuaje multicolor	9
02. Úlcera crónica tras intervencionismo cardiaco	13
03. Algo pasa con la letra escarlata.....	17
04. Lesiones lineales pigmentadas en un paciente con linfoma de Hodgkin	21
05. Una complicación infrecuente de la medicación intramuscular	25
06. Lesiones de disposición reticulada en miembros inferiores.....	29
07. Máculas eritematosas recidivantes y localizadas	33
08. Hiperpigmentación asintomática en las manos de un joyero.....	37
09. Un jarabe para todos los males	41
10. Lesiones en diana diseminadas	45
11. Picadura de insecto con síntomas generales asociados	49
12. Cuando una buena anamnesis permite encontrar la aguja en el pajar	53
13. Placas eritematovioláceas múltiples en paciente VIH.....	57
14. Un diagnóstico pillado “por los pelos”	61
15. Cuando la correlación clinicopatológica confunde	65
16. Placa eritematosa unilateral tras cirugía de catarata	69





01

Reacción cutánea en tatuaje multicolor

Pablo García Montero
José Francisco Millán Cayetano
Cristina García Harana
Laura Padilla España

Dermatosis por agentes externos



01. Reacción cutánea en tatuaje multicolor

Pablo García Montero, José Francisco Millán Cayetano, Cristina García Harana y Laura Padilla España

Anamnesis

Varón de 31 años, sin antecedentes médicos de interés, que consultó por dolor e inflamación en el dorso de la mano derecha de una semana de evolución. La clínica había comenzado 24 horas después de la realización de un tatuaje multicolor en dicha localización. El resto de la exploración física era normal y no asociaba clínica de otra índole. El paciente se había realizado múltiples tatuajes con anterioridad sin incidencias.

Exploración física

La mano derecha del paciente se mostraba ligeramente eritematosa y con importante edema que limitaba su movilidad. Además, asociaba múltiples erosiones en cara dorsal (en zonas de inoculación de tinta de color verde) y gran dolor a la palpación (Figura 1).

Exploraciones complementarias

Se solicitó una analítica de sangre con bioquímica, hemograma, coagulación y serologías que arrojó resultados dentro de la normalidad. Se tomaron muestras para cultivo de bacterias, hongos y micobacterias en los que no se detectaron microorganismos.



Figura 1. Mano derecha del paciente ligeramente eritematosa, con marcado edema y con erosiones en zonas de inoculación del pigmento de color verde.

Diagnóstico

Reacción de hipersensibilidad a tinta verde

Tratamiento

Se pautó tratamiento antibiótico empírico con cloxacilina 500 mg cada 6 horas durante 10 días, y antiinflamatorio con prednisona oral a dosis de 0,5 mg/kg/día en pauta descendente. Además, se realizaron curas periódicas con fomentos de sulfato de zinc y crema de ácido fusídico.

Evolución

El edema y el dolor remitieron a las 72 horas de haber iniciado el tratamiento. Quince días más tarde las erosiones habían reepitelizado, con desaparición de la tinta verde que había desencadenado la reacción de hipersensibilidad, presentando en su lugar áreas rosadas e hipopigmentadas (Figura 2).



Figura 2. Resolución del cuadro con desaparición del pigmento de color verde y áreas hipopigmentadas residuales.



Comentario¹⁻³

El término tatuaje hace referencia a la introducción de un pigmento exógeno en la piel o a la entrada accidental de un material pigmentado en esta. El número de personas que se someten a estos procedimientos ha aumentado de forma notable en la última década originando un incremento paralelo de las complicaciones. La expansión de los estudios de tatuaje y la profesionalización de los tatuadores ha reducido drásticamente la tasa de infecciones. En contraposición, la incidencia de reacciones de hipersensibilidad se ha multiplicado. Actualmente se dispone de una amplia gama cromática de tintas que no están reguladas por un adecuado marco legal, lo cual dificulta el conocimiento exacto de sus componentes. Las tintas de colores amarillo, verde, blanco o rojo son las que entrañan un mayor riesgo de reacciones de hipersensibi-

lidad y requieren tratamiento dermatológico especializado hasta que se produce la eliminación completa del pigmento causante. Las reacciones cutáneas de tipo liquenoide, granulomatoso o de tipo pseudolinfomatoso son menos frecuentes y están relacionadas casi en su totalidad con el pigmento rojo. El tratamiento de estas entidades se basa en el empleo de corticoides tópicos y orales con diferentes tasas de respuesta.

Bibliografía

- 1 Wollina U. Severe Adverse Events Related to Tattooing: An Retrospective Analysis of 11 Years. *Indian Journal of Dermatology*. 2012;57:439-443
- 2 Kluger N. Epidemiology of tattoos in industrialized countries. *Curr Probl Dermatol*. 2015;48:6-20.
- 3 Muñoz D. Tratado sobre los tatuajes, claves para su eliminación con láser. 1ª Edición. España. Ediciones Journal. 2016.





02

Úlcera crónica tras intervencionismo cardiaco

Irene Palacios Álvarez
Marta Ivars Lleó
Ester Moreno Artero
Irene Palacios Álvarez

Dermatosis por agentes externos

02. Úlcera crónica tras intervencionismo cardiaco

Irene Palacios Álvarez, Marta Ivars Lleó y Ester Moreno Artero

Anamnesis

Varón de 72 años, con antecedentes de coronariografía con cateterismo en 1999 y una nueva coronariografía con cateterismo y ablación de 2 focos de extrasístoles ventriculares hace 13 meses. Este último procedimiento se llevó a cabo en 29 minutos y se obtuvieron 51 imágenes, la dosis de radiación recibida fue de 10.187 mGy. Pocos días después desarrolló una erupción eritematosa en región escapular derecha, que coincidía con la zona donde se situó el parche para dicho procedimiento. Hace 5 meses consultó por presentar una placa eritematosa infiltrada, empastada al tacto, de 5x10 cm en la misma localización. Dicha lesión fue biopsiada e informada como hiperpigmentación postinflamatoria. Además, des-

de hace 3 meses había comenzado a desarrollar una úlcera en el centro de la placa.

Exploración física

En cara posterior de hombro derecho se apreciaba lesión ulcerada de 2 cm de diámetro aproximadamente, con centro gris-negruzco, que asentaba sobre una placa eritematosa, indurada, no caliente, y discretamente dolorosa a la palpación. La lesión limitaba parcialmente los movimientos del hombro derecho.

Exploraciones complementarias

Se llevó a cabo una nueva biopsia que se observaba una ulceración cubierta de detritus celulares y neutrófilos. En dermis superficial se apreciaba un infiltrado inflamatorio de carácter crónico con proliferación vascular y células dendríticas mono y multinucleadas de núcleos atípicos, compatible con radiodermatitis (Figura 1). También se realizó una resonancia magnética con contraste paramagnético de hombro derecho en la que se apreció un importante edema en la musculatura deltoidea subyacente, aunque sin signos de afectación de la grasa subcutánea.

Diagnóstico

Úlcera secundaria a radiodermatitis crónica por intervencionismo cardiaco

Tratamiento

El paciente fue tratado inicialmente con propionato de clobetasol 0.5 mg/g vía tópica. Sin embargo ante el incremento de la induración y de la zona ulcerada se llevaron a cabo infiltraciones de betametasona diluida en mepivacaína al 2% en los márgenes activos de la placa indurada, con intención de disminuir la induración de la periferia

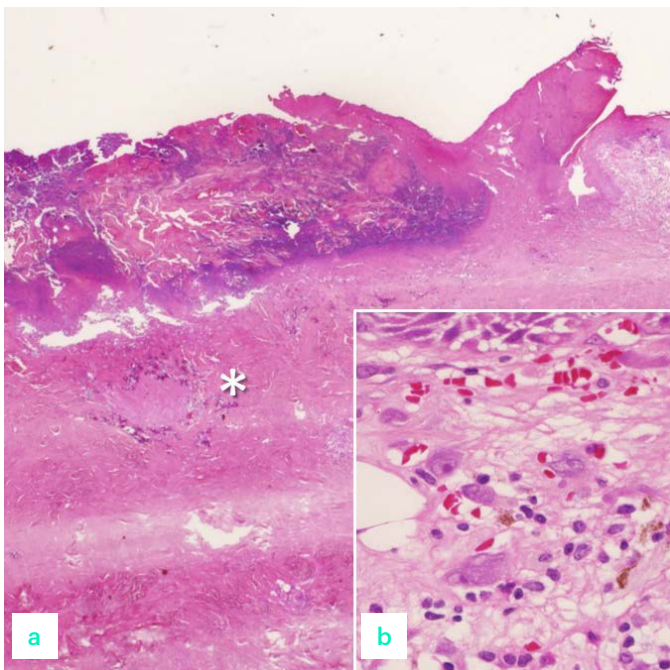


Figura 1. a) Ulceración cubierta de detritus celulares y neutrófilos, que se apoya sobre una dermis que muestra marcada fibrosis colagénica y pérdida de anejos cutáneos. b) Infiltrado inflamatorio crónico con presencia de células dendríticas multinucleadas, de núcleos atípicos.

de cara a una posterior intervención quirúrgica. Asimismo se pautó corticoide oral. Finalmente en quirófano, bajo anestesia general, se lleva a cabo extirpación de la lesión y reconstrucción mediante doble colgajo de rotación en o-z. El postoperatorio inmediato transcurrió sin incidencias y el paciente fue dado de alta dos días después de la intervención (Figura 2a-e).

Evolución

El paciente acudió regularmente a consulta para realizar curas locales, observándose una buena evolución de la zona intervenida, sin necrosis ni signos de sobreinfección. Dos semanas tras la intervención se retiraron los puntos de los extremos más periféricos de la cicatriz y la semana siguiente se retiraron el resto de puntos de la sutura (Figura 2f).

Comentario¹⁻⁴

La radiodermitis crónica inducida por fluoroscopia (RDCIF) se describe como el daño cutáneo secundario a procedimientos intervencionistas que emplean esta técnica para la obtención de imágenes, en especial la coronariografía y el cateterismo cardiaco. Clínicamente puede manifestarse desde eritema con leve descamación en la zona irradiada hasta áreas de necrosis con úlceras profundas que se localizan en parte superior de la espalda, área escapular o axilas. El diagnóstico etiológico es complicado y suele confundirse con placas de morfea, liquen escleroso o incluso exantema fijo medicamentoso. Los procedimientos invasivos complicados que requieren largo tiempo de escopia, como en el caso de nuestro paciente, incrementan notablemente el riesgo de



Figura 2. Se ilustra mediante iconografía seriada la lesión clínica, el defecto quirúrgico final, los distintos pasos de la reconstrucción y el resultado final a corto y medio plazo.



radiodermatitis. A partir de una dosis de 10 Gy se recomienda un estrecho seguimiento médico para evitar el riesgo de infección y ulceración. Sin embargo con dosis de 3-5 Gy, aunque inicialmente no se aprecien alteraciones, existe un gran riesgo de desarrollar daño cutáneo tras procesos intervencionistas repetidos u otras agresiones como biopsias o infecciones locales. Otros factores de riesgo que incrementan la radiosensibilidad de los tejidos son obesidad, diabetes, enfermedades autoinmunes o fármacos como simvastatina.

Bibliografía

- 1 Thomas H. Frazier, MD; Jeffrey B. Richardson, MD; Vilma C. Fabre, MD; Jeffrey P. Callen, MD. Fluoroscopy-Induced Chronic Radiation Skin Injury A Disease Perhaps Often Overlooked. *ArchDermatol*.2007;143:637-640
- 2 Boncher J, Bergfeld WF. Fluoroscopy-induced chronic radiation dermatitis: a report of two additional cases and a brief review of the literature. *J Cutan Pathol*2012; 39: 63-67
- 3 Balter S, Hopewell JW, Miller DL, Wagner LK, Zelefsky MJ. Fluoroscopically guided interventional procedures: a review of radiation effects on patients' skin and hair. *Radiology* 2010; 254: 326
- 4 Koenig TR, Wolff D, Mettler FA, Wagner LK. Skin injuries from fluoroscopically guided procedures: part 1, characteristics of radiation injury. *Am J Roentgenol* 2001; 177: 3.



03

Algo pasa con la letra escarlata

Felipe Benavente-Villegas
Sergio Santos Alarcón
María Isabel García-Briz
José María Sánchez Motilla

Dermatosis por agentes externos



03. Algo pasa con la letra escarlata

Felipe Benavente-Villegas, Sergio Santos Alarcón, María Isabel García-Briz y José María Sánchez Motilla

Resumen

Presentamos el caso de una paciente que tras efectuarse un tatuaje de letras rojas en antebrazo desarrolló una reacción cutánea por hipersensibilidad a pigmento rojo con correlación clínico-patológica.

Anamnesis

Paciente femenino de 34 años sin antecedentes de interés. Tras 4 meses de efectuarse un tatuaje de letras rojas en antebrazo derecho comienza con induración y leve prurito en zona distal del tatuaje.

Exploración física

Presentaba induración a modo de placa liquenoi-de que seguía estrictamente las letras rojas del tatuaje (Figura 1).

Exploraciones complementarias

La analítica general, al igual que los niveles de enzima convertidora de angiotensina y la Rx de tórax fueron estrictamente normales.

Se efectuó una biopsia punch de lesión la cual mostró un patrón granulomatoso con células gigantes a cuerpo extraño, algunas de las cuales tenían pigmento rojo en su interior (Figura 2). El cultivo microbiológico de tejido obtenido fue negativo.

Diagnóstico

Considerando clínica y pruebas complementarias se diagnostica de Reacción cutánea granulomatosa a pigmento rojo de tatuaje.

Tratamiento:

Se indica una infiltración de acetónido de triamcinolona intralesional y propionato de clobetasol en oclusión por las noches durante 4 meses.

Evolución

Presenta una aceptable respuesta con aplanamiento moderado de lesiones y desaparición del prurito al control de los 6 meses.



Figura 1. Lesiones clínicas.

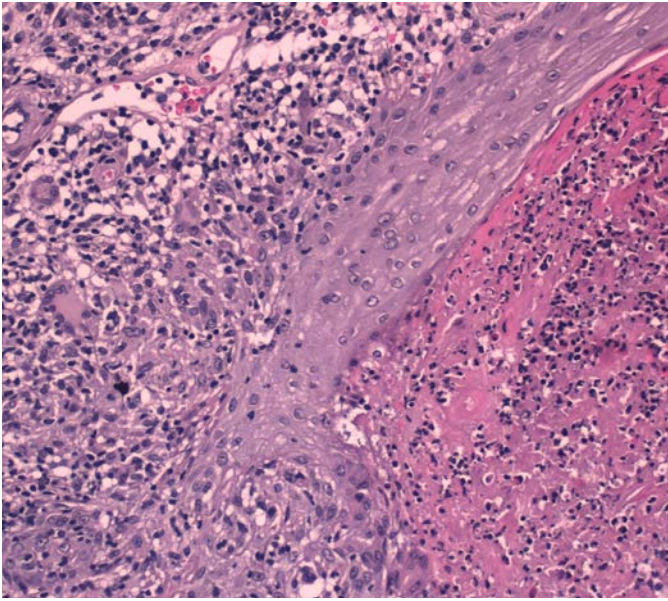


Figura 2. Histología H&E 20x.

Comentarios

La práctica del tatuaje ha tenido un incremento continuo en la sociedad occidental en los últi-

mos 30 años. Se han descrito reacciones cutáneas por hipersensibilidad a una variedad de pigmentos de tatuajes, las que se limitan al área de un determinado color, atribuyéndose a los materiales inyectados. El color más reportado en la literatura es el rojo, que tradicionalmente se confeccionaban a base de derivados del mercurio, y posteriormente del cadmio, prohibidos hoy en día. Actualmente se utilizan pigmentos sintéticos orgánicos, que conllevan un menor riesgo de reacciones adversas, pero aún así pueden ocurrir.

Diversos patrones histológicos de reacción están descritos, siendo el más frecuente el liquenoide, seguido de eczematoso, pseudolinfomatoso y granulomatoso. En ocasiones hay granulomas sarcoideos, que pueden ser la primera manifestación de una sarcoidosis sistémica. El tratamiento es poco efectivo, utilizándose corticoides tópicos e intralesionales, láser y cirugía.





04

Lesiones lineales pigmentadas en un paciente con linfoma de Hodgkin

Javier Sabater Abad
César Lloret Ruiz
Sofía Lucas Truyols
Virginia Pont Sanjuán

Dermatosis por agentes externos



04. Lesiones lineales pigmentadas en un paciente con linfoma de Hodgkin

Javier Sabater Abad, César Lloret Ruiz, Sofía Lucas Truyols y Virginia Pont Sanjuán

Anamnesis

Una mujer de 30 años de edad, diagnosticada de linfoma de Hodgkin tipo celularidad mixta tras la realización de una biopsia de una adenopatía supraclavicular izquierda, inició tratamiento quimioterápico según el esquema ABVD (Doxorrubicina, Bleomicina, Vinblastina y Dacarbazina) y, a las pocas sesiones, consultó por la aparición de unas lesiones cutáneas pruriginosas en costado derecho y espalda.

Exploración física

A la exploración física se objetivaron unas lesiones pigmentadas que se distribuían de forma lineal a nivel del costado derecho y la región escapular derecha. El resto de la exploración física resultó normal. (Figuras 1 y 2)

Exploraciones complementarias

Se realizó una biopsia de una de las lesiones y el análisis histopatológico mostró un discreto aumento de la pigmentación en la capa basal con elongamiento de las crestas epidérmicas y un in-

filtrado inflamatorio linfocitario perivascular con ocasionales melanófagos en la dermis superficial.

Diagnóstico:

La anamnesis, la clínica y la anatomía patológica fueron compatibles con el diagnóstico de dermatitis flagelada en relación con el tratamiento quimioterápico administrado.

Tratamiento y evolución

La paciente recibió únicamente tratamiento sintomático con antihistamínicos orales. Al cabo de dos meses las lesiones habían dejado de ser pruriginosas, pero permanecían estables a pesar de que la paciente había finalizado el tratamiento quimioterápico. Cabe destacar que la hiperpigmentación puede tardar años en resolverse.

Comentario

El eritema flagelado es una rara erupción cutánea atribuida en gran parte de los casos a la administración de diferentes quimioterápicos, siendo el más frecuente la bleomicina. También se ha

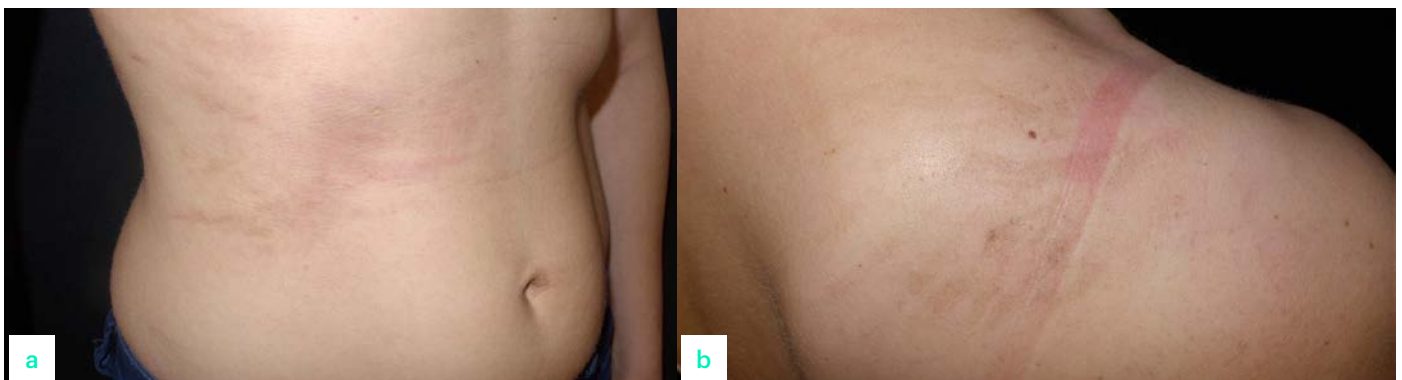


Figura 1A y 1B. Lesiones pigmentadas que se distribuían de forma lineal a nivel del costado derecho y la región escapular derecha.

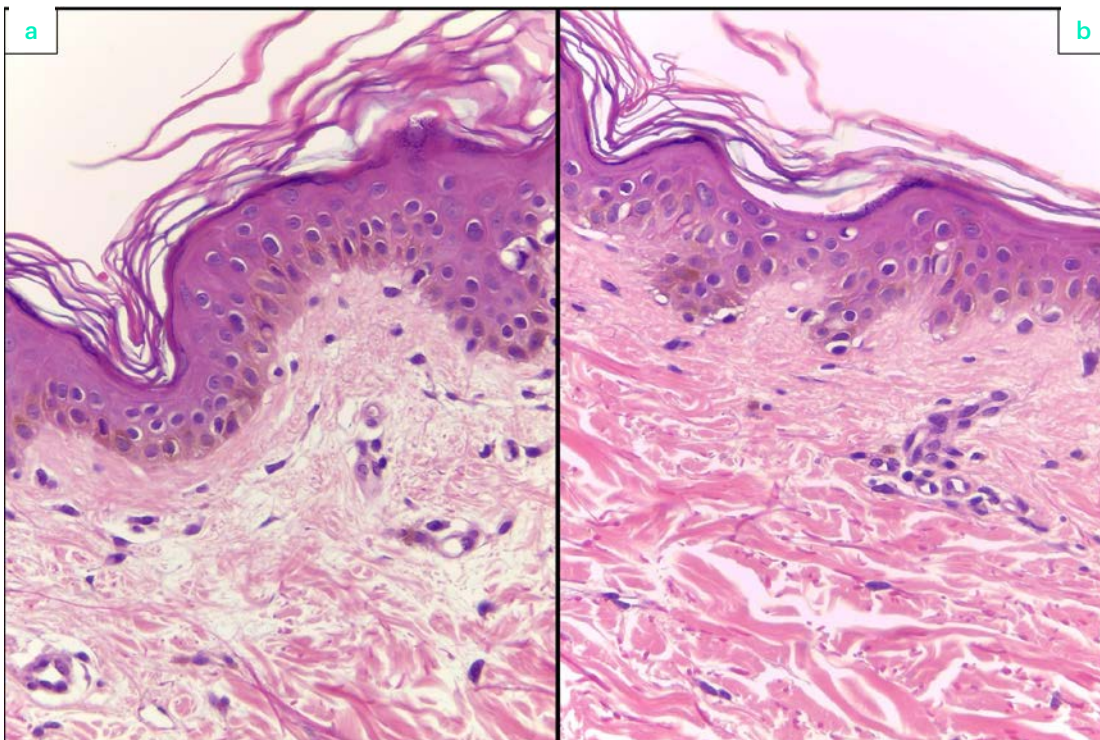


Figura 2. Discreto aumento de la pigmentación en la capa basal con elongamiento de las crestas epidérmicas (a) y un infiltrado inflamatorio linfocitario perivascular con ocasionales melanófagos en la dermis superficial (b).

descrito asociado al cisplatino o a la doxorrubicina, a enfermedades autoinmunes como el lupus eritematoso sistémico o la dermatomiositis, a agentes infecciosos como el virus del Chikungunya o el Parvovirus B19, e incluso a la ingesta de diferentes hongos¹. Clínicamente consiste en la aparición de lesiones lineales, pigmentadas y habitualmente pruriginosas con tendencia a agruparse sobre prominencias óseas². A nivel histopatológico suele observarse discreta espongirosis epidérmica, un infiltrado linfocitario superficial con neutrófilos y eosinófilos, edema dérmico, hiperpigmentación epidérmica y melanófagos en dermis papilar³. El tratamiento consiste en la administración de antihistamínicos y corticoides tópicos u orales. En casos severos atribuibles a un agente quimioterápico puede ser necesaria la retirada del mismo². En nuestro caso no podemos asegurar que la bleomicina haya sido la responsable del eritema flagelado ya

que, recientemente, se ha descrito la aparición de éste tras la administración de doxorrubicina³ (otro componente del esquema quimioterápico ABVD).

Bibliografía

- 1 Philip R. Cohen. Trastuzumab-associated flagellate erythema: report in a woman with metastatic breast cancer and review of antineoplastic therapy-induced flagellate dermatoses. *Dermatol Ther (Heidelb)*; 2015, 5:253–264.
- 2 A Vennepureddy, MN Siddique, M Odaimi and T Terjanian. Bleomycin-induced flagellate erythema in a patient with Hodgkin's lymphoma – A case report and review of literature. *J Oncol Pharm Practice*; 2016, Vol. 22(3) 556–560.
- 3 Sophie Vadeboncoeur and Benoît Côté. Flagellate pattern of toxic erythema of chemotherapy due to doxorubicin: A case report. *Journal of Cutaneous Medicine and Surgery*. 2016. 1-3.





05

Una complicación infrecuente de la medicación intramuscular

Patricia Hispan Ocete
Iris González Villanueva
José Carlos Pascual Ramírez

Dermatosis por agentes externos



05. Una complicación infrecuente de la medicación intramuscular

Patricia Hispan Ocete, Iris González Villanueva y José Carlos Pascual Ramírez

Anamnesis

Presentamos el caso de una mujer de 56 años, sin antecedentes personales de interés, que tres días después de la administración intramuscular de Diclofenaco, presentó unas lesiones cutáneas en el lugar de la inyección. La paciente fue valorada en el servicio de urgencias, estableciéndose el diagnóstico de hematoma e instaurando tratamiento con frío local. Tras unos días de la aplicación de dicho tratamiento, la paciente no mostró mejoría, motivo por el que se nos solicita valoración.

Exploración física

A la exploración se objetivó la existencia de una placa livedoide de coloración violácea, más eritematosa en la periferia, dolorosa, con algunas ampollas de pequeño tamaño dispersas, localizada en el glúteo izquierdo (Figura 1). La paciente refirió un dolor intenso así



Figura 1: Placa livedoide de coloración violácea, con algunas ampollas hemorrágicas de pequeño tamaño.

como una coloración blanquecina en la zona tras la inyección, con presencia de dolor persistente que había ido aumentando a lo largo de los días siguientes. El resto de la exploración cutánea fue absolutamente normal no presentando la paciente otras lesiones en el resto del cuerpo.

Exploraciones complementarias

Se realizó una biopsia cutánea para estudio con hematoxilina-eosina que mostró una necrosis epidérmica, mientras que en la dermis destacaba extravasación de hematíes y afectación de vasos de pequeño calibre con trombos intravasculares hialinos de fibrina (Figura 2). Con estos datos histológicos, la presentación clínica y el antecedente de administración de medicación intravascular unos días antes, pudo establecerse el diagnóstico.

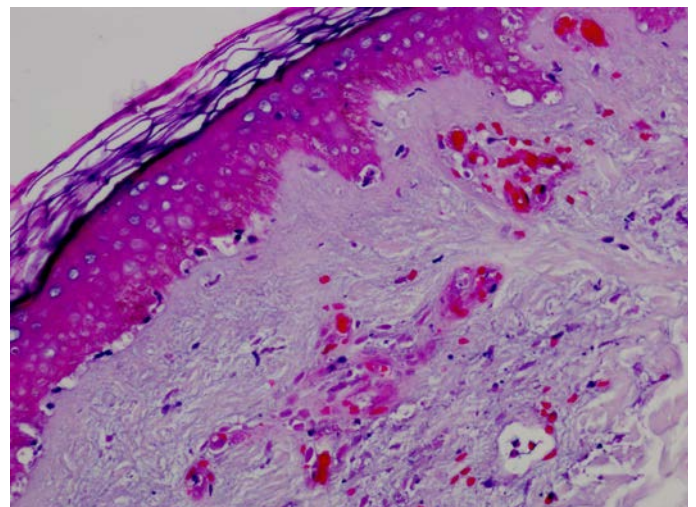


Figura 2: Necrosis epidérmica, con extravasación de hematíes en la dermis junto con afectación de vasos de pequeño calibre con trombos intravasculares hialinos de fibrina.



Diagnóstico

Embolia cutis medicamentosa o síndrome de Nicolau.

Tratamiento

Desde el punto de vista del tratamiento, dado que se debe a un error de la técnica de inyección, no a un proceso alérgico ni inmunológico, no está indicada la suspensión del fármaco en caso de ser necesaria. La evolución natural del cuadro consiste en una tendencia espontánea hacia la resolución en un plazo medio de 1 o 2 semanas con posterior aparición de cicatriz atrófica residual. El pilar fundamental del tratamiento se basa en la aplicación de curas locales. A veces, en caso de necrosis extensa de piel o tejidos blandos, puede ser necesario el desbridamiento quirúrgico con posterior aplicación de injertos para cubrir el defecto cutáneo.

Evolución

La paciente mostró una respuesta adecuada a las curas locales, mostrando una total resolución de las lesiones en el plazo de unas sema-

nas, quedando únicamente una cicatriz residual.

Comentario

La embolia cutis medicamentosa o síndrome de Nicolau, es una complicación infrecuente de la administración de medicación intramuscular. Es una reacción imprevisible, en relación con la técnica de la inyección, que se traduce en una necrosis local muy dolorosa.

La patogenia del cuadro parece estar en relación con una administración accidental intravascular o perivascular asociada a fenómenos vasoespásticos que determinan un paso de la medicación al flujo arterial y la consecuente isquemia y necrosis tisular. Clínicamente, se inicia con un intenso dolor en el punto de inyección, acompañado de palidez local debido a un fenómeno de vasoespasmo reflejo, se continúa con una mácula eritematosa, que en unas 24 horas se sigue de una placa violacea de aspecto livedoide y forma estrellada que evoluciona hacia una lesión hemorrágica y posteriormente necrótica, que termina autolimitándose. Su evolución generalmente da lugar a una cicatriz atrófica al cabo de meses.





06

Lesiones de disposición reticulada en miembros inferiores

Javier Ruiz Martínez
María Dorado Fernández
Tamara García Hernández
Caridad Soria Martínez

Dermatosis por agentes externos



06. Lesiones de disposición reticulada en miembros inferiores

Javier Ruiz Martínez, María Dorado Fernández, Tamara García Hernández y Caridad Soria Martínez

Anamnesis

Mujer de 36 años que consultó por lesiones asintomáticas en ambos miembros inferiores de 2 años de evolución. Inicialmente surgieron en cara interna de muslo y pierna derecha. Posteriormente comenzaron a aparecer en la cara externa de muslo izquierdo. Entre sus antecedentes personales destacaba un brote de psoriasis pustulosa palmo-plantar resuelto con tratamiento tópico hacía un año. Era fumadora de 1 paquete al día y seguía tratamiento anti-conceptivo con levonorgestrel/etinilestradiol. Trabajaba en el horno de una panadería desde hacía 8 años.



Figura 1. Máculas eritematovioláceas adoptando disposición reticulada en cara externa de muslo izquierdo y de forma más marcada en cara interna de muslo y pierna derecha.

Exploración física

Presentaba maculas eritematovioláceas, de disposición reticulada, distribuidas de forma localizada en cara externa de muslo izquierdo, así como en cara interna de muslo y pierna derecha (Figura 1). No presentaba atrofia cutánea ni áreas ulceradas.

Exploraciones complementarias

Se solicitó una analítica que incluyó hemograma, bioquímica con metabolismo hepático y función renal, estudio básico de coagulación y protei-nograma, con resultados en el rango de la normalidad. El estudio de autoinmunidad con anticuerpos antinucleares (ANA), crioglobulinas, Ac. Anti-cardiolipinas y Ac. Anti-beta2-glicoproteína no mostró alteraciones.

El estudio anatomopatológico mostró fibrosis con vasos dilatados en dermis, sin infiltrado perivascular ni trombos en el interior de los vasos (Figura 2).

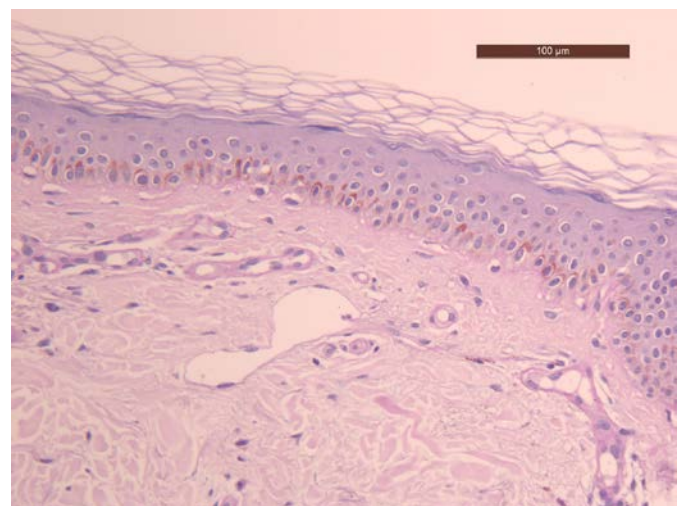


Figura 2. Estudio anatomopatológico en el que se aprecian vasos dilatados en dermis superficial (PAS, x40).



Se realizó una ecografía doppler de miembros inferiores que no mostró ninguna anomalía.

Diagnóstico

La morfología de las lesiones y la exposición crónica a una fuente de calor en su actividad laboral sugirieron el diagnóstico de eritema *ab igne*. Los estudios complementarios ayudaron a descartar otros procesos (vasculitis, infecciones, trombosis vascular etc).

Tratamiento

Se recomendó evitar en lo posible la exposición a fuentes de calor.

Evolución

En nuestro caso la paciente continuó en su puesto de trabajo evitando la exposición continua al calor del horno de su panadería, presentando leve mejoría con desaparición parcial de las lesiones más recientes, sin cambios en aquellas de mayor tiempo de evolución.

Comentario

El eritema *ab igne* es una entidad causada por la exposición crónica a fuentes de calor con temperaturas por debajo del umbral de la quemadura (42-47°C). El calor produce una alteración en el plexo venoso dérmico generando vasodilatación y el posterior depósito de hemosiderina que da lugar al color marrón oscuro típico de las lesiones y la disposición reticulada. Tradicionalmente este tipo de lesiones aparecían en las piernas de personas mayores expuestas a braseros, las denominadas "cabrillas". Se han recogido casos

asociados a la exposición en el ambiente laboral (trabajadores de la fundición, cocineros y panaderos), en los que pueden verse afectadas otras áreas como la cara y las manos¹. Debemos de realizar diagnóstico diferencial con las múltiples causas de livedo reticular: espasmo arteriolar (frio, fármacos como la ergotamina,) inflamación vascular (vasculitis, infecciones) y obstrucción vascular (estados pro-trombóticos, patología embolizante, depósitos en la pared vascular de calcio y oxalato)². El pronóstico es en general bueno, aunque se ha asociado a la aparición a largo plazo de carcinoma epidermoide e incluso linfoma B de zona marginal^{3,4,5}. El tratamiento se basa en limitar la exposición a la fuente de calor con lo que la pigmentación tiende a disminuir.

Bibliografía

- 1 Smith M. Environmental and sports-relates skin diseases. En: Bologna JL, Jorizzo JL, Rapini RP, editores. Dermatology. Madrid: Mosby Elsevier; 2008. p. 1353-75.
- 2 Herrero C, Guilabert A, Mascaró-Galy J.M. Livedo reticularis de las piernas: metodología de diagnóstico y tratamiento. Actas dermosifiliogr. 2008; 99:598-607.
- 3 Wharton JB. Squamous cell carcinoma in situ arising in the setting of erythema ab igne. J Drugs Dermatol. 2008;7:488-489.
- 4 Sigmon JR, Cantrell, Teague D, Sanguenza O, Sheehan DJ. Poorly differentiated carcinoma arising in the setting of erythema ab igne. Am J Dermatopathol. 2013;35:676-8.
- 5 Wharton J, Roffwarg D, Miller J, Sheehan DJ. Cutaneous marginal zone lymphoma





07

Máculas eritematosas recidivantes y localizadas

Constanza Martínez Mera
María Herrero Moyano
Tania Marusia Capusan
Maximiliano Aragüés Montañés

Dermatosis por agentes externos



07. Máculas eritematosas recidivantes y localizadas

Constanza Martínez Mera, María Herrero Moyano, Tania Marusia Capusan y Maximiliano Aragüés Montañés

Anamnesis

Mujer de 63 años, con antecedentes de asma en tratamiento con salmeterol y propionato de fluticasona, que inicia brotes esporádicos desde hace 3 años, con lesiones eritematovioláceas, con ocasional formación de ampollas en dorso de manos, y desde hace 4 meses en 2 ocasiones también en espalda, tórax y cara. Las lesiones tienen la misma localización en estas zonas en los distintos episodios. No refiere otros síntomas asociados. No fiebre. La paciente recuerda que días previos a la aparición de las lesiones había recibido amoxicilina.

Exploración física

Maculas eritematosas ovaladas en dorso de manos y primeros dedos. En espalda mácula eritematoviolácea de 5 cm, en zona superior de tórax mácula eritematosa de 2 cm. Lesiones no infiltradas. No ampollas. No lesiones en mucosas. (Figura 1 a y b).

Exploraciones complementarias

Biopsia: Piel con una degeneración hidrópica de la capa basal asociada a queratinocitos necróticos dispersos, especialmente en la porción inferior de la epidermis. En la dermis superficial existen infiltrados perivasculares linfocitarios, acompañados de ocasionales melanófagos.

Prueba del parche/Prueba de provocación oral: No se realizó test del parche ya que la paciente acudió 5 días después, refiriendo que por una infección respiratoria su médico de cabecera le pautó amoxicilina, con reaparición de las lesiones tras el tercer comprimido, en dorso de manos y en vertiente nasal derecha. Interpretamos como una prueba provocación oral positiva. (Figura 2 a, b, c y d).

Diagnóstico

Exantema fijo medicamentoso en relación a amoxicilina.

Tratamiento

Se indica evitar el tratamiento con amoxicilina, y reemplazarlo con otro antibiótico alternativo.

Evolución

La paciente evolucionó con leve hiperpigmentación postinflamatoria de las zonas implicadas, resolviéndose tras 3 meses. Además después de 1 año no ha presentado nuevos episodios de máculas eritematosas en dorso de manos u otra localización.



Figura 1. a) Maculas eritematosas de morfología ovalada en dorso de ambas manos y primeros dedos. b) En espalda mácula eritematoviolácea de 5 cm, en zona superior de tórax mácula eritematosa de 2 cm.



Comentario

El eritema fijo medicamentoso supone entre el 4 – 39% de todas las toxicodermias. Es más frecuente en adultos entre 40 – 80 años y sin diferencia de sexos. Es un tipo de reacción de hipersensibilidad retardada relacionada con las células T residentes de la piel. Suele presentarse entre 30 minutos y 8 horas tras la exposición del fármaco. Consiste en la aparición de una o más placas ovaladas, que pueden formar ampollas, de coloración eritematosa y a veces violácea, que se localizan en piel o mucosa¹. Se han publicado alrededor de 15 casos en la literatura en relación con la amoxicilina, la mayoría corresponden a lesiones únicas, a diferencia de nuestra paciente que desde un comienzo presentó varias lesiones en una región y que tras las reexposiciones fue añadiendo otras localizaciones^{2,3}. La provocación oral del fármaco es el goldstandard para confirmar la causalidad, que en nuestro caso fue positiva. Generalmente son lesiones autolimitadas, que dejan una hiperpigmentación

postinflamatoria, como en nuestra paciente. En el manejo se debe sustituir por un fármaco alternativo, que puede ser de la misma familia, ya que este tipo de reacción no suele ser cruzada, como lo han demostrado casos publicados⁴.

Bibliografía

- 1 Muñoz Estrada V, Valenzuela Paz A, Rochin T. Estudio de 372 casos de eritema fijo pigmentario. *Piel*:2011;26:213–220.
- 2 Saenz de San Pedro Morera B, Enriquez JQ, López JF. Fixed drug eruptions due to betalactams and other chemically unrelated antibiotics. *Contact Dermatitis*. 1999;40:220-1.
- 3 Pérez-Ezquerro PR, Sanchez-Morillas L, Alvarez AS, Gómez-Templeque MP, Moratiel HB, Martínez JJ. Fixed drug eruption caused by amoxicillin-clavulanic acid. *Contact Dermatitis*. 2010;63:294-6.
- 4 Chaabane A, Fredj NB, Chadly Z, Boughattas NA, Aouam K. Fixed drug eruption: a selective reaction to amoxicillin. *Therapie*. 2013;68:183-5.



Figura 2. a) Reparición de lesiones, en dorso de manos (a, b, c) y en vertiente nasal derecha (d).





08

Hiperpigmentación asintomática en las manos de un joyero

Marta Rodríguez Rodríguez

María Pousa-Martínez

Laura Sainz-Gaspar

Aquilina Ramírez-Santos

Dermatosis por agentes externos



08. Hiperpigmentación asintomática en las manos de un joyero

Marta Rodríguez Rodríguez, María Pousa-Martínez, Laura Sainz-Gaspar y Aquilina Ramírez-Santos

Anamnesis

Varón de 74 años con antecedentes personales de dislipemia y fibrilación auricular a tratamiento con anticoagulantes orales. Intervenido de cataratas bilaterales y varicectomía. No conoce alergias medicamentosas. A seguimiento en consultas externas de Dermatología por psoriasis de años de evolución que trata con tópicos. Como hallazgo casual en una de las visitas se aprecian lesiones en ambas manos por las cuales el paciente no había consultado previamente. Refiere las lesiones como asintomáticas y de años de evolución, manteniéndose estables en tamaño y forma desde su aparición. No había realizado tratamiento. No refiere lesiones similares en el resto

de la superficie corporal ni otra clínica asociada. A la anamnesis dirigida no relaciona con ningún desencadenante, pero sí refería haber trabajado como joyero, manipulando plata con frecuencia.

Exploración física

La exploración dermatológica muestra en dorso y pulpejos de dedos de ambas manos múltiples máculas, redondeadas, de aproximadamente 1 mm de diámetro, de color azul-grisáceo, que no desaparecen a la vitropresión (Figura 1). A la dermatoscopia presentaban un patrón azul homogéneo. No lesiones similares en el resto de la superficie cutánea ni en mucosas. No alteraciones en el resto de la exploración física.



Figura 1. En dedos de ambas manos se evidencian máculas de color azul-grisáceo que no desaparecen a la vitropresión.



Exploraciones complementarias

El paciente había realizado analítica de orina y sangre que incluía hematimetría, coagulación y bioquímica que no mostraban alteraciones significativas.

Se decidió realizar una biopsia de una de las lesiones que mostraba presencia de depósitos de pigmento negrozco en forma de gránulos y hebras localizados en la dermis papilar. Se disponen tanto en el interior de los histiocitos como entre fibras elásticas y colágenas. No se acompaña de respuesta inflamatoria. La epidermis no muestra alteraciones y el pigmento no se tiñe Perl's ni con Masson Fontana. La biopsia es compatible con argiria (Figura 2)

Diagnóstico

Nos encontramos ante un paciente con lesiones en dedos de manos, asintomáticas, de años de evolución, por la cuales no había consultado previamente. Entre sus antecedentes destacaba el haber trabajado como platero. Se sospechó de una argiria cutánea localizada por lo que se realizó una biopsia que confirmó el diagnóstico. La anamnesis, la anatomía patológica y la clínica son claves para realizar un correcto diagnóstico de esta entidad y descartar cuadros con una clínica similar como por ejemplo las metástasis de melanoma, nevus azules, lesiones vasculares u otros cuadros de pigmentación exógena como tatuajes.

Tratamiento y evolución

La argiria cutánea localizada en una entidad de naturaleza benigna que no precisa tratamiento. Las lesiones tienen tendencia a persistir en el tiempo. Actualmente el paciente continúa a seguimiento en consultas debido a la psoriasis sin que se evidenciaran cambios en las lesiones de argiria.

Comentarios

La argiria en una entidad infrecuente caracterizada por el depósito de partículas de plata. Existen dos tipos: la generalizada, debida a la ingesta o inhalación de compuestos de plata y la cutánea localizada. En la forma localizada se

produce un contacto directo con la plata siendo las zonas más frecuentemente afectadas las manos, ojos y mucosas. El mecanismo de entrada de la plata es desconocido, siendo la hipótesis más aceptada el que la entrada se produzca a través de los conductos sudoríparos ecrinos. Clínicamente se caracteriza por la aparición de maculas asintomáticas azules o grisáceas que en dermatoscopia se ven de un color azul homogéneo. Este cuadro se observa sobretodo en pacientes que presentan exposición profesional a la plata, como plateros o soldadores, sin embargo también se ha relacionado con agujas de acupuntura, piercings, amalgamas dentales, prótesis endovasculares o medicamentos tópicos que contienen nitrato de plata. Es un cuadro benigno. Se ha documentado una baja frecuencia de argiria sistémica en pacientes con lesiones localizadas lo que sugiere que la plata se acumula de una forma químicamente estable e inerte a nivel de la de dermis. No existe un tratamiento de elección, mostrándose inefectivos los quelantes y siendo el láser (Q-switched, Nd-YAG) el tratamiento que ofrece mejor resultado.

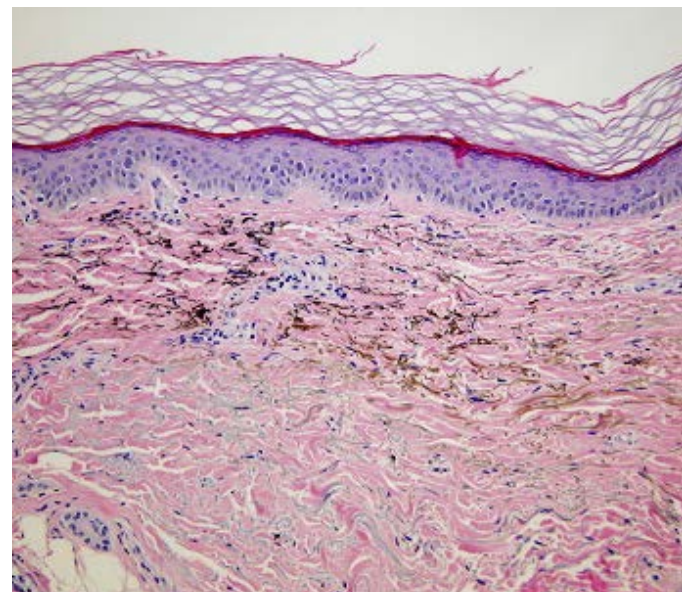


Figura 2. La anatomía patológica muestra la presencia de gránulos y hebras de color marrón oscuro localizados en dermis papilar, tanto en el interior de los histiocitos como entre las fibras elásticas y colágenas.





09

Un jarabe para todos los males

Iris Vicente Sánchez
Sara Esteban Terradillos
Olane Guergué Díaz de Cerio
María del Rosario González Hermosa

Dermatosis por agentes externos



09. Un jarabe para todos los males

Iris Vicente Sánchez, Sara Esteban Terradillos,
Olane Guergué Díaz de Cerio
y María del Rosario González Hermosa

Anamnesis

Niña de 10 años de edad que consultaba por cuadro de 6 meses de evolución de lesión cutánea recidivante en zona lumbosacra izquierda, por lo que había sido valorada en hasta 3 ocasiones. Entre sus antecedentes personales destacaba asma bronquial, dermatitis atópica, alergia a ácaros, retraso ponderal y estrabismo. Se trataba de una placa bien definida que aparecía repetidamente en la misma localización, pruriginosa, con formación de ampollas y erosión central en una ocasión. En una primera consulta únicamente objetivamos la hiperpigmentación postinflamatoria. No asociaba sintomatología sistémica. En la anamnesis inicial, los familiares negaron la toma de fármacos previos o durante el proceso, así como contacto con animales o medio rural. Se produjo un cuarto episodio de lesiones cutáneas a los pocos minutos de la administración de Balsoprim® jarabe (compuesto por sulfametoxazol, trimetoprima y bromhexina hidrocloreto). Finalmente constatamos la automedicación frecuente con este compuesto administrado en el inicio de cada cuadro

catarral que padecía la paciente, tras lo cual se producían las lesiones cutáneas que nos ocupan.

Exploración física

En zona lumbosacra izquierda: lesión inactiva en forma de mácula única ovalada de 7 x 5 cm con eje mayor en horizontal, asimétrica de bordes irregulares bien definidos y coloración gris-violácea. En misma localización, pudimos observar la lesión en su forma activa como una placa (misma morfología) de bordes intensos, ligeramente edematosos rojo-parduzcos y centro violáceo. En el cuarto episodio, se produjeron otras 2 lesiones similares, de menor tamaño, en hombro derecho y flanco izquierdo, además de la lesión principal.

Exploraciones complementarias

Biopsia cutánea: dermatitis espongiótica con vesículas espongióticas en epidermis e infiltrado inflamatorio perivascular de tipo linfocitario. A pesar de tratarse de una histología inespecífica, descartamos con ella otras afecciones cutáneas, apoyando el diagnóstico de sospecha.



Figura 1. Lesión en su forma activa en zona lumbar izquierda.



Figura 2. Hiperpigmentación residual en el lugar de la lesión. Cicatriz de biopsia cutánea.



Diagnóstico

Exantema fijo medicamentoso por Balsoprim solución oral

Tratamiento

Se informó a los familiares de la conveniencia de evitar dicha medicación y se pautó tratamiento con antihistamínico oral, que no llegó a tomar.

Evolución

La lesión de piel lumbosacra evolucionó favorablemente tras la retirada del fármaco responsable en unas semanas, sin presentar nuevos brotes.

Comentario

El eritema fijo medicamentoso es una forma localizada y frecuente de toxicodermia, caracterizado por la aparición reiterada de erupción cutánea en una misma localización tras la ingesta de un fármaco. Respecto a la clínica, cursa como una o varias placas eritemato-parduzcas redondeadas, que pueden desarrollar ampolla o erosión central. Los principales fármacos responsables son las sulfamidas, antiinflamatorios no esteroideos, antibióticos como tetraciclinas y metronidazol y antiepilépticos como

carbamazepina, entre otros. Las localizaciones más frecuentemente afectadas son zonas acras (manos y pies), genitales, boca (mucosa labial) y tronco. Se ha visto una cierta afinidad entre fármaco y localización, de forma que las sulfamidas desencadenan lesiones en tronco, extremidades y mucosa labial. El curso natural de las lesiones es la tendencia a la autoresolución con una posible hiperpigmentación residual. El diagnóstico es clínico, basado en la anamnesis y la exploración, unido a la relación cronológica. Las pruebas complementarias que apoyan el diagnóstico son la biopsia cutánea (cambios comunes de reacción a fármacos), la prueba de provocación oral y pruebas de contacto. No precisa tratamiento, salvo la evitación del fármaco desencadenante de las lesiones.

Bibliografía

- 1 Agusti-Mejias, A. Eritema fijo medicamentoso: claves diagnósticas. *Semergen* 2011; 37: 215-8
- 2 Serrano Falcón, C. Exantema fijo medicamentoso por bronquidiazina CRs. Doi:10.1016/j.piel.2010.03.007
- 3 Gendernalik, SB. Fixed drug eruptions: a case report and review of the literature. *Cutis*. 2009;84: 215-9.





10

Lesiones en diana diseminadas

Tania Marusia Capusan
Constanza Martínez-Mera
María Herrero-Moyano
Maximiliano Aragüés

Dermatosis por agentes externos

10. Lesiones en diana diseminadas

Tania Marusia Capusan, Constanza Martínez-Mera, María Herrero-Moyano y Maximiliano Aragüés

Anamnesis

Varón de 56 años de edad, sin antecedentes de interés que refería aparición hacia 3 meses de lesiones violáceas ocasionalmente pruriginosas, inicialmente en antebrazo izquierdo y posteriormente lesiones similares en región dorsolumbar (Figura 1) y ambas axilas que han ido creciendo de tamaño progresivamente. Asimismo relata aparición de mácula violácea acompañada de ampolla central en genitales desde hace una semana acompañada de lesiones erosivas en mucosa oral y lesión ampollosa en párpado superior (Figura 2), así como máculas eritematosas en región abdominal.

Refiere que 10 días antes inició cuadro respiratorio leve por lo que ante la presencia de odinofagia inició ibuprofeno según sintomatología, sin pauta fija (mínimo 1-2 comprimidos al día).

Interrogando al paciente, refería que las máculas que presentaba las tenía presentes de forma constantes estos meses, aunque describía cambios de coloración, pasando de una coloración violácea a un tono más tenue de forma periódica

aunque sin una periodicidad clara.

El fármaco que el paciente solía usar de forma puntual como analgésico/antiinflamatorio habitual era el ibuprofeno.

Exploración física

Mácula violácea de bordes muy bien definidos a nivel de antebrazo izquierdo, de morfología en diana con centro más oscuro de aprox. 8,5x7 cm. En región dorsolumbar derecha, mácula violácea bien definida de unos 3-4 cm con misma morfología en diana. En región axilar, máculas violáceas (3 cm en axila derecha y 2 cm axila izquierda), así como 4 máculas eritematosas homogéneas en región abdominal izquierda.

Lesión necrótica-costrosa palpebral derecha.

Se observaba una mucosa labial con lesiones erosivocostrosas y erosiones y placas blanquecinas en paladar duro. A nivel genital, placa violácea en dorso de pene acompañada de erosión con ligero sangrado a nivel del escroto.

Exploraciones complementarias

Tras una anamnesis dirigida, el fármaco relacionado parece haber sido el ibuprofeno y se interrumpió su uso, con lo cual las lesiones se atenuaron y no aparecieron nuevas lesiones, con ello apoyando la relación causal del fármaco y las lesiones cutáneas. Se explicó patología y evolución al paciente y por incompatibilidad de horario decidió no realizar pruebas complementarias (pruebas epicutáneas y/o prueba de provocación oral).



Figura 1. Lesiones en diana violáceas en antebrazo izquierdo y región dorsolumbar; máculas eritematosas incipientes en región abdominal.



Figura 2. Lesiones erosivas en mucosa oral y lesión costrosa en párpado superior derecho.

Diagnóstico

Exantema fijo medicamentoso diseminado secundario a ibuprofeno.

Tratamiento

Se indicó no volver a usar el ibuprofeno y en la revisión a los 3 días presentó mejoría de las lesiones pero dada afectación oral y genital sintomática se decidió iniciar tratamiento con prednisona 0,5mg/kg/peso en pauta descendente cada 10 días durante un total de un mes.

Evolución

El paciente presentó hiperpigmentación postinflamatoria más marcada a nivel de antebrazo izquierdo, con resolución progresiva en pocos meses y no volvió a presentar otro episodio durante el seguimiento.

Comentario

Este tipo de reacción medicamentosa fue descrita por primera vez por Bourns en 1889¹ y el término de "éruption érythémato-pigmentée fixe" fue acuñado por Brocq en 1894². Se caracteriza por lesiones recurrentes únicas o múltiples bien delimitadas, eritematoedematosas de tamaño variable que aparecen tras la exposición a un fármaco determinado. En un tercio de los pacientes las lesiones pueden progresar a vesículas o ampollas.

En un 40% de los casos el fármaco asociado ha sido un antiinflamatorio no esteroideo, incluyendo el ibuprofeno³ como en nuestro caso. Puede afectar abdomen, región interna de extremidades, palmas y plantas así como labios, lengua, mucosa oral y glande y suele resolver con una hiperpigmentación residual. Hay formas localizadas o diseminadas. Se suele acompañar de prurito, ardor o dolor moderado y la lesión aparece 30 minutos a 8 horas después de la ingesta del fármaco, aunque puede tardar semanas o años en manifestarse⁴. Suele aparecer en personas de mediana edad y más tras medicación por vía oral aunque también se ha descrito tras medicación intramuscular, intravenosa o tópica.

Bibliografía

- 1 Bourns D. Unusual effects of antipyrine. Br Med J. 1889; 2:218-20.
- 2 Brocq L. Eruption érythémato-pigmentée fixe due à l'antipyrine. Ann Dermatol Vénéréol. 1894; 5:308-13.
- 3 Koshelev M.V, Fleming K, Grekin S.J, Wasko C. Fixed drug eruption related to ibuprofen presenting as giant bullae on the posterior thigh. Dermatology Online Journal. 2012; 18.
- 4 Muñoz Estrada V.F., Valenzuela Paz G.A., Rochín Tolosa M. Estudio de 372 casos de eritema fijo pigmentario. Piel. 2011; 26:213-220.





11

Picadura de insecto con síntomas generales asociados

Isabel Polo Rodríguez
María Isabel Hernández Surmann
Aroa García Duarte
Marta Bandini

Dermatosis por agentes externos



11. Picadura de insecto con síntomas generales asociados

Isabel Polo Rodríguez, María Isabel Hernández Surmann, Aroa García Duarte y Marta Bandini

Anamnesis

Mujer de 42 años, sin antecedentes personales ni familiares de interés, que acudió a urgencias de dermatología por picadura de insecto en mano derecha 5 días antes. Refería que, al limpiar el trastero de su domicilio, notó una picadura en el dorso de la mano y seguidamente, al sacudir la misma, vio un insecto caer al suelo que describía como una pequeña araña de color marrón con una zona más oscura en el dorso. A las pocas horas de la picadura, comenzó con dolor, edema y eritema de mano y antebrazo derecho con dificultad para la flexión de los dedos por el intenso dolor y a las 24 horas se inició un exantema centrifugo pruriginoso, afectación del estado general y artralgias generalizadas, sin fiebre, sin clínica respiratoria, ni digestiva asociada. Su médico de atención primaria pautó tratamiento con una dosis de metilprednisolona parenteral, analgési-

cos y antihistamínicos orales. Después de 3 días, los síntomas persistían por lo que fue remitida a nuestro servicio.

Exploración física

A la exploración física, se encontraba afebril, eupneica y estable desde el punto de vista hemodinámico. En dorso de mano derecha presentaba una mácula eritematosa de bordes violáceos mal definidos y centro blanquecino-amarillento, con eritema tenue y mínimo edema en la zona perilesional, sin aumento de temperatura local (Figura 1). Se objetivaba cierta reducción de la movilidad de los dedos de la mano por el intenso dolor, sin pérdida de fuerza ni sensibilidad asociadas. No presentaba tumefacción articular, ni crepitación subcutánea. Presentaba además exantema macular generalizado (Figura 2) con afectación de cara, tronco, extremidades y palmas de ambas manos, sin petequias ni equimosis. No había afectación de mucosa oral ni genital y no se palpaban adenopatías en cadenas ganglionares accesibles.

Pruebas complementarias

Se extrajeron muestras para hemograma, bioquímica, coagulación sanguínea y serologías así como realización de radiografía de la mano derecha, indicada por traumatología. En el hemograma se objetivó mínima leucocitosis con predominio de neutrófilos y discreta linfopenia, sin alteraciones en el recuento de los eosinófilos. Hemoglobina, recuento de hematíes, hemostasia



Figura 1. Mácula eritematosa de bordes violáceos mal definidos y centro blanquecino-amarillento, con eritema tenue y mínimo edema en la zona perilesional.



y coagulación sin alteraciones. PCR ligeramente aumentada. En la bioquímica el perfil hepatorenal y los iones fueron normales. Las serologías de VIH, sífilis, *Borrelia burgdorferi*, *Rickettsia* y *Leishmania* resultaron negativas. En la radiografía de mano derecha no se objetivaron lesiones ocupantes de espacio ni datos radiológicos de osteomielitis.

Diagnóstico

Picadura de arácnido, probablemente por araña reclusa parda con síntomas sistémicos asociados.

Tratamiento

Se pautó tratamiento con dosis descendente de prednisona oral, analgésicos y antihistamínicos a demanda y curas periódicas de la lesión con desinfección y aplicación de preparado tópica de corticoide y antibiótico. Se decidió alta domiciliaria con control clínico y analítico a las 72 horas, indicando síntomas y signos de alarma ante los cuales acudir nuevamente a urgencias.

Evolución

En las visitas posteriores, a las 72 horas y a los 7 días se observó mejoría progresiva y mantenida tanto de la sintomatología local como sistémica y sin alteraciones analíticas reseñables.

Comentario

Las picaduras de arácnidos son un motivo frecuente de consulta en las urgencias de dermatología y es importante saber identificar aquellas potencialmente graves. La especie mediterránea de araña marrón, *Loxosceles rufescens*, vive en almacenes y trasteros domésticos. Produce un veneno hemolítico, proteolítico y dermatonecrotico, aunque generalmente es poco tóxica. La pi-

cadura da lugar a la característica “lesión en volcán”, mácula eritematosa o cianótica rodeada de un halo azulado, que puede derivar en úlcera necrótica de evolución tórpida. Las manifestaciones generales forman parte del llamado loxoscelismo y son raras en nuestro medio; suelen aparecer a las 24-72 horas con fiebre, malestar, erupción morbiliforme o escarlatiniforme, artralgias y mialgias, leucocitosis y otras más graves como CID, shock y coma. El correcto manejo requiere desinfección de la zona, comprobación de la inmunidad antitetánica, descartar complicaciones sistémicas, control de los síntomas locales con hielo, antihistamínicos y analgésicos orales y de las manifestaciones sistémicas con corticoides orales o parenterales. La evolución suele ser favorable. Presentamos un caso de mordedura de araña reclusa parda con loxoscelismo asociado, poco común en nuestro medio.



Figura 2. Exantema macular generalizado.





12

Cuando una buena anamnesis permite encontrar la aguja en el pajar

Elena Remedios Martínez Lorenzo
Álvaro González Cantero
Laura Vergara de la Campa

Dermatosis por agentes externos



12. Cuando una buena anamnesis permite encontrar la aguja en el pajar

Elena Remedios Martínez Lorenzo, Álvaro González Cantero y Laura Vergara de la Campa

Anamnesis

Mujer de 66 años, con los antecedentes personales de diabetes mellitus e hipertensión arterial en tratamiento farmacológico, leucemia mieloide crónica y púrpura trombocitopénica idiopática esplenectomizada. Sin antecedentes personales y ni familiares de dermatitis atópica ni de psoriasis. De profesión cocinera, aunque desde hacía tres años estaba jubilada. Es remitida a la consulta de dermatitis alérgica de contacto desde las consultas externas de dermatología general donde se encontraba en seguimiento desde hacía un año por eczema crónico de manos. La paciente refería lesiones pruriginosas en dedos de ambas manos que habían comenzado un año antes, estas cursaban en forma de brotes recurrentes sin un desencadenante claro aparente y para las que había realizado tratamiento con corticoides tópicos de alta potencia (Clarelux® pomada) sin respuesta.



Figura 1. Lesiones descamativas y fisuradas en dorso y laterales de dedos junto con pulpitis seca en el primer dedo de ambas manos.

Exploración física

Lesiones tipo placa, levemente eritematosas, descamativas, algunas zonas más hiperqueratósicas y fisuradas, bien delimitadas y no infiltradas. Localizadas en dorso y caras laterales de primer, segundo y tercer dedo de mano derecha y primer y segundo dedo de mano izquierda. Además de pulpitis hiperqueratósica seca de predominio subungueal en ambos primeros dedos, más intensa en su mano dominante (derecha).

Exploraciones complementarias

Realizamos las pruebas epicutáneas con la batería estándar del GEIDAC (Grupo Español de Investigación en Dermatitis Alérgica de Contacto y Alergia Cutánea), productos complementarios, batería de cosméticos de Chemotechnique® y 15 productos propios. Los alérgenos de la batería estándar utilizados fueron el True Test®, el resto de los alérgenos de Marti Tor® (Barcelona). Realizamos lectura a las 48 horas, 96 horas y 7 días siendo fuertemente positivo el sulfato de Niquel, sorbitan sesquioleato positivo débil dudoso a las 48 horas, sorbitan oleato positivo débil dudoso a las 48 horas y shellac positivo débil dudoso a las 96 horas. De sus productos propios Clarelux® positivo débil dudoso en la lectura de las 48 horas. Con los resultados obtenidos en las pruebas complementarias se interroga de nuevo a la paciente la cual refería durante el último año haber estado muy ocupada por la inminente boda de su hija a la cual le estaba cosiendo unas cortinas para su nueva casa. Sumado a esto, nuestra paciente había comenzado a rezar el rosario durante este tiempo. Realizamos así el test de detección de Niquel (test de dimetilglioxima) sobre las agujas



Figura 2. Test de dimetilglioxima en las agujas y dedal de costura y rosario. Este test se considera positivo si el algodón impregnado en la solución al entrar en contacto con el metal se tiñe de rojo, como se puede ver en la imagen para el caso de las agujas y el rosario.

de costura, el dedal y el rosario aportados por la paciente siendo intensamente positivo para las primeras, positivo débil en el caso del rosario y negativo para el dedal. (Figura 2)

Diagnóstico

Dermatitis alérgica de contacto a sulfato de níquel contenido en las agujas de coser y en menor cantidad en el rosario.

Tratamiento

Evitar los alérgenos positivos, sulfato de níquel.

Evolución

La paciente cesó su actividad de costura y tras hacer una adecuada evitación de los alérgenos positivos mantiene las manos libres de lesiones desde hace 9 meses.

Comentario¹⁻⁴

El eczema crónico de manos (ECM) es aquel que asienta de forma exclusiva o casi exclusiva en esta localización. Se trata de una patología muy prevalente, representando en algunos países la

principal causa de enfermedad ocupacional. Su etiopatogenia es multifactorial, estando descritos factores endógenos, como la atopia, y exógenos, como la dermatitis alérgica e irritativa de contacto. La frecuencia de dermatitis alérgica de contacto (DAC) como causa de eczema crónico de manos varía de un 23% en las formas leves hasta un 62% en los casos más severos. Se han realizado estudios donde se intentan identificar los alérgenos más frecuentemente implicados en el ECM y algunos de ellos buscan relacionar los alérgenos específicos y el tipo clínico de ECM. En ellos se ha visto como los eczemas vesiculosos recurrentes suelen estar más relacionados con la DAC que otras formas de eczemas con hiperqueratosis palmar y pulpitis que están más relacionadas con un origen irritativo. Los sensibilizantes más frecuentes con pruebas epicutáneas positivas en el ECM son los metales (dicromato potásico y sulfato de níquel), las fragancias y los conservantes. Con respecto al sulfato de níquel a pesar de ser el alérgeno más prevalente dentro de la población general en el caso específico del ECM es difícil encontrar una asociación relevante entre este y las lesiones cutáneas.

Bibliografía

- 1 Patch test results of hand eczema patients: relation to clinical types. M.B. Boonstra, W.A. Christoffers, P.J. Coenraads, et al. JEADV 2015; 29:940-7.
- 2 Abordaje terapéutico en el eczema crónico de manos. F.J. de León, L. Berbegal, J.F. Silvestre. Actas Dermosifiliogr 2015;106:533-44.
- 3 Classification of hand eczema: clinical and aetiological types. Based on the guideline of the Danish Contact Dermatitis Group. Jeanne Duus Johansen, Marianne Hald, Bo Lasthein Andersen, et al. Contact Dermatitis. 2011 Jul;65:13-21.
- 4 Hand eczema: correlation of morphologic patterns, atopy, contact sensitization and disease severity. Handa S, Kaur I, Gupta T, Jindal R. Indian J Dermatol Venereol Leprol. 2012 Mar-Apr;78:153-8.





13

Placas eritematovioláceas múltiples en paciente VIH

Ana Mateos Mayo
Alejandro Sánchez Herrero
Pedro Thiago Vilas Boas da Silva
Marta Bergón Sendín

Dermatosis por agentes externos



13. Placas eritematovioláceas múltiples en paciente VIH

Ana Mateos Mayo, Alejandro Sánchez Herrero, Pedro Thiago Vilas Boas da Silva y Marta Bergón Sendín

Anamnesis

Paciente varón de 61 años, natural de Perú, sin alergias medicamentosas conocidas. Como antecedentes médicoquirúrgicos destacan VIH estadio A2 en tratamiento con Eviplera, una infección tuberculosa latente tratada con isoniacida, sífilis en 2001 tratada en Perú, una hiperlipidemia con esteatosis hepática y una rosácea cutánea. Acude a urgencias de nuestro centro por lesiones cutáneas de una semana de evolución, levemente pruriginosas distribuidas por región torácica y posteriormente miembros superiores e inferiores y pene. Refiere antecedente de faringitis dos semanas antes por lo que tomó amoxicilina e ibuprofeno y diarrea una semana antes que trata con loperamida. Niega fiebre o afectación del estado general. Un mes antes había suspendido el tratamiento antirretroviral durante una semana.

Exploración física

Paciente con buen estado general, afebril. Presenta pequeñas placas eritematovioláceas circulares u ovaladas de centro más oscuro y periferia más

clara en ambas regiones inguinales, axilares, hombros, base del cuello, región lumbar y de forma aislada en dorso de manos, palma derecha y dorso del pie. Algunas de las placas están erosionadas. En la región media de surco balanoprepucial y base del glande, se objetiva una placa eritematoparduzca. En la cavidad oral presenta eritema de pilares faríngeos y pequeña erosión en pilar faríngeo izquierdo. En la comisura labial izquierda presenta una pequeña erosión con base eritematoviolácea.

Exploraciones complementarias

Análítica de sangre con hemograma y bioquímica: sin alteraciones significativas. Serologías de sífilis e IgM de Mycoplasma negativas. Biopsia con punch 4mm de lesión en región inguinal: Se observa una epidermis con queratinización orto y paraqueratósica, queratinocitos necróticos en la capa basal y focos de degeneración vacuolar. En dermis superficial leve infiltrado inflamatorio perivascular y liquenoide de predominio linfocitario con algunos eosinófilos y áreas



Figura 1. Placas eritematovioláceas en región inguinal.



Figura 2. Placa eritematosa en surco balanoprepucial.



de exocitosis epidérmica, además de cuerpos coloides y melanófagos. La dermis media muestra infiltrado inflamatorio perivascular de predominio linfocitario, con algunos granulocitos eosinófilos. La dermis profunda no muestra alteraciones histológicas significativas. Conclusión: Histología compatible con exantema fijo medicamentoso

Diagnóstico

Con los datos procedentes de la anamnesis y la exploración física, así como la biopsia cutánea compatible, se establece la sospecha diagnóstica de exantema fijo medicamentoso múltiple

Tratamiento

Se recomienda evitar los fármacos sospechosos como posibles desencadenantes del cuadro y se pauta tratamiento antihistamínico con cetirizina 10mg cada 24 horas mientras persista el prurito.

Evolución

Se realiza revisión al mes y medio de primera visita objetivándose una resolución de las lesiones con hiperpigmentación postinflamatoria residual.

Se remite al paciente a las consultas de Alergología para determinación del fármaco causante del cuadro. Se realiza la prueba del parche con los fármacos potencialmente sospechosos (amoxicilina, ibuprofeno y loperamida), siendo negativa para los tres fármacos. Sin embargo, dada la baja

sensibilidad de esta prueba con algunos fármacos, su negatividad no es indicativa de diagnóstico erróneo.

Comentario

Presentamos un paciente de 61 años, VIH positivo, que tras la toma de varios fármacos como tratamiento de una infección respiratoria y una diarrea presenta múltiples placas eritematovioláceas pruriginosas. Con la sospecha clínica de exantema fijo medicamentoso múltiple se decide suspender los fármacos sospechosos y realizar una biopsia de una de las placas cuya histología es compatible con el diagnóstico de exantema fijo medicamentoso. Al mes y medio, las lesiones se habían resuelto dejando una hiperpigmentación postinflamatoria. El exantema fijo medicamentoso es una reacción cutánea adversa a un fármaco caracterizada por la formación de una mácula o placa eritematosa solitaria, o menos frecuentemente múltiple, que siempre aparece en misma localización cuando administramos repetidas veces el mismo fármaco. En el caso de nuestro paciente, el antecedente de toma de fármacos nuevos junto a la clínica y la anatomía patológica compatible, así como la resolución espontánea al suspender los fármacos, establecen la sospecha diagnóstica. Para su confirmación, es necesaria la realización de la prueba del parche, aplicando el fármaco de manera tópica sobre el sitio afecto, lo que provocaría la aparición de una reacción inflamatoria.





14

Un diagnóstico pillado “por los pelos”

Leire Sánchez Los Arcos
Adriana Cosano Quero
Álvaro de Dios Velázquez
Mónica Roncero Riesco

Dermatosis por agentes externos



14. Un diagnóstico pillado “por los pelos”

Leire Sánchez Los Arcos, Adriana Cosano Quero, Álvaro de Dios Velázquez y Mónica Roncero Riesco

Anamnesis

Lactante de 8 meses de edad que es traído a Urgencias por presentar enrojecimiento del tercer dedo del pie derecho de tiempo de evolución indeterminado. Su familia no refería traumatismo previo en dicha localización, percatándose del hallazgo de manera fortuita durante el aseo diario del bebé. No asociaba fiebre, irritabilidad ni datos de infección concomitante a otros niveles. Tampoco presentaba antecedente de ingesta de fármacos ni vacunación reciente.

Exploración física

A nivel del tercer dedo del pie derecho se observaba eritema y edema sin frialdad distal ni signos de gangrena pero con un relleno capilar sutilmente enlentecido (3,5 segundos). Mostraba discreto dolor a la palpación. Proximalmente a la zona inflamada, presentaba un surco profundo en la piel de la articulación interfalángica proximal que llegaba incluso a seccionar la superficie flexora del dedo con denudación incompleta (Fi-

gura 1). Los pulsos distales se encontraban dentro de la normalidad. No obstante, se reevaluó minuciosamente, identificando un cabello impactado en el fondo de la fisura que comprometía parcialmente el drenaje venolinfático. El resto de tegumento y anejos cutáneos no presentaban alteración.

Diagnóstico

Síndrome del torniquete por cabellos e hilos.

Tratamiento

Tras limpieza de la superficie con clorhexidina al 1%, se procedió a la extracción del cabello causante del estrangulamiento del dedo utilizando una pinza de disección y un bisturí del 11. Transcurrida 1h de observación, se comprobó que no quedaban restos de cabello. Además el aspecto del dedo había mejorado, disminuyendo el edema y normalizándose del relleno capilar. Se indicó tratamiento con amoxicilina-clavulánico en suspensión oral y curas con mupirocina pomada una vez al día.



Figura 1: Surco lesional profundo en tercer dedo del pie con enrojecimiento y edema distal a la zona de estrangulación.



Evolución

En la revisión 24 h más tarde, se constató la buena evolución clínica con desaparición del edema, permaneciendo únicamente un discreto eritema adyacente a la fisura, sin datos sugerentes de sobreinfección (Figura 2). Transcurridos 10 días, la lesión había curado por completo sin dejar cicatriz ni otras secuelas.

Comentario

La estrangulación de apéndices corporales, denominada también «síndrome del torniquete»¹, constituye una entidad clínica poco conocida que afecta a zonas distales como dedos de pies o manos y genitales externos, que puede conducir a su pérdida parcial o total por isquemia. Su gravedad potencial, así como su fácil diagnóstico, obliga a conocer esta condición para realizar un tratamiento precoz y evitar lesiones irreversibles. Con frecuencia se trata de lactantes con un nivel higiénico-social deficiente. El mecanismo exacto de producción de la estrangulación no se conoce. Se cree que estaría provocado por una combinación de circunstancias, incluyendo la acumulación de material extraño en ropas cerradas (calcetines, leotardos...) repetidamente lavadas sin advertir y la respuesta variable del reflejo plantar en el niño². Sin embargo, en muchos bebés esta entidad coincide con un aumento de la caída de cabello materna, secundaria al efluvi-

telógeno postparto³. A pesar de todo, conviene descartar un posible caso de maltrato infantil.

La manifestación típica del síndrome del torniquete es el enrojecimiento y tumefacción de la zona distal a un surco profundo circular. El cuerpo extraño que rodea al dedo interrumpe el drenaje linfático generando un linfedema. Si no se libera la compresión, se altera el retorno venoso, seguido de la circulación arterial y finalmente se produce la necrosis. El tratamiento recomendado consiste en buscar la fibra causante, y si está presente todavía, extraerla de inmediato. No siempre resulta fácil encontrar el cuerpo extraño pues a medida que aumenta el edema, éste recubre el pelo quedando embebido en el tejido⁴. Por consiguiente, en caso de duda tras la extracción, es obligatorio proceder a una exploración quirúrgica mediante incisiones perpendiculares a la zona de estrangulación, respetando los paquetes vasculo-nerviosos y tendones².

Para prevenir este síndrome es recomendable advertir a los padres de la posibilidad de que se enreden fibras alrededor de los apéndices corporales del bebé y aconsejar además una inspección cuidadosa de los mismos durante el baño diario⁴. Aportamos 1 nuevo caso de síndrome del torniquete por cabellos e hilos, destacando su potencial gravedad y necesidad de conocimiento por parte de los dermatólogos, ya que un diagnóstico precoz y tratamiento adecuado son mandatorios para evitar complicaciones graves.



Figura 1: Surco lesional profundo en tercer dedo del pie con enrojecimiento y edema distal a la zona de estrangulación.

Bibliografía

- 1 Quinn NJ. Toe tourniquet syndrome. *Pediatrics*. 1971; 48:145-146.
- 2 Vázquez Rueda, F; Núñez Núñez, R; Gómez Meleno, P; Blesa Sánchez, E. Síndrome del torniquete por cabellos o hilos en dedos y pene. *An Esp Pediatr*. 1996; 44:17-20.
- 3 El-Kehdy, J, et al. Don't miss this blue toe: Hair tourniquet syndrome. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2015; 29 (1):191-92.
- 4 Álvarez-Pérez A, Mateo S, Fernández-Redondo V, Toribio J. Hair-thread tourniquet syndrome: a hidden hazard. *Pediatr Dermatol*. 2013; 30: 61-2.





15

Cuando la correlación clinicopatológica confunde

Virginia Velasco Tirado
Ximena Calderón-Castrat
Ignacio Tormo-Alfaro
Mónica Roncero-Riesco

Dermatosis por agentes externos



15. Cuando la correlación clinicopatológica confunde

Virginia Velasco Tirado, Ximena Calderón-Castrat, Ignacio Tormo-Alfaro y Mónica Roncero-Riesco

Anamnesis

Mujer de 59 años sin antecedentes de interés ni alergias farmacológicas conocidas, que presenta lumbalgia aguda, por la que ha recibido dexetoprofeno diario hasta hace 10 días durante 12 días, y etoricoxib desde hace 9 días y diazepam desde hace 22 días. Acude al servicio de urgencias por presentar en las últimas 24 horas lesiones cutáneas en cabeza, tronco y extremidades superiores, muy pruriginosas, que se acompañan de febrícula. Presenta leucocitosis con neutrofilia (13220 leucocitos/ul con 11540 neutrófilos/ul), sin eosinofilia. El cuadro es interpretado toxicodermia, por lo que se suspenden los fármacos que estaba tomando y se inicia prednisona 10 mg/día y metilprednisolona aceponato tópica cada 12 horas. Cuarenta y ocho horas después las lesiones han progresado en sentido cráneo-caudal y se han acompañado de fiebre de hasta 39.5°C sin evidencia de foco infeccioso, por lo que se decide ingreso hospitalario.



Exploración física

En este momento presenta buen estado general, y se objetivan lesiones eritematoedematosas, algunas dianiformes, en cuero cabelludo, cara, tronco, donde tienden a confluir, en brazos y muslos y más dispersas en antebrazos y piernas. En cara lateral de ambos brazos y en flancos forman una placa eritematoedematosa sobre la que se encuentran ampollas tensas de contenido claro. En palmas se observan pápulas eritematosas milimétricas. Presenta erosiones cubiertas de costra, en tronco y extremidades superiores, que afectan a menos del 10% de la superficie corporal total, así como erosiones en paladar blando sin afectación de mucosa labial, ocular ni genital. El signo de Nikolsky es negativo (Figura 1).

Exploraciones complementarias

En la analítica sanguínea se observa elevación de reactantes de fase aguda (PCR 22 mg/dl, leucocitos 21200/ul, neutrófilos 19500/ul, linfocitos 993/ul, resto serie blanca normal). Se realiza biopsia en sacabocados en el tercio superior de la espalda, constatándose una dermatitis espongiiforme con exocitosis neutrofílica, formación de pústulas intraepidérmicas e intenso edema subepitelial pseudoampollosa neutrofílico (Figura 2). Las serologías de virus hepatotropos, VIH, *Mycoplasma pneumoniae* y hemocultivos son negativos.

Diagnóstico

Forma combinada de pustulosis exantemática generalizada aguda con síndrome de Stevens-Johnson.

Figura 1. Lesiones eritematoedematosas en cuero cabelludo, cara, tronco y muslos, confluentes, con morfología dianiforme, algunas zonas erosivas y ampollas tensas de contenido claro.



Tratamiento

Se inicia metilprednisonola iv 1 mg/kg/día.

Evolución

En los siguientes días progresaron mínimamente las áreas desepitelizadas con Nikolsky negativo, afectando a menos del 10% de superficie corporal total, con reepitelización precoz. La mejoría cutánea fue rápida y progresiva, con remisión de la fiebre y evolución clínica satisfactoria, pudiendo ser dada de alta a los 10 días de ingreso, con pauta descendente de esteroides orales.

Comentario

Existe una controversia en la literatura sobre la existencia de formas combinadas de pustulosis exantemática generalizada aguda (PEGA) y síndrome de Stevens-Johnson/Necrólisis epidérmica tóxica (SSJ/NET)¹. En nuestra paciente, la presentación clínica era compatible con SSJ, aunque la histología y la rápida resolución de las lesiones tras la retirada de fármacos orientaba hacia

PEGA. El diferente periodo de latencia en las dos formas de toxicodermia dificulta establecer una relación de causalidad con los tres posibles fármacos implicados (etoricoxib, diazepam y dexketoprofeno). Además, las pruebas intradérmicas y la reexposición están contraindicadas en SSJ y las pruebas epicutáneas no suelen realizarse. Las formas combinadas se relacionan habitualmente con antibióticos, aunque existen dos casos publicados recientemente con antiinflamatorios: valdecoxib² e ibuprofeno³. Los autores que defienden la independencia de las dos entidades, justifican la existencia de síntomas sistémicos y la gravedad del cuadro cutáneo en las formas de solapamiento por la presencia de neutrofilia periférica intensa⁴.

Destacamos la importancia de reconocer estas formas de toxicodermia combinada y establecer un protocolo de manejo, ya que el tratamiento y pronóstico es diferente al de cada una de las formas individuales.

Bibliografía

- 1 Horcajada-Reales C, Pulido-Pérez A, Suárez-Fernández R. Toxicodermias graves: ¿existen las formas combinadas? *Actas Dermosifiliogr* 2016; 107 (1): 23-33.
- 2 Byerly FL, Nelson KC, Granko RP, Morell DS, Cairns BA. Valdecoxib-associated acute generalized exanthematous pustulosis. *Burns* 2005; 31: 383-7.
- 3 Moling O, Perino F, Piccin A. Acute generalized exanthematous pustulosis with overlap features of toxic epidermal necrolysis/Stevens-Johnson syndrome. *Int J Dermatol* 2014; 53: e27-8.
- 4 Hotz C, Valeyrie-Allanore L, Haddad C, Bouvresse S, Ortonne N, Duong TA et al. Systemic involvement of acute generalized exanthematous pustulosis: A retrospective study on 58 patients. *Br J Dermatol* 2013; 169: 1223-32.

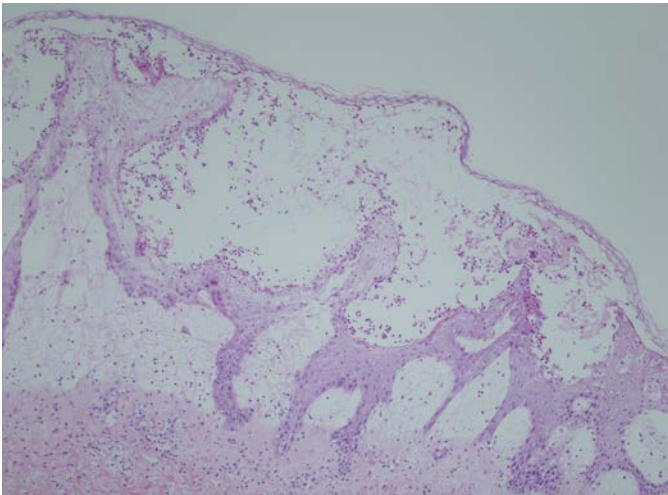


Figura 2. Biopsia cutánea de espalda (Hematoxilina-eosina x10). Epidermis con espongiosis, exocitosis neutrofilica y formación de pústulas intraepidérmicas y subcórneas. Dermis papilar con un intenso edema, con formación de lesión pseudoampollosa, dilatación vascular superficial y un infiltrado inflamatorio rico en neutrófilos.





16

Placa eritematosa unilateral tras cirugía de catarata

Omar Palma Ampuero
María Elena Gatica Ortega

Dermatosis por agentes externos



16. Placa eritematosa unilateral tras cirugía de catarata

Omar Palma Ampuero y María Elena Gatica Ortega

Anamnesis

Varón de 77 años de edad sin alergias médicas conocidas con antecedentes personales de hipertensión arterial, enfermedad pulmonar obstructiva crónica, hipertrofia benigna de próstata. Es referido del servicio de Oftalmología por presentar lesión eritematosa en región hemifacial derecha y hombro ipsilateral de 6 días de evolución. El paciente había sido intervenido de cirugía de catarata un día antes del episodio. Previamente a la operación se le pautó colirio ciclopléjico de fenilefrina y ofloxacino y posteriormente a la cirugía colirio de Ofloxacino y dexametazona; horas después presentó prurito, dolor y edema de párpado derecho. Al día siguiente eritema periorcular y hemifacial ipsilateral, fue tratado con antihistamínicos orales, colirio de ciprofloxacino y dexametazona e hidratantes, como antecedente a destacar fue operado de catarata de ojo izquierdo 5 meses antes sin presentar complicaciones durante la cirugía o en postoperatorio usando los mismos colirios. El paciente refiere lenta mejoría del cuadro respec-

to a días previos, no presenta fiebre ni malestar general.

Exploración física

Se observó una placa eritematosa mal definida que afectaba la zona malar, mejilla, pabellón auricular y área retroauricular derecha, que se extendía hacia región cervical ipsilateral (Figura 1). El resto de la exploración era normal.

Exploraciones complementarias

Se realizaron pruebas epicutáneas (Figura 2) con la batería estándar del GEIDAC (Grupo Español de Investigación en Dermatitis de Contacto y Alergia Cutánea), productos complementarios, batería de cosméticos y batería de oftálmicos. Los alérgenos de la batería estándar utilizados fueron del True Test, el resto de los alérgenos de Marti Tor (Barcelona). Se realizó lectura a las 24, 96 h y 7 días; siendo positivo: Fenilefrina colircusí (+++).

Diagnóstico

Dermatitis de contacto por fenilefrina.



Figura 1. Placa eritematosa mal definida que afectaba la zona malar, mejilla, pabellón auricular y área retroauricular derecha, que se extendía hacia región cervical ipsilateral.

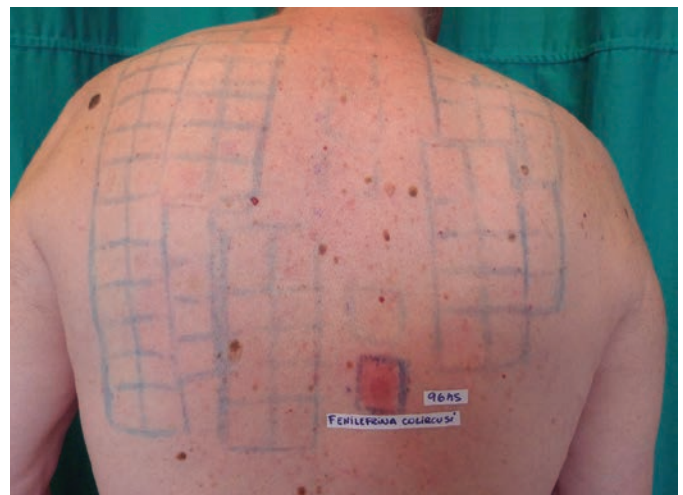


Figura 2. Pruebas epicutáneas.



Tratamiento

Ante la sospecha de dermatitis de contacto se suspendieron los diferentes colirios pautados y se inició tratamiento con una crema de metilprednisolona aceponato con dos aplicaciones al día durante 7 días.

Evolución

Fue favorable con desaparición de las lesiones cutáneas en los controles posteriores.

Comentario¹⁻³

El colirio de fenilefrina se utiliza en Oftalmología como midriático en la práctica diaria. Aunque los colirios que suelen sensibilizar más frecuentemente son los compuestos de antibiótico, existen varios casos descritos de eccema alérgico de párpados por el uso de fenilefrina. Los casos descritos en la literatura se presentan por lo general tras el uso de colirios midriáticos para la exploración oftalmológica.

A pesar de que la mayoría de los casos de eccemas alérgicos de contacto a fenilefrina se han descrito por el uso de colirios, existen otros ca-

sos de eccemas en distintas localizaciones por la fenilefrina. Se han descrito eccemas en el pabellón auricular por el uso de gotas óticas, en el ano por el uso pomadas antihemorroidales. Por tanto, cualquier forma de presentación de la fenilefrina puede producir un eccema en pacientes sensibilizados.

Resulta muy importante la anamnesis, la exploración clínica ante un paciente con clínica oftalmológica tras el empleo de colirios. Ante la sospecha de un eccema alérgico de contacto por alguno de los colirios empleados se deben suspender inmediatamente.

Bibliografía

- 1 Brouqui. K. Barker Allergic contact to phenylephrine Contact Dermatitis, 9 (1983), pp. 274-277.
- 2 V. Monsálvez. Blefaroconjuntivitis alérgica por fenilefrina. Actas Dermosifiliogr 2010;101:466-7 - Vol. 101 Núm. 5.
- 3 G. Ducombs, J. de Casamayor, P. Verin, J. Maleville. Allergic contact dermatitis to phenylephrine. Contact Dermatitis, 15 (1986), pp. 107-108.





Dermatosis endocrinometabólicas





Contenido

01. Lesiones cutáneas inflamatorias en extremidades inferiores tras cirugía bariátrica	77
02. Una vez más, la diabetes está detrás	81
03. Placas erosivas con distribución periorificial y acral en neonato con enfermedad de la orina con olor a jarabe de arce (EOOJA)	85
04. Hiperpigmentación difusa... ¿Qué nos puede revelar?	89
05. Seborrea, acné, hirsutismo y alopecia en mujer en edad fértil	93





01

Lesiones cutáneas inflamatorias en extremidades inferiores tras cirugía bariátrica

Ester Moreno Artero

Elena Querol

Nuria Rodríguez-Garijo

Irene Palacios

Dermatosis endocrinometabólicas



01. Lesiones cutáneas inflamatorias en extremidades inferiores tras cirugía bariátrica

Ester Moreno Artero, Elena Querol, Nuria Rodríguez-Garijo e Irene Palacios

Anamnesis

Paciente varón de 56 años, no fumador, conocido en el departamento de Dermatología por un cuadro de tres años de evolución de lesiones cutáneas inflamatorias recurrentes en axilas, muslos y región inguinal. Ante el diagnóstico clínico de hidrosadenitis supurativa (HS), el paciente había sido tratado con múltiples inyecciones intralesionales de corticoide y varios ciclos de doxiciclina (200 mg/día) con escasa mejoría. En última instancia se le pautó isotretinoína oral (40 mg/día durante 12 meses), que había logrado una remisión prolongada de los brotes. Al inicio del cuadro presentó lesiones inflamatorias e induradas, algunas quísticas, en tórax y abdomen. Una de estas lesiones fue extirpada en otro centro y el informe anatómopatológico fue compatible con quiste epidérmico. Seis meses tras la finalización del tratamiento con isotretinoína, el paciente acudió de nuevo a consulta por nuevas lesiones cutáneas de aspecto inflamatorio en la región inguinal, el abdomen y las extremidades inferiores, que no se acompañaban de fiebre, alteración del estado general ni otros signos o síntomas de afectación sistémica. Como antecedentes personales destacaban una hipertensión arterial bien controlada con tratamiento antihipertensivo y una intervención de cirugía bariátrica (derivación bilio-pancreática mediante técnica de Scopinaro) por obesidad mórbida 11 años antes. Además del tratamiento antihipertensivo, el enfermo tomaba suplementos de hierro oral y ácido fólico, ante una carencia secundaria a la cirugía bariátrica previa.

Exploración física

En la exploración física se observaban en ambas extremidades inferiores e hipogastrio múltiples placas cicatriciales, hiperpigmentadas, de aspecto residual, que coexistían con otras pápulas foliculares inflamatorias de coloración eritematopardusca, hiperqueratósicas, que crecían formando placas discretamente infiltradas al tacto (Figura 1). En axilas y región inguinal presentaba abscesos subcutáneos, dolorosos y supurativos, y cicatrices residuales con algún tracto fibroso. (Figura 2). No se encontraron alteraciones oftalmológicas ni otras anomalías en el examen físico.

Exploraciones complementarias

Ante los hallazgos descritos y la evolución tórpida del cuadro clínico, se solicitó una determinación analítica de micronutrientes, que puso



Figura 1. Placas inflamatorias, eritematoparduscas, hiperqueratósicas, discretamente infiltradas al tacto (flecha blanca).

de manifiesto déficit de vitaminas A (< 0.1 mg/l; valores de referencia: $0.15-0.6$ mg/l), E (2.4 μ g/ml; referencia: $5-20$ μ g/ml) y D (7.5 ng/ml; referencia: $30-74$ ng/ml). El resto de determinaciones, incluyendo niveles plasmáticos de zinc, se encontraban dentro de la normalidad.

Diagnóstico

Ante los hallazgos clínico-patológicos descritos, se diagnosticó al paciente de frinoderma secundario al déficit de vitamina A, en el contexto de la cirugía bariátrica, y asociado a lesiones de HS.

Tratamiento

Se decidió iniciar suplementación oral de vitamina A (palmitato de retinol 50.000 UI/día), así como suplementos nutricionales para corregir los déficits asociados de vitaminas D (1 ampolla de calcifediol 266 mcg/15 días) y E (dl-alfa tocoferil acetato 400 UI/día).

Evolución

A los 15 días de iniciar la suplementación oral de vitamina A, D y E, no se objetivaban lesiones nuevas y se observó resolución o mejoría de las previas. A los tres meses, el paciente se encontraba estable y sólo presentaba lesiones cicatriciales residuales sin lesiones activas. Además, los niveles de vitaminas D y E se habían normalizado, por

lo que únicamente se decidió mantener el tratamiento con calcifediol (1 ampolla mensual).

Comentario

El frinoderma corresponde a la dermatosis más característica del déficit de vitamina A. En nuestro medio es una entidad rara, siendo el cuadro malabsortivo secundario a la cirugía bariátrica una de las causas más frecuentes. Las lesiones típicas de frinoderma se caracterizan por hiperqueratosis follicular, principalmente localizada en las zonas de extensión de extremidades, abdomen y espalda. Cuando se encuentran asociadas a cirugía bariátrica, éstas son más inflamatorias, de mayor tamaño y aparecen en localizaciones atípicas, a lo que posiblemente contribuya el déficit de otros muchos micronutrientes. Puesto que la vitamina A tiene un papel importante en la producción de los fotorreceptores de la retina, pueden coexistir una pobre adaptación a la luz, queratitis y ulceración corneal, queratomalacia y potencial progresión a ceguera. En ocasiones el frinoderma se acompaña de manifestaciones secundarias al déficit de otros nutrientes. Éste es el caso de nuestro paciente, que asociaba un déficit de vitaminas liposolubles D y E. Recientemente se ha descrito que el déficit de vitamina D es más prevalente en pacientes con HS que en la población general, lo cual junto con la obesidad, podría haber influido en el desarrollo de las lesiones de HS de nuestro enfermo.



Figura 2. Abscesos subcutáneos, dolorosos y supurativos (asterisco), así como lesiones cicatriciales hiperpigmentadas de aspecto residual de frinoderma (flecha blanca).





02

Una vez más, la diabetes está detrás

Andrea Estébanez Corrales
Esmeralda Silva Díaz
Rebeca Velasco Huici
María Dolores Ramón Quiles

Dermatosis endocrinometabólicas



02. Una vez más, la diabetes está detrás

Andrea Estébanez Corrales, Esmeralda Silva Diaz,
Rebeca Velasco Huici y María Dolores Ramón Quiles

Anamnesis

Antecedentes

- No alergias medicamentosas conocidas. No hábitos tóxicos.
- Antecedentes médico/quirúrgicos:
 - DM tipo I diagnosticada a los 8 años
 - HTA
 - Dislipemia
 - Isquemia crónica de miembros inferiores con revascularización de miembro inferior derecho hace 8 años
 - IAM anteroapical con colocación de stent en 2014
 - Hipotiroidismo
 - Depresión
- Tratamiento: AAS, Clopidogrel, Carvedilol, Ivabradina, Ranolazina, Espironolactona, Enalapril, Atorvastatina, Lantus, Novorapid, Eutirox, Orfidal, Desvenlafaxina, Tryptizol, Omeprazol

Enfermedad actual

Paciente mujer, de sexo femenino, de 41 años, con los antecedentes mencionados, que acudió remitida desde otro centro hospitalario para valoración de tratamiento en el contexto de endurecimiento cutáneo generalizado progresivo, de más de 15 años de evolución. No había recibido tratamientos previos. No refería síntomas generales.

Exploración física

La paciente presentaba un endurecimiento cutáneo generalizado, simétrico, especialmente marcado en espalda, zona cervicodorsal y miembros superiores. No mostraba edematización ni alteración cutánea subyacente excepto por una coloración cérea de la zona afecta. Existía limitación para la elevación de ambos brazos así como para la flexoextensión cervical sin afectación de la porción inferior del tronco.



Figura 1. En la imagen de la izquierda se aprecia la limitación de la cintura escapular, con dificultad para la rotación interna; a la derecha observamos la induración cutánea a nivel dorsal, con incapacidad para pellizcar la piel a ese nivel.

Exploraciones complementarias

Solicitamos una analítica completa en la que destacaba una glucemia basal de 180 con Hb1Ac 8%, hemograma, coagulación, bioquímica y protei-nograma en suero sin alteraciones; autoinmuni-dad negativa para ANAs, ENAs, antiDNA, Factor reumatoide y anticuerpos antifosfolípido.

El resultado anatomopatológico de la biopsia realizada a nivel dorsal fue compatible con esclerodema

Diagnóstico

Dado el contexto clínico de la paciente, quien padecía una DM tipo I, mal controlada y de más de 33 años de evolución, la clínica es sugestiva de escleredema diabetorum. En estudios multicéntricos realizados recientemente la HTA, dislipemia y el sobrepeso parecen ser factores también implicados y presentes en más del 20% de los sujetos afectados¹.

Tratamiento

Se inició fototerapia PUVA a 21 Julios/cm² con 3 sesiones por semana.

Evolución

La paciente inició el tratamiento en noviembre 2016, tras 12 sesiones de tratamiento presentaba buena tolerancia y menor induración a nivel de dorso y brazos. Actualmente ha completado 50 sesiones y presenta una gran mejoría con recuperación casi completa de la movilidad, persistiendo ligero endurecimiento más marcado en brazo derecho que izquierdo.

Comentario

El escleredema es una fibromucinosiis rara que suele afectar la parte alta del cuerpo y que está causada por depósitos excesivos de colágeno y mucina en dermis. Hay tres tipos clásicos: asociado a infección, a gamapatía monoclonal y a

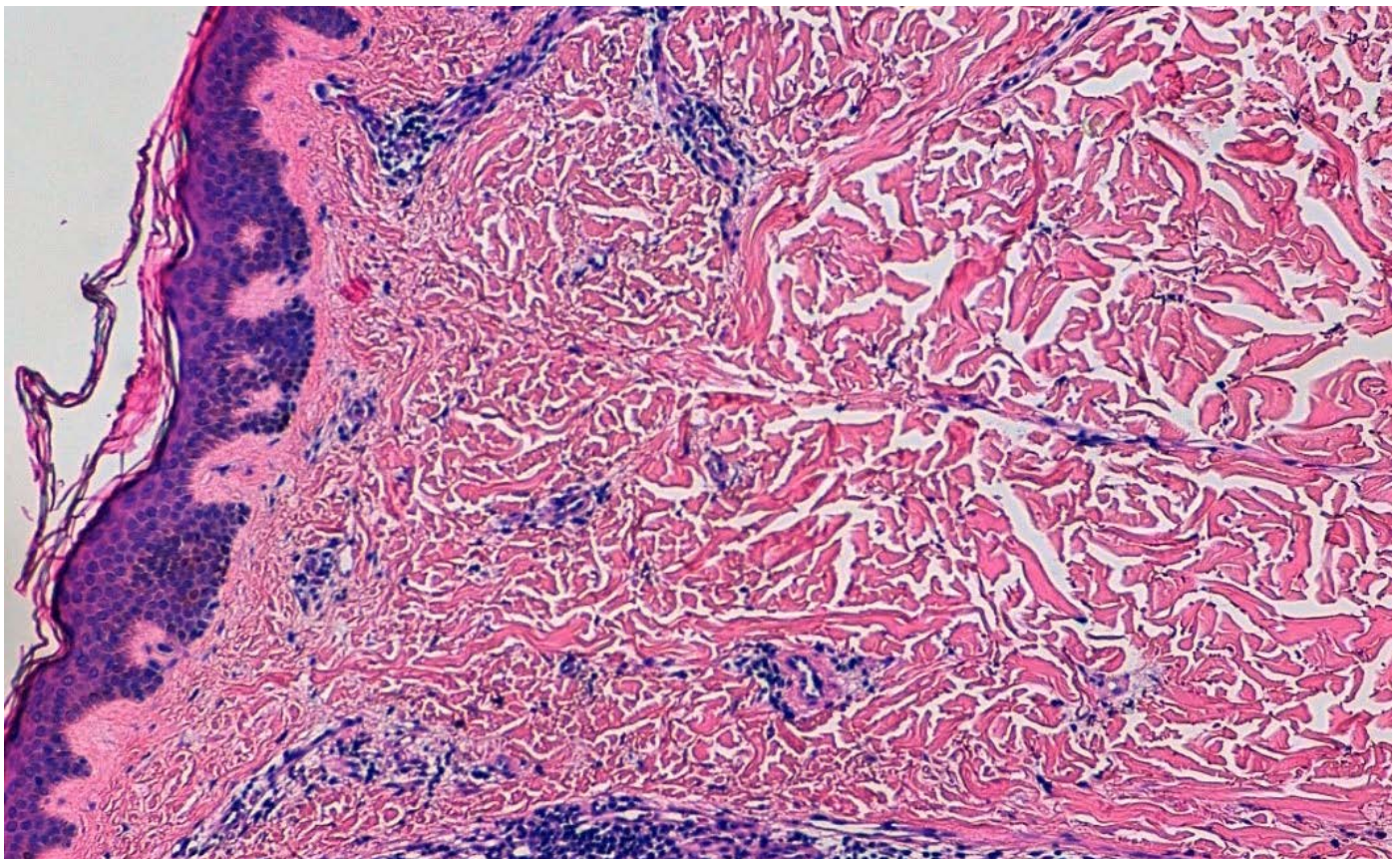


Figura 2. El estudio histológico mostró un engrosamiento de la dermis reticular con fibras de colágeno ensanchadas, de disposición irregular y separadas, con espacios libres entre sí (H-E x 10).



diabetes mellitus, en cuyo caso hablamos de escleredema diabeticorum. El escleredema diabeticorum supone más del 50% del total de casos; el tiempo de evolución de la diabetes y el mal control de la misma son factores de riesgo para desarrollarlo. No hay un consenso en el tratamiento óptimo, lo que se debe a su escasa frecuencia, a una patogénesis no del todo clara y a la falta de ensayos clínicos aleatorizados concluyentes. Las mejores respuestas parecen obtenerse tras fototerapia PUVA¹, habiéndose descrito casos de importante mejoría con metrotexate², PUVA asociada a colchicina³, halopurinol oral⁴ e incluso tamoxifeno⁵. Presentamos el caso de una paciente con escleredema diabeticorum asociado a DM tipo I de larga evolución y mal control, que acudió a nuestro centro para recibir tratamiento con fototerapia PUVA presentando una importante y pronta mejoría.

Bibliografía

- 1 F. Rongioletti, F. Kaiser et al. Scleredema. A multicentre study of characteristics, comorbidities, course and therapy in 44 patients. *IRCSS-AOU S. Martino-IST, University of Genoa, Italy, JEADV* 2015,29, 2399-2404
- 2 Dođramaci A, Inan M, Atik E, Gökçe C. Scleredema diabeticorum partially treated with low-dose methotrexate: A report of five cases, *Balkan Medical Journal*, vol. 29, issue 2 (2012) pp. 218-221
- 3 Chayada Kokpol, Natta Rajatanavin, Ploysyne Rattanakemakorn. Successful Treatment of Scleredema Diabeticorum by Combining Local PUVA and Colchicine: A Case Report. *Dermatology Unit, Department of Medicine, Faculty of Medicine, Ramathibodi Hospital, Mahidol University, Bangkok, Thailand. Case reports in dermatology*, November 27, 2012.
- 4 Case letters: Treatment of acquired reactive perforating collagenosis with allopurinol incidentally improves scleredema diabeticorum, *JAAD* 2011, vol 65, number 4. Doi:10.1016
- 5 Alsaedi SH, Lee P: treatment of scleredema diabeticorum with tamoxifen. *J Rheumatol* 2010; 37:2636-2637



03

Placas erosivas con distribución periorificial y acral en neonato con enfermedad de la orina con olor a jarabe de arce (E00JA)

Aniza Giacaman Contreras
Oriol Corral Magaña
Julián Boix
Ana Martín Santiago

Dermatosis endocrinometabólicas



03. Placas erosivas con distribución periorifical y acral en neonato con enfermedad de la orina con olor a jarabe de arce (EOOJA)

Aniza Giacaman Contreras, Oriol Corral Magaña, Julián Boix y Ana Martín Santiago

Anamnesis

Recién nacida a término, hija de padres consanguíneos marroquíes, con antecedente de hermano fallecido por EOOJA. En el estudio metabólico realizado al nacer, destacaba un aumento de leucina, allo isoleucina, isoleucina y valina. Los hallazgos fueron diagnósticos de EOOJA, por lo que se inició nutrición enteral con fórmula especial para EOOJA y Tiamina. Clínicamente evolucionó

con diarrea, episodios de somnolencia e irritabilidad y dificultad para la succión. Se realizó estudio con ecografía y RNM que revelaron afectación cerebral, en relación con la EOOJA.

Exploración física

A los 12 días de vida presentó placas erosivas que afectaban ambas mejillas, región peribucal, cuello, dedos de las manos y área del pañal (Figura 1).



Figura 1. Paciente con antecedente de EOOJA y acrodermatitis dismetabólica por déficit dietético de isoleucina. Se observan placas erosivas en zonas acrales y periorificiales.



Alteraciones metabólicas asociadas a acrodermatitis dismetabólica	
> Fenilcetonuria	> Acidemia propiónica
> Enfermedad de Hartnup	> Acidemia metilmalónica
> Aciduria glutárica tipo I	> Déficit de biotinidasa
> Hiperglucemia no cetogénica	> Enfermedad de la orina con olor a jarabe de arce
> Citrulinemia	> Déficit de carbamil fosfato sintetasa
> Déficit de ornitina transcarbamilasa	> Déficit de ácidos grasos esenciales

Tabla 1. Alteraciones metabólicas asociadas a acrodermatitis dismetabólica. (Modificado de K. Flores et al.).

Exploraciones complementarias: La dermatitis se asoció a niveles plasmáticos normales de zinc y disminuidos de isoleucina y valina, por lo que se indicaron suplementos orales de los últimos. En el cultivo de las lesiones se aisló *Candida albicans*. Durante el ingreso presentó un episodio de sepsis por *Pseudomona aeruginosa* y *Candida albicans*, provocando un empeoramiento de las lesiones cutáneas, que evolucionaron a una eritrodermia de difícil manejo.

Diagnóstico

Acrodermatitis dismetabólica (AD)

Evolución

Tras resolverse el cuadro infeccioso y al aportar una dieta mixta con fórmula especial y lactancia materna, se lograron los objetivos de niveles plasmáticos de leucina, isoleucina y valina para la EOOJA, presentando una evolución favorable de las lesiones cutáneas.

Comentario²

La EOOJA, es una enfermedad autosómica recesiva, producida por un defecto enzimático que impide la degradación de los aminoácidos de cadena ramificada (ACR), resultando en una elevación de valina, isoleucina y leucina en tejidos, sangre y orina. Habitualmente los síntomas se inician en el periodo neonatal y pueden provocar la muerte en ausencia de intervención precoz. El

tratamiento consiste en la restricción de los ACR en la dieta, lo que en algunos pacientes puede provocar una AD. La AD es el término propuesto recientemente para referirse a un cuadro clínico similar a la acrodermatitis enteropática (AE). Ambas se caracterizan por la triada de dermatitis periorifical y acral, diarrea y alopecia. La AD puede estar asociada a diversas alteraciones del metabolismo (Tabla 1).

Estas manifestaciones sólo se han descrito en pacientes tratados con dieta restrictiva y se han atribuido a niveles extremadamente bajos de isoleucina en plasma. Las lesiones cutáneas se resuelven tras la suplementación del aminoácido deficiente en la mayoría de los pacientes. Nuestro caso, así como otros descritos, pone de manifiesto el riesgo en la restricción de los ACR en la dieta y la necesidad de una monitorización estricta durante periodos de estrés, falta de alimentación o infecciones intercurrentes.

Bibliografía

- 1 Flores K, Chikowski R, Morrell DS. Acrodermatitis dysmetabolica in an infant with maple syrup urine disease. Clin Exp Dermatol 2016;4:651-654.
- 2 Tabanlıoğlu D, Ersoy-Evans S, Karaduman A. Acrodermatitis enteropathica-like eruption in metabolic disorders: acrodermatitis dysmetabolica is proposed as a better term. Pediatr Dermatol 2009;26:150-154.





04

Hiperpigmentación difusa... ¿Qué nos puede revelar?

Alfredo Daniel Agullo Pérez
Íñigo Martínez de Espronceda Ezquerro
Saioa Oscoz Jaime
Leire Loidi Pascual

Dermatosis endocrinometabólicas



04. Hiperpigmentación difusa... ¿Qué nos puede revelar?

Alfredo Daniel Agullo Pérez, Íñigo Martínez de Espronceda Ezquerro, Saioa Oscoz Jaime y Leire Loidi Pascual

Anamnesis

Mujer de 59 años, natural de Bolivia. Sin antecedentes personales de interés, salvo hipotiroidismo subclínico. Se encontraba ingresada en el Servicio de Neumología por una sospecha de tuberculosis pulmonar. Desde hacía 2 meses presentaba astenia intensa, náuseas, vómitos, mareos y pérdida de 5 kg de peso.

Exploración física

Hiperpigmentación difusa, con predominio en dorso de manos y pies, con ligero predominio de los pliegues y acentuación de las líneas palmares (Figura 1). Además presentaba hiperpigmentación de areolas y de cicatriz de laparotomía media (Figura 2).

Exploraciones complementarias

La analítica sanguínea mostraba hiponatremia (129 mmol/l) e hiperpotasemia (5,7 mEq/l). Se solicitó completar el estudio con niveles de las hormonas del eje hipófiso-adrenal, el cual mostró un cortisol basal muy bajo (0,4nmol/L) y ACTH ele-

vada (9490 pg/ml). Los perfiles férrico y tiroideos fueron normales. EL TC toraco-abdominal mostró unas glándulas suprarrenales aumentadas de tamaño, morfológicamente hiperplásicas.

Diagnóstico

Insuficiencia suprarrenal primaria por probable tuberculosis adrenal

Evolución

Se instauró tratamiento para la tuberculosis con isoniazida, rifampicina, pirazinamida y etambutol durante 9 meses. Además se pautó tratamiento sustitutivo con hidraltesona y fludrocortisona. Hasta el momento (18 meses tras el diagnóstico) la paciente se encuentra asintomática con gran mejoría de los síntomas producidos por la insuficiencia renal.

Comentario

Ante un paciente con una hiperpigmentación difusa, debemos tener en cuenta 6 grandes grupos etiológicos¹: metabólico-endocrinos, enfermeda-



Figura 1. Hiperpigmentación difusa, con predominio en dorso de manos y pies.



des “esclerodermiformes”, fármacos, déficit nutricional y enfermedades congénitas.

Una causa clásica de hiperpigmentación difusa es la insuficiencia suprarrenal primaria, en la cual la pigmentación predomina en áreas fotoexpuestas, pliegues, areolas y zonas de traumatismo o cicatrices previas. También es característico encontrar una mayor pigmentación de las líneas palmares, como ocurría en nuestra paciente. Es frecuente la pigmentación de mucosas, pelos y uñas². Esto ocurre por la activación del feedback del eje hipotálamo-hipofiso-adrenal, que produciría un aumento de la propiomelanocortina que es un precursor de la ACTH, que además de aumentar la producción de esta hormona, estimularía la MSH, la responsable de la melanogénesis³.

Otro motivo importante de pigmentación de causa endocrinológica es el hipertiroidismo. Aunque produce una pigmentación similar a la descrita en la insuficiencia suprarrenal, las mucosas, areolas y genitales no suelen verse afectadas. Más enfermedades endocrinas a tener en cuenta son la hemocromatosis, la insuficiencia renal, la acromegalia y la enfermedad de Cushing.

La hiperpigmentación producida por la esclerodermia puede ser difusa, aunque es muy característica la hiperpigmentación en “sal y pimienta” con acentuación de ésta alrededor de los folículos⁴.

Han sido descritos múltiples fármacos causantes de hiperpigmentación que podrían clasificarse en los siguientes grupos: quimioterápicos⁵, antiplásmodios⁶, metales pesados, hormonas y otros fármacos, como la amiodarona o la minociclina. No debemos olvidarnos de los déficits nutricionales: la pelagra, el déficit de vitamina B12 y ácido fólico y la malabsorción.

Para concluir, ante un paciente con una hiperpigmentación difusa, en primer lugar debemos realizar una correcta anamnesis y exploración física, recogiendo de forma adecuada todos los fármacos que tome el paciente. Como pruebas complementarias básicas, debemos pedir un hemograma, función hepática y renal, tiroidea y niveles de ácido fólico y zinc. Según la sintomatología u otros datos que nos orienten hacia otras enfermedades, deberemos pedir niveles de cortisol, ACTH, estudio de heces o biopsia intestinal...



Figura 2. Hiperpigmentación de areolas y de cicatriz de laparotomía media.



Bibliografía

- 1** Mary Wu Chang. Disorders of Hyperpigmentation. En: Bologna JL, Jorizzo JL, Rapini RP, editors. *Dermatology*. 2nd ed: Elsevier; 2008. p. 939-64.
- 2** Burk CJ, Ciocca G, Heath CR, Duarte A, Dohil M, Connelly EA. Addison's disease, diffuse skin, and mucosal hyperpigmentation with subtle «flu-like» symptoms--a report of two cases. *Pediatr Dermatol*. 2008; 25:215-8.
- 3** Fistarol SK, Itin PH. Disorders of pigmentation. *J Dtsch Dermatol Ges*. 2010; 8: 187-201-202.
- 4** Glass C. Mottled skin changes. *Am Fam Physician*. 2013;88: 707-8.
- 5** Teo RYL, Tan E. A case of hydroxyurea-induced transverse melanonychia. *Int J Dermatol*. 2006; 45:1329-30.
- 6** Reynaert S, Setterfield J, Black MM. Hydroxychloroquine-induced pigmentation in two patients with systemic lupus erythematosus. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2006; 20:487-8.



05

Seborrea, acné, hirsutismo y alopecia en mujer en edad fértil

Ignacio Tormo Alfaro
Alberto Conde Ferreiros
Virginia Velasco Tirado

Dermatosis endocrinometabólicas



05. Seborrea, acné, hirsutismo y alopecia en mujer en edad fértil

Ignacio Tormo Alfaro, Alberto Conde Ferreiros y Virginia Velasco Tirado

Anamnesis

Mujer de 39 años sin antecedentes patológicos de interés y con antecedentes familiares de Diabetes Mellitus tipo II que consultó en el servicio de Dermatología por acrocordones y en la que se observaron de manera casual signos cutáneos de hiperandrogenismo. Al realizarle la anamnesis dirigida, la paciente reconoció haber sido visitada en el servicio de Endocrinología, aunque sin realizarle un seguimiento. Refirió tener irregularidades menstruales desde que tuvo su segundo hijo, siendo sus menstruaciones hasta ese momento normales, y también reconoció haber aumentado de peso.

Exploración física

Se observó desarrollo de vello terminal en zonas andrógeno-dependientes (hirsutismo) más marcado en el área de la barba (Figura 1 y 2). La paciente también presentó pápulas inflamatorias

de acné dispersas en la cara (Figura 1 y 2) y pérdida de densidad capilar con patrón androgenético, así como una piel con tacto untuoso en áreas seboreicas (seborrea).

Pruebas complementarias

Ante la sospecha diagnóstica, se pidió analítica con perfil hormonal y perfil diabetológico. El cociente LH/FSH fue $>2,5$ con una LH de 6,7 mU/ml y una FSH de 2,9 mU/ml. Los niveles de testosterona y prolactina se encontraban dentro de la normalidad así como los de cortisol basal y de DHEA-S. No se objetivaron tampoco signos analíticos de resistencia insulínica, con glucemia y HbA1c dentro de los valores de la normalidad. Se solicitó también interconsulta al servicio de Ginecología para valoración ecográfica de ovarios poliquísticos.

Diagnóstico

Síndrome SAHA en el contexto de síndrome de ovarios poliquísticos.



Figura 1. Hirsutismo y lesiones de acné.



Figura 2. Lesiones de acné y seborrea.



Discusión

En ocasiones, la correcta interpretación de los signos cutáneos, nos permite diagnosticar patologías sistémicas. Es el caso del síndrome SAHA ovárico con el cual los dermatólogos debemos estar familiarizados ya que a veces la principal preocupación de estas pacientes son las manifestaciones cutáneas¹⁻². El síndrome SAHA se define por seborrea, acné, hirsutismo y alopecia androgénica. Las 4 manifestaciones a la vez (como en nuestra paciente) se dan en el 20% de las pacientes³ y son resultado de la respuesta del aparato pilosebáceo al hiperandrogenismo o bien a respuesta exagerada a niveles normales de andrógenos. Existen 5 variantes de síndrome SAHA: idiopático, ovárico (como nuestro caso), suprarrenal, hiperprolactinéxico y síndrome HAIR-AN (que incluye también resistencia insulínica y acantosis nigricans)³. El síndrome SAHA se puede asociar en ocasiones a ovarios poliquísticos, obesidad, irregularidad menstrual e infertilidad¹⁻²⁻³.

El manejo de estas pacientes debe ser multidisciplinar, asesoraréndolas con respecto a la clínica que presentan en la esfera ginecológica y/o endocrinológica⁴. Las manifestaciones cutáneas tienen un manejo similar a las de pacientes sin

este trastorno, no obstante, los anticonceptivos orales pueden mejorarlas, recomendándose los de gestágenos con baja actividad androgénica²⁻⁴. También los antiandrógenos son eficaces en el tratamiento de la alopecia, el acné y el hirsutismo de estas pacientes²⁻⁴. Por último la metformina puede mejorar la acantosis nigricans, el acné y el hirsutismo, aunque la evidencia es limitada²⁻⁴⁻⁵.

Bibliografía

- 1 Housman E, Reynolds RV. Polycystic ovary syndrome: a review for dermatologists: Part I. Diagnosis and manifestations. *J Am Acad Dermatol*. 2014 Nov;71(5):847.e1-847.e10
- 2 Lorena Leal Canosa, Mireia Rojas Torrijos. Síndrome del ovario poliquístico y piel. *Piel*. 2016-08-01; 31(7): 485-495.
- 3 Orfanos CE, Adler YD, Zouboulis CC. The SAHA syndrome. *Horm Res*. 2000;54(5-6):251-8.
- 4 Buzney E, Sheu J, Buzney C, Reynolds RV. Polycystic ovary syndrome: a review for dermatologists: Part II. Treatment. *J Am Acad Dermatol*. 2014 Nov;71(5):859.e1-859.e15
- 5 Aditya Kumar Bubna. Metformin – For the dermatologist. *Indian J Pharmacol*. 2016 Jan-Feb; 48(1): 4-10.





Dermatosis infecciosas





Contenido

01. Foliculitis nasal necrotizante por virus varicela-zóster.....	101
02. Nódulos acrales dolorosos en paciente con dermatitis atópica severa y valvulopatía congénita	105
03. Nódulos en genitales y lengua depapilada.....	109
04. Placa inflamatoria en muslo izquierdo tras mordedura de araña.....	113
05. Lesiones nodulares en el miembro superior de un agricultor.....	117
06. No es rosácea todo lo que parece.....	121
07. Erupción ampollosa generalizada.....	125
08. Múltiples nódulos cutáneos en un varón joven.....	129
09. Nódulos inflamatorios en paciente joven.....	133
10. Una urgencia dermatológica.....	137
11. Pústulas en extremidades como pista diagnóstica fundamental.....	141
12. Lesiones periungueales y plantares de evolución tórpida.....	145
13. Visita al campo y aparición de placa eritematosa anular centrífuga.....	149
14. Erupción pruriginosa en lactante.....	153
15. Lesiones papulocostrosas acrales en un adulto tras un contacto fugaz.....	157
16. Nódulos en las manos elaborando queso de cabra.....	161
17. Una barba muy pruriginosa.....	165
18. Lesiones pustulosas en paciente con psoriasis.....	169
19. Placas descamativas bien delimitadas.....	173
20. Placas anulares en una neonata de 21 días.....	177
21. Lesiones policíclicas y anulares en varón joven infectado por el VIH.....	181
22. Placas eritematoerosivas en escote de mujer joven.....	185
23. Pápulas eritematovioláceas tras traumatismo en el dedo del pie.....	189
24. Linfangitis nodular, a propósito de un caso.....	193
25. “Tiburones” en el acuario.....	197
26. Lesiones papulosas planas en genitales.....	201
27. Tumoraciones vulvares blanquecinas múltiples asociadas a rash macular eritematoso.....	205
28. Pápulas blanquecinas dispuestas en forma de anillo en cuero cabelludo de un lactante.....	209
29. Exantema con erosiones orales.....	213
30. Lesiones faciales recurrentes en niña.....	217
31. Inmunidad reducida, nódulos llenos.....	221
32. Lesión facial de cuarenta años de evolución.....	225

Dermatosis infecciosas





01

Foliculitis nasal necrotizante por virus varicela-zóster

Cintia Arjona Aguilera
Cristina Gil Jassogne
Cristina Collantes Rodríguez
Mario Linares Barrios

Dermatosis infecciosas



01. Foliculitis nasal necrotizante por virus varicela-zóster

Cintia Arjona Aguilera, Cristina Gil Jassogne, Cristina Collantes Rodríguez y Mario Linares Barrios

Anamnesis

Un varón de 57 años previamente sano acudió a consulta de manera urgente por una lesión dolorosa en dorso nasal de cinco días de evolución. Negó traumatismos o picaduras en la zona. La lesión inicial fue una placa rosada, inflamatoria y dolorosa que posteriormente desarrolló pequeñas pústulas, algunas de ellas con exudación blanquecina. Refirió además cefalea de predominio frontotemporal bilateral. Mantuvo buen estado general sin fiebre en todo momento.

Exploración física

Buen estado general, afebril y normotenso. La exploración de la lesión mostró una placa eritematoedematosa con aspecto de piel de naranja ocupando extensamente el dorso nasal, y sobre ella múltiples pústulas monomorfas de 1 mm no agrupadas y un área irregular de 10 mm erosionada con costra negruzca adherida (Figura 1). No



Figura 1. área irregular de 10 mm erosionada con costra negruzca adherida.

presentó lesiones similares en el resto de la cara y no se palparon adenopatías locorregionales.

Exploraciones complementarias

El análisis sanguíneo realizado mostró hemograma, bioquímica, coagulación y reactantes de fase aguda dentro de la normalidad y anticuerpos antinucleares negativos. El cultivo bacteriano y la baciloscopia de una biopsia cutánea resultaron negativos. El examen histopatológico (Figura 2) demostró un infiltrado inflamatorio mixto dérmico intersticial difuso y folicular (A) con exocitosis masiva del epitelio folicular (C) y extensión hasta el tejido celular subcutáneo, necrosis en masa de queratinocitos y vasculitis de pequeños vasos con leucocitoclasia y necrosis fibrinoide. Se observaron cambios citopáticos propios de virus herpes en los queratinocitos del epitelio folicular (B, D) con extensión hacia las glándulas sebáceas (B). Los cambios citopáticos consistieron en inclusiones eosinófilas intranucleares, queratinocitos multinucleados, citoplasma en vidrio esmerilado y restos necróticos de queratinocitos.

Finalmente la PCR para virus herpes fue positiva para Virus Varicela-Zóster (VVZ). Además presentó serología sanguínea positiva para VVZ compatible con infección en curso y negativa para VHS, VIH, virus hepatotropos y lúes.

Diagnóstico

Foliculitis herpética necrotizante por VVZ.

Tratamiento

Inicialmente se realizó tratamiento empírico con mupirocina tópica junto con cefazolina y ceftriaxona intravenosas con leve disminución de la inflamación. Una vez realizado el diagnóstico de certeza se inició tratamiento con aciclovir oral

800 mg 5 veces al día a intervalos de 4 horas, omitiendo la dosis nocturna, durante 7 días.

Evolución

El paciente mostró una excelente evolución con resolución completa de las lesiones cutáneas tras dos semanas de seguimiento. No obstante el paciente refirió cefalea más o menos persistente, en ocasiones pulsátil, sin datos de alarma y con mala respuesta a paracetamol y antiinflamatorios no esteroideos. Actualmente se encuentra en seguimiento por el servicio de Neurología con el diagnóstico de neuralgia craneal postherpética. Ha presentado mejoría con la administración de amitriptilina 10-20 mg diarios por las noches y eslicarbamacepina 200mg diarios por las mañanas. Además, un dato curioso fue descubrir que su hija adolescente desarrolló un cuadro de varicela clásico una semana después del diagnóstico de la foliculitis herpética, probablemente por transmisión paterna.

Comentario

La seroprevalencia del VVZ alcanza el 95% de la población mayor de 12 años en Europa, con una máxima incidencia de seroconversión entre los 7-9 años. La afectación exclusivamente folicular por VVZ ha sido escasamente reportada. Desde su primera descripción en 1972 por Izumi et al.

han sido publicados varios casos de foliculitis por VVZ, tanto en pacientes previamente sanos como en inmunodeprimidos. Los hallazgos clínicos más frecuentemente descritos son las pápulas y placas eritematosas, seguido de vesículas y pústulas, y con menos frecuencia ulceración. Las características histológicas principales incluyen un infiltrado inflamatorio linfocítico perifolicular, extravasación hemática y necrosis de queratinocitos foliculares aislados o en masa. Los cambios citopáticos en el epitelio folicular son inconstantes y la afectación epidérmica es rara, generalmente con exocitosis linfocitaria basal. El diagnóstico histológico suele ser diagnóstico, pero en casos dudosos puede recurrirse a la PCR, más sensible que el cultivo viral, y la serología de VVZ. Debe establecerse el diagnóstico diferencial con la foliculitis bacteriana, fúngica o herpética por Virus Herpes Simple, la rosácea pustulosa y granulomatosa, el lupus eritematoso cutáneo, la enfermedad granulomatosa autoinmune, el pseudolinfoma y la foliculitis pustulosa eosinofílica. Para nuestro conocimiento hemos presentado el primer caso de foliculitis por VVZ nasal con desarrollo de neuralgia post-herpética craneal. Es importante mantener un alto índice de sospecha y realizar un correcto diagnóstico para lograr un tratamiento y seguimiento adecuados.

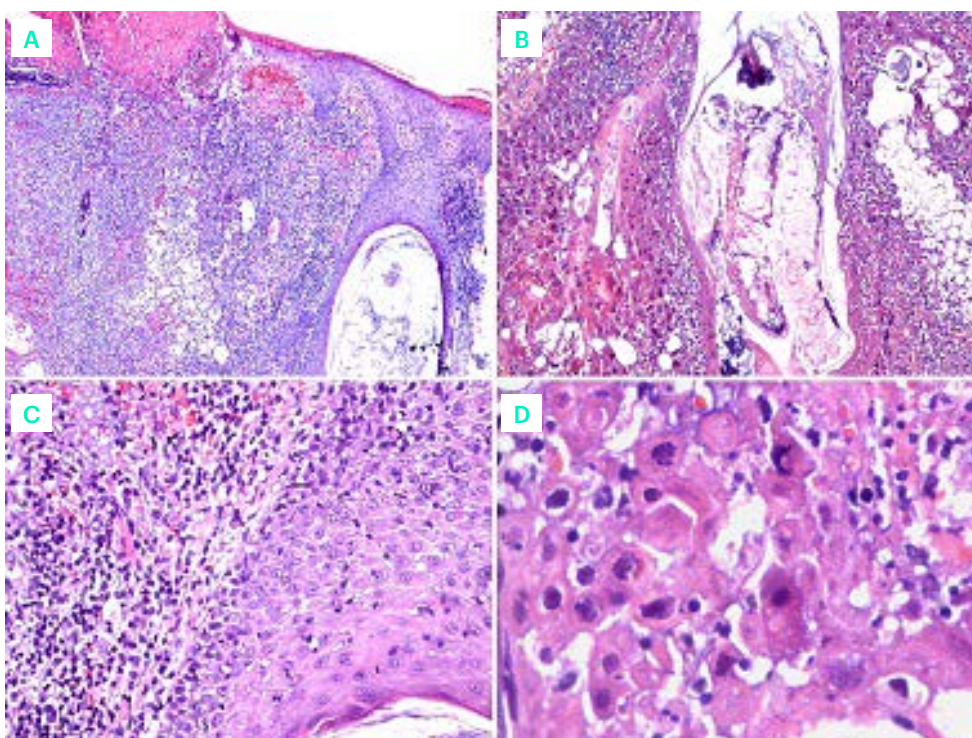


Figura 2. Infiltrado inflamatorio mixto dérmico intersticial difuso y folicular (A) con exocitosis masiva del epitelio folicular (C) y extensión hasta el tejido celular subcutáneo, necrosis en masa de queratinocitos y vasculitis de pequeños vasos con leucocitoclasia y necrosis fibrinoide. Se observaron cambios citopáticos propios de virus herpes en los queratinocitos del epitelio folicular (B, D).





02

Nódulos acrales dolorosos en paciente con dermatitis atópica severa y valvulopatía congénita

Olane Guergué Díaz de Cerio
Anne Barrutia Borque
Sara Esteban Terradillos
José Luis Díaz-Ramón

Dermatosis infecciosas



02. Nódulos acrales dolorosos en paciente con dermatitis atópica severa y valvulopatía congénita

Olane Guergué Díaz de Cerio, Anne Barrutia Borque, Sara Esteban Terradillos y José Luis Díaz-Ramón

Anamnesis

Mujer de 17 años con dermatitis atópica de difícil control que tras falta de respuesta a fototerapia (UVB de banda estrecha) se pauta ciclosporina, pero la paciente lo suspende tras 2 meses por escasa mejoría. Como antecedentes personales presentaba un prolapso mitral congénito severo y una insuficiencia cardíaca secundaria. Acudió en esta ocasión al servicio de urgencias por fiebre de 39°C con malestar general, rinorrea, artralgias en pies y manos, vómitos mucosos, diarrea acuosa y lesiones cutáneas acrales de 6 días de evolución. La paciente refería haber estado de campamento en un caserío.

Exploración física

Se apreciaban varios nódulos subcutáneos eritemato-violáceos, intensamente dolorosos en pies y manos. Además, áreas de piel pálidas de

bordes difusos en zonas acras con relleno capilar enlentecido. No se observaban zonas de piel necróticas (Figura 1). También presentaba xerosis generalizada con engrosamiento cutáneo en pliegues y erosiones secundarias al rascado.

Exploraciones complementarias

- **Analítica sanguínea:** anemia, plaquetopenia y elevación de los reactantes de fase aguda.
- **Serologías:** negativas (clamidia, coxiella, mycoplasma, bartonella, francisella tularensis, treponema, rickettsia, salmonella, CMV, parvovirus, enterovirus, VEB, VHA, VHB, VHC, VIH y rubeola).
- **Ecocardiogramatranstorácicoytransesofágico:** negativo para verrugas
- **Tinción gram de sangre periférica:** crecimiento de cocos gram positivos en racimos
- **Hemocultivo:** crecimiento de Staphilococo Aureus



Figura 1. Nódulos subcutáneos eritemato-violáceos en pies y manos.



Diagnóstico

Nódulos de osler en contexto de endocarditis bacteriana en paciente con valvulopatía congénita y dermatitis atópica mal controlada

Tratamiento

Cloxacilina y daptomicina por vía intravenosa y tratamiento de soporte.

Evolución

Tras varios días de antibioterapia intravenosa el estado general de la paciente mejoró, los hemocultivos se negativizaron y las lesiones cutáneas fueron reduciéndose hasta su completa desaparición. No se apreciaron lesiones residuales isquémicas cutáneas ni de otros órganos. La paciente tomó conciencia de la importancia del buen control de su DA y en la actualidad presenta una buena adherencia a la ciclosporina.

Comentario

La endocarditis bacteriana es un proceso potencialmente grave. Se trata de la infección de una válvula cardíaca o endotelio mural favorecido por alteraciones subyacentes como cardiopatías congénitas o fiebre reumática. La forma aguda puede

evolucionar hacia una insuficiencia cardíaca en días, y el germen habitualmente involucrado es el *Staphylococcus aureus*. Las lesiones cutáneas clásicamente relacionadas son las petequias aisladas, las hemorragias en astilla en el lecho ungueal y las manchas de Roth (lesiones exudativo-ede-matosas en la retina). Las lesiones más específicas son dos, las lesiones de Janeway (máculas purpúricas, proximales e indoloras) y los nódulos de Osler (nódulos eritemato-violáceos, dolorosos y de localización acral). Se piensa que ambas se producen por un mecanismo mixto séptico-autoinmune y su histología muestra microabscesos sin vasculitis que afectan al aparato glómico. La detección de estas lesiones puede ayudar en el diagnóstico precoz de una endocarditis infecciosa, y su tratamiento se basa en la antibioterapia intravenosa. Con este caso recalcamos la importancia del buen control de la DA para evitar que la piel dañada actúe como puerta de entrada de microorganismos.

Bibliografía

- 1 Gunson TH, Oliver GF. Osler's nodes and Janeway lesions. *Australas J Dermatol*. 2007;48:251-5.
- 2 Freedberg IM et al. *Fitzpatrick's Dermatology in general medicine*. 6th ed. New York, McGraw Hill, 2003.





03

Nódulos en genitales y lengua depapilada

Micaela Churruca Grijelmo
Hirune Cembrero Saralegui
Marta Martínez González
Miguel Ángel Gallego Valdés

Dermatosis infecciosas

03. Nódulos en genitales y lengua depapilada

Micaela Churruca Grijelmo, Hirune Cembrero Saralegui, Marta Martínez González y Miguel-Ángel Gallego Valdés

Anamnesis

Un varón previamente sano de 45 años de edad consultó en el servicio de urgencias de dermatología por presentar, desde hacía 3 semanas, una erupción asintomática en genitales. El paciente no refería malestar general, astenia, fiebre, pérdida de peso ni otros síntomas sistémicos.

Exploración física

A la exploración presentaba múltiples nódulos indoloros, de consistencia firme y coloración rojo-violácea, de aproximadamente 0,5 cm de diámetro, localizados en la cara ventral del pene y en el surco balanoprepucial (Figura 1). Además se

advirtieron unas pápulas y placas eritematosas con superficie plana, de bordes bien definidos y asintomáticas en la piel del escroto (Figura 2) y unas úlceras y placas grisáceas de morfología serpiginosa en el dorso de la lengua (Figura 3). No se hallaron otras lesiones cutáneas ni mucosas significativas. El paciente presentaba adenopatías palpables cervicales, axilares e inguinales. No se palparon visceromegalias.

Exploraciones complementarias

Se realizó una analítica de sangre con bioquímica y hemograma sin alteraciones. La serología para lúes proporcionó los siguientes resultados: RPR



Figura 1. Lesiones nodulares en la cara ventral del pene.



Figura 2. Condilomas planos en escroto.



(rapid plasma reagin) positiva hasta 32 diluciones y TPHA (*Treponema pallidum haemagglutination assay*) positivo (cualitativo). La serología para el virus de la inmunodeficiencia humana fue negativa en dos determinaciones. Reinterrogando al paciente confesó haber mantenido múltiples relaciones sexuales de riesgo en los últimos 6 meses, aunque no había padecido ninguna enfermedad de transmisión sexual previamente.

El estudio histológico de una de las lesiones nodulares mostraba una epidermis conservada con un denso infiltrado nodular dérmico, de predominio plasmocitario. (Figura 4).

Diagnóstico

Sífilis secundaria nodular.

Tratamiento

El paciente fue tratado con una dosis de penicilina benzatina intramuscular de 2.4 millones de unidades semanal durante 3 semanas, de acuerdo con los criterios del CDC.

Evolución

Cuatro semanas después del tratamiento las lesiones cutáneas y orales se habían resuelto completamente. Se repitió la serología 6 meses después con RPR negativo.

Comentario

La sífilis secundaria refleja la fase de infección de la espiroqueta en la que se produce la diseminación hematogena de la misma, pudiendo desarrollarse diversas manifestaciones clínicas. La presentación nodular de la sífilis secundaria es bastante infrecuente. Las lesiones se manifiestan como placas o nódulos rojo-violáceos parcialmente infiltrados, simulando a veces un pseudolinfoma o una paniculitis. La erupción nodular puede ser localizada, con predilección por la afectación facial, de membranas mucosas, y/o de palmas y plantas. Los hallazgos histológicos pueden mostrar una inflamación granulomatosa. El diagnóstico diferencial histológico de la sífilis nodular debe incluir diversas entidades como micobacteriosis atípicas, infecciones fúngicas profundas, lepra, tuberculosis, leishmaniasis, sarcoidosis, linfomas, granulomas a cuerpo extraño y erupciones farmacológicas, entre otras. El paciente que presentamos manifestó simultáneamente lesiones clínicas habituales de la sífilis secundaria (lengua depapilada y condilomas planos) y lesiones poco frecuentes (sífilis nodular). La sífilis es conocida como la “gran simuladora”, pudiendo presentar lesiones características de casi cualquier enfermedad. Esto nos obliga a ser cautos y tener presente este diagnóstico también cuando debute con manifestaciones clínicas poco frecuentes.



Figura 3. Lengua depapilada.

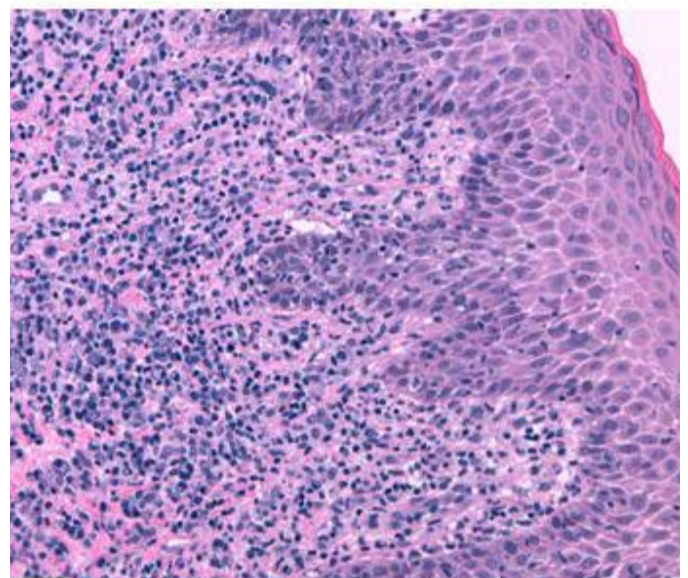


Figura 4. Histología: denso infiltrado inflamatorio linfoplasmocitario en dermis (HE, x10).





04

Placa inflamatoria en muslo izquierdo tras mordedura de araña

Sebastián Podlipnik
Andrea Combalia
Clara Fernández Sartorio

Dermatosis infecciosas



04. Placa inflamatoria en muslo izquierdo tras mordedura de araña

Sebastián Podlipnik, Andrea Combalia y Clara Fernández Sartorio

Anamnesis

Paciente de 46 años, natural de Marruecos, sin alergias medicamentosas conocidas ni antecedentes patológicos relevantes.

Visitada en urgencias por cuadro compatible con celulitis en extremidad inferior izquierda iniciada, según refería la paciente, a los 5 días de ser mordida por una araña. Había sido valorada por el médico de atención primaria quien le indicó tratamiento con antibióticos por vía oral (ciprofloxacino y clindamicina), pese a lo cual la lesión siguió una evolución tórpida con aumento progresivo de la misma y aparición de zona necrótica central, asociada a aumento de volumen de la extremidad y marcados dolor e impotencia funcional.

Exploración física

Al examen físico se apreciaba aumento de volumen del muslo izquierdo y una placa intensamente inflamatoria de aproximadamente 15 cm de diámetro con una escara necrótica central de 3 x 2 cm. Asimismo, se observaban proximalmente placas inflamatorias de menor tamaño siguiendo trayecto linfático. (Figura 1)

Exploraciones complementarias

En la analítica de urgencias destacaba: proteína C reactiva 12.6 mg/dL, recuento de leucocitos 12.000/ml, recuento de neutrófilos 11.000/ml, recuento de plaquetas 283.000/ml y hemoglobina 12.6 g/dl. El resto de los parámetros analíticos incluyendo creatinemia, LDH, creatinquinasa, electrolitos y coagulación fueron normales. El cultivo microbiológico de la zona ulcerada de la lesión fue negativo.

Diagnóstico

Loxoscelismo cutáneo por mordedura de araña del género *Loxosceles rufescens*.

Tratamiento

Se realizó escarectomía sin complicaciones y se decidió su ingreso en el servicio de Enfermedades Infecciosas donde realizó tratamiento antibiótico de amplio espectro con ertapenem endovenoso.

Evolución

Durante su ingreso la paciente se mantuvo afebril y con buen estado general, aunque la lesión cutánea evolucionó tórpidamente con ulceración central y presencia de abundante exudación purulenta. A las dos semanas, la lesión inició una evolución favorable, con disminución importante de la inflamación y del exudado, por lo que pudo ser dada de alta. (Figura 2) Se realizaron repetidos cultivos microbiológicos durante el ingreso que fueron siempre negativos. La paciente siguió curas periódicas durante 6 semanas con resolución total de la lesión.

Comentario

El loxoscelismo es el cuadro clínico resultante de la mordedura de la araña del género *Loxosceles*. Constituye un importante problema de salud en algunos países americanos. Las arañas del género *Loxosceles laeta* y *Loxosceles reclusa* son las más tóxicas y son capaces de producir un cuadro cutáneo-visceral con elevada mortalidad. En el resto del mundo este tipo de arañas son raras, aunque en la cuenca mediterránea habita la *Loxosceles rufescens*, causante de cuadros menos graves limitados a la piel (loxoscelismo cutáneo).¹



Figura 1. Se aprecia extensa placa eritematosa con centro azulado-necrótico deprimido con linfangitis asociada.

La *Loxosceles rufescens*, también conocida como la araña reclusa parda mediterránea o la araña del violín, es de tamaño pequeño, entre 1-2 cm, de color pardo a rojizo claro y se reconoce típicamente por su dibujo en forma de violín sobre el dorso del cefalotórax. El veneno de esta araña es dermo-necrótico y víscero-tóxico. Es rico en enzimas de bajo peso molecular como esfingomielinasas, hidrolasa, hialuronidasa, lipasa, colagenasa, proteasas y metaloproteasas. El principal componente tóxico causante de la necrosis cutánea es la esfingomielinasa D.^{2,3}

El loxoscelismo cutáneo se puede presentar de 2 formas clínicas:

- 1. Forma necrotizante** (más del 90% de los casos): se caracteriza por la aparición de dolor, edema y eritema dentro de las primeras 6 a 8 horas de la mordedura, que progresa a un halo de vasoconstricción e isquemia que se extiende alrededor de la lesión. Durante los primeros días se puede observar una vesícula o pápula en el lugar de la mordedura, que evoluciona hacia una placa rojo-violácea, pruriginosa y progresivamente dolorosa que puede conducir a la necrosis dérmica. La mordedura tiende a curar por segunda intención en 6 a 8 semanas.^{1,4}
- 2. Forma edematosa** (5% de los casos): ocurre principalmente en la región facial con edema extenso, doloroso y desfigurante, pero sin eritema ni necrosis.⁵

No existe una pauta terapéutica estandarizada para el loxoscelismo cutáneo. Los tratamientos empleados incluyen: suero anti-loxosceles, corticosteroides, dapsona, antihistamínicos, antibióticos, colchicina, vasodilatadores, oxígeno hiper-



Figura 2. Se aprecia una importante mejoría de la lesión con desaparición del eritema tras 3 semanas de tratamiento.

bárico, extirpación quirúrgica y terapia de presión negativa.^{1,6}

En conclusión presentamos un caso de loxoscelismo cutáneo por mordedura de la araña *Loxosceles rufescens*, proceso raramente descrito en nuestro medio. Tal como se describe en la literatura, en nuestro caso la evolución tórpida de la lesión es atribuirse a mecanismos citotóxicos propios de las toxinas del *Loxosceles* y no a una infección bacteriana.

Bibliografía

- 1 Manríquez M JJ, Silva S V. Loxoscelismo cutáneo y cutáneo-visceral: Revisión sistemática. Revista chilena de infectología 2009;26(5):420-32.
- 2 Young AR, Pincus SJ. Comparison of enzymatic activity from three species of necrotising arachnids in Australia: *Loxosceles rufescens*, *Badumna insignis* and *Lampona cylindrata*. Toxicon 2001;39(2-3):391-400.
- 3 Trevisan-Silva D, Bednaski AV, Gremski LH, Chaim OM, Veiga SS, Senff-Ribeiro A. Differential metalloprotease content and activity of three *Loxosceles* spider venoms revealed using two-dimensional electrophoresis approaches. Toxicon 2013;76:11-22.
- 4 Morales-Moreno HJ, Carranza-Rodriguez C, Borrego L. Cutaneous loxoscelism due to *Loxosceles rufescens*. J Eur Acad Dermatol Venereol 2016;30(8):1431-2.
- 5 Schenone F H. A propósito del loxoscelismo en Chile. Revista médica de Chile 2004;132(1):121-2.
- 6 Malaque C, Chaim OM, Entres M, Barbaro KC. *Loxosceles* and Loxoscelism: Biology, Venom, Envenomation, and Treatment. Spider Venoms 2016.





05

Lesiones nodulares en el miembro superior de un agricultor

Paula Fernández Canga
Eduardo Varas Meis
José Castiñeiras González
Camino Prada García

Dermatosis infecciosas



05. Lesiones nodulares en el miembro superior de un agricultor

Paula Fernández Canga, Eduardo Varas Meis, José Castiñeiras González y Camino Prada García

Anamnesis

Varón, agricultor de 75 años, alérgico a AINE, con antecedentes personales de dislipemia y EPOC. Acudió a la consulta por la presencia de lesión ulcerada en el dorso de la mano derecha, de 3 meses de evolución y crecimiento progresivo, que surgió tras un traumatismo accidental con el arado mientras realizaba labores en el campo. Posteriormente, aparecieron de forma progresiva, otras lesiones subcutáneas de menor tamaño, que avanzaban en sentido proximal, en el antebrazo y brazo derechos. No fiebre ni otra sintomatología sistémica asociada.

Exploración física

Se observó una placa ulcero-costrosa, indurada, con secreción sero-purulenta, de 2 cm de diáme-

tro localizada en el dorso de la mano derecha. Presentaba otras tres lesiones nodulares, de superficie eritematosa y un centímetro de diámetro, en el antebrazo y brazo ipsilateral, siguiendo el trayecto linfático (Figura 1).

Exploraciones complementarias

Ante estos hallazgos, se realizó cultivo y biopsia incisional de la lesión del dorso de la mano para estudio microbiológico e histopatológico respectivamente.

El estudio histopatológico (Figura 2) mostró una marcada hiperplasia epidérmica irregular, pseudoepiteliomatosa, con múltiples microabscesos dérmicos e intraepidérmicos y un infiltrado inflamatorio celular mixto a nivel dérmico constituido



Figura 1. A) Placa ulcero-costrosa, indurada, con secreción sero-purulenta, de 2 cm de diámetro en dorso de la mano. B) Nódulos, de superficie eritematosa y un centímetro de diámetro, en el antebrazo derecho. Resolución de las lesiones tras 12 semanas de tratamiento en brazo (C), antebrazo y dorso de mano (D).



por linfocitos, células plasmáticas, histiocitos y algún eosinófilo. En el centro de los microabscesos se apreciaban numerosos fragmentos nucleares con detritus celulares que parecían expulsarse a través de trayectos o sinus hacia la superficie epidérmica. Con la técnica de PAS, a nivel de los microabscesos, se observaron muy escasas y dudosas imágenes que podrían corresponder a esporas de hongos, aunque no fueron concluyentes.

El estudio microbiológico nos sacó de dudas, al aislarse en el cultivo *Sporothrix globosa*, que forma parte del complejo *Sporothrix schenckii*.

Diagnóstico

Los datos obtenidos en la anamnesis, junto con la exploración física y las pruebas complementarias establecieron el diagnóstico de esporotricosis.

Tratamiento

Ante la sospecha clínica del cuadro, previó a la confirmación microbiológica, se inició tratamiento empírico con Itraconazol 200 mg/día durante 12 semanas

Evolución

Se objetivó una muy buena evolución tras cuatro semanas de tratamiento con resolución completa de las lesiones 6 semanas más tarde (Figura 1).

Comentario

La esporotricosis es una infección granulomatosa, causada por el hongo *Sporothrix schenckii*. Afecta principalmente al tejido cutáneo y subcutáneo. Las actividades asociadas con su desarrollo son la jardinería, la manipulación de rosas y otras actividades que implican la inoculación de tierra a través de la piel.

Tras un periodo de incubación variable (de días a semanas), aparece una lesión papulo-nodular en el lugar de inoculación (esporotricosis cutánea fija) que puede seguirse de la formación de múltiples nódulos a lo largo de las vías de drenaje linfático proximales a la lesión original (esporotricosis linfocutánea). Las lesiones suelen ser levemente dolorosas pero no existe clínica sistémica asociada. La diseminación de la infección a otros órganos ocurre generalmente en condiciones de inmunodepresión.

Se debe realizar diagnóstico diferencial con infecciones por micobacterias atípicas, nocardiosis, leishmaniasis y tularemia. El cultivo es el gold estándar para el diagnóstico.

El tratamiento de elección es Itraconazol, a dosis de 200mg/día. Debe prolongarse entre 2 a 4 semanas tras la resolución de las lesiones. Otras alternativas son la Terbinafina y el Fluconazol. La anfotericina B se emplea en casos de infección diseminada.

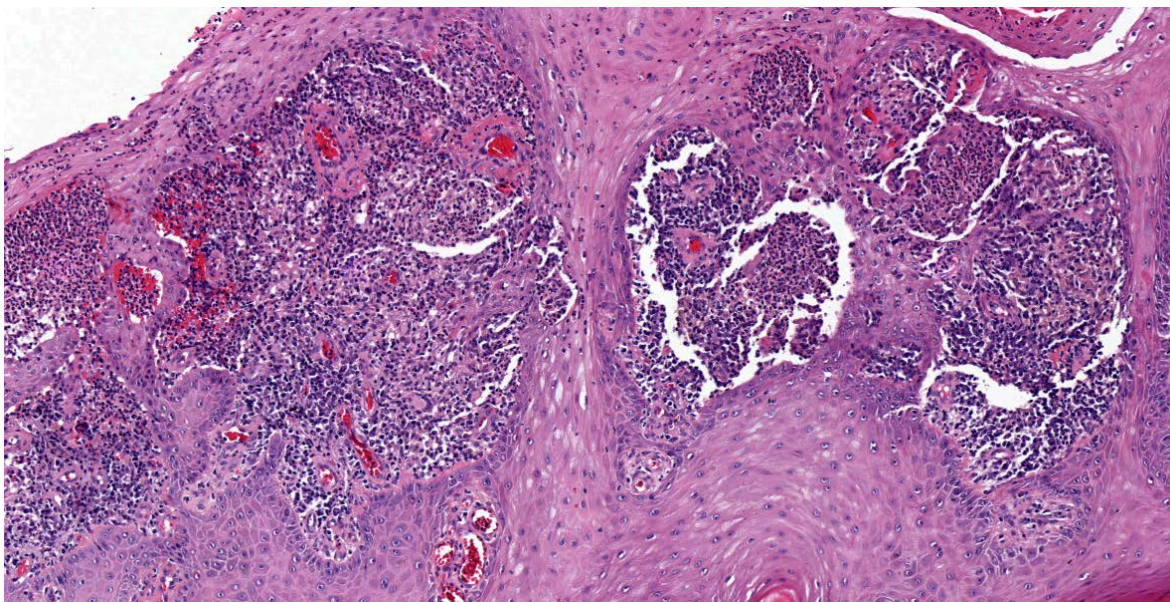


Figura 2. Hematoxilina-eosina (40x): microabscesos dérmicos e intraepidérmicos y un infiltrado inflamatorio celular mixto a nivel dérmico constituido por linfocitos, células plasmáticas, histiocitos y algún eosinófilo.





06

No es rosácea todo lo que parece

Óscar Muñoz Moreno Arrones

Álvaro de Dios Velázquez

Pablo Boixeda

Dermatosis infecciosas



06. No es rosácea todo lo que parece

Óscar Muñoz Moreno Arrones, Álvaro de Dios Velázquez y Pablo Boixeda

Anamnesis

Varón de 43 años que acude a la consulta refiriendo lesiones cutáneas pruriginosas de 6 meses de evolución. Negaba cualquier antecedente personal, tratamiento habitual o antecedentes epidemiológicos recientes como viajes al extranjero, contacto con animales o afectación de convivientes.

Exploración física

A la exploración dermatológica presenta numerosas pápulas y pústulas faciales, con ausencia de comedones, sobre una base eritematosa de predominio en áreas convexas de la cara (Figura 1a). No tenía otra afectación mucocutánea.

Exploraciones complementarias

No se realizó ninguna exploración adicional.

Diagnóstico

Se realizó diagnóstico clínico de rosácea inflamatoria.

Tratamiento

Se instauró tratamiento con doxiciclina oral y metronidazol tópico.

Evolución

Tras ocho semanas de tratamiento el paciente no presentaba una mejoría significativa (Figura 1b). Se modificó doxiciclina por minociclina oral y se extendió el tratamiento otras 8 semanas. En la siguiente revisión el paciente seguía sin mejorar.

Se llevó a cabo una biopsia superficial de la piel del paciente, centrada a nivel malar, donde existía un predominio de lesiones papulo-pustulosas. La técnica se realizó mediante la adhesión instantánea de la piel del paciente a un portaobjetos con cianoacrilato. A continuación, bajo microscopía óptica (Figura 2a) se observaron numerosos *Demodex folliculorum* (>5 por cm²).

El paciente recibió un diagnóstico de demodicosis primaria papulopustulosa. Se instauró tratamiento con ivermectina tópica y láser de colorante pulsado (spot: 10mm, fluencia 8J/cm², puls: 0.5ms) con resolución rápida de las lesiones (Figura 2b).

Comentario

La presencia de *Demodex spp.* (*D. folliculorum* y *D. brevis*) no tiene generalmente significación patológica. En determinados pacientes, la infestación por *Demodex* puede desencadenar una dermatopatía inflamatoria que puede asemejar clínicamente a foliculitis, rosácea o dermatitis perioral. Actualmente las manifestación clínicas de la demodicosis se clasifican en a) *pitiriasis folliculorum* (demodicosis espinulosa), b) demodicosis papulopustulosa/nóduloquística, c) demodicosis ocular y auricular. No existen guías clínicas para el tratamiento de la demodicosis papulopustulosa pero se basa fundamentalmente en el empleo de acaricidas como la ivermectina para disminuir la carga de infestación. Actualmente se desconoce la utilidad del láser de colorante pulsado; en nuestra experiencia, el LCP disminuye rápidamente la inflamación y el eritema característicos de esta patología.



Figura 1. Lesiones papulopustulosas sobre base eritematosa en áreas convexas de la cara antes (a) y tras tratamiento con doxiciclina oral y metronidazol tópico (b).

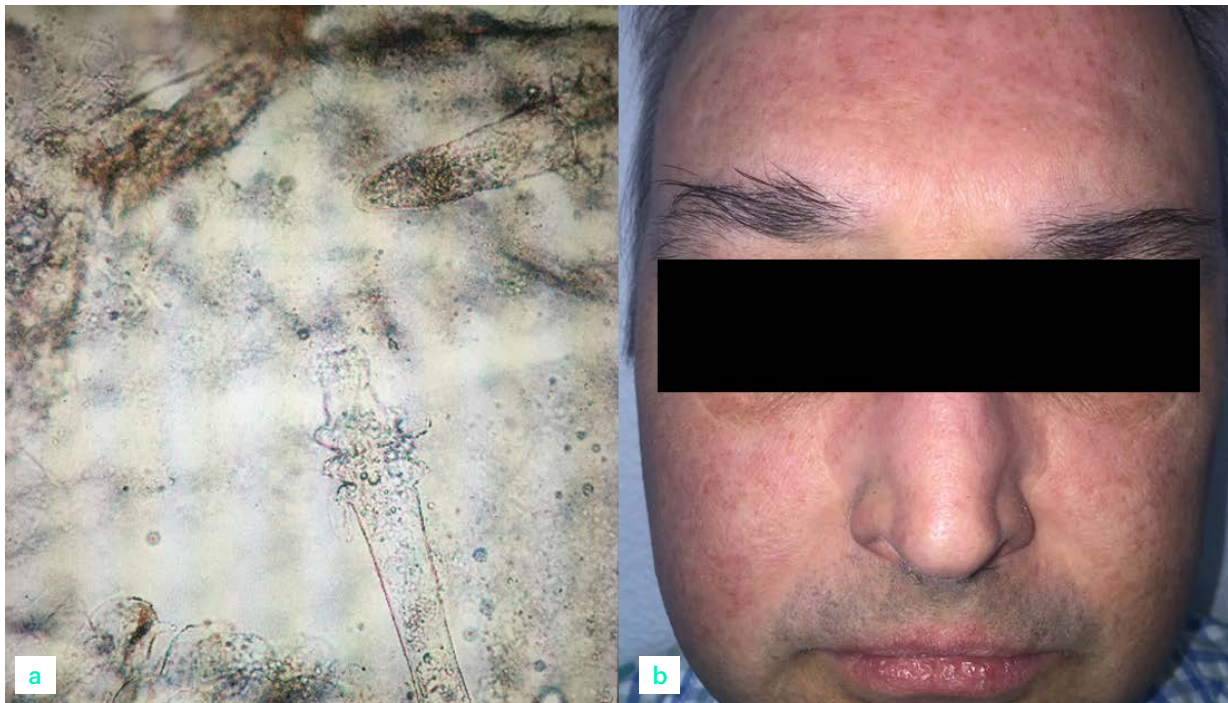


Figura 2. a) *Demodex folliculorum*. b) Resolución completa de las lesiones con tratamiento tópico con ivermectina y láser de colorante pulsado.





07

Erupción ampollosa generalizada

Clara Fernández Sartorio
Andrea Combalia Escudero
Xavier Fustà Novell

Dermatosis infecciosas

07. Erupción ampollosa generalizada

Clara Fernández Sartorio, Andrea Combalia Escudero y Xavier Fustà Novell

Anamnesis

Mujer de 46 años, sin hábitos tóxicos, con antecedentes de diabetes mellitus tipo 2 en tratamiento con metformina y carcinoma basocelular infiltrante nasal tratado quirúrgicamente en múltiples ocasiones. Consultó en urgencias por aparición de lesiones cutáneas generalizadas muy pruriginosas de una semana de evolución. Se pautaron corticoides orales y antibiótico oral sin mejoría, por lo que se remitió al Servicio de Dermatología.

Exploración física

Se apreciaba una erupción en forma de pápulas eritematosas, algunas con vesícula central, y ampollas tensas sobre base eritematosa en tronco y extremidades. Destacaban varias lesiones eritemato-costrosas con configuración lineal y otras en racimos dispuestas en la zona escapular derecha, brazo y antebrazo derecho (Figura 1A y B),

y en el 5º dedo de la misma mano presencia de ampollas tensas de contenido seroso (Figura 2A). Pápulas con costra central de disposición lineal en el abdomen, placas eritematosas en las rodillas y ampollas tensas en el dorso de ambos pies (Figura 2 B). No se evidenció afectación de mucosas. Resto de la exploración física normal con buen estado general.

Exploraciones complementarias

Debido a la presencia de ampollas tensas y la intensidad del prurito se sospechó de un penfigoide ampolloso, y dada la distribución lineal de las lesiones en el brazo derecho se quiso descartar infección herpética. Se realizó una analítica de sangre general, una biopsia cutánea para estudio histopatológico, inmunofluorescencia directa (IFD), inmunofluorescencia indirecta del líquido de la ampolla (IFI) y un test de Tzank.



Figura 1 A) Lesiones eritemato-costrosas agrupadas en la zona escapular, brazo y antebrazo derecho. B) Algunas lesiones con vesícula central y ampollas tensas.

- **Analítica sanguínea:** En la analítica de sangre no se observaba leucocitosis, presentaba un leve aumento de los reactantes de fase aguda (PCR: 2.56 mg/dL, VSG: 38 mm/h), perfil hepático normal. Destacaba una eosinofilia leve $1.0 \times 10^9/L$ [N< 0.5] y aumento de la IgE total en suero 519.00UI/L [N< 100.00]. Los anticuerpos IgG anti-BP180 fueron normales 2.00 U/mL [N < 20.00].
- **Biopsia cutánea:** Se llevó a cabo una biopsia cutánea tipo punch de una de las lesiones de la rodilla. Presentaba una epidermis conservada y un infiltrado inflamatorio perivascular compuesto por linfocitos y eosinófilos en dermis superficial y media.
- **IFD:** Presencia de depósitos de C3 y fibrinógeno en la pared de los pequeños vasos de la dermis superficial.
- **IFI:** No se detectaba la presencia de anticuerpos de tipo IgA, ni de tipo IgG contra la membrana basal.
- **Test de Tzank:** En el test de Tzank se podía observar un extendido hemorrágico, con componente inflamatorio, escasas células escamosas sin alteraciones citopáticas de infección vírica.

Diagnóstico

Los resultados de analítica, biopsia cutánea y citología descartaron un penfigoide ampollosa y una infección herpética. La distribución lineal de algunas de las lesiones hizo sospechar de una posible reacción a picaduras. Dos meses después, la paciente halló centenares de chinches de cama en su colchón por lo que se diagnosticó de dermatosis por picaduras de chinches de cama.

Tratamiento

Hasta su diagnóstico realizó tratamiento con corticoides orales en pauta descendente, corticoides tópicos y antihistamínicos.

Evolución

Tras el hallazgo del agente causal y su eliminación las lesiones remitieron completamente.

Comentario¹⁻²

La dermatosis por picaduras de chinche de cama (*Cimex lectularius*) es un motivo de consulta frecuente y su incidencia está en aumento en los países desarrollados. Suele observarse en viajeros, sobre todo en zonas rurales y en ciudades



Figura 2. A) En 5º dedo de la mano derecha presencia de ampollas tensas de contenido seroso. B) Ampollas en el dorso de los pies.



Erupción ampollosa generalizada

cosmopolitas. Su diseminación se produce a través de los equipajes escondiéndose en lugares oscuros como grietas de la pared, muebles o colchones de los hoteles. Estas se alimentan de sangre humana cuando el huésped está durmiendo o en reposo. Su picadura desencadena una respuesta inmune alérgica que ocasiona una dermatosis pruriginosa clínicamente muy polimorfa que varía desde pápulas eritemato-edematosas pruriginosas a lesiones ampollares de gran tamaño. Suelen afectar más a las zonas descubiertas de la piel, como brazos, hombros, tórax y piernas. Es frecuente que las picaduras presenten patrones de agrupación en racimos y la disposición lineal, en especial en grupos de a tres, es sugestiva. Las complicaciones locales habituales son la sobreinfección y la ulceración.

El diagnóstico es clínico mediante una buena anamnesis, indagando sobre más casos en la familia, estancias en hoteles o viajes recientes. El tratamiento es sintomático con antihistamínicos y corticoides tópicos de alta potencia, aunque lo más importante es la prevención y erradicación de la chinche.

Bibliografía

- 1 Zúñiga Carrasco I, Lozano J. Chinchas de la cama: una ectoparasitosis intradomiciliaria subestimada. *Revista de Enfermedades Infecciosas en Pediatría* 2012, 26 (101): 178-184.
- 2 Vera C, Orduna T, Bermejo A, Leiro V, Maronna E. Dermatitis por picaduras de cimicidos (chinchas de cama). *Dermatol. Argent.*, 2012, 18(4): 295-300.



08

Múltiples nódulos cutáneos en un varón joven

María Constanza Riquelme Mac Loughlin
Sebastián Podlipnik Castillo
Clara Fernández Sartorio

Dermatosis infecciosas



08. Múltiples nódulos cutáneos en un varón joven

María Constanza Riquelme Mac Loughlin,
Sebastián Podlipnik Castillo y Clara Fernández Sartorio

Anamnesis

Varón de 37 años, sin antecedentes personales ni familiares de interés, natural de Brasil y residente en España desde hace 9 meses. Acude al servicio de Urgencias por presentar desde hace 6 meses, nódulos eritematosos dolorosos en extremidades inferiores que en los últimos dos meses, se han extendido a extremidades superiores. Así mismo, refiere tos no productiva, rinorrea, astenia, pérdida de peso y sensación distérmica.

Exploración física

A su llegada a urgencias, el paciente se encuentra hemodinámicamente estable, afebril y con aspecto caquéctico. En ambos miembros inferiores y superiores se observan múltiples nódulos eritematosos de 2-3 cm de diámetro, de distribución simétrica y dolorosos a la palpación (Figura 1). En la exploración neurológica destaca una hiperre-



Figura 1. Nódulos eritematosos de 2-3 cm de diámetro, de distribución simétrica en miembros inferiores.

flexia patelar sin otros signos piramidales y una pérdida de sensibilidad térmica y palestésica en zona distal de extremidades inferiores.

Exploraciones complementarias

En la analítica sanguínea se aprecia una elevación de reactantes de fase aguda (PCR 11, VSG 110) y anemia microcítica hipocrómica. La serología VIH es negativa. En la biopsia cutánea procedente de un nódulo de la pierna se distinguen en todo el grosor de la dermis y tejido hipodérmico agregados de células histiocitarias de aspecto espumoso, con citoplasma claro, dispuestas alrededor de estructuras neurales y ductales ecrinas (Figura 2A y B). La tinción de Ziehl-Neelsen demuestra la presencia de abundantes bacterias ácido-alcohol resistentes intracelulares (Figura 2C). Las baciloscopias de linfa procedentes de orejas y codos muestran un índice bacilar entre 2+ y 4+ y un índice morfológico entre el 10 y 50%.

Diagnóstico

Lepra dimorfa (borderline) lepromatosa.

Tratamiento

Se inicia tratamiento según el esquema terapéutico propuesto por la Organización Mundial de la Salud para los pacientes multibacilares con dapsona, rifampicina y clofazimina.

Evolución

El paciente refiere cuadros de fiebre, malestar general e inflamación de las lesiones cutáneas que se han incrementado en frecuencia desde el inicio del tratamiento antibiótico. Se orienta como eritema nodoso leproso y se inicia tratamiento con prednisona oral con control parcial y sin disminuir la frecuencia de los brotes por lo se sustituye por talidomida oral con buen control sintomático.



A los 6 meses del inicio del tratamiento el paciente inicia un dolor en territorio cubital del brazo derecho con hipoestesias del 4º y 5º dedo e hipertrofia dolorosa del nervio cubital. Se orienta como leproreacción tipo 1 y se inicia prednisona a 1 mg/kg/día durante 1 semana y descenso progresivo a 0,5 mg/kg/día con desaparición del dolor pero persistencia de las hipoestesias. Actualmente está pendiente de electromiograma y valoración por neurología.

Comentario

La lepra es una infección curable causada por *Mycobacterium leprae*. Presenta una evolución lentamente progresiva que se caracteriza por la formación de granulomas cutáneos y perineurales. Actualmente, Brasil es uno de los países con mayor incidencia.

La presentación clínica y las características histopatológicas dependen del grado de inmunidad del enfermo. Los pacientes con lepra lepromatosa presentan una respuesta inmune celular disminuida con una respuesta celular T del tipo Th2 CD4+ y un gran número de bacilos en las lesiones cutáneas. Las lesiones cutáneas más habituales son las máculas eritematosas, pápulas, nódulos y placas. Las lesiones se distribuyen con tendencia a la simetría, preferentemente en la cara, glúteos y extremidades inferiores. Las leproreacciones son reacciones inflamatorias causadas por cambios inmunológicos en el transcurso de la enfermedad que pueden producirse en cualquier momento del curso de ésta. Existen 2 tipos: la tipo 1 y la tipo 2 o eritema nodoso leproso. Es importante conocer este tipo de reacciones para evitar las secuelas que éstas pueden producir y evitar suspender el tratamiento de la enfermedad de base cuando se presenten.

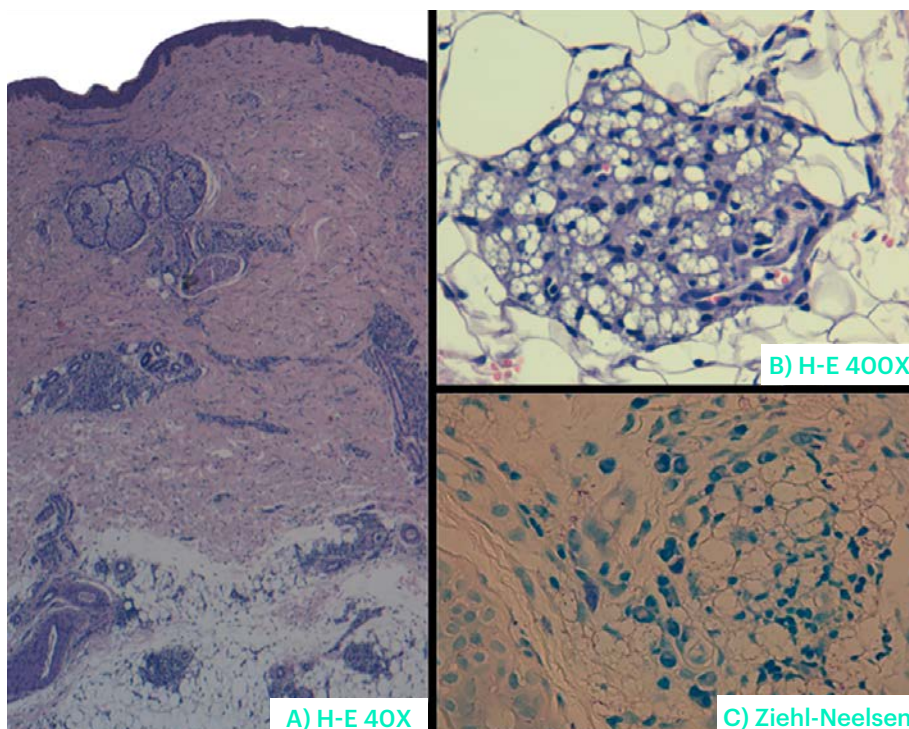


Figura 2. A) Biopsia cutánea con tinción de hematoxilina-eosina. En dermis superficial, media y profunda y con afectación de tejido hipodérmico se distinguen agregados de células histiocitarias de aspecto espumoso. B) A mayor aumento (x400), agregados de células histiocitarias de aspecto espumoso en hipodermis. C) Tinción de Ziehl-Neelsen donde se demuestra la presencia de abundantes bacterias ácido-alcohol resistentes intracelulares.





09

Nódulos inflamatorios en paciente joven

Xavier Cubiró Raventós
Víctor Flores Climente
Miguel Ángel Sánchez Martínez
Eduardo Rozas

Dermatosis infecciosas



09. Nódulos inflamatorios en paciente joven

Xavier Cubiró Raventós, Víctor Flores Climente, Miguel Ángel Sánchez Martínez y Eduardo Rozas

Anamnesis

Mujer de 27 años, sin antecedentes patológicos de interés. Trabaja como empleada en una tienda de animales a tiempo completo.

Refiere desde hace un mes y medio aparición de tres lesiones en brazo izquierdo que han ido aumentando de tamaño progresivamente, asociando además molestias en los movimientos de flexión-extensión de la articulación. Reconoce manipulación de acuarios días antes del inicio del cuadro. Niega haber estado en contacto con rosales.

No presenta fiebre ni mal estado general

Exploración física

En la exploración se observan tres nódulos eritematovioláceos de 1,5 cm de diámetro con distribución esporotricóide en brazo izquierdo, dos en cara medial de muñeca y uno en codo. Además se observa pequeño nódulo en dorso de mano izquierda.

Exploraciones complementarias

- **Biopsia punch de uno de los nódulos del brazo izquierdo:** dermatitis granulomatosa con presencia de granulomas supurativos que afectan predominantemente la dermis profunda. Las tinciones de Kinyoun, auramina-rodamina y Grocott no evidenciaron la presencia de microorganismos.
- **Cultivo para micobacterias:** Crecimiento para *Mycobacterium marinum*

Diagnóstico

Granuloma de los Acuarios.

Tratamiento

Se inicia tratamiento con Minociclina 100 mg cada 12h vía oral junto con Claritromicina 500 mg cada 12h durante 3 meses

Evolución

Se observó estabilidad clínica y curación progresiva de las lesiones aproximadamente al mes de haber iniciado el tratamiento antibiótico. Ante la buena respuesta clínica y la regular tolerancia de la paciente a la Minociclina se realizó tratamiento combinado con Minociclina y Claritromicina sólo durante 3 meses para luego continuar sólo con Claritromicina cada 12 horas durante 2 meses más. En el control a los 6 meses después del inicio del tratamiento la paciente no presentaba lesiones y sólo se observaba leve hiperpigmentación residual.

Comentario

El granuloma de los acuarios o granuloma de las piscinas es un cuadro clínico considerado específico de especie causado por la *Mycobacteria* oportunista *Mycobacterium marinum*. *M. marinum* tiene como hábitat natural el agua dulce o salada y la infección suele producirse tras pequeños traumatismos cutáneos con acuarios o piscinas o de forma característica, tras el antecedente de lesiones con espinas de pescado o al manejar crustáceos. El cuadro clínico es crónico y tiene un periodo de incubación de aproximadamente 2 a 3 semanas. La lesión típica suele ser una pápula o nódulo localizados en el dorso de una mano o múltiples pápulas o nódulos de distribución lineal o esporotricóide en una



extremidad. Histológicamente las lesiones se caracterizan por la presencia de granulomas supurativos, típicamente acompañados de cambios epidérmicos. El diagnóstico de certeza se realiza mediante el cultivo de las muestras de biopsia en medio de Lowenstein-Jensen a 31°C. No existen

pautas estándar de tratamiento antibiótico pero *M.marinum* suele ser sensible a claritromicina, rifampicina, etambutol, tetraciclinas, sulfamidas y cotrimoxazol siendo aconsejable realizar tratamientos combinados para evitar el desarrollo de resistencias.



Figura 1. Nódulos violáceos de 1,5 cm de diámetro con distribución esporotricóide en brazo izquierdo.

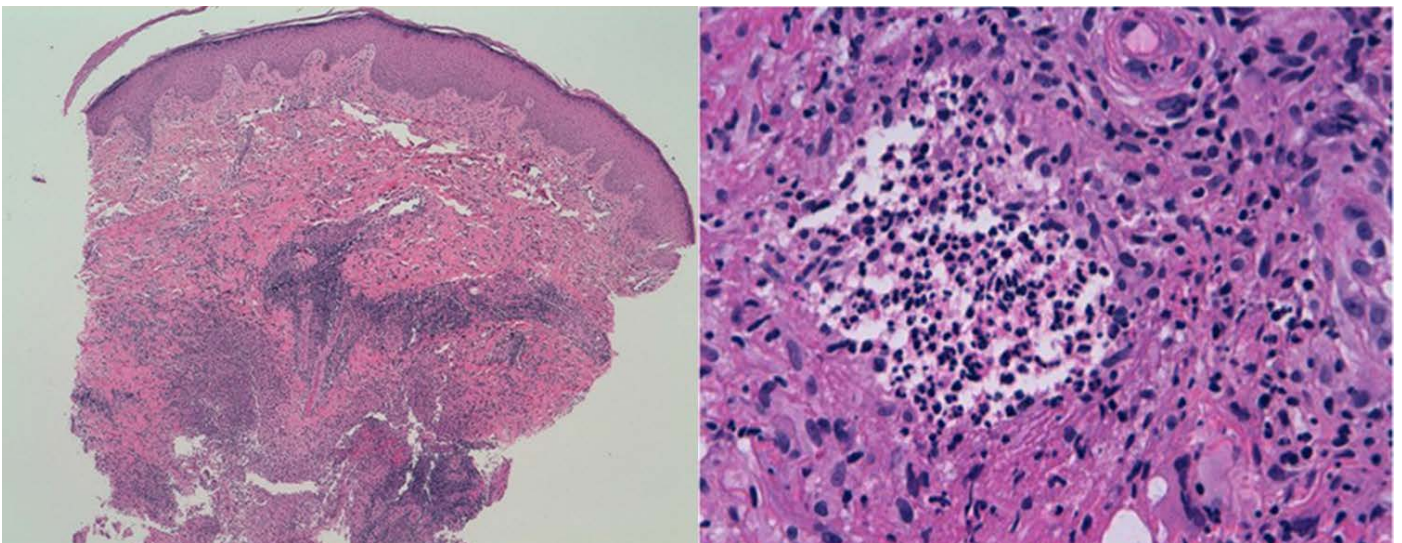


Figura 2. Infiltrado granulomatoso con presencia de granulomas supurativos. A 40x y 100x.





10

Una urgencia dermatológica

José Luis Agudo Mena

María del Carmen García del Pozo Martín de Hijas

Gemma Ochando Ibernón

Eduardo Escario Travesedo

Dermatosis infecciosas

10. Una urgencia dermatológica

José Luis Agudo Mena,
María del Carmen García del Pozo Martín de Hijas,
Gemma Ochando Ibernón y Eduardo Escario Travesedo

Anamnesis

Varón de 20 años de edad, con antecedentes personales de dermatitis atópica desde la infancia en tratamiento con pimecrolimus tópico. Acudió a Urgencias por una erupción pruriginosa y generalizada de 5 días de evolución. En las últimas 24 horas el paciente comenzó con fiebre termometrada de hasta 39°C y mal estado general asociado.

Exploración física y pruebas complementarias

A la exploración presentaba múltiples papulo-vesículas de aspecto umbilicado junto a costras y pústulas diseminadas, que se localizaban en prácticamente toda la superficie corporal con predominio en flancos (Figura 1 a-b). El citodiagnóstico de Tzanck y la PCR de herpes simple tipo 1 resultaron positivos.

Diagnóstico y tratamiento

Se estableció el diagnóstico de eccema herpético y se inició tratamiento intrahospitalario con

aciclovir 300 mg/8 h, amoxicilina-clavulánico 1g/8h, dexclorfeniramina 5mg/12 h y curas locales con fomentos con sulfato de Zinc 1/1000 cada 12 horas y ácido fusídico. A los 7 días el paciente fue dado de alta con gran mejoría de las lesiones.

Comentario¹⁻³

El eccema herpético es una dermatosis aguda causada en la mayoría de los casos por el virus herpes simple tipo 1. Ocurre habitualmente en pacientes con una dermatopatía de base, en forma de erupción vesiculosa sobre áreas cutáneas previamente eccematosas, con predilección por la mitad superior del cuerpo. En pacientes con dermatitis atópica constituye una urgencia real por la gravedad del proceso, aunque puede aparecer en cualquier patología donde haya una disrupción de la barrera cutánea. La complicación más frecuente de estos pacientes es la sobreinfección bacteriana de las lesiones, siendo *S. aureus* el agente aislado con mayor frecuencia. Otras complicaciones más graves incluyen la sepsis bacteriana o la infección ocular por virus herpes

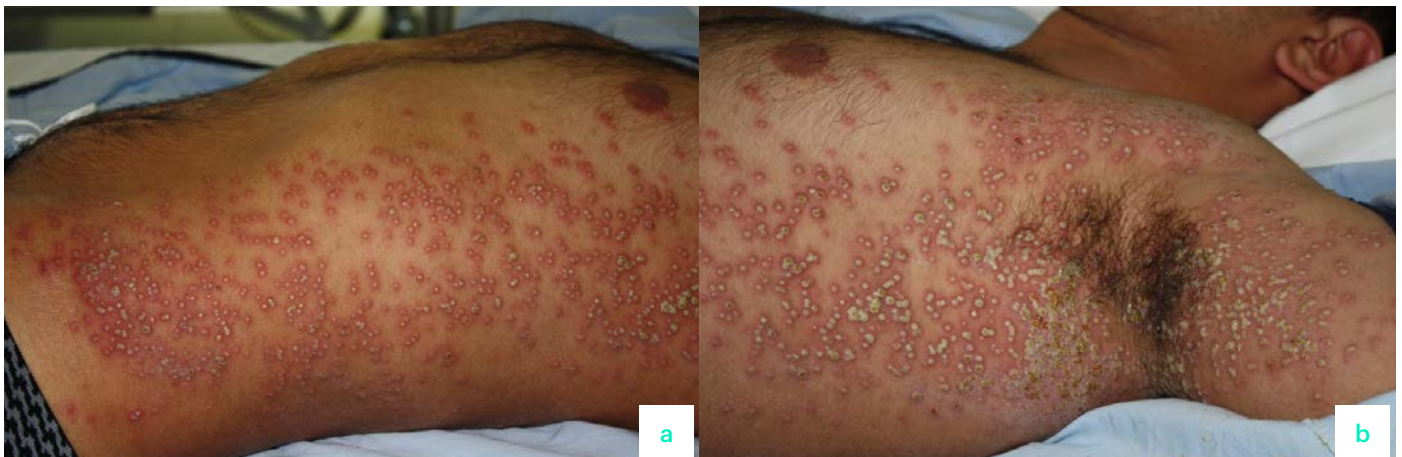


Figura 1. a-b) Múltiples papulovesículas de aspecto umbilicado junto a costras y pústulas diseminadas, localizadas en prácticamente toda la superficie corporal con predominio en flancos.



simple. El diagnóstico de esta entidad es clínico, aunque debe ser sustentado por pruebas de laboratorio como el citodiagnóstico de Tzanck, el cultivo viral o la PCR. El reconocimiento de esta entidad así como la rápida instauración de tratamiento antiviral suponen un pilar fundamental en el manejo de estos pacientes.

Bibliografía

- 1 Sterling JC. Virus infections. In: Burns T, Breathnach S, Cox N, Griffiths C, editors. Rook's text-book of dermatology. 8th ed. Oxford: Blackwell Publishing Ltd; 2010; 33: 35-6.
- 2 Monsálvez V, Polo I, Fuertes L, Zarco C, Vanaclocha F. Eczema herpético en linfomas cutáneos de células T. Actas Dermosifiliogr. 2009; 100: 431-3.
- 3 Wollenberg A, Zoch C, Wetzel S, Plewig G, Przybilla B. Predisposing factors and clinical features of eczema herpeticum: a retrospective analysis of 100 cases. J Am Acad Dermatol. 2003; 49: 198-205.





11

Pústulas en extremidades como pista diagnóstica fundamental

Guillermo González López
Rosa María Ceballos Rodríguez
Daniel Nieto Rodríguez
Elena Sendagorta Cudós

Dermatosis infecciosas



11. Pústulas en extremidades como pista diagnóstica fundamental

Guillermo González López, Rosa María Ceballos Rodríguez, Daniel Nieto Rodríguez y Elena Sendagorta Cudós

Anamnesis

Un varón de 21 años, sin antecedentes de interés, acudió al servicio de Urgencias de nuestro centro refiriendo un cuadro de 4 días de fiebre, dolor faríngeo y odinofagia, junto con aparición de escasas lesiones cutáneas dolorosas en mano izquierda y pierna derecha. Dos semanas antes había presentado un episodio de fiebre, sin otros síntomas, autolimitado en pocos días. Asimismo, una semana antes del episodio actual ya había acudido a Urgencias por presentar hinchazón y dolor en tobillo derecho, sin traumatismo previo, que había sido diagnosticado de esguince por los traumatólogos, y que se resolvió espontáneamente. El paciente negaba disuria, secreción uretral, artralgias fuera de las que presentó en tobillo, dolor o hinchazón testicular. Refería relaciones sexuales únicamente con pareja estable en los últimos tres meses. El servicio de Urgencias, que diagnosticó provisionalmente las lesiones cutáneas de foliculitis, solicitó su valoración por Dermatología.



Figura 1. Pústula con base purpúrica en pulpejo de quinto dedo de mano izquierda.

Exploración física

El paciente presentaba una temperatura de 37,5°C. Se observó la presencia de una pústula de 9 milímetros de diámetro en la cara volar del quinto dedo de la mano izquierda, de base purpúrica (Figura 1). Existían también lesiones pustulosas rodeadas de halo eritematoso en la pierna derecha, la mayor de las cuales era un nódulo indurado de unos 2 centímetros en la zona gemelar, de centro pustuloso. En la exploración de mucosas se observó ligera hiperemia faríngea. No se detectaron otras lesiones cutáneas ni ungueales. El resto de la exploración física fue normal.

Exploraciones complementarias

El análisis de sangre no mostró alteraciones salvo una proteína C reactiva de 85 mg/L. Dado que las lesiones cutáneas y la historia sugerían un cuadro infeccioso sistémico, se solicitaron una ecocardiografía, cultivos de sangre, orina, faringe y del contenido de la pústula digital, y se realizó una biopsia de la lesión de mayor tamaño de la pierna derecha. La ecocardiografía no reveló alteraciones. La biopsia mostró un denso infiltrado inflamatorio neutrofílico en la dermis y tejido celular subcutáneo, así como edema de la dermis papilar, sin signos de vasculitis o émbolos sépticos (Figura 2). Los cultivos fueron negativos, salvo el faríngeo, en el que creció *Neisseria gonorrhoeae*.

Diagnóstico

Infección gonocócica diseminada.

Tratamiento

Inicialmente se comenzó tratamiento empírico con ceftriaxona intravenosa, con desaparición de la fiebre a las 24 horas. Una vez confirmada



la etiología, y tras la mejoría clínica, se cambió a cefixima oral 400 mg cada 12 horas, hasta completar 10 días de tratamiento.

Evolución

Los síntomas y las lesiones cutáneas se resolvieron completamente con el tratamiento.

Comentario

La gonococemia diseminada afecta al 0,5-3% de los pacientes con infección por *N. gonorrhoeae*¹. Aunque el origen suele ser una infección anogenital o faríngea, ésta suele ser asintomática^{1,2}. Puede presentarse en dos formas clínicas: una tetrada de fiebre, poliartralgias asimétricas, tenosinovitis y lesiones cutáneas; o bien una mono- u oligoartritis purulenta³. Las lesiones cutáneas, que no suelen ser más de 10, consisten en pústulas en zonas distales de las extremidades, aunque también puede haber máculas hemorrágicas, pápulas o nódulos³. El diagnóstico se basa en la detección de *N. gonorrhoeae* mediante cultivo o PCR. Siempre deben obtenerse muestras de mucosas (faríngea, uretral, cervical, de orina, y rectal, en función de la historia),

ya que son las que poseen mayor sensibilidad³. El hemocultivo sólo es positivo en un tercio de casos, y el de lesiones cutáneas suele ser negativo^{1,3}. El tratamiento consiste en ceftriaxona intravenosa, desescalando posteriormente a cefixima oral hasta completar al menos 7 días¹. El caso presentado destaca la relevancia del hallazgo de pústulas acrales para el diagnóstico de una enfermedad sistémica grave, a pesar de la ausencia de síntomas de uretritis, y la necesidad de tomar cultivos de mucosas para llegar al diagnóstico.

Bibliografía

- 1 Workowski KA. Centers for disease control and prevention sexually transmitted diseases treatment guidelines. Clin Infect Dis. 2015;61 Suppl 8:S759-62.
- 2 Belkacem A, Caumes E, Ouanich J, et al. Changing patterns of disseminated gonococcal infection in france: Cross-sectional data 2009-2011. Sex Transm Infect. 2013;89(8):613-615.
- 3 Rice PA. Gonococcal arthritis (disseminated gonococcal infection). Infect Dis Clin North Am 2005; 19:853.

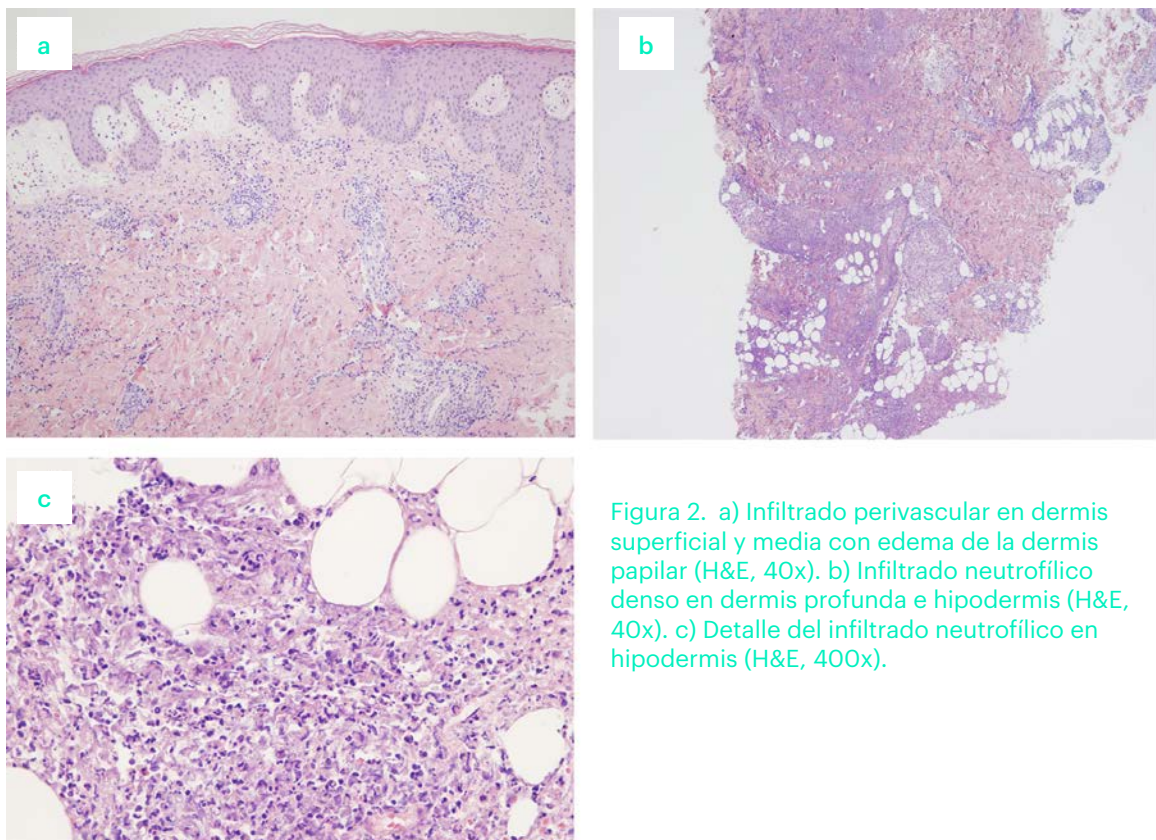


Figura 2. a) Infiltrado perivascular en dermis superficial y media con edema de la dermis papilar (H&E, 40x). b) Infiltrado neutrofilico denso en dermis profunda e hipodermis (H&E, 40x). c) Detalle del infiltrado neutrofilico en hipodermis (H&E, 400x).





12

Lesiones periungueales y plantares de evolución tórpida

Irene Molina López
Enrique Rodríguez Lomba
Ignacio Hernández Aragüés
Ana Pulido Pérez

Dermatosis infecciosas



12. Lesiones periungueales y plantares de evolución tórpida

Irene Molina López, Enrique Rodríguez Lomba, Ignacio Hernández Aragüés y Ana Pulido Pérez

Anamnesis

Se presenta un paciente varón de 43 años, camarero de profesión, con antecedentes personales de eccema crónico de manos tratado con emolientes de mantenimiento y con propionato de clobetasol al 0,05% en crema durante los brotes. Acudía remitido por su médico de Atención Primaria por empeoramiento de lesiones en manos de 5 días de evolución y descamación en plantas de ambos pies, pruriginosas, que no mejoraban pese a corticoterapia tópica. No refería uso de nuevos productos de limpieza ni contacto con otras sustancias. Asociaba además lesiones periungueales en primer dedo de pie derecho. No refería ninguna otra sintomatología ni otras lesiones cutáneas.



Figura 1. Placas eritematomarrónceas de predominio en tercio medio y en la base de varios dedos de ambos pies.

Exploración física

Durante la exploración física se objetivaron placas eritematodescamativas de predominio en dorso de dedos y palmas de ambas manos, sobre todo en la zona de las articulaciones metacarpo-falángicas, con pulpitis asociada en varios dedos. En ambas plantas de pies presentaba descamación y placas eritematomarrónceas de predominio en tercio medio y en la base de varios dedos (Figura 1).

Destacaba la afectación en dorso del primer dedo de pie derecho, con perionixis y placas eritematodescamativas sin palpación fluctuante en ningún punto. La lámina ungueal de dicho dedo era hiperqueratósica, con descoloración amarillenta y onicorrexis asociada (Figura 2a).

Exploraciones complementarias

El diagnóstico inicial fue de eccema de contacto irritativo complicado con paroniquia. No obstante, ante la mala evolución con corticoterapia tópica y la peculiaridad de las lesiones, se solicitaron serologías para virus de hepatitis B y C, virus de la inmunodeficiencia humana y lúes.

Diagnóstico

Resultado positivo para la prueba de reagina plasmática rápida (RPR) con una dilución de 1/128 y detección de anticuerpos mediante inmunoensayo quimioluminiscente (CLIA) treponémico, con lo que se realizó el diagnóstico de secundarismo luético. El resto de tests serológicos resultaron negativos.

Tratamiento

Además del tratamiento inicial de baños para los pies con agua de sulfatos (sulfato de cobre,



Figura 2. a) Perionixis y descamación con base eritematosa en primer dedo de pie derecho asociada a hiperqueratosis en lámina ungueal, con descoloración amarillenta y onicorrexis. b) Mejoría importante de la perionixis una semana tras tratamiento antibiótico con penicilina benzatina 2,4 millones de unidades.

sulfato de zinc, aluminio potásico) y combinación tópica de gentamicina más dipropionato de betametasona cada 12 horas, se administró una dosis intramuscular de penicilina benzatina de 2,4 millones de unidades tras obtener el resultado positivo en las serologías.

Evolución

Una semana después del tratamiento antibiótico, las lesiones en pies prácticamente se habían resuelto y la paroniquia en el primer dedo había disminuido de forma notable (Figura 2b).

Reinterrogado, el paciente negaba antecedente de ninguna lesión oral o genital en los meses previos. Sí refería haber mantenido relaciones sexuales anales con preservativo y orales sin preservativo en el mes previo a presentar las lesiones descritas.

Comentario

La sífilis es una de las enfermedades infecciosas de mayor trascendencia para la Dermatología. Se considera “la gran imitadora” debido a la gran cantidad de manifestaciones cutáneas con las que se puede presentar. En las últimas décadas su incidencia está en aumento en varios países, sobre todo por el cambio en las prácticas sexuales de riesgo, especialmente entre el colectivo de varo-

nes homosexuales (1). La afectación de las palmas y plantas es de las más características, sin embargo la afectación del aparato ungueal no es tan frecuente, con pocos casos publicados en la literatura. Las manifestaciones pueden afectar a la lámina ungueal (onixis sífilítica) o a los tejidos blandos circundantes (perionixis sífilítica), siendo ésta más frecuente en las uñas de los pies con aparición de placas eritematovioláceas que pueden drenar material purulento (2). Para el diagnóstico de estas manifestaciones es importante la sospecha y la confirmación con los test serológicos, ya que pueden ser fácilmente confundidas con eczema, psoriasis, micosis, etc (3). El tratamiento se basa en la administración de penicilina benzatina intramuscular, con buena resolución de las lesiones.

Bibliografía

- 1 Noriega L, Gioia Di Chiacchio N, Cury Rezende F, Di Chiacchio N. Periungual Lesion due to Secondary Syphilis. *Skin Appendage Disord.* enero de 2017;2(3-4):116-9.
- 2 Dourmishev LA, Dourmishev AL. Syphilis: uncommon presentations in adults. *Clin Dermatol.* diciembre de 2005;23(6):555-64.
- 3 Gay Prieto J, Guthe T. *Treponematoses y enfermedades venéreas.* 4.a ed. Barcelona: Editorial Científico Médica; 1969.





13

Visita al campo y aparición de placa eritematosa anular centrífuga

Raquel Aragón Miguel
Alba Calleja Algarra
Virginia Velasco Tamariz
Silvia Gallego Álvarez

Dermatosis infecciosas



13. Visita al campo y aparición de placa eritematosa anular centrífuga

Raquel Aragón Miguel, Alba Calleja Algarra, Virginia Velasco Tamariz y Silvia Gallego Álvarez

Anamnesis

Varón de 37 años, natural de Polonia, que fue atendido en el Servicio de Urgencias por presentar una lesión cutánea, asintomática, de 1 mes de evolución en hueso poplíteo derecho de crecimiento centrífugo. Refería como antecedente una visita al campo en su país de origen, hacía 3 meses, tras lo cual observó adherida una garrapata en dicha zona, que fue retirada sin complicaciones en ese momento. Negaba fiebre o sen-

sación distérmica, así como cefalea, debilidad o fotofobia aunque relataba, artralgias inespecíficas y astenia.

Exploración física

En la exploración se observaba una placa eritematosa, no edematosa, de morfología anular, de bordes bien definidos y centro claro de 20cm de diámetro en hueso poplíteo derecho (Figura 1). En su zona central, existía una placa eritemato-marronácea, no infiltrada con borde mal definido de 2cm de diámetro.

Exploraciones complementarias

Debido a la morfología de la lesión y el antecedente de picadura por garrapata que refería el paciente se decidió solicitar analítica básica y serología para *Borrelia* spp que resultó positiva. Se realizó un electrocardiograma que fue normal. Ante la ausencia de clínica neurológica y exploración neurológica normal no se realizaron más estudios.

Diagnóstico

Enfermedad de Lyme temprana localizada, con manifestación cutánea de eritema crónico migrans.

Tratamiento

Ante el diagnóstico de eritema migrans confirmado serológicamente se inició tratamiento con doxiciclina 100 mg cada 12 horas durante 14 días.

Evolución

El paciente fue revisado tras 10 días de tratamiento y la lesión había remitido presentando



Figura 1. Placa eritematosa de morfología anular y de crecimiento centrífugo.



Figura 2. Placa resuelta tras tratamiento con doxicilina.

únicamente una placa de marrónácea de aspecto residual en zona posterior de rodilla izquierda (Figura 2). El paciente permaneció asintomático al mes de finalizar el tratamiento y fue dado de alta.

Comentario

La borreliosis de Lyme es una enfermedad multisistémica producida por espiroquetas del género *Borrelia*. Aparece tras la picadura de garrapata del género *Ixodes*. Se presenta con mayor fre-

cuencia en Europa Central y Este, en Estados Unidos y Asia, siendo su prevalencia baja en España. Existen tres estadios bien definidos: estadio I o infección temprana localizada que se caracteriza por la presencia una lesión cutánea típica denominada eritema crónico migrans. Se produce en el 70-90% de los pacientes y consiste en una placa eritematosa anular en expansión que migra desde la zona de la picadura. Se localiza con más frecuencia en miembros inferiores. En el estadio II o infección temprana diseminada puede existir afectación cardíaca o neurológica y se caracteriza a nivel cutáneo por la aparición de múltiples lesiones de pequeño tamaño similares a las de eritema migrans que en algunas zonas pueden confluir. Por último, cuando la infección persiste, se desarrolla el estadio III o infección tardía con afectación musculoesquelética y neurológica. En este estadio la lesión en piel es la denominada acrodermatitis crónica atrófica con atrofia de la epidermis y dermis de predominio en piernas. El tratamiento antibiótico es la terapia de elección y los fármacos más empleados son la doxiciclina, la amoxicilina, la azitromicina y la penicilina. El tiempo de duración del tratamiento está muy discutido y varía en función del estadio que se encuentre en el momento del diagnóstico.





14

Erupción pruriginosa en lactante

Valia Beteta Gorriti
Álvaro de Dios Velázquez
Álex Viñolas Cuadros
María Teresa Alonso San Pablo

Dermatosis infecciosas



14. Erupción pruriginosa en lactante

Valia Beteta Gorriti, Álvaro de Dios Velázquez,
Álex Viñolas Cuadros y María Teresa Alonso San Pablo

Anamnesis

Lactante varón de 5 meses, sano y sin antecedentes de interés. Visto en urgencias por lesiones cutáneas de 15 días de evolución que iniciaron en flanco izquierdo con posterior extensión al resto del tronco y extremidades superiores. La madre refería que presentaba rascado vigoroso e imposibilidad para conciliar el sueño por la noche. No había presentado fiebre ni otra sintomatología aparente, manteniendo buen estado general. Su pediatra le pautó tratamiento con hidrocortisona tópica sin mejoría. Ningún familiar presentaba prurito ni lesiones cutáneas. No se le había administrado ninguna medicación previa al inicio del cuadro ni había tenido contacto con animales.

Exploración física

El paciente presentaba buen estado general y se encontraba afebril. En piel se evidenciaron pápulas, pústulas, vesículas y nódulos eritematosos y costrosos distribuidos de forma extensa en la totalidad del tronco y en menor medida en extremidades superiores. Se apreciaban también áreas de parches eritemato-descamativos de aspecto eczematiforme de predominio en flanco izquierdo. No se objetivaron lesiones en cara, cuero cabelludo, cuello, genitales ni palmo-plantares. No se palpaban adenopatías.

Exploraciones complementarias

En la dermatoscopia se observó una lesión queratósica con un trayecto blanquecino lineal y una



Figura 1 (a y b). Múltiples pápulas, vesículas, pústulas y nódulos sobre base eritematosa en tronco. Parches eritemato-descamativos en flanco izquierdo. (c) Dermatoscopia demostrando una lesión queratósica con un trayecto blanquecino lineal y un triángulo marrón en un extremo (flechas).

imagen triangular pequeña marrón oscura en un extremo. La biopsia cutánea demostró una epidermis acantósica con intensa espongiosis, vesiculación y exocitosis de linfocitos y eosinófilos. En dermis superficial y media se apreció un infiltrado intersticial y perivascular de linfocitos y abundantes eosinófilos, con imágenes de daño vasculopático, tumefacción endotelial y extravasación hemática. Finalmente tras la realización de cortes seriados se observaron microorganismos intraepidérmicos, subcórneos, compatibles con sarcoptes.

Diagnóstico

Escabiosis

Tratamiento

Se indicó permetrina 5% en crema (aplicación nocturna incluidos cara, cuero cabelludo y cuerpo, manteniendo la crema durante 8 horas), 1 aplicación cada 7 días repitiendo un total de 2 aplicaciones; y metilprednisolona 1mg/g en crema, 1 aplicación cada 24 horas.

Evolución

Tras finalizar los dos ciclos de permetrina presentó una marcada mejoría de las lesiones papulosas, vesiculosas y pustulosas, manteniendo algunas lesiones nodulares, por lo cual se indicó una tercera aplicación de ésta. Las lesiones de aspecto eczematiforme se resolvieron por completo.

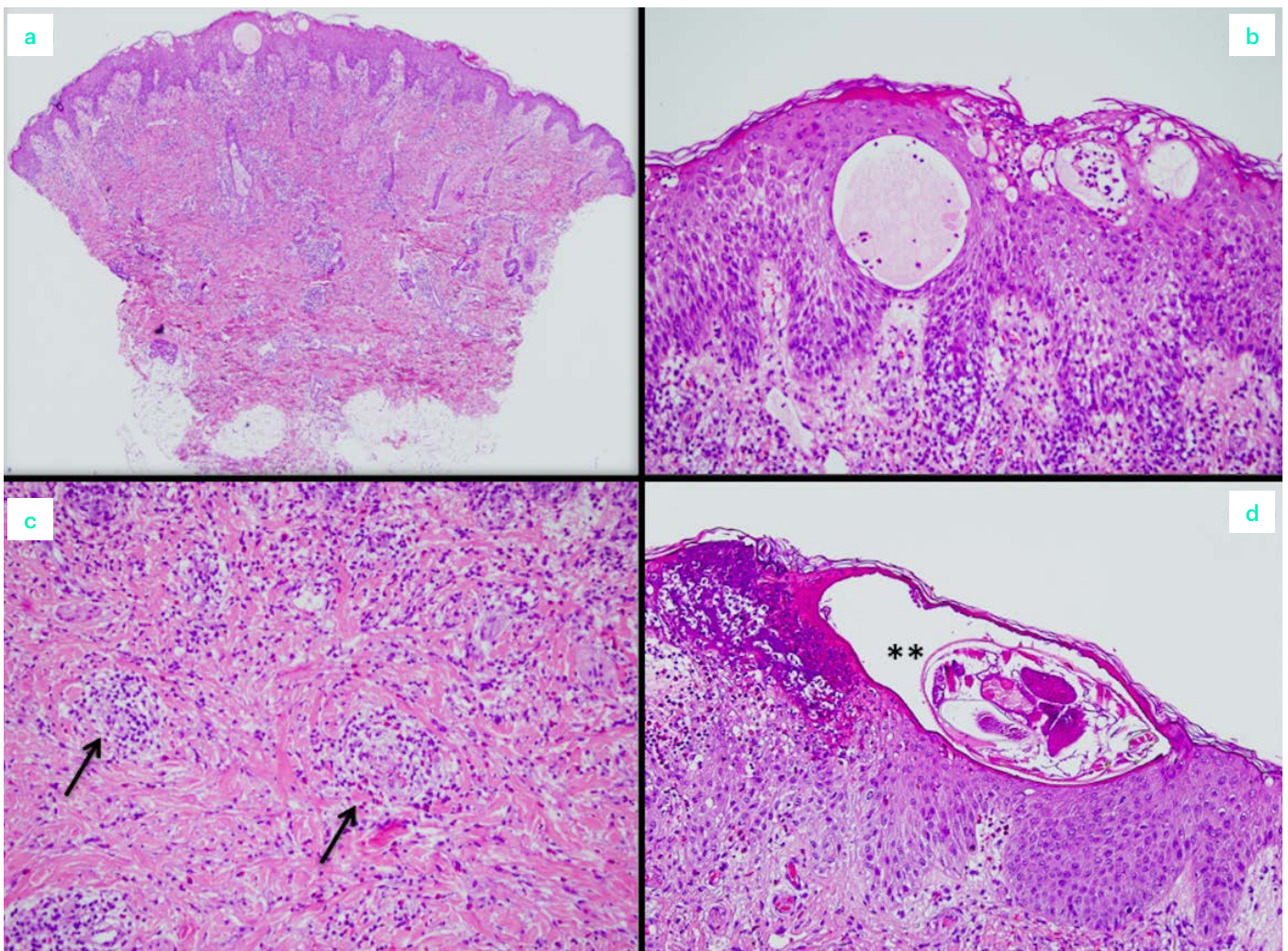


Figura 2. Estudio histopatológico con hematoxilina-eosina. a) Panorámica que muestra una epidermis acantósica y un infiltrado inflamatorio perivascular e intersticial en dermis superficial y media. b) Espongiosis, vesiculación y exocitosis de eosinófilos y linfocitos en epidermis. c) Dermis superficial con infiltrado inflamatorio de predominio perivascular compuesto por linfocitos y frecuentes eosinófilos, y áreas de tumefacción endotelial (flechas). d) Presencia de sarcoptes a nivel intraepidérmico subcórneo (asteriscos).



Comentario

La sarna o escabiosis es la infestación cutánea producida por el ácaro *Sarcoptes scabiei*¹⁻⁷. Afecta a personas de todas las edades, presentando especial predilección por la edad pediátrica¹⁻⁴. El diagnóstico suele ser clínico, pudiendo constituir un reto en casos de presentación atípica^{1,5}. Las manifestaciones clínicas de la escabiosis incluyen un mayor prurito nocturno y lesiones cutáneas en localizaciones típicas, destacando en la edad adulta los espacios interdigitales, muñecas, axilas, región periumbilical, pubis y áreas periareolares en mujeres^{5,6}. En niños es característica la afectación facial, cervical, palmo-plantar y de cuero cabelludo^{5,6}, la cual de forma llamativa no fue evidenciada en nuestro caso, siendo el diagnóstico clínico complicado. Por otro lado, en casos de escabiosis en niños pequeños sería esperable la afectación de los familiares dado el contacto estrecho que mantienen con éstos; sin embargo en nuestro caso, y siendo una familia muy numerosa, ningún familiar presentaba prurito ni lesiones cutáneas. Por último, destacamos la importancia de los hallazgos dermatoscópicos en casos atípicos de difícil diagnóstico, los cuales incluyen la visualización de los surcos en forma de líneas blanquecinas y las estructuras triangulares marrones que corresponden a la parte anterior del cuerpo del parásito hembra^{1,7}.

Bibliografía

- 1 Anderson KL, Strowd LC. Epidemiology, Diagnosis, and Treatment of Scabies in a Dermatology Office. *J Am Board Fam Med*. 2017 1/2;30(1):78-84.
- 2 Razon FM, Weidman-Evans E. Insight into scabies. *JAAPA*. 2017 Feb;30(2):1-3.
- 3 Sunderkötter C, Feldmeier H, Fölster-Holst R, Geisel B, Klink-Rehbein S, Nast A, Philipp S, Sachs B, Stingl J, Stoevesandt J, Hamm H. S1 guidelines on the diagnosis and treatment of scabies - short version. *J Dtsch Dermatol Ges*. 2016 Nov;14(11):1155-1167.
- 4 Banerji A; Canadian Paediatric Society, First Nations, Inuit and Métis Health Committee. Scabies. *Paediatr Child Health*. 2015 Oct;20(7):395-402.
- 5 McCarthy JS, Kemp DJ, Walton SF, Currie BJ. Scabies: more than just an irritation. *Postgrad Med J*. 2004 Jul;80(945):382-7. Review.
- 6 Boralevi F, Diallo A, Miquel J, Guerin-Moreau M, Bessis D, Chiavérini C, Plantin P, Hubiche T, Maruani A, Lassalle M, Boursault L, Ezzedine K; Groupe de Recherche Clinique en Dermatologie Pédiatrique. Clinical phenotype of scabies by age. *Pediatrics*. 2014 Apr;133(4):e910-6.
- 7 Argenziano G, Fabbrocini G, Delfino M. Epiluminescence microscopy. A new approach to in vivo detection of *Sarcoptes scabiei*. *Arch Dermatol*. 1997 Jun;133(6):751-3.



15

Lesiones papulocostrosas acrales en un adulto tras un contacto fugaz

Adriana Cosano Quero
Leire Sánchez los Arcos
Valia Beteta Gorriti
Ángel Santos Briz

Dermatosis infecciosas

15. Lesiones papulocostrosas acrales en un adulto tras un contacto fugaz

Adriana Cosano Quero, Leire Sánchez los-Arcos, Valia Beteta Gorriti y Ángel Santos-Briz

Anamnesis

Paciente varón de 33 años de edad que como único antecedente de interés presenta Diabetes Mellitus tipo 1 manejada mediante bomba de insulina. Consulta de forma urgente por lesiones pruriginosas en palmas de ambas manos de 3 días de evolución, con posterior aparición en plantas de pies y área peribucal. La semana previa ha padecido un cuadro infeccioso de vías respiratorias altas con febrícula que comenzó a tratar 5 días antes con Azitromicina, Acetilcisteína y Paracetamol. Reinterrogando al paciente afirma haber tenido contacto durante un breve instante de tiempo con un escolar, compañero de colegio de su hija, que presentaba lesiones en la misma distribución. La hija del paciente no presenta ninguna lesión cutánea ni clínica infecciosa.

Exploración física

El paciente presenta máculas eritematovioláceas de bordes mal definidos y aspecto confluyente en palmas y plantas de manos y pies (Figura 1. a, b,

c). En dorso de pies, región extensora de ambos antebrazos y región peribucal (Figura 2. b) se observan papulovesículas amarillentas, algunas de ellas en fase costrosa, sobre base eritematosa. En el momento actual no presenta lesiones en mucosa oral, conjuntival ni genital. No se palpan adenopatías y el resto de la exploración física es normal.

Exploraciones Complementarias

Se remite al servicio de microbiología muestra para detección de enterovirus mediante PCR (tomada con hisopo tras destechamiento de la costra de una de las lesiones del antebrazo) y se realiza biopsia tipo punch de otra de ellas. A pesar de que la PCR de enterovirus utilizada es específica para líquido cefalorraquídeo, la prueba resulta positiva. El estudio histopatológico con hematoxilina-eosina revela lesión cutánea ampollosa reepitelizada con necrosis epidérmica. Ante los resultados anatomopatológicos inespecíficos y la sospecha clínica se remite material de la biopsia para estudio molecular de



Figura 1. Pápulas eritematosas asintomáticas en palmas (a) y plantas (b y c) que típicamente evolucionan a vesiculopústulas grisáceas o amarillentas con periferia eritematosa.

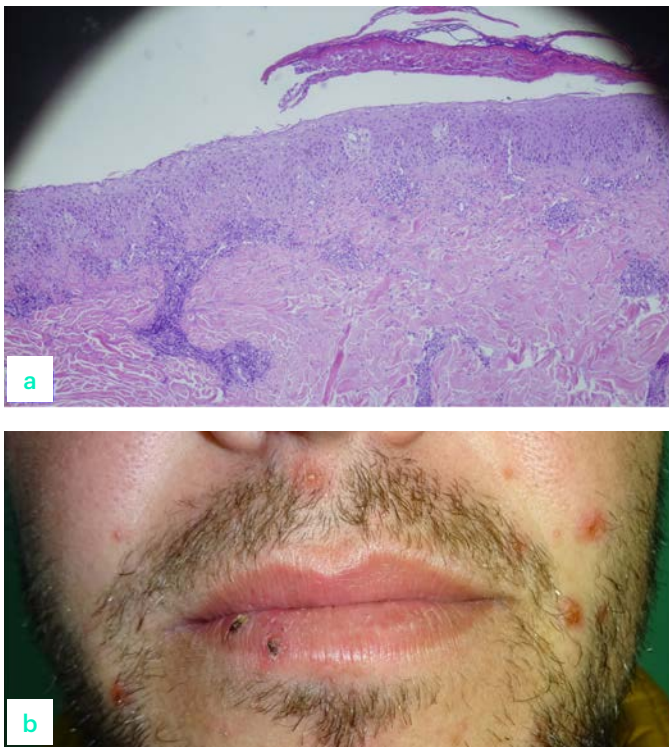


Figura 2. a) Piel que muestra lesión ampollosa antigua reepitelizada. En superficie se observa el techo de la ampolla que corresponde a una epidermis necrótica, con necrosis de queratinocitos. Bajo este techo se observa un revestimiento epidérmico regenerativo acantótico con ligera espongirosis. La dermis superficial muestra un infiltrado inflamatorio linfocitario perivascular con salpicados eosinófilos. b) Región peribucal con pápulo-vesículas amarillentas, algunas de ellas en fase costrosa, sobre base eritematosa.

enterovirus (Kit Entherpex, que estudia en conjunto coxsakie y echovirus), el cual también resulta positivo.

Diagnóstico

Enfermedad mano-pie-boca en un paciente adulto.

Tratamiento

Pautamos Betametasona valerato /Gentamicina sulfato 1 mg/g crema, una aplicación al día durante 7 días.

Evolución

Paciente acude a revisión a los 15 días con resolución absoluta de las lesiones. Además refiere buena evolución del cuadro catarral encontrándose en ese momento totalmente asintomático. Durante este periodo su hija no ha desarrollado ninguna lesión dermatológica ni clínica infecciosa.

Comentario

La enfermedad mano-pie-boca es una virasis producida principalmente por virus Coxsackies. Se transmite por vía aérea o fecal-oral y su período de incubación oscila entre tres y ocho días. El pródromos (febrícula, astenia y cefaleas) da paso a pequeñas papulovesículas dolorosas en mucosa oral que rápidamente evolucionan a úlceras. Poco después aparecen en manos y pies pápulas eritematosas asintomáticas que dan lugar a vesiculopústulas grisáceas o amarillentas con periferia eritematosa. En ocasiones los lactantes desarrollan un exantema maculopapuloso en nalgas y muslos (eccema coxackium). Puede provocar complicaciones como meningoencefalitis, miocarditis, pericarditis o rabdomiolisis. Cura espontáneamente en 7-12 días y confiere inmunidad permanente. El diagnóstico es clínico, debiendo diferenciarse de la herpangina, varicela, gingivoestomatitis herpética, y enfermedad de manos y pies. La dermatopatología es común a otras viriasis y la confirmación diagnóstica se realiza mediante estudio molecular y detección de PCR para enterovirus. Aunque es una entidad típicamente pediátrica, la enfermedad mano-pie-boca debe considerarse dentro del diagnóstico diferencial de las lesiones vesiculopustulosas acrales del adulto.

Bibliografía

- 1 De la Peña F, Herrera A, Buzón E, Márquez J, Rodríguez A, Camacho F. Hand-foot-and-mouth disease in an adult caused by Coxsackievirus B2. *Actas Dermosifliogr* 1998;89:138-140.
- 2 Chiu WY, Lo HY, Yeh TC. Coxsackievirus associated hand, foot and mouth disease in an adult. *QJM: An International Journal of Medicine*, 2016, Vol. 109, No. 12.
- 3 Akkoyunlu Y, Ceylan B, Aslan T. Hand, foot, and mouth disease in an adult. *Braz J Infect Dis*. 2014; 18(2): 227-228.
- 4 Ben-Chetrit E et al. Coxsackievirus A6-related hand foot and mouth disease: Skin manifestations in a cluster of adult patients. *Journal of Clinical Virology*. 2014; 59(3): 201-203.
- 5 Second J et al. Clinicopathologic analysis of atypical hand, foot, and mouth disease in adult patients. *Journal of the American Academy of Dermatology*. 2017; 76, (4): 722 -729.





16

Nódulos en las manos elaborando queso de cabra

María Fátima Albízuri Prado
Alba Sánchez Orta
Rosa María Ceballos Rodríguez
Rocío Maseda Pedrero

Dermatosis infecciosas



16. Nódulos en las manos elaborando queso de cabra

Maria Fatima Albízuri Prado, Alba Sánchez Orta, Rosa María Ceballos Rodríguez y Rocío Maseda Pedrero

Anamnesis

Varón de 53 años con antecedente de hipertensión arterial, es cabrero de profesión; Su trabajo consiste no sólo en cuidar y ordeñar las cabras sino en la elaboración de queso de cabra. Como tratamiento habitual toma enalapril.

Refiere la aparición desde hace 7 días de una lesión asintomática en el dorso de la palma de la mano derecha, de crecimiento progresivo (Figura 1). Posteriormente, desde hace 2 días, presenta en dorso del segundo dedo de la mano contralateral una lesión parecida, pero de menor tamaño (Figura 2). No presenta fiebre ni otra sintomatología.

Exploración física

A la exploración, se observa un nódulo violáceo de unos 2.5 centímetros de diámetro, con un ligero eritema perilesional, y alguna zona ulcerada en palma de la mano derecha, no fluctuaba ni supuraba. Leve molestia a la palpación. En la cara lateral del segundo dedo de la mano izquierda una lesión de las mismas características, pero de menor tamaño.



Figura 1. Nódulo violáceo, erosionada en el centro, con aspecto de contener una ampolla subyacente.

Exploraciones complementarias

Se realizó una biopsia cutánea donde se observaba una necrosis epidérmica con una proliferación en la dermis de numerosos vasos y un infiltrado inflamatorio mixto. Se envió una muestra a microbiología, donde se identificaron con microscopía electrónica partículas del género parapoxvirus.

Diagnóstico

Nódulo de Orf.

Tratamiento

Dada la escasa sintomatología, se decidió no tratar, simplemente observar la evolución

Evolución

A las pocas semanas ambas lesiones estaban resueltas.

Comentario

El orf o ectima contagioso es una enfermedad vírica zoonótica causada por un poxvirus y transmitida al ser humano por el contacto con cabras y ovejas. Es especialmente frecuente en personas



Figura 2. Pápula violácea, ulcerada con una costra central.



que trabajan con estos animales, como ganaderos, esquiladores, veterinarios y carniceros¹, por lo que la anamnesis es esencial para su diagnóstico. Clínicamente se caracteriza por la aparición de un nódulo eritemato-violáceo, en ocasiones doloroso, entre 5 y 6 días después del contagio. La localización más frecuente es la mano. Característicamente, aunque parece que pueda haber pus debajo de la piel blanca central, al levantarla se revela tejido rojo firme². El diagnóstico se basa en la clínica y en la historia de contacto con animales, aunque en caso de duda puede confirmarse mediante biopsia y microscopía electrónica, serología o PCR del exudado de la lesión³. Entre las posibilidades de diagnóstico diferencial se podrían valorar la piodermitis, carbunco, granuloma piógeno, tuberculosis cutánea, infecciones por micobacterias atípicas, sífilis, tularemia, esporotricosis, cáncer de piel y el granuloma por pelo de ganado. El *orf* se resuelve espontánea-

mente en unas 8 semanas, aunque se ha descrito una aceleración de la curación mediante el uso de imiquimod⁴.

Bibliografía

- 1 Al-Qattan MM. Orf infection of the hand. *J Hand Surg Am.* 2011 Nov;36(11): 1885-8.
- 2 Lober CW, Mendelsohn HE, Dathow B, Fenske NA. Clinical and histologic features of orf. *Cutis* 1983 Aug;32(2):142-147.
- 3 Lederman ER, Austin C, Trevino I et al. Orf virus infection in children: clinical characteristics, transmission, diagnostic methods and future therapeutics. *Pediatr Infect Dis J* 2007 Aug;26(8):740-4.
- 4 Erbagci Z, Erbagci I, Almila-Tuncel A. Rapid improvement of human orf (ecthyma contagiosum) with topical imiquimod cream: Report of four complicated cases. *J Dermatol Treat* 2005;16(5-6):353-6.





17

Una barba muy pruriginosa

Cristina Vico Alonso
Raquel Aragón Miguel
Marta Prieto Barrios
Concepción Postigo Llorente

Dermatosis infecciosas



17. Una barba muy pruriginosa

Cristina Vico Alonso, Raquel Aragón Miguel,
Marta Prieto Barrios y Concepción Postigo Llorente

Anamnesis

Varón de 52 años, con antecedente de isquemia arterial crónica en miembros inferiores con cirugía de bypass femoral, que consultó en el Servicio de Urgencias por unas lesiones periorales que habían aparecido tras afeitado hacía 3 semanas. Trabajaba como camionero y comentaba ser asiduo a las actividades de caza. Sus antecedentes familiares, sobre todo desde el punto de vista dermatológico, resultaron irrelevantes.

El motivo de consulta era la aparición, en la región de la barba y de forma bilateral, de lesiones que describía tipo “granito”, que habían evolucionado en cuanto a número y tamaño, dolorosas y con sensación de quemazón. Describía además dichas lesiones como intensamente pruriginosas y desprendimiento espontáneo del pelo localizado sobre las mismas. En la anamnesis exhaustiva negaba el inicio de medicación de forma reciente así como la aplicación de cosméticos distintos a los habituales. No había presentado fiebre ni lesiones a otros niveles cutáneos o sintomatología sistémica.

Exploración física

El paciente estaba hemodinámicamente estable y afebril. A la exploración dermatológica presentaba placas eritematoedematosas que afectaban a sendas regiones mandibulares, con bordes bien delimitados y describiendo el contorno lineal de la barba del paciente. Algunas de las mismas presentaban costra superficial gruesa y sobre otras asentaban numerosas pústulas. (Figura 1) El cuero cabelludo, las pestañas y las cejas no se vieron afectados. No se palparon adenopatías en ninguna de las regiones cervicales. No presentó hallazgos patológicos de interés en otros órganos o sistemas.

Exploraciones complementarias

La analítica de sangre presentaba valores dentro de la normalidad. Se realizó biopsia y se

tomó muestra de pelo para examen directo de hongos así como para cultivo y Anatomía Patológica. La visualización directa fue negativa. La biopsia reveló cambios compatibles con folliculitis.

El cultivo bacteriano fue negativo para patógenos. En el cultivo del core para hongos se aisló *Trichopyton mentagrophytes* var. *Mentagrophytes*.

Diagnóstico

Sicosis de la barba.

Tratamiento

Se realizó tratamiento con terbinafina oral 250 mg al día durante un período de 6 semanas, acompañándose de terbinafina tópica. Además, dadas las lesiones inflamatorias extensas que presentaba al inicio del cuadro, fue precisa la instauración con metilprednisolona en pauta descendente durante 3 semanas.

Evolución

El paciente fue evaluado de forma periódica en las consultas de Dermatología en aras de obtener un buen control del cuadro inflamatorio extenso. Tras completar tratamiento antifúngico oral así como corticoideo, el paciente no presentó alopecia residual a ningún nivel de la región de la barba. (Figura 2)

Comentario

La tiña o sicosis de la barba es una dermatofitosis que involucra a áreas de la barba de cara y cuello en hombres. Los organismos más característicos que lo provocan son dermatofitos zoofílicos, como el *Trichopyton mentagrophytes* var. *Mentagrophytes*, asociado a la exposición a pequeños mamíferos. Por este motivo y por su afectación predilecta por zonas con numerosos folículos pilosos, suelen ser infecciones severas,



muy inflamatorias, con abundantes pústulas foliculares. Además, los pacientes pueden presentar sintomatología general como linfadenopatías e incluso en ocasiones alopecia cicatrizante. La alopecia suele ser común en el centro de la lesión, siendo generalmente reversible. Clásicamente, era una infección asociada a las maquinillas de afeitar en barberías. Actualmente,

el uso de cuchillas desechables, ha disminuido esta fuente de transmisión. Dado el antecedente epidemiológico con el que se relaciona este tipo de hongo zoofílico, relacionamos la dermatosis infecciosa manifiesta en este paciente con su contacto habitual con mamíferos del campo en el seno de la actividad de cacería.



Figura 1. placas eritematoedematosas. En algunas se aprecia costra superficial gruesa y sobre otras asientan numerosas pústulas.



Figura 2. Tras completar el tratamiento el paciente no presentó alopecia residual a ningún nivel de la región de la barba.





18

Lesiones pustulosas en paciente con psoriasis

José Luis Ramírez Bellver
Joaquín López Robles
Elena Macías del Toro
María del Carmen Fariña Sabaris

Dermatosis infecciosas



18. Lesiones pustulosas en paciente con psoriasis

José Luis Ramírez Bellver, Joaquín López Robles, Elena Macías del Toro y María del Carmen Fariña Sabaris

Anamnesis

Varón de 39 años, con antecedentes de depresión y dislipemia en tratamiento farmacológico (bupropion, desvenlafaxina, rosuvastatina y fenofibrato) y psoriasis desde hace 13 años, que consulta por exantema en tronco y lesiones pustulosas en ingles, huecos poplíteos y parte distal de miembros inferiores. El exantema había aparecido unos 20 días tras haber iniciado un nuevo fármaco (lamotrigina), por lo que lo suspendió. Las lesiones pustulosas aparecieron pocos días tras la suspensión de prednisona oral, que había empezado a tomar sin prescripción médica por un brote de psoriasis en placas.

Exploración física

En la exploración se observa un exantema maculo-papular eritemato-rosado, confluyente en algunas zonas, dejando regiones de piel respetada, afectando a tronco. En región dorsal se pueden apreciar placas de psoriasis preexistentes (Figura 1a).

En región inguinal y huecos poplíteos se objetivan pápulas eritematosas, infiltradas, de distintos tamaños entre 0,5-2 cm, así como pústulas sobre base eritematosa en distintos estados evolutivos, algunas de ellas con centro de aspecto necrótico (Figura 1b y c).

Exploraciones complementarias

Se realizaron biopsias una de las lesiones pustulosas en la que se observa hiperplasia psoriasiforme del epitelio con edema en dermis papilar, infiltrado en banda y perivascular así como exocitosis de neutrófilos formando una pústula espongiiforme, compatible con psoriasis pustulosa (Figura 2a).

Se realizó una analítica incluyendo serologías por si fuera necesario iniciar tratamiento sistémico, que mostró un RPR 1/128, TPHA + y VIH -.

Una vez recibidos los resultados analíticos, se decidió realizar tinción inmunohistoquímica para treponemas en las biopsias cutáneas, que



Figura 1. a) Exantema maculo-papular en región dorsal, donde se aprecian placas eritemato-descamativas ovaladas de psoriasis. b) y c) Pápulas y placas eritematosas, infiltradas, algunas de ellas centradas por pústulas en distintos estadios evolutivos.

mostraron positividad para este microorganismo en la parte inferior del epitelio (Figura 2 b).

Diagnóstico

Sífilis secundaria pustulosa.

Tratamiento

Penicilina G benzina 2,4 MU, 1 sola dosis.

Evolución

Las lesiones pustulosas así como el exantema se resolvieron progresivamente sin dejar cicatriz. El brote de psoriasis se controló aceptablemente con fototerapia (UVB-Be) y corticoterapia tópica.

Comentario

Es bien conocida la gran variabilidad de manifestaciones cutáneas con las que puede manifestarse la sífilis, lo que le ha valido a lo largo de la historia el sobrenombre de “la gran simuladora”. La manifestación cutánea más frecuente del secundario

luético es el exantema maculo-papular, rosado, no pruriginoso, que puede acompañarse de sintomatología sistémica inespecífica hasta en un 12% de los casos. Sin embargo, se han descrito multitud de formas clínicas atípicas -liquen plano-like, vesiculares, psoriasiformes, nodulares, anulares, nódulo-ulcerativas, entre otras- siendo más frecuentes en pacientes con VIH. La forma pustulosa es una manifestación infrecuente que puede ofrecer el diagnóstico diferencial con entidades como foli-culitis, forúnculos, ectima, acné corticoideo, síndrome de Sweet, enfermedad de Behcet o, como en nuestro caso, con un brote de psoriasis pustulosa. Mediante este caso clínico pretendemos destacar la importancia de conocer las manifestaciones atípicas de la sífilis, para poder realizar las pruebas complementarias pertinentes (en este caso, la inmunohistoquímica para treponemas) y posibilitar así un diagnóstico lo más precoz posible que permita el tratamiento correcto y evite el desarrollo de complicaciones a largo plazo.

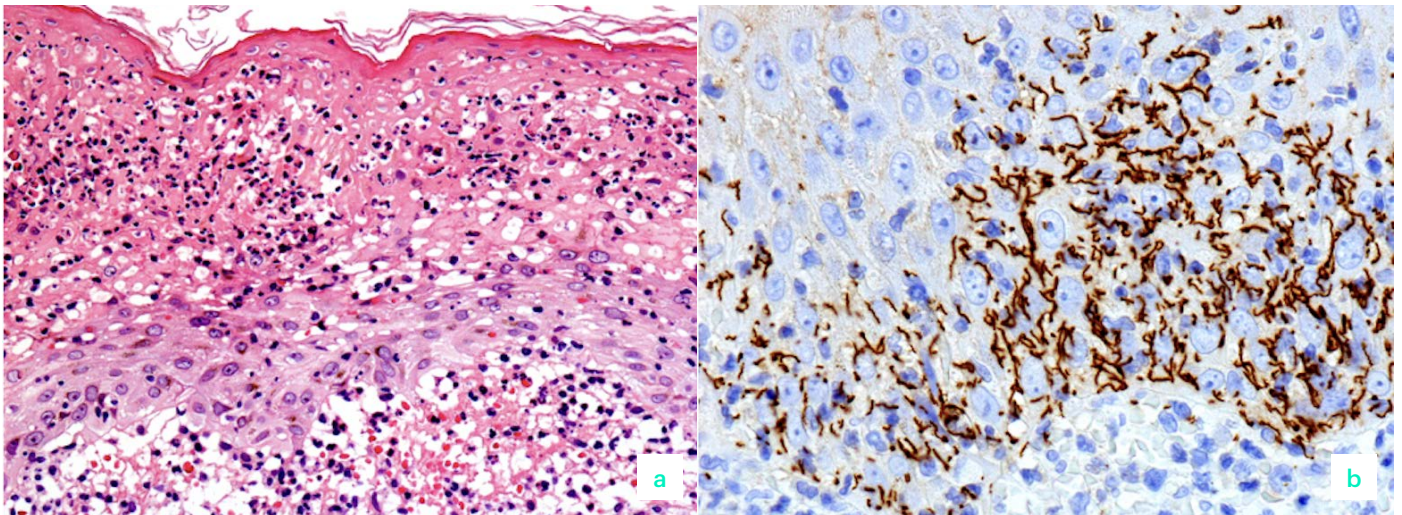


Figura 2. a) Detalle de la biopsia cutánea donde se observa edema en dermis papilar así como acúmulo de neutrófilos intraepidérmicos formando una pústula esponjiforme. b) Inmunohistoquímica para treponemas que demuestra estructuras serpiginosas intraepidérmicas.





19

Placas descamativas bien delimitadas

Cristina Pindado Ortega
Pablo Fernández González
Diego Buendía Castaño
Pedro Jaén-Olasolo

Dermatosis infecciosas



19. Placas descamativas bien delimitadas

Cristina Pindado Ortega, Pablo Fernández González, Diego Buendía Castaño y Pedro Jaén Olasolo

Anamnesis

Varón de 19 años de edad, natural de Marruecos, que acudió a nuestras Urgencias de Dermatología debido a lesiones cutáneas generalizadas asintomáticas de 2 meses de evolución que aparecieron coincidiendo con un viaje reciente a su país. En la anamnesis negó fiebre ni otra sintomatología. No presentó antecedentes personales de interés y no tomaba ningún tratamiento habitual. Estaba soltero, convivía con tres gatos en su domicilio, aparentemente sanos, y negó que hubiese ningún otro familiar afectado. Comentó que se había aplicado una crema antifúngica sin mejoría. Hacia 6 meses fue diagnosticado de onicomiosis por *Trychophyton rubrum* en la uña de primer

dedo de la mano derecha por lo que fue tratado con un antifúngico oral y tópico durante 1 mes con mala respuesta.

Exploración física

A la exploración dermatológica presentó placas numulares, de tamaños variables, bordes eritematosos, bien definidos, activos, sobreelevados y descamativos con aclaramiento central localizadas en la región frontal derecha, cervical derecha, abdomen y dedos de la mano derecha (Figura 1). En el primer dedo de mano derecha presentó onicodistrofia y coloración amarillenta de la lámina ungueal así como onicolisis distal (Figura 2).



Figura 1. Placas descamativas, bien circunscritas, de borde eritematoso y sobreelevado y tamaños variables localizadas en región frontal derecha y abdomen.



Exploraciones complementarias

Se decidió recoger una muestra de las escamas de la lesión abdominal con moqueta para cultivo fúngico.

Diagnóstico

Dados los hallazgos clínicos y microbiológicos se realizó el diagnóstico de tinea corporis secundario a onicomicosis de la uña del primer dedo de la mano derecha. El cultivo al mes fue positivo para *Trichophyton rubrum*.

Tratamiento

Se instauró tratamiento con Terbinafina oral 250 mg cada 24 horas durante un mínimo de 3 meses para la afectación ungueal y corporal y Miconazol tópico 2 veces al día durante 4 semanas en las lesiones corporales.

Evolución

Se solicitó analítica con perfil hepático a las 4 semanas de iniciado el tratamiento. Acudió a las 6 semanas a revisión en consultas de Dermatología y las lesiones cutáneas habían desaparecido y la lámina ungueal afectada había crecido sana. Los

resultados analíticos no mostraron hallazgos de interés. No mostró nuevas recurrencias durante el seguimiento.

Comentario

La tiña (o tinea) corporis incluye todas las infecciones cutáneas por dermatofitos que excluyan localizaciones específicas tales como la cara, el cuero cabelludo, los pies o las ingles. Su aparición se asocia a ciertos contextos epidemiológicos de riesgo, como pueda ser el contacto con animales infectados (roedores, félidos y otros mamíferos), piscinas o lugares públicos de reunión. Se caracteriza por presentarse como una o más placas, bien circunscritas, levemente eritematosas, con un componente descamativo más o menos evidente, que se acentúa en el borde, con apariencia en avance centrífugo. Las especies de dermatofitos implicadas son numerosas, pero las más frecuentes son *Trichophyton rubrum*, *Microsporum canis* o *Trichophyton mentagrophytes*¹. El diagnóstico de confirmación se obtiene mediante el cultivo, que además orienta sobre posibles resistencias². En cuanto al tratamiento, suele ser suficiente con antifúngicos tópicos (azoles), 1 o 2 veces diarias durante 3-4 semanas. En el caso de la onicomicosis, el tratamiento tópico no suele ser suficiente, requiriendo en la mayoría de ocasiones tratamiento sistémico y prolongado³.

Bibliografía

- 1 Nenoff, P., Krüger, C., Ginter-Hanselmayer, G., & Tietz, H. J. (2014). Mycology—an update. Part 1: dermatomycoses: causative agents, epidemiology and pathogenesis. *JDDG: Journal der Deutschen Dermatologischen Gesellschaft*, 12(3), 188-210.
- 2 Nenoff, P., Krüger, C., Schaller, J., Ginter-Hanselmayer, G., Schulte-Beerbühl, R., & Tietz, H. J. (2014). Mycology—an update part 2: dermatomycoses: clinical picture and diagnostics. *JDDG: Journal der Deutschen Dermatologischen Gesellschaft*, 12(9), 749-777.
- 3 Nenoff, P., Krüger, C., Paasch, U., & Ginter-Hanselmayer, G. (2015). Mycology—an update Part 3: Dermatomycoses: topical and systemic therapy. *JDDG: Journal der Deutschen Dermatologischen Gesellschaft*, 13(5), 387-411.



Figura 2. Onicodistrofia, coloración amarillenta de la lámina ungueal y onicolisis distal en uña del primer dedo de mano derecha.





20

Placas anulares en una neonata de 21 días

Virginia Velasco Tamariz
Marta Prieto Barrios
Sara Burillo Martínez
Sara Isabel Palencia Pérez

Dermatosis infecciosas



20. Placas anulares en una neonata de 21 días

Virginia Velasco Tamariz, Marta Prieto Barrios, Sara Burillo Martínez y Sara Isabel Palencia Pérez

Anamnesis

Una neonata de 21 días de vida fue derivada a nuestras consultas por su pediatra, por lesiones anulares diseminadas de 4 días de evolución. La niña fue traída por su madre, inmigrante de Senegal, que nos contó que las lesiones habían comenzado en la frente, y se habían extendido al cuero cabelludo, y posteriormente al tronco. La niña había nacido en España mediante cesárea, debido a una desproporción pélvico-cefálica. Como complicación, la madre presentó fiebre intraparto, por lo que fue tratada con ampicilina, gentamicina y clindamicina. La madre negó aparición de lesiones similares en convivientes, o contacto con animales.

Exploración física

A la exploración, pudimos objetivar múltiples placas anulares, de entre uno y cinco centímetros de diámetro máximo, todas ellas con un borde sobreelevado eritematodescamativo bien definido, con aclaramiento central y descamación superficial, que se encontraban en la cara, cuero

cabelludo (Figura 1) y tronco. En total, presentaba diez lesiones en toda la superficie corporal. No se objetivaron lesiones en la exploración física de los convivientes.

Exploraciones complementarias

La presentación clínica de lesiones anulares en el periodo neonatal plantea un diagnóstico diferencial amplio que incluye el lupus neonatal, la dermatitis seborreica, el eritema multiforme, histiocitosis, la sífilis congénita y las dermatofitosis. Sin embargo, a pesar de lo inusual de su presentación en esta edad de la vida, debido a la morfología típica de las lesiones, y a lo accesible del test con hidróxido potásico, decidimos descartar en primer lugar una infección por dermatofitos. De esta forma, en la observación directa se demostró la presencia de numerosas hifas septadas (Figura 2).

Diagnóstico

A los 2 semanas de la siembra se confirmó en cultivo la presencia de *Microsporum canis*, confirmando



Figura 1. Placas anulares de borde sobreelevado eritematodescamativo en cuero cabelludo de la paciente.

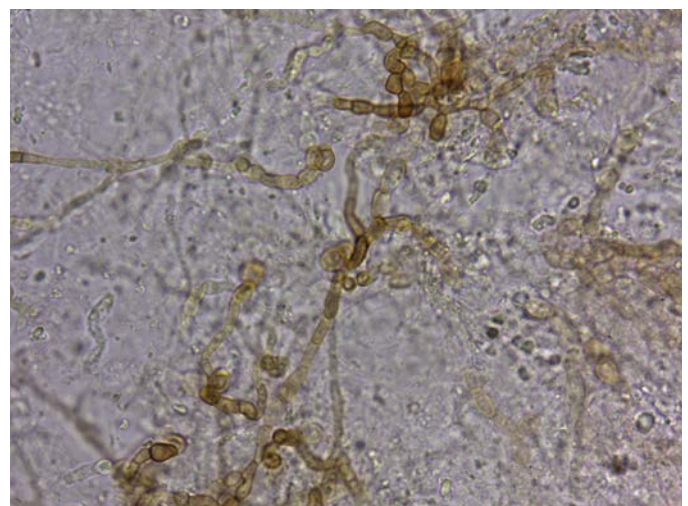


Figura 2. Examen directo con hidróxido potásico al 10%: se observan múltiples hifas septadas.



el diagnóstico de *tinea capitis* y *corporis* por este dermatofito.

Tratamiento y evolución

En cuanto al tratamiento, al inicio optamos por antifúngico tópico, con lo que observamos mejoría parcial, pero ante la persistencia de las lesiones, optamos por pautar itraconazol oral (debido al desabastecimiento de griseofulvina) con resolución completa del cuadro en 4 semanas.

Asimismo, remitimos a la paciente a consultas de Pediatría, donde se le detectó una neutropenia (de entre 400 y 700 neutrófilos/ μ l) mantenida en el tiempo con presencia de anticuerpos antineutrófilo Ig M e Ig G positivos, siendo el resto del estudio (subpoblaciones linfocitarias, autoinmunidad, inmunoglobulinas y complemento) normal. Esto confirmó el diagnóstico de neutropenia neonatal autoinmune. Actualmente la paciente está en seguimiento por el servicio de Hematología Infantil sin haber presentado ninguna infección grave.

Comentario¹⁻²

La tiña de la cabeza (*tinea capitis*) es una infección fúngica común en niños pero inusual en neonatos y en la edad adulta.

Cualquier especie de dermatofito puede afectar a los neonatos. Aunque los más frecuentemente reportados son *M. Canis*, y *T. Rubrum*, también hay casos descritos con *T. tonsurans*, *T. mentagrophytes*, *M. gypseum*, *Microsporum audouinii* y *T. violaceum*.

La transmisión se produce generalmente por personas infectadas que manipulan al niño. Asimismo hay que considerar la presencia de animales infectados en el entorno doméstico, que pueden transmitir dermatofitos zoofílicos.

Si no se puede aclarar la fuente de la infección, como ocurrió en nuestro caso, se debe considerar la posibilidad de transmisión por fómites.

Las características clínicas suelen ser equiparables a las que presentan niños de mayor edad. Sin embargo, prematuros o neonatos con bajo peso al nacimiento pueden presentar una infección rápidamente progresiva, debido a que la función barrera de la piel aún no está desarrollada.

Se han descrito algunos factores de riesgo que incrementarían la susceptibilidad a la infección por dermatofitos en niños, como son el ambiente húmedo, el uso de antibióticos de amplio espectro, la utilización de catéteres, la inmadurez epidérmica, y la inmunosupresión.

En cuanto al tratamiento, es preferible optar por un tratamiento sistémico, ya que la mayoría de los casos publicados tratados de forma tópica se asocian a recidivas.

Bibliografía

- 1 Metkar A, Joshi A, Vishalakshi V, Miskeen AK, Torsekar RG. Extensive neonatal dermatophytoses. *Pediatr Dermatol*. 2010;27(2):189-91.
- 2 Atanasovski M, El Tal AK, Hamzavi F, Mehregan DA. Neonatal dermatophytosis: report of a case and review of the literature. *Pediatr Dermatol*. 2011;28(2):185-8.





21

Lesiones policíclicas y anulares en varón joven infectado por el VIH

Sara Simonsen

Alexandra Perea Polak

Daniel Jesús Godoy Díaz

Dermatosis infecciosas



21. Lesiones policíclicas y anulares en varón joven infectado por el VIH

Sara Simonsen, Alexandra Perea Polak
y Daniel Jesús Godoy Díaz

Anamnesis

Presentamos el caso de un paciente de 37 años, entre los antecedentes personales destaca infección por el virus de la inmunodeficiencia humana (VIH), en tratamiento con Eviplera (Emtricitabina + tenofovir disoproxil + rilpivirina) desde hace 1 año. Es derivado desde Atención Primaria a consultas externas de Dermatología para valoración de lesiones cutáneas de un año de evolución. El paciente había usado múltiples tratamientos corticoides y antifúngicos tópicos sin mejoría. No refiere prurito ni otra sintomatología acompañante.



Figura 1. Placas policíclicas con bordes eritematosos, no descamativos.

Exploración física

Presenta lesiones en las extremidades superiores a modo de placas policíclicas con bordes eritematosos, no descamativos¹. (Figura 1) En el codo derecho presenta una lesión anular con bordes infiltrados eritematodescamativos². (Figura 2) En la espalda presenta múltiples pápulas excoriadas. A nivel de palmas también presenta placas eritematodescamativas. No presenta lesiones en plantas.

Exploraciones complementarias

Se plantea el diagnóstico diferencial entre tinea corporis, psoriasis, granuloma anular y sífilis secundaria. Se realiza biopsia cutánea y se solicita analítica de sangre con serología, evidenciándose Reagína Plasmática Rápida (RPR) positivo con anticuerpos totales de sífilis positivo. La biopsia fue compatible con sífilis secundaria, con infiltrado inflamatorio a nivel dérmico compuesto por células plasmáticas, linfocitos e histiocitos.

Diagnóstico

Sífilis secundaria en paciente VIH positivo.



Figura 2. Lesión anular con bordes infiltrados eritematodescamativos.



Tratamiento

Dado los antecedentes de VIH (carga viral 42,5 copias/ml, CD4 413) se deriva a la unidad de Enfermedades Infecciosas para completar estudio y tratamiento. Se trató con tres dosis intramusculares de penicilina B benzatinica de 2,4 millones de unidades separadas entre sí por una semana.

Evolución

El paciente presentó buena evolución con resolución de sus lesiones.

Discusión

La sífilis es una enfermedad venérea producida por la espiroqueta *Treponema pallidum pallidum*. La sífilis primaria se muestra como un chancro duro e indoloro en la mucosa donde se produjo el contagio. En ausencia de tratamiento, a los 3-10 semanas aparece la sífilis secundaria que se caracteriza por su gran variabilidad de expresi-

ión, pudiendo manifestarse con malestar general, fiebre, adenopatías y hasta en un 80% una erupción papuloescamoso generalizada, no pruriginosa. Pueden aparecer aftas o placas en mucosas, condiloma lata en zona anogenital, placas anulares con hiperpigmentación central, placas con collarettes descamativos en palmas y plantas (clavos sifilíticos), alopecia no cicatricial, nódulos y placas granulomatosas. El diagnóstico se base en una analítica sanguínea con pruebas treponémicas (TPTA, FTA-ABS) y no treponémicas (RPR, VRLR) positivos. El tratamiento de la sífilis primaria o secundaria consiste en 1 dosis de penicilina B benzatinica de 2,4 millones de unidades por vía intramuscular. Actualmente no se recomienda una actitud diferente ante pacientes infectado por el VIH, aunque es un tema de discusión. En caso de presentar sintomatología neurológica es necesario realizar punción lumbar para descartar neurosífilis previa al tratamiento.





22

Placas eritematoerosivas en escote de mujer joven

Juan Francisco Mir Bonafé
Víctor Flores Climente
Xavier Cubiró Raventós

Dermatosis infecciosas



22. Placas eritematoerosivas en escote de mujer joven

Juan Francisco Mir Bonafé, Víctor Flores Climente y Xavier Cubiró Raventós

Anamnesis

Mujer de 23 años con antecedentes personales de cardiopatía congénita intervenida quirúrgicamente en la infancia y enfermedad de Darier confirmada mediante estudio genético. Antecedentes familiares de enfermedad de Darier en padre. Controlada al igual que el éste en servicio de dermatología desde hace años, realizaba tratamiento con 25 mg al día de acitretino, fotoprotección y tandas cortas de corticoides tópicos en caso de empeoramiento puntal de la clínica.

Consulta en urgencias de dermatología por presentar intensa erupción eritematosa, muy pruriginosa y dolorosa distribuida principalmente en escote, cara y axilas de seis días de evolución. El cuadro clínico no respondía a corticoterapia tópica y presentaba un empeoramiento progresivo a lo largo de los días

Exploración física

Al examen físico se observan múltiples pápulas y placas eritematosas, algunas erosivas y con presencia de exudación, localizadas en escote, región submamaria, cuello y axilas. (Figura 1)

No se observaban alteraciones en mucosas. Uñas con estriaciones longitudinales rojizas y blancas, leve adelgazamiento de la placa ungueal con melladura en "V" del borde distal y hemorragias subungueales.

La paciente no presentaba fiebre, pero sí mucho mal estar general y decaimiento.

Exploraciones complementarias

Se realiza hemograma, ionograma, función renal, hepática y cultivos para bacterias y herpes. Los resultados de la analítica no mostraron alteraciones salvo leucocitosis de $14,21 \times 10^9/L$ con desviación a la izquierda. El cultivo para bacterias resultó negativo, sin embargo, el cultivo para herpes informó de herpes simple tipo 1 positivo.

Orientación diagnóstica

Erupción variceliforme de Kaposi (EVK) en paciente con enfermedad de Darier.

Tratamiento

Debido al intenso mal estar general y prurito que presentaba la paciente se decidió ingreso hospitalario para una mejor monitorización y tratamiento. Se inicia tratamiento con valaciclovir 500 mg cada 12 horas durante 5 días además de fomentos con permanganato de potasio 1:20.000 y tratamiento tópico con clindamicina 1%.

Evolución

La paciente evoluciona satisfactoriamente con mejoría del dolor y el prurito así como resolución de las lesiones cutáneas, razón por la cual se decide alta al cuarto día. Al control ambulatorio en 7 días las lesiones estaban prácticamente resueltas.



Figura 1. múltiples pápulas y placas eritematosas, algunas erosivas y con presencia de exudación.



Comentario

La enfermedad de Darier es una genodermatosis rara con herencia autosómica dominante. Se caracteriza por la presencia de pápulas foliculares hiperqueratósicas que pueden formar placas. Las lesiones suelen distribuirse en zonas sebóreas de cara y escote, pero pueden aparecer en otras localizaciones. Es frecuente observar también alteraciones ungueales y en las mucosas. Los pacientes pueden desarrollar infecciones virales en la piel durante las exacerbaciones, fenómeno conocido como EVK. En algunos casos este cuadro puede

llegar a ser muy grave requiriendo incluso la hospitalización o causando la muerte del paciente.

Se ha postulado que el mecanismo por el que se produce la EVK en un paciente con Darier es consecuencia de un defecto en la inmunidad celular o a defectos en la función de la barrera cutánea. La EVK se debe diferenciar de un simple brote de la enfermedad de Darier. Un incremento en el dolor o prurito, así como la aparición de vesículas cupuliformes, pústulas o áreas erosivas en zonas activas de la enfermedad deben hacer sospechar esta complicación.





23

Pápulas eritematovioláceas tras traumatismo en el dedo del pie

Gabriela Pita de Veiga Seijo
Marta Rodríguez Rodríguez
María Pousa Martínez
Mercedes Pereiro Ferreirós

Dermatosis infecciosas



23. Pápulas eritematovioláceas tras traumatismo en el dedo del pie

Gabriela Pita de Veiga Seijo, Marta Rodríguez Rodríguez, María Pousa Martínez y Mercedes Pereiro Ferreirós

Anamnesis

Se presenta el caso de una paciente de 40 años que acudió a la consulta de Dermatología por lesiones dolorosas al tacto en el primer dedo del pie derecho de 2 meses de evolución, que se le inflamó en varias ocasiones. Como antecedentes personales de interés destacaba un lupus eritematoso sistémico y una anemia ferropénica.

Había recibido previamente tratamiento tópico y oral con varios ciclos de antibiótico, entre ellos Cloxacilina y Levofloxacino, durante menos de dos semanas, prácticamente sin mejoría.

No había presentado fiebre ni sensación distérmica desde el inicio del cuadro, y negaba cualquier otra sintomatología por aparatos de interés. La paciente no refería episodios previos similares y relacionaba dicho cuadro con un traumatismo con un hierro durante su estancia en un parque acuático.

Exploración física

La paciente presentaba buen estado general y se encontraba afebril y hemodinámicamente estable.

A la exploración física dermatológica presentaba en cara superoexterna e inferior de primer dedo de pie derecho pequeñas pápulas eritematovioláceas, una de mayor tamaño que a la punción drenaba material purulento (Figura 1). No presentaba lesiones en otros dedos ni en pie contralateral, y carecía de afectación ungueal.

Exploraciones complementarias

En el estudio micológico, el examen directo resultó negativo y en el cultivo se aislaron 5 colonias de *Candida lusitanae*, sin relevancia en relación a la clínica.

El cultivo microbiológico de la toma de muestra de pus con hisopo fue negativo.

Se realizó biopsia cutánea de la lesión para estudio histológico y microbiológico.

El estudio histopatológico mostró a nivel de la epidermis discreta hiperplasia acompañada de hiperqueratosis y paraqueratosis, con ocasionales pústulas en la capa córnea. En dermis superficial, se identificó infiltrado inflamatorio granulomatoso con células gigantes multinucleadas que en ocasiones formaban granulomas, advirtiéndose aislados focos de necrosis supurativa (Figura 2).

El cultivo microbiológico de la biopsia en medio líquido (a 37°C) fue negativo a los 45 días. En el cultivo en medio sólido (coletsos) a temperatura ambiente se aislaron dos unidades formadoras de colonias (UFC) de una micobacteria atípica fotocromógena. Posteriormente, una colonia amarilla cromógena se sometió a análisis genético molecular mediante el método *GenoType Mycobacterium*, que incluye 27 especies de micobacterias diferentes. El procedimiento se divide en tres



Figura 1. Pápulas eritematovioláceas en primer dedo del pie.



pasos: aislamiento del DNA procedente del cultivo, una amplificación con primers marcados con biotina (sin incluir la DNA polimerasa termoestable) y una hibridación reversa. El sistema se basa en la amplificación de una zona genética concreta con posterior hibridación del producto de amplificación en las diferentes sondas dispuestas en una tira de nitrocelulosa. Una plantilla asegura la interpretación sencilla y rápida del esquema de bandas obtenido. Según este esquema, en nuestro caso se aisló la micobacteria no tuberculosa (MNT) *Mycobacterium marinum*.

El obtener una muestra adecuada para cultivo permite aislar el germen con mayor facilidad, siendo el material purulento donde está la mayor concentración del mismo. Por otra parte, la temperatura del cultivo también es fundamental, ya que el *Mycobacterium marinum* tiene una temperatura óptima de crecimiento entre 30 y 33°C.

Diagnóstico

Infección por *Mycobacterium marinum* o granuloma de las piscinas.

Tratamiento

Antes de tener el resultado del cultivo y dada la alta sospecha diagnóstica se inicia tratamiento con un comprimido de Doxyciclina 100 mg cada 12 horas.

La paciente abandonó el tratamiento a los 18 días del inicio del mismo por diarrea secundaria a antibióticos, por lo que se añadió un probiótico y se cambió la pauta a una cápsula de Doxyciclina 100 mg cada 24 horas durante un mínimo de 4 meses una vez confirmado el diagnóstico.

En la mayoría de las micobacterias no tuberculosas no se recomiendan las pruebas de sensibilidad convencionales a fármacos, salvo en ciertas especies o ante el fracaso terapéutico. Dichas pruebas no están recomendadas en esta especie, que es normalmente sensible a claritromicina, rifampicina, etambutol, tetraciclinas, sulfamidas y cotrimoxazol. Algunos aislamientos son resistentes a ciprofloxacino, y la monoterapia con fluoroquinolonas puede facilitar el desarrollo de resistencias, por lo que no es aconsejable utilizar estos fármacos en monoterapia en el tratamiento inicial.

Evolución

Tras un mes y medio con probióticos y Doxyciclina 100 mg cada 24 horas con una buena tolerancia, las lesiones habían regresado marcadamente, presentando en ese momento lesiones violáceas planas de aspecto residual, sin evidenciar pústulas, pero sí alguna costra de aspecto mielicérico. El tratamiento de este tipo de infecciones se debe mantener por un mínimo de cuatro meses.

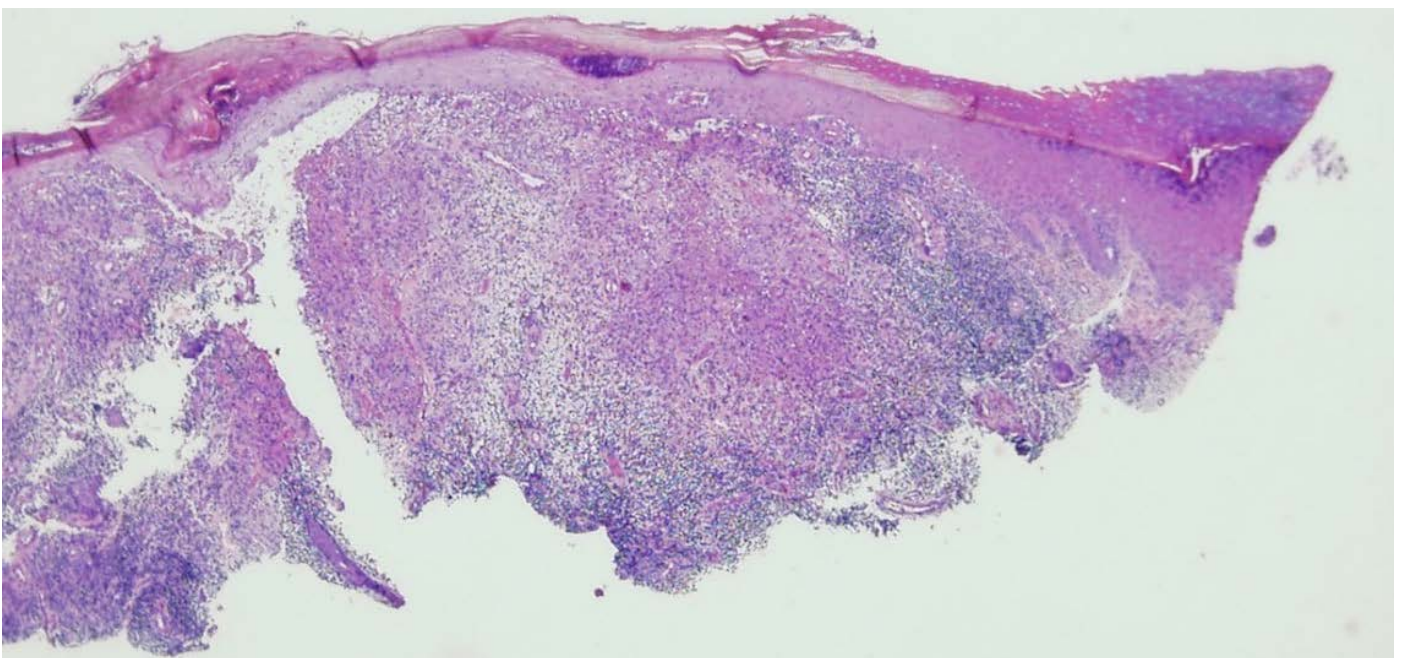


Figura 2. Infección granulomatosa con ocasionales focos de necrosis supurativa.



Comentario

Mycobacterium marinum es una micobacteria atípica fotocromógena de distribución mundial cuyo hábitat natural es el agua dulce o salada (estanques, piscinas, acuarios...), por lo que la infección en el humano se produce por el contacto directo con peces o aguas contaminadas, normalmente a través de heridas traumáticas o quirúrgicas.

Hay que sospechar una infección por micobacterias atípicas en aquellos casos parcialmente resistentes a los tratamientos antibióticos convencionales y con diagnósticos microbiológicos habituales negativos.

La mejor forma de aislamiento de las MNT es a partir de una muestra de pus, a pesar de que la manera habitual es a partir de la biopsia de la lesión.

Sobre todo cuando hay pocas UFC, la temperatura de cultivo es determinante, ya que este germen tiene una temperatura óptima de crecimiento entre 30 y 33°C (próxima a temperatura ambiente).

A pesar de ser sensibles a varios tipos de tratamientos antibióticos, la duración del mismo suele ser prolongada, mínimo 4 meses, y la curación suele ser lenta.



24

Linfangitis nodular, a propósito de un caso

Isabel M. Villegas Romero
Cristina Collantes Rodríguez
Lidia Ossorio García
Mario Linares Barrios

Dermatosis infecciosas

24. Linfangitis nodular, a propósito de un caso

Isabel M. Villegas Romero, Cristina Collantes Rodríguez,
Lidia Ossorio García y Mario Linares Barrios

Anamnesis

Una mujer de 72 años acudió a consultas de dermatología por una lesión de seis días de evolución en codo izquierdo, asociaba febrícula en días previos a la consulta, por lo demás sin otra sintomatología. Como antecedente destacaba haber sufrido un traumatismo en dicha zona con una planta dos semanas antes, aunque éste antecedente no lo comunicó hasta varios días después del primer contacto con nuestro servicio. La paciente no presentaba antecedentes familiares de interés y padecía diabetes mellitus tipo II en tratamiento con antidiabéticos orales, hipotiroidismo en tratamiento sustitutivo con levotiroxina y cáncer de mama en remisión desde 2009. No destacaba hábitos tóxicos, cambios recientes en su medicación habitual ni contacto con campo y/o animales.

Exploración física

En el codo izquierdo se evidenció una placa de aproximadamente 2x2,5 cm eritematosa y violácea, circular, con superficie pseudovesiculosa y pústulosa (Figura 1a) que posteriormente se ulceró mostrando un exudado hemorrágico-purulento y un halo eritematoso perilesional (Figura 1b). Además presentaba adenopatías móviles de aproximadamente 1 cm de tamaño y dolorosas a nivel axilar y medialmente a la fosa antecubital (Figura 1d).

Exploraciones complementarias

Se realizaron las siguientes pruebas complementarias:

1. Iconografía. Fotografiado de la lesión cutánea primaria y de las adenopatías en tránsito previa firma de consentimiento informado por parte de la paciente.

2. Biopsia. Previa firma de consentimiento informado y anestesia local con mepivacaína al 2%, se tomaron muestras con un punch de 4 mm de la periferia de la lesión y del centro. Estas muestras se enviaron a anatomía patológica y a microbiología respectivamente. Anatomía patológica: en la biopsia se evidenció una epidermis sin alteraciones y en hipodermis un infiltrado histiocitario (constatado con la tinción CD68), microabcesos y necrosis

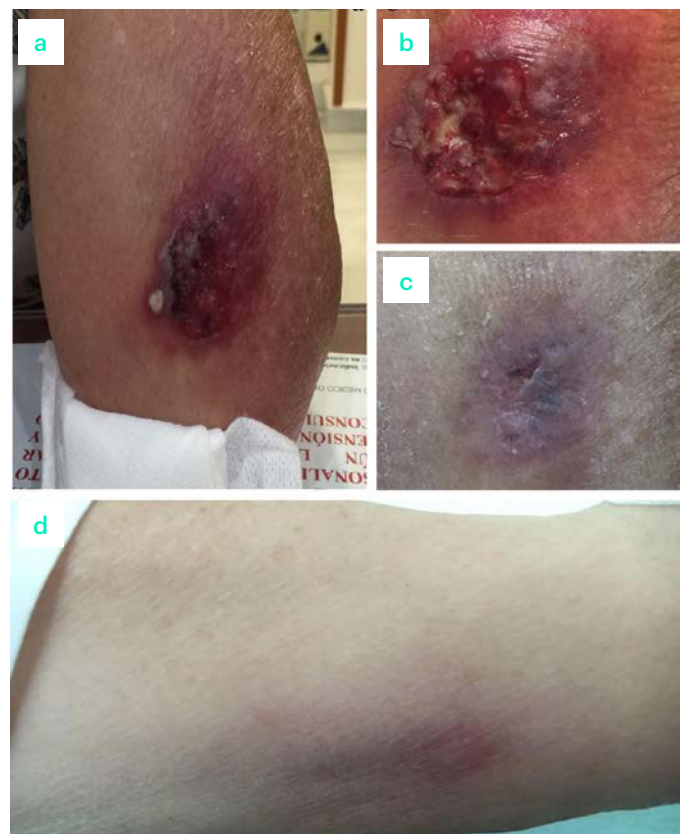


Figura 1. Imagen clínica. a) Lesión en codo izquierdo correspondiente al momento de la consulta, placa ulcerada de fondo sucio, pústula satélite y borde eritematoviáceo. b) Misma lesión a los 5 días, se aprecia exudado seropurulento y halo perilesional eritematoso. c) Cicatriz a las 3 semanas del tratamiento. d) Nódulo subcutáneo doloroso en región medial a fosa antecubital izquierda correspondiente a adenopatía en tránsito.

(Figura 2). No se puso de manifiesto la presencia de infección fúngica en la tinción con plata.

Microbiología: se cultivó en medio de Agar Sabouraud dextrosa, entre otros, y se obtuvieron colonias anaranjadas que desprendían un olor a tierra húmeda que se cómo *Nocardia Brasiliensis*. Se realizó un antibiograma que mostró sensibilidad a: trimetoprim sulfametoxazol, linezolid, cefotaxima, amoxicilina/clavulánico y tigeciclina; y resistencia a: amikacina, ciprofloxacino, levofloxacino, imipenem.

Cultivo y Gram. Se obtuvieron muestras con un hisopo para cultivo y tinción de Gram. En el cultivo y gram del exudado mostraron flora de contaminación externa.

3. Analítica

- Hemograma: hemoglobina: 10,6 g/dl, leucocitos: 5550 con fórmula normal, plaquetas 291000, V.S.G: 26 mm/hora.
- Bioquímica: perfiles hepático y renal normales con niveles de proteína C reactiva de 28,5 mg/L.

- Proteinograma: Trazado compatible con síndrome inflamatorio moderado e hipogamaglobulinemia moderada
- Coagulación normal.

4. Serología para rickettsias y borrelia fueron negativas.

Diagnóstico

Linfangitis nodular por *Nocardia brasiliensis*.

Tratamiento

Inicialmente se estableció un juicio clínico de posible picadura de artrópodo por lo que se realizó un tratamiento empírico con cefotaxima 1g/8 h IV, metronidazol 500 mg/8 h IV y ciprofloxacino 250mg/12 h VO, además de curas locales con ácido fusídico y betametasona. Tras el diagnóstico microbiológico se instauró el tratamiento de elección con trimetoprim sulfametoxazol 169mg/800mg cada 12 horas durante tres meses.

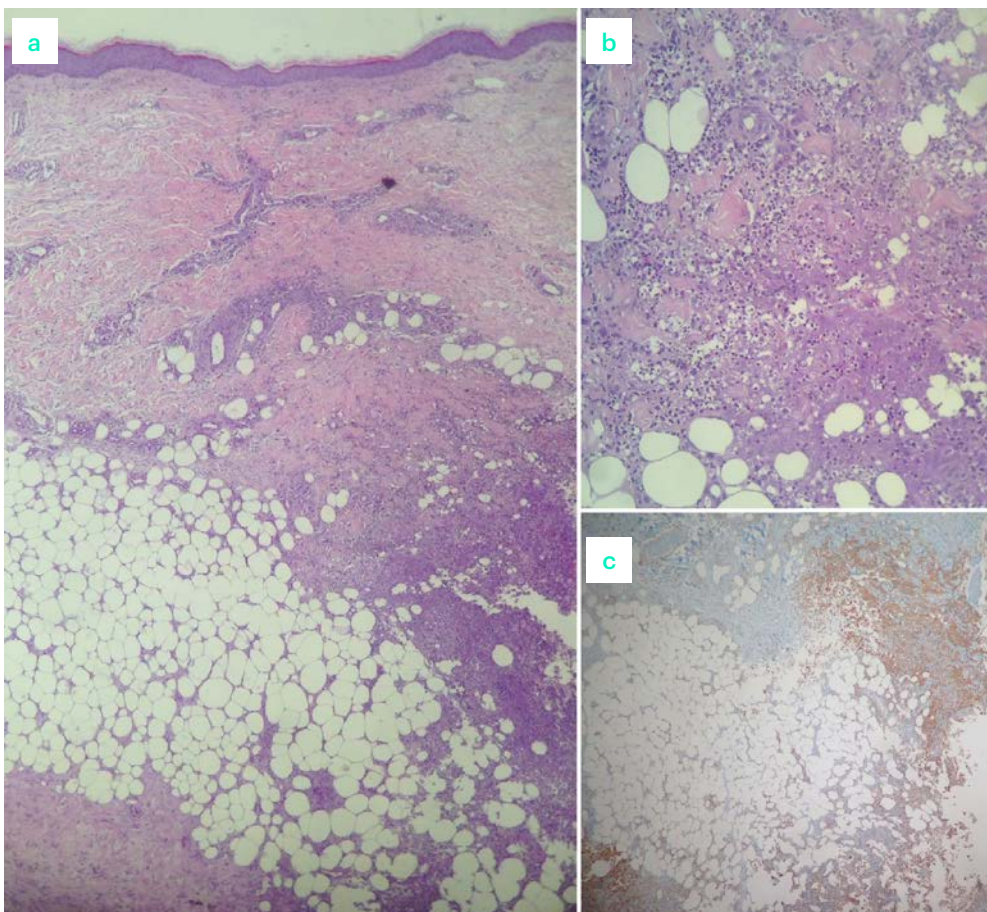


Figura 2. Anatomía patológica. a) Sección de piel. Hematoxilina-eosina a 4x. Epidermis sin alteraciones, infiltrado inflamatorio en hipodermis y microabcesos. b) Sección de piel. Hematoxilina-eosina a 20x. Hipodermis con microabcesos, necrosis y sobrepoblación histiocitaria. c) Sección de piel. Marcador CD68. Sobrepoblación histiocitaria en hipodermis.



Evolución

La evolución de nuestra paciente fue favorable, cicatrizando la lesión primaria por completo a las tres semanas (Figura 1 c) de instauración del tratamiento de elección y desapareciendo las adenopatías en tránsito al mes. No se evidenció la presencia de citopenias a lo largo de todo el tratamiento y actualmente la paciente se encuentra asintomática.

Comentario

Las infecciones con patrón esporotricóide o linfangitis nodular se caracterizan por el cuadro clínico consistente en un lugar de inóculo del microorganismo responsable, que se produce por traumatismo o picadura, donde aparece la lesión primaria, adenopatías en tránsito desde el lugar del inóculo y buen estado general. Existen numerosas especies de microorganismos que pueden

dan lugar a éste tipo de patrón infeccioso siendo los más frecuentes: *Sporothrix Schenckii*, *Nocardia Brasiliensis*, *Mycobacterium Marinum* y *Leishmania Brasiliensis*. Se trata de microorganismos muy ubicuos, muchos de ellos saprófitos del suelo y de la materia orgánica en descomposición que producen una inflamación granulomatosa con abscesos y necrosis. Dentro del género de las nocardias, es la nocardia brasiliensis la que más frecuentemente se asocia con la clínica linfocutánea. La nocardia es un bacilo gram positivo con acidoalcohol resistencia parcial cuyo medio selectivo de cultivo es el agar de Saboureaud dextrosa, cultivado en aerobiosis a una temperatura óptima de 27°C. El tratamiento de elección es el trimetoprim sulfametoxazol a dosis de 5mg/kg/día durante tres meses, habiendo de monitorizar la aparición de citopenias.



25

“Tiburones” en el acuario

Belén Pinilla Martín
Fátima Tous Romero
Virginia Velasco Tamariz
Concepción Postigo Llorente

Dermatosis infecciosas



25. “Tiburones” en el acuario

Belén Pinilla Martín, Fátima Tous Romero,
Virginia Velasco Tamariz y Concepción Postigo Llorente

Anamnesis

Varón de 40 años con antecedentes de Cirrosis alcohólica grado A de la clasificación de CHILD sin otros antecedentes de interés, que consulta por lesión en la mano derecha de crecimiento lento y progresivo desde hace aproximadamente 7 meses. Refiere episodios de supuración. Niega fiebre o síntomas sistémicos. El paciente vive con su mujer y un hijo, ninguno ha presentado los mismos síntomas. Trabaja en una lavandería y, como aficiones, tiene un acuario con varias especies de peces, adquirido en centro acreditado. Niega salidas al campo ni viajes recientes al extranjero.

Exploración física

Presenta una placa eritematosa sobreelevada con pequeñas erosiones puntiformes y escama de coloración blanquecina con un cierto tono amarillento, de 25 x 15 mm de diámetro, localizada en el dorso del segundo dedo de la mano derecha, sobre la articulación interfalángica proximal (Figura 1).

Pruebas complementarias

Se realizó una analítica sanguínea general, que muestra plaquetopenia y elevación del enzima



Figura 1. Placa eritematosa sobreelevada de 25 x 15 mm en dorso de segundo dedo. No lesiones a otros niveles ni datos de linfangitis. Resto de la exploración física normal.

Gamma glutamil transpeptidasa persistentes en los diferentes controles analíticos, que se ponen en contexto de patología hepática conocida.

Se toma muestra cutánea para cultivo de bacterias, hongos y micobacterias (cultivo y tinción para bacilos ácido alcohol resistentes), sin crecimiento de microorganismo.

Asimismo, se realiza estudio histopatológico que muestra acantosis, hiperplasia epidérmica irregular y presencia de granulomas epitelioides, algunos de ellos con polimorfonucleares neutrófilos y necrosis focal. Se acompaña de un denso infiltrado linfoplasmocitario con reacción liquenoide epidérmica. Con las técnicas de PAS y Ziehl no se identifican microorganismos. Se diagnostica de dermatitis granulomatosa.

Se solicitó radiografía de dedos que no mostró afectación ósea, perióstica ni de partes blandas profundas.

Diagnóstico

Dermatitis granulomatosa en probable relación con micobacteriosis atípica.

Tratamiento

Minociclina 100 mg cada 24 horas durante 3 meses, con las indicaciones y precauciones oportunas. Se aconseja, asimismo, el cambio del acuario al ser con probabilidad el reservorio ambiental.

Evolución

El paciente presenta franca mejoría de la lesión tras inicio del tratamiento antibiótico, hasta la completa remisión de la misma sin recidivas hasta el momento.

Comentario

Las micobacterias atípicas son un conjunto de especies que deben su nombre al hecho de no pertenecer a las conocidas *M. tuberculosis* y *M. leprae*. Son organismos ubicuos en el ambiente, y se aíslan en ocasiones en la superficie corporal



o en las secreciones sin causar patología. Sin embargo, en determinadas circunstancias, pueden producir infección. *M. marinum* se encuentra en medios acuáticos (agua salada, piscinas, acuarios...) y produce enfermedad cutánea a través de inoculación directa, el llamado “granuloma de los acuarios”¹. Esta entidad afecta típicamente al dorso y dedos de las manos, y se manifiesta con la lesión que nuestro paciente presentaba. Asimismo, se puede presentar con afectación “esporotricoides”, diseminada y osteomielitis. Se recomienda para el diagnóstico la toma de biopsia cutánea para cultivo microbiológico e histopatológico. No es infrecuente que arroje un falso negativo como resultado, debido a las especia-

les condiciones de envío y conservación de las muestras. En nuestro paciente, aunque el cultivo fue negativo, la característica histología y la espectacular respuesta al tratamiento nos sugirieron la infección por esta micobacteria. El tratamiento se realiza con minociclina, doxiciclina o etambutol, más rifampicina en pauta larga².

Bibliografía

- 1 González AF, Menéndez CL, Palacios JJ. Granuloma de los acuarios. Infección cutánea por *Mycobacterium marinum*. *Actas Dermosifiliogr* 1995;86:36-7. 77.
- 2 Valdés F, Cid A. Micobacterias atípicas. *Actas Dermosifiliogr*. 2004;95:331-57





26

Lesiones papulosas planas en genitales

Elena García Zamora
Marta Elosua González
Miguel Vela Ganuza
Uxúa Floristán Muruzábal

Dermatosis infecciosas



26. Lesiones papulosas planas en genitales

Elena Garcia Zamora, Marta Elosua González, Miguel Vela Ganuza y Uxúa Floristán Muruzábal

Anamnesis

Mujer de 39 años, con pareja estable heterosexual, que acude a consulta remitida de su médico de atención primaria por lesiones en genitales de varios meses de evolución. Como antecedentes personales sólo destacaba alergia a ampicilina. No tomaba fármacos de manera habitual y tampoco refería antecedentes de lesiones genitales previas.

Exploración física

Presentaba múltiples papuloplacas de entre 0,5 y 1,5 cm de superficie plana, tonalidad rosada y aspecto húmedo, con tendencia a la ulceración. Las lesiones se localizaban preferentemente en labios mayores, periné y región perianal (Figura 1). No presentaba lesiones en otras localizaciones de piel ni mucosas.



Figura 1. Las lesiones se localizaban preferentemente en labios mayores, periné y región perianal.

Exploraciones complementarias

Se realizó una analítica completa que mostró positividad para serología luética, con un RPR positivo, con título 1/128 y un TPHA (Ac. Anti *Treponema pallidum*) > 1/1280. El resto de serologías, incluyendo virus hepatitis B (HBs Ag y Ac Anti HBc), virus hepatitis C (Ac Anti VHC) y VIH (Ac Anti VIH) resultaron negativas.

La biopsia cutánea de una de las lesiones mostró un infiltrado inflamatorio muy denso formado por linfocitos y muy abundantes células plasmáticas a nivel dérmico. La epidermis presentaba acantosis y parches de paraqueratosis, con abundantes neutrófilos. En las capas más superficiales de la epidermis se observaba la presencia de eosinófilos, neutrófilos y aislados linfocitos. Las células plasmáticas del infiltrado no mostraban restricción de cadenas ligeras y mediante anticuerpos antitreponema se observaron numerosas espiroquetas en las capas más basales de la epidermis (Figura 2).

Diagnóstico

Condilomas planos, sífilis secundaria.

Tratamiento y evolución

Se administraron 2,4 millones de UI de penicilina G benzatina intramuscular en dosis única. El caso fue comunicado al servicio de medicina preventiva de nuestro hospital al tratarse de una enfermedad de declaración obligatoria. Sin embargo, la paciente no volvió a acudir a revisión a pesar de repetidos intentos por localizarla; al igual que su pareja habitual, por lo que se perdió el seguimiento.

Comentario

En los últimos años estamos asistiendo a un aumento de la incidencia de infecciones de



transmisión sexual (ITS) principalmente procedente de prácticas homosexuales. En 2014 se declararon en España 3.568 nuevos casos de sífilis, lo que supone una incidencia de 7,68 casos por 100.000 habitantes.

Los condilomas planos son lesiones altamente contagiosas que suelen localizarse en la región genital o zona perianal. Rara vez aparecen en la mucosa oral. Se inician como vegetaciones húmedas hipertróficas de superficie lisa o erosionada, generalmente de pocos centímetros, aunque pueden dar lesiones abotonadas o en coliflor. Al

ser lesiones localizadas habitualmente en la zona genital el principal diagnóstico diferencial hay que establecerlo con otras infecciones de transmisión sexual, sobre todo con los condilomas acuminados.

Son lesiones que no suelen aparecer aisladas, sino que en la mayoría de los casos aparecen junto con otras manifestaciones cutáneas del espectro clínico de la sífilis secundaria (roseola sífilítica, clavos palmoplantares). El tratamiento se basa en la administración de 2,4 millones de UI de penicilina G benzatina en dosis única.

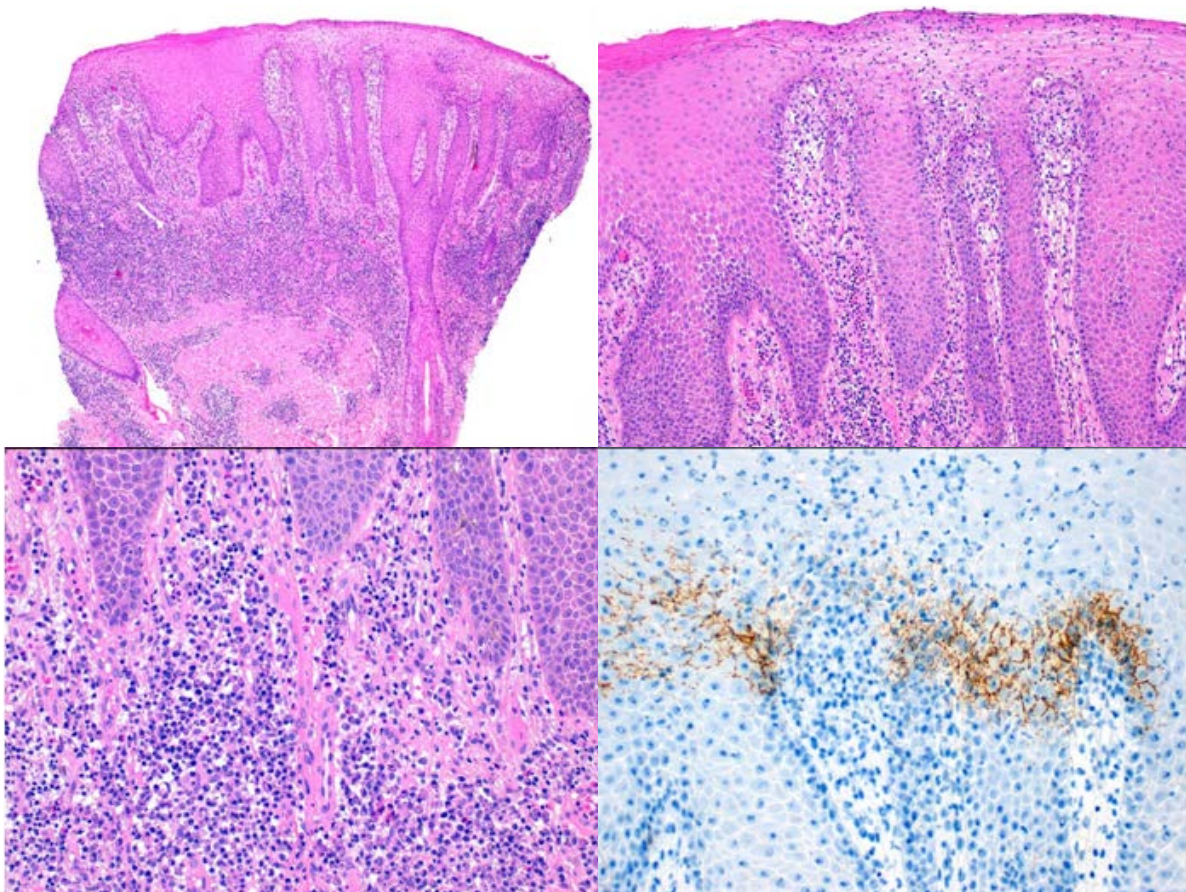


Figura 2. Numerosas espiroquetas en las capas más basales de la epidermis.





27

Tumoraciones vulvares blanquecinas múltiples asociadas a rash macular eritematoso

Blanca Ferrer Guillén
María Macarena Giacaman Von der Weth
Jorge Magdaleno Tapial
Amparo Pérez Ferriols

Dermatosis infecciosas



27. Tumorações vulvares blanquecinas múltiples asociadas a rash macular eritematoso

Blanca Ferrer Guillén, María Macarena Giacaman Von der Weth, Jorge Magdaleno Tapial y Amparo Pérez Ferriols

Anamnesis

Mujer de 40 años es remitida desde Ginecología a la consulta de Dermatología por la presencia de tumoraciones vulvares. La paciente refiere un cuadro de lesiones vulvares pruriginosas que habían aparecido hace 15 días asociadas a un rash macular levemente pruriginoso afectando a tronco y extremidades. Como único antecedente de interés tenía una cirrosis hepática causada por una hepatitis C tratada hace 2 años. En la anamnesis dirigida la paciente admite haber tenido

una relación sexual de riesgo 2 meses antes, tras la cual no había presentado lesiones cutáneas.

Exploración física

A la exploración física se observan múltiples placas y nódulos sobreelevados blanquecinos de superficie plana y tamaños entre 1 y 2 cm en la vulva (Figura 1). Presenta además una erupción macular eritematosa simétrica en tronco y extremidades.

Exploraciones complementarias

Se solicita una analítica sanguínea con serologías, con resultado negativo para VIH, VHB y clamidia; con positividad de VHC (ya conocida), FTA y anticuerpos totales antitreponema pallidum y títulos de anticuerpos antitreponema pallidum reagínicos (RPR) de 1/128.

Se lleva a cabo una biopsia punch de una de las lesiones vulvares que muestra una dermatitis pustulosa intraepidérmica, con tinción inmunohistoquímica positiva de anticuerpos antitreponema con disposición epidermotropa, compatible por tanto con el diagnóstico de condilomas planos (Figura 2a).

Se realiza una PCR para *Treponema pallidum* del exudado cutáneo de las lesiones vulvares y de la biopsia, con resultado positivo para ambas. (Figura 2b)

Diagnóstico

Con los hallazgos clínicos, microbiológicos e histológicos se realiza el diagnóstico de sífilis



Figura 1. Múltiples placas y nódulos sobreelevados blanquecinos de superficie plana de tamaños entre 1 y 2 cm en la vulva.

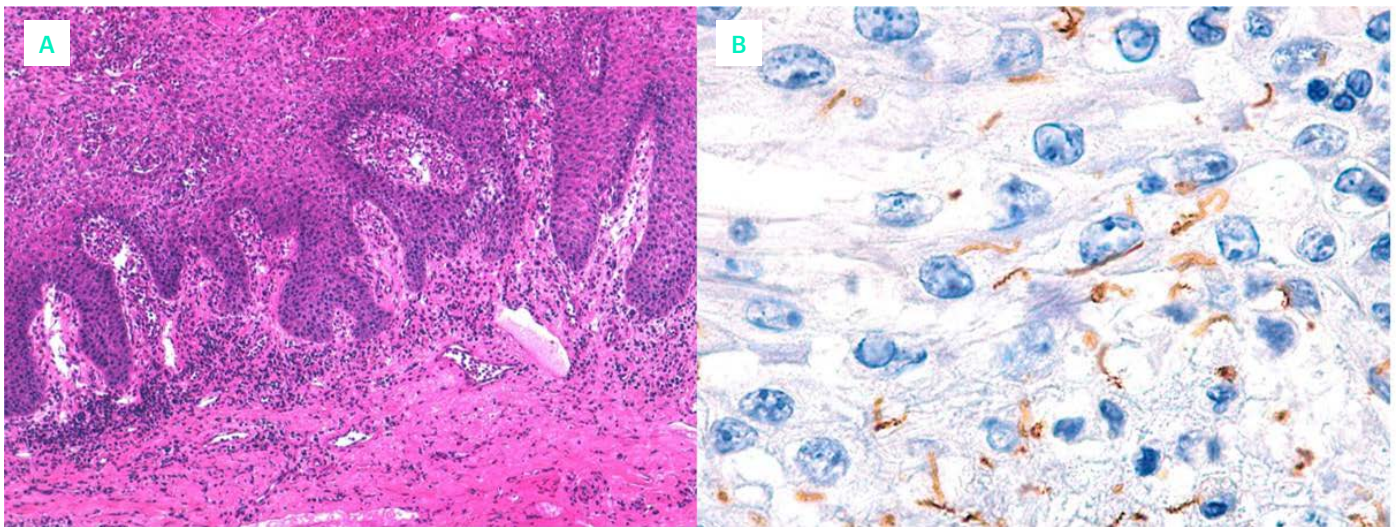


Figura 2. a) H-E: Dermatitis pustulosa intraepidérmica con infiltrado de células plasmáticas en dermis. B) IHQ: Tinción positiva de anticuerpos antitreponema.

secundaria con presentación con condilomas planos y rash macular eritematoso.

Tratamiento

Se administra tratamiento con Penicilina G benzatina 2.4 millones de unidades en dosis única intramuscular.

Evolución

La paciente acude a control 1 semana después del tratamiento mostrando una disminución significativa de los condilomas planos (Figura 3) y tras 2 meses se produce resolución completa de los mismos y del rash macular. En la serología de control muestra un descenso del RPR a 1/32 y actualmente sigue controles periódicos.

Comentario

La sífilis es una enfermedad de transmisión sexual, causada por *Treponema pallidum*, cuya incidencia está en aumento durante la última década. Se caracteriza por una historia natural con 4 estadios en relación con el tiempo de evolución. Las manifestaciones cutáneas se presentan en el 80% de los pacientes con sífilis secundaria. Lo más frecuente es el rash maculo-papuloso eritematoso simétrico generalizado afectando palmas y plantas. Sin embargo existen otras presentaciones menos comunes como los condilomas planos, placas anulares en mucosas, faringitis,

alopecia apolillada y afectación ocular.

Los condilomas planos son una presentación de secundarismo sífilítico poco frecuente en la actualidad y suponen la lesión cutánea más infecciosa. Es fundamental el diagnóstico diferencial con condilomas acuminados y lesiones de origen tumoral.

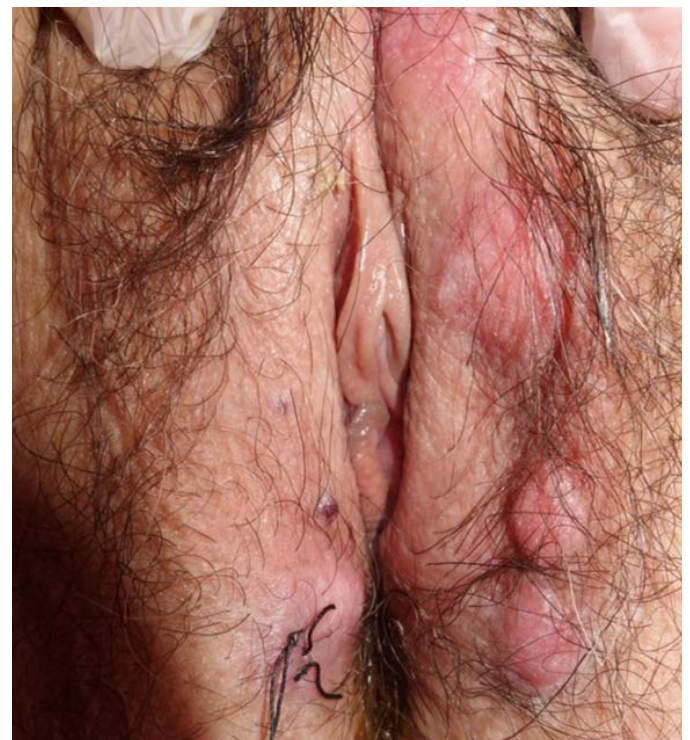


Figura 3. Disminución significativa de las lesiones 1 semana tras el tratamiento.



Las pruebas reagínicas son siempre positivas en el seudarismo sífilítico y las pruebas treponémicas son necesarias para confirmar el diagnóstico. La sífilis secundaria se conoce como “la gran imitadora” y su presentación con lesiones atípicas supone, si no se tiene un alto índice de sospecha, un retraso en el diagnóstico y el tratamiento. La correcta identificación de las manifestaciones cutáneas atípicas es fundamental para un manejo adecuado, evitando las complicaciones neurológicas y cardíacas y evitando la transmisión de la misma.

Bibliografía

- 1 Jiang G, Zhang L, Zhong LS, Zheng JN, Liu YQ. An illustrative case report of secondary syphilis with alopecia syphilitica, perianal condyloma latum, and granuloma annulare-like lesions. *Cutis*. 2013 Nov;92(5):E13-5.
- 2 Bruins FG, van Deudekom FJ, de Vries HJ. Syphilitic condylomata lata mimicking anogenital warts. *BMJ* 2015 Mar; 17;350:h1259.
- 3 Tayal S, Shaban F, Dasgupta K, Tabaqchali MA. A case of syphilitic anal condylomata lata mimicking malignancy. *Int J Surg Case Rep*. 2015;17:69-71.



28

Pápulas blanquecinas dispuestas en forma de anillo en cuero cabelludo de un lactante

Alejandro Vilas-Sueiro
Sandra Peña-López
Ana Varela-Veiga
Benigno Monteagudo

Dermatosis infecciosas



28. Pápulas blanquecinas dispuestas en forma de anillo en cuero cabelludo de un lactante

Alejandro Vilas-Sueiro, Sandra Peña-López, Ana Varela-Veiga y Benigno Monteagudo

Anamnesis

Varón de 7 meses de edad, nacido a término mediante parto instrumental con ventosa, sin otros antecedentes personales de interés. Presentaba en el cuero cabelludo, desde el segundo día de vida, lesiones blanquecinas con disposición anular que habían aumentado de tamaño y número desde su aparición. Debido al probable carácter congénito de la dermatosis se completó la anamnesis preguntándole a la madre por antecedentes personales de lesiones a nivel genital. La madre refirió la presencia de lesiones a nivel genital e inguinal desde 2 años antes de la concepción por las que había realizado tratamiento con imiquimod y ácido tricloracético pautado por su médico de atención primaria. Tanto el paciente como la madre no presentaban antecedentes de inmunosupresión.

Exploración física

A la exploración se objetivaban múltiples pápulas blanquecinas de centro umbilicado, siguiendo una distribución anular de considerable diámetro (Figura 1). La exploración física materna objetivó lesiones con las mismas características que las que presentaba su hijo, abarcando la cara interna de ambos muslos (Figura 2).

Pruebas complementarias

Se realizaron diversas pruebas complementarias, incluyendo serologías para despistaje de ITS de la madre que resultaron negativas, además del curetaje de una de las lesiones del lactante y otra



Figura 1. Lesiones papulosas umbilicadas en cuero cabelludo con disposición anular.



Figura 2. Detalle de la cara interna del muslo izquierdo de la madre con lesiones similares.



de las lesiones de la madre para confirmación histopatológica. Tras dicho estudio los hallazgos fueron compatibles con moluscos contagiosos en ambos casos.

Diagnóstico

El diagnóstico fue compatible con *molluscum contagiosum* por transmisión vertical.

Tratamiento

De acuerdo con la madre se realizó curetaje de todas las lesiones que presentaba tanto ella como el lactante.

Evolución

Tras más de 3 meses desde el tratamiento, tanto el paciente como su madre no han vuelto a presentar lesiones sugestivas de *molluscum contagiosum*.

Comentario¹⁻²

La afectación de pacientes pediátricos por *molluscum contagiosum* es bastante frecuente. El uso de piscinas, los familiares afectos o el uso de fómites afectados por el virus que ocasiona estas lesiones son las vías de contagio más comunes a estas edades. Sin embargo, una vez superada la infancia, la vía de transmisión sexual pasa a ser la que más habitual. Al igual que sucede en estos últimos casos, el contacto de superficies que pueden presentar una rotura de la barrera cutánea como es el caso de microerosiones durante

las relaciones sexuales, así como erosiones en la mucosa genital materna o en el cuero cabelludo fetal tras partos instrumentales, pueden provocar el contagio.

La disposición anular de las lesiones puede relacionarse con el empleo de ventosas durante el parto, siendo éste un dato a favor de la "susceptibilidad" de esta área por manifestar las lesiones de *molluscum*. Los neonatos que han presentado este tipo de lesiones en cuero cabelludo sin disposición anular se presentan en multitud de ocasiones en hijos de madres con lesiones genitales. Sin embargo, existen unos pocos casos en los que no presentaban lesiones, no pudiéndose descartar errores diagnósticos.

Como conclusión, presentamos el caso de un lactante con *molluscum contagiosum* transmitidos de forma vertical. Es necesario realizar un correcto diagnóstico y tratamiento de las lesiones en área genital, más si cabe en pacientes gestantes, por el riesgo de transmisión vertical asociado.

Bibliografía

- 1 Berbegal-DeGracia L, Betlloch-Mas I, DeLeon-Marrero FJ, Martínez-Miravete MT, Miralles-Botella J. Neonatal Molluscum contagiosum: five new cases and a literature review. *Australas J Dermatol*. 2015;56:35-8.
- 2 Méndez C, Vicente A, Suñol M, González-Enseñat MA. Congenital molluscum contagiosum. *Actas Dermosifiliogr*. 2013;104:836-7.





29

Exantema con erosiones orales

Víctor González-Delgado
Pilar Cordero-Romero,
Catalina Torres-Sánchez
Miguel Rubio-Fabrals

Dermatosis infecciosas



29. Exantema con erosiones orales

Víctor González-Delgado, Pilar Cordero-Romero, Catalina Torres-Sánchez y Miguel Rubio-Fabra

Anamnesis

Varón de 25 años, sin antecedentes de interés, que acude por exantema cutáneo de 2 meses de evolución, no pruriginoso, que se extiende por tronco y extremidades, asociando erosiones en mucosa oral. Refiere no tener contactos sexuales en los últimos 3 meses, pero sí admite haber tenido relaciones heterosexuales de riesgo.

Exploración física

En la exploración física realizada, presentaba:

- Exantema roseoliforme, maculoso, eritematoparduzco.
- Asocia lesiones eritematosas en palmas y plantas, algunas con descamación.
- Presenta erosiones dianiformes blanquecinas en mucosa oral y paladar duro.
- No úlceras en genitales ni región anal.
- Adenopatías inguinales indoloras.



Figura 1. Múltiples úlceras blanquecinas linguales.

Exploraciones complementarias

Serología: RPR 1/16, con positividad para EIA Ac antitreponema.

Diagnóstico

Sífilis secundaria.

Tratamiento

Penicilina G 2.400.000 U – intramuscular.

Evolución

Una vez aplicado el tratamiento el exantema se resolvió en un plazo de 10 días, así como las úlceras orales.

Al mes del tratamiento solo persistían las adenopatías inguinales, con un descenso del RPR a 1/8, y a los tres meses del tratamiento el paciente se encontraba asintomático y con títulos de RPR a 1/4.



Figura 2. Acompañando las lesiones orales del paciente, un exantema muy tenue.



Comentario

La sífilis o lúes es una infección de transmisión sexual (ITS) causada por la espiroqueta *Treponema pallidum*. Esta infección tiene unos estadios muy clásicos, consistente en una úlcera genital indolora (sífilis primaria), que curará por sí sola y si no se trata se diseminará dando lugar al segundo estadio¹, como nuestro caso. Además, el padecer una ITS como la sífilis favorece el adquirir otras, como la infección por el VIH, y viceversa². Nuestro caso es un ejemplo de casi todas las manifestaciones de la sífilis secundaria³, y debemos tener en cuenta que hasta un 30% de los secundarismos luéticos pueden presentar lesiones en mucosa oral como nuestro paciente^{4,5}. No obstante es importante la exploración completa del paciente, puesto que suelen presentar otras manifestaciones, como las lesiones palmoplantares en nuestro caso. En los últimos años, estamos registrando un preocupante incremento de los casos de ITS^{1,2}, por ello debemos tener siempre presente entidades como la sífilis, sobre todo en

el caso de lesiones atípicas en mucosas o exantemas persistentes.

Bibliografía

- 1 Lopes L, Ferro-Rodrigues R, Llobet S, Lito L, Borges-Costa J. Syphilis: Prevalence in a Hospital in Lisbon. *Acta Med Port*. 2016 Jan;29(1):52-5.
- 2 Martí-Pastor M, García de Olalla P, Barberá MJ et al. Epidemiology of infections by HIV, Syphilis, Gonorrhoea and Lymphogranuloma Venereum in Barcelona City: a population-based incidence study. *BMC Public Health*. 2015 Oct 5;15:1015.
- 3 Pagliarello C, Cortelazzi C, Feliciani C, Di Nuzzo S. Secondary syphilis. *Lancet Infect Dis*. 2016 Nov;16(11):1304.
- 4 Plana-Pla A, Pelegrín-Colás L, Bielsa-Marsol I, Ferrandiz-Foraster C. Secondary Syphilis Presenting as Oral Lesiones and Posterior Placoid Chorioretinitis in an Immunocompetent Patient. *Actas Dermosifiliogr*. 2016 Nov;107(9):783-784.
- 5 Lim JH, Chio MT. Watch the Tongue. *Ann Acad Med Singapore*. 2015 Dec;44(12):575-6.





30

Lesiones faciales recurrentes en niña

Clara Chiloeches Fernández

Fátima Albízuri Prado

Alba Sánchez Orta

Marta Feito Rodríguez

Dermatosis infecciosas

30. Lesiones faciales recurrentes en niña

Clara Chiloeches Fernández, Fátima Albízuri Prado, Alba Sánchez Orta y Marta Feito Rodríguez

Anamnesis

Niña de tres años y ocho meses de edad, con antecedentes de dermatitis atópica, vacunada correctamente según calendario vacunal, a excepción de Virus de Varicela Zóster (VVZ), que consultó por aparición de lesión en mejilla izquierda de cinco días de evolución muy pruriginosa, no dolorosa, junto con tumoración preauricular ipsilateral. Inició tratamiento con mupirocina tópica y prednicarato tópico pautado por pediatra de zona sin mejoría. No refería sintomatología sistémica acompañante. Había presentado dos episodios similares en los últimos dos años, ambos en los meses de Diciembre, con respuesta parcial a los tratamientos anteriores.

Exploración física

A la inspección se observaba una placa eritematosa de 5 cm de diámetro mayor, con pápulas y nódulos centrados en folículos, costras suprayacentes, y nódulos aislados en zona preauricular y mandibular izquierda.



Figura 1. Placa eritematosa en región mala izquierda formada por pápulas y nódulos con costras suprayacentes, y nódulos aislados en zona preauricular y mandibular izquierda.

centes (Figura 1) y asimetría facial con aumento de contorno de hemicara izquierda a expensas de la región preauricular. (Figura 2) Además presentaba adenopatías móviles y no dolorosas, dos de ellas en región laterocervical izquierda y una en región submandibular. No aparición de lesiones en otra localización.

Exploraciones complementarias

Se realizó análisis de sangre que no mostró alteraciones significativas y una ecografía cutánea con el objetivo de filiar la tumoración preauricular, que evidenció dos adenopatías satélites de 6.5 mm laterocervicales y una adenopatía submandibular izquierda de 20 x 10 mm de diámetro asociadas a aumento de tejido celular subcutáneo a nivel de la mejilla izquierda, compatible con edema, y discreto aumento de parótida izquierda. El cultivo para bacterias fue negativo pero, dada la recurrencia de la sintomatología y los hallazgos



Figura 2. Asimetría facial, con tumoración en región preauricular y malar izquierdas.



de la exploración física se decidió realizar una PCR de virus herpes, obteniéndose un resultado positivo para virus de herpes simple tipo I (VHS I). No se realizó biopsia de la lesión por rechazo de la familia.

Diagnóstico

Foliculitis por Virus de Herpes Simple tipo 1.

Tratamiento

Aciclovir en suspensión oral 80mg/ml ajustado a peso durante siete días, asociado a tratamiento antibiótico tópico (ácido fusídico dos veces al día durante 7 días) y oral (amoxicilina-clavulánico 100 mg/ml cada 8 h en suspensión oral durante una semana), junto con ibuprofeno 20 mg/ml cada 8 h tres días.

Evolución

Tras una semana de tratamiento se obtuvo una resolución completa de las lesiones cutáneas y adenopatías reactivas. Desde entonces, se encuentra en seguimiento en las consultas de Dermatología pediátrica, sin nuevas recurrencias después de seis meses

Comentario

La foliculitis es una rara manifestación de infección por virus herpes, a menudo infradiagnosticada¹. El principal agente causal es el virus de la varicela zóster (VVZ) y con menor frecuencia virus de herpes simple (VHS-1 y VHS-2)². Es más frecuente en pacientes inmunocomprometidos, principalmente con alteraciones de la inmunidad celular³ (organotrasplantados, VIH, recién nacidos, uso de corticoides locales o sistémicos) e innata (inmunodeficiencias primarias o pacientes con dermatitis atópica)¹. La forma de presentación clínica más frecuente suelen ser en forma de pápulas con costra central, aunque en ocasiones se presenta como una placa eritematosa⁴ con o sin nódulos asociados, vesículas o pústulas, acné escoriado, o foliculitis necrotizante⁵, siendo esta última más típica de pacientes con VIH. Asimismo, hay casos descritos de foliculitis herpética que se manifiesta como un pseudolinfoma⁶. Es

frecuente que la sintomatología se acompañe de adenopatías locorregionales y persista en el tiempo a pesar de tratamiento, con recidivas en la misma localización⁷. En cuanto al diagnóstico y tratamiento no hay criterios establecidos. Se recomienda estudio de inmunidad, descartar otras etiologías infecciosas más frecuentes (bacterianas o fúngicas), estudio de la lesión mediante PCR de virus herpes y cultivo de la lesión⁸, y realización de biopsia con inmunohistoquímica para confirmar el diagnóstico². El tratamiento se realiza con aciclovir oral o derivados, con tiempo de tratamiento variable entre 10 días y tres meses^{6,4}.

Bibliografía

- 1 Böer A, Herder N, Winter K, Falk T. Herpes folliculitis: clinical, histopathological, and molecular pathologic observations. *Br J Dermatol.* 2006 Apr;154(4):743-6.
- 2 Jang KA, Kim SH, Choi JH, Sung KJ, Moon KC, Koh JK. Viral folliculitis on the face. *Br J Dermatol.* 2000 Mar;142(3):555-9.
- 3 Mir-Bonafé JM, Román-Curto C, Santos-Briz A, Palacios-Álvarez I, Santos-Durán JC, Fernández-López E. Eczema herpeticum with herpetic folliculitis after bone marrow transplant under prophylactic acyclovir: are patients with underlying dermatologic disorders at higher risk? *Transpl Infect Dis Off J Transplant Soc.* 2013 Apr;15(2):E75-80.
- 4 Oon HH, Lim KS, Chong W-S, Tan SH. Erythematous and edematous eruption of the face. Herpes folliculitis. *Int J Dermatol.* 2010 Sep;49(9):973-4.
- 5 Bello CC, Burgos SC, Cárdenas CD, González SB. [Necrotizing herpes folliculitis. Report of one case]. *Rev Med Chil.* 2012 Dec;140(12):1589-92.
- 6 Sexton M. Occult herpesvirus folliculitis clinically simulating pseudolymphoma. *Am J Dermatopathol.* 1991 Jun;13(3):234-40.
- 7 Leenarts MFE, Blaauwgeers HLG, Hoekzema R. [A clinically unrecognised and persistent facial folliculitis: herpes folliculitis]. *Ned Tijdschr Geneesk.* 2009;153:A285.
- 8 Anliker MD, Itin P. [Herpetic folliculitis barbae. A rare cause of folliculitis]. *Hautarzt Z Dermatol Venerol Verwandte Geb.* 2003 Mar;54(3):265-7.





31

Inmunidad reducida, nódulos llenos

Marc Corbacho Monné
Albert Casulleras González
Eugènia Agut Busquet
Mireia Yébenes Marsal

Dermatosis infecciosas



31. Inmunidad reducida, nódulos llenos

Marc Corbacho Monné, Albert Casulleras González, Eugènia Agut Busquet y Mireia Yébenes Marsal

Anamnesis

Mujer caucásica de 45 años, afecta de una artritis reumatoide grave, seropositiva, muy erosiva y limitante, en tratamiento con abatacept, ciclosporina y metilprednisolona y que además asociaba una insuficiencia respiratoria crónica por neumopatía intersticial grave, ya en fase de fibrosis pulmonar y que requería oxigenoterapia domiciliaria mantenida, ingresada por insuficiencia respiratoria agudizada a causa de una neumonía sin microorganismo identificado. En tratamiento antibiótico empírico con meropenem y trimethoprim/sulfametoxazol, pese a lo que seguía una evolución tórpida.

Exploración física

En la cara dorsal del antebrazo derecho presentaba 5 nódulos de entre 1 y 3 cm, eritematosos (Figura 1), de consistencia elástica y levemente dolorosa, aparecidos hacía 2 meses y que se distribuían en patrón esporotricóide, siguiendo un trayecto linfático y culminando en 2 adenopatías epitrocleares, dolorosas y de consistencia elástica. La zona afecta había sido manipulada por venopunciones repetidas para infusión de medicamentos en los últimos meses. Estos nódulos no se habían alterado con los tratamientos antibióticos.



Figura 1. Nódulos en distribución esporotricóide.

Exploraciones complementarias

Una analítica de sangre destacaba una anemia crónica normocítica y normocrómica de 98 g/L, creatinina de 3.27 mg/dL, con el resto de ionograma, bioquímica hepática y renal correctos. Una radiografía de tórax mostraba una intensa deformidad de la caja torácica y un parénquima, imposible de valorar por la intensa neumopatía intersticial que ya presentaba la paciente y que no permitía observar cambios respecto a exploraciones previas.

El estudio anatomopatológico de uno de los nódulos cutáneos reveló un infiltrado mixto en todo el grosor de la dermis, con presencia de granulomas supurativos escasamente formados y múltiples vacuolas o pseudoquistes en la que destacaban incontables microorganismos baciliformes, de 5 micras y dispuestos en hilera en las tinciones de Kinyoun, PAS diastasa y Gomori. (Figura 2) La tinción de Ziehl-Neelsen de material de la biopsia cutánea mostró a bacilos ácido-alcohol resistentes.

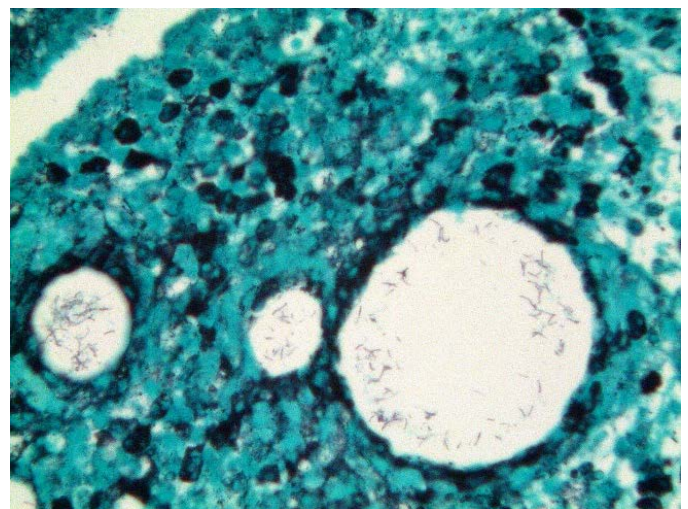


Figura 2. Detalle a gran aumento de vesículas con microorganismos visibles en tinción de Gomori.



Tanto los cultivos bacterianos y en medios adecuados para crecimiento de micobacterias fueron negativos. Una PCR, obtenido a partir de una parte de la biopsia cutánea del nódulo, fue positiva para *Mycobacterium chelonae*.

Diagnóstico

Se diagnosticó de infección cutánea, localmente diseminada con linfangitis por *M. chelonae*. No se pudo descartar la afectación pulmonar por la incapacidad de obtener muestras por la incapacidad de expectorar y la imposibilidad de obtener muestras por métodos invasivos dado el grave estado de la paciente.

Tratamiento

Se añadió claritromicina 500 mg cada 12 horas por vía oral al tratamiento antibiótico (en ese momento meropenem, rifabutina y etambutol), lo que conllevó una práctica resolución de los nódulos en tan solo 14 días. Pese a ello, la paciente falleció por empeoramiento del cuadro respiratorio 23 días después de añadir la claritromicina.

Discusión

M. chelonae es una micobacteria atípica de rápido crecimiento que, en humanos, provoca infecciones cutáneas y más raramente óseas, pulmonares u oculares. Se manifiesta como una celulitis resistente a antibióticos habituales y, más infrecuentemente, como infección cutánea localmente diseminada, habitualmente en pacientes inmunodeprimidos. Al estudio histológico suelen hallarse granulomas supurativos, más o menos formados según la respuesta inmune del huésped. En una serie de infecciones por *Mycobacterium abscessus* se describieron, hasta en un tercio de los casos, pseudovesículas rellenas de microorganismos ácido-alcohol resistentes, lo que se ha sugerido como un patrón histológico propio de las micobacterias de rápido crecimiento. Nuestro caso presenta la particularidad clínica del patrón esporotricoides en contexto de inmunodepresión y la histológica, con vacuolas repletas de bacilos ácido-alcohol resistentes. Este último hallazgo, pese a ser infrecuente, puede ser una clave diagnóstica en las infecciones por este grupo de micobacterias, cada vez más frecuentes probablemente por el aumento del número de pacientes inmunodeprimidos.





32

Lesión facial de cuarenta años de evolución

Alba Crespo Cruz
Sandra Cases Mérida
Roberto Peña Sánchez
Amalia Pérez Gil

Dermatosis infecciosas



32. Lesión facial de cuarenta años de evolución

Alba Crespo Cruz, Sandra Cases Mérida, Roberto Peña Sánchez y Amalia Pérez Gil

Anamnesis

Mujer de 73 años sin alergias medicamentosas conocidas, hipertensa y dislipémica en tratamiento farmacológico que acudió por presentar una lesión cutánea facial única, asintomática y de cuarenta años de evolución, con crecimiento lento y progresivo, por la que no había consultado antes.

Exploración física

A la exploración física se objetivó una placa de 6x8cm, circinada, eritematoanaranjada, de centro atrófico, bordes infiltrados y costras melicéricas superficiales, que ocupaba la región submentoniana, rama mandibular izquierda y la región inferior de la hemicara izquierda. La sensibilidad en el área lesionada se encontraba conservada. A la diascopía la placa adquiría una coloración amarillenta y a la dermatoscopia se observaba un fondo eritematoanaranjado y una vascularización abundante, ambos hallazgos compatibles con una enfermedad granulomatosa (Figura 1).



Figura 1. Placa eritematoanaranjada y circinada facial.

Exploraciones complementarias

Se solicitó analítica general con hemograma, bioquímica, coagulación, anticuerpos antinucleares, enzima convertidora de angiotensina y serologías, resultando todos los valores anteriores dentro de los límites de la normalidad.

La radiografía de tórax no mostró hallazgos patológicos.

El Mantoux, en una primera determinación fue negativo. Sin embargo, dada la alta sospecha clínica, repetimos la prueba, resultando la segunda determinación positiva por efecto booster con una induración >20mm.

La baciloscopia y el cultivo de hongos fueron negativos.

Se tomó una biopsia cutánea de la lesión, con hallazgos histológicos de dermatitis granulomatosa tuberculoide necrotizante, compatibles con lupus vulgar. No se detectaron hongos ni leishmania y el Ziehl-Neelsen fue negativo.

El diagnóstico se confirmó mediante PCR, que detectó la presencia de *Mycobacterium tuberculosis*.

Tras dos meses cultivo, se aisló *Mycobacterium tuberculosis*.

Diagnóstico

Lupus vulgar.

Tratamiento

Iniciamos tratamiento clásico antituberculoso basado en poliquimioterapia, con una primera fase de inducción donde se emplearon diariamente rifampicina 600mg, isoniacida 300mg, pirazinamida 1600 mg y etambutol 1100 mg durante 2 meses. Tras lo anterior, se comenzó con la fase de mantenimiento, con dosis diaria de rifampicina 600mg e isoniacida 300mg durante 4 meses.

Evolución

A las cinco semanas de tratamiento se observó una llamativa mejoría de la lesión, menos eritematosa, aplanada, con el centro de la lesión en resolución (Figura 2). El tratamiento fue bien tolerado, con controles analíticos normales. Actualmente, la paciente continúa en seguimiento.

Comentario¹⁻⁴

El lupus vulgar es la forma más frecuente de tuberculosis (TBC) cutánea. Normalmente se da en pacientes inmunocompetentes tras diseminación hematolinfática desde un foco tuberculoso activo. El 80% de las lesiones se localizan en cara y cuello y consisten en placas irregulares, con más frecuencia, únicas, de crecimiento progresivo y coloración pardo-rojiza.

Esta patología entraña cierta dificultad diagnóstica dado que los cultivos tienen una baja sensibilidad y requieren largo tiempo de aislamiento y en el estudio histológico no suelen visualizarse bacilos. En los últimos años contamos con la PCR, método rápido y con altas sensibilidad y especificidad, que permite una confirmación diagnóstica en menos de 24 horas. Asimismo, el diagnóstico diferencial es amplio y habrá que incluir en él otras enfermedades con patrón granulomatoso como la sarcoidosis, lepra tuberculoides, otras micobacteriosis cutáneas, leishmaniasis crónica, sífilis terciaria, etc. El tratamiento no difiere de las formas pulmonares de TBC y la mejoría clínica comienza a verse a las 4-6 semanas.



Figura 2. Lesión tras 5 semanas de tratamiento.

Bibliografía

- 1 Almaguer-Chávez, J., Ocampo-Candiani, J., & Rendón, A. (2009). Panorama actual en el diagnóstico de la tuberculosis cutánea. *Actas Dermo-Sifiliográficas*, 100(7), 562-570.
- 2 Varas, C., Nieme, C., & Barría, C. (2012). Lupus vulgar: caso infrecuente de tuberculosis extrapulmonar. *Revista médica de Chile*, 140(4), 493-498.
- 3 Serra-Guillén, C., Requena, C., Alfaro, A., Hueso, L., Nagore, E., Botella-Estrada, R., ... & Guillén, C. (2005). Lupus vulgar de 50 años de evolución. *Actas Dermo-Sifiliográficas*, 96(6), 376-378
- 4 Pizzariello, G., Fernández Pardal, P., Novac, V., & Uranga, A. (2008). Espectro clínico de tuberculosis cutánea. *Revista argentina de dermatología*, 89(3), 177-187.





Dermatosis en relación con la medicina interna





Contenido

01.	Lesiones cutáneas fotoexpuestas en anciana con neoplasia maligna de pulmón	233
02.	Erupción cutánea en paciente con leucemia aguda linfoblástica común tipo B.....	237
03.	Erupción morbiliforme y fiebre en un paciente originario de Pakistán	241
04.	Lesiones amarillentas periorcarias y paraproteinemia	245
05.	Pápulas y nódulos muy pruriginosos	251
06.	Eritema, poiquilodermia y depósitos cálcicos como manifestación de una enfermedad sistémica	255
07.	Placas anulares eritematosas atróficas de aparición abrupta en un anciano	259
08.	Múltiples verrugas vulgares diseminadas y recalcitrantes en un varón joven	263
09.	Dolor abdominal y nódulos en extremidades inferiores	267
10.	Lesión anular en paciente con linfoma de Hodgkin y enfermedad de Crohn.....	271
11.	Lesiones eritematosas en paciente con múltiples adenopatías	275
12.	Lesiones en dorso de manos en un paciente bebedor	279
13.	Lesiones eritematovioláceas en áreas fotoexpuestas	283
14.	Eritrodermia con fatal desenlace	287
15.	Un “eccema” en la cara	291
16.	Placas eritematovioláceas generalizadas	295
17.	Úlcera cutánea en paciente con neumaturia y sangrado digestivo	299
18.	Lesiones nodulares asintomáticas en nariz de largo tiempo de evolución... ..	303
19.	Fiebre y lesiones cutáneas faciales de rápida evolución asociados a alteraciones hematológicas	309
20.	Dolor costal, disnea y lesiones cutáneas en paciente ingresada en Neumología	313
21.	Erupción papulopustulosa en paciente VIH+.....	317
22.	Múltiples lesiones eritematosas en diana de aparición súbita en un paciente con enfermedad inflamatoria intestinal.....	321
23.	Tengo la piel roja, estoy cansada y me cuesta tragar... doctor/a ¿qué me pasa?	325
24.	De OCA a OCA y exantema porque me toca	329
25.	Pus en la lesión, no siempre es infección	333
26.	Motivo de consulta: masa abdominal	337
27.	Placas eritematoedematosas dolorosas resistentes a tratamiento	341
28.	Pápulas y placas pruriginosas persistentes en paciente con brotes de fiebre y artritis.....	345



Contenido

29. Pápulas hiperqueratósicas plantares de larga evolución.....	349
30. Úlceras costrosas de rápida aparición en paciente cardiópata.....	353
31. Lesiones nodulares induradas en dos pacientes fumadores.....	357
32. Diagnóstico diferencial de nódulos eritematovioláceos en miembros inferiores en paciente con leucemia mieloide crónica.....	363
33. Signo de la cuerda en paciente con artralgias.....	367
34. Úlcera periestomal en paciente oncológica de difícil tratamiento.....	371
35. Lesiones nodulares inflamatorias en paciente con cuadro digestivo.....	375



01

Lesiones cutáneas fotoexpuestas en anciana con neoplasia maligna de pulmón

Carmen Pérez Ruiz
María Dañino García
Pablo Martín Carrasco
Águeda Pulpillo Ruiz

Dermatosis en relación con la medicina interna



01. Lesiones cutáneas fotoexpuestas en anciana con neoplasia maligna de pulmón

Carmen Pérez Ruiz, María Dañino García, Pablo Martín Carrasco y Águeda Pulpillo Ruiz

Anamnesis

Mujer de 73 años con antecedentes personales de HTA y EPOC y fumadora de 20 cigarrillos al día. Consultó en Dermatología por lesiones en cara, escote y brazos de dos meses de evolución que comenzaron en zona preesternal y posteriormente se extendieron al resto de localizaciones. Dichas lesiones eran asintomáticas, y la paciente no asociaba clínica general extracutánea.

Exploración física

A la exploración física la paciente presentaba placas eritematodescamativas de morfología policíclica distribuidas en áreas fotoexpuestas: cara, escote, superficie extensora de antebrazos y dorso de manos. No asociaba lesiones en mucosas ni a otro nivel. (Figura 1)

Exploraciones complementarias

El estudio analítico mostró linfopenia y anticuerpos anti-Ro positivos, y se realizó una biopsia que evidenció atrofia epidérmica, degeneración vacuolar de la membrana basal y depósitos de mucina, hallazgos compatibles con un lupus cutáneo subagudo.

Diagnóstico

A los dos meses, tras varios episodios de hemoptisis, la paciente fue diagnosticada de un carci-

noma microcítico de pulmón estadio IV (metástasis hepáticas). (Figura 2)

En nuestra paciente, tras descartar origen farmacológico y utilizando los criterios de dermatosis paraneoplásica de Mc Neal (inicio de la dermatosis posterior al desarrollo de la neoplasia y curso paralelo de ambas), asumimos el diagnóstico de lupus cutáneo subagudo tipo anular policíclico de origen paraneoplásico.

Tratamiento

Se instauró tratamiento con corticoides tópicos pero posteriormente se perdió el seguimiento por el mal estado de la paciente que le impedía acudir a consultas. A los 8 meses fallece por un fracaso multiorgánico secundario a su patología oncológica de base.

Comentario

El lupus cutáneo subagudo es un subtipo de lupus eritematoso con manifestaciones clínicas y serológicas distintivas. Dentro de este grupo podemos encontrar dos variantes clínicas: el psoriasiforme y el anular policíclico. Se caracteriza por fotosensibilidad asociado a la positividad de Ac anti-Ro. Esta entidad tiene dos etiologías fundamentales: idiopática o asociada a fármacos siendo su presentación paraneoplásica prácticamente excepcional.



Figura 1: Placas eritemato-descamativas con morfología policíclica en región del escote.



Figura 2: TAC de tórax: masa pulmonar central el LSD.





02

Erupción cutánea en paciente con leucemia aguda linfoblástica común tipo B

Marina Canseco Martín
Aitana Robledo Sánchez
Esperanza Manrique Silva
Pilar Manchado López

Dermatosis en relación con la medicina interna



02. Erupción cutánea en paciente con leucemia aguda linfoblástica común tipo B

Marina Canseco Martín, Aitana Robledo Sánchez, Esperanza Manrique Silva y Pilar Manchado López

Anamnesis

Varón de 69 años sin alergias medicamentosas conocidas, hipertenso y diagnosticado hace 5 meses de leucemia aguda linfoblástica B común con afectación del SNC. En tratamiento quimioterápico de consolidación. Una semana previa al 5º ciclo de consolidación, el paciente refiere prurito de 7 días de evolución y erupción cutánea en el tronco, sin otra sintomatología acompañante.

Exploración física

En la exploración se objetivan nódulos ligeramente eritematosos de pocos milímetros a 2 cm

de diámetro, redondeados y ovalados, de consistencia dura al tacto, distribuidos en tórax, abdomen (Figura 1) y espalda (Figura 2).

Exploraciones complementarias

Se realiza estudio histopatológico, donde se observa un denso infiltrado perivascular constituido sobre todo por células linfoides blásticas con alto índice mitótico y apoptótico. Mediante inmunohistoquímica, este infiltrado expresa CD19, CD20, CD10 y TdT.

El mielograma que se había normalizado con el tratamiento quimioterápico, al ser repetido tras la infiltración cutánea, resultó de nuevo patológico

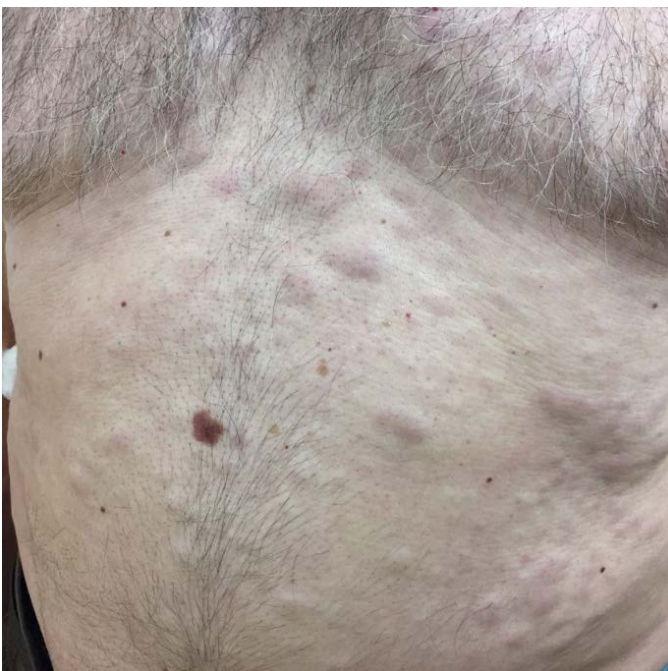


Figura 1. Nódulos en tórax y abdomen.



Figura 2. Nódulos en espalda.



como al inicio de la enfermedad, con un 20% de infiltración medular por blastos .

Diagnóstico

La clínica, la anatomía patológica y el mielograma, fueron compatibles con Infiltración cutánea por Leucemia aguda linfoblástica tipo B (Leucemia cutis).

Tratamiento

El paciente recibió de nuevo tratamiento quimioterápico de inducción, desapareciendo las lesiones cutáneas a las pocas semanas, sin precisar radioterapia externa.

Evolución

A pesar de la desaparición de la infiltración cutánea y la buena respuesta al ciclo de inducción, el paciente presentó una sepsis de origen no filiado que provocó su fallecimiento a las 3 semanas.

Comentario

La leucemia aguda linfoblástica afecta principalmente a pacientes menores de 20 años y es rara

su presentación en adultos. La leucemia cutis (LC) en este tipo de neoplasia es también una rareza, predominando la afectación cutánea en las formas mieloides agudas, sobre todo en las monocíticas, debido a la afinidad especial de esta célula por la piel. Las manifestaciones cutáneas de la LC son muy variadas, predominando los nódulos, pápulas o placas infiltradas, eritematoparuduzcas, normalmente asintomáticas, distribuidas en tronco y miembros. La LC se relaciona con un mayor riesgo de compromiso extramedular , desarrollo de una fase blástica, y rápida progresión de la enfermedad, por lo que se considera factor de progresión y de mal pronóstico. En cuanto al tratamiento , la quimioterapia es adecuada para lograr la remisión en MO pero no a nivel cutáneo, por lo que es de elección la radioterapia con baño de electrones. Es necesario realizar terapia intratecal por mayor riesgo de afectación meníngea para asegurar la remisión completa de la enfermedad. Presentamos ,por tanto, un caso muy peculiar, no solo por la edad de aparición de este tipo de leucemia en nuestro paciente, sino por la rara frecuencia de desarrollo de LC en las LLA tipo B.





03

Erupción morbiliforme y fiebre en un paciente originario de Pakistán

Daniel Morgado Carrasco
Josep Riera Monroig
Constanza Riquelme McLoughlin
José Manuel Mascaró Galy

Dermatosis en relación con la medicina interna



03. Erupción morbiliforme y fiebre en un paciente originario de Pakistán

Daniel Morgado Carrasco, Josep Riera Monroig, Constanza Riquelme McLoughlin y José Manuel Mascaró Galy

Anamnesis

Varón de 42 años, originario de Pakistán (vive en España desde hace 15 años). No refería alergias medicamentosas ni hábitos tóxicos. Había presentado hace 3 meses una fractura orbitaria derecha con posterior neuralgia del trigémino. Consultó por erupción cutánea pruriginosa en tronco y extremidades, fiebre alta y malestar general de 15 días de evolución. El paciente negaba ingesta de fármacos en los últimos dos meses, viajes al extranjero o relaciones sexuales de riesgo. El resto de convivientes no presentaba lesiones cutáneas ni sintomatología.

Exploración física

El paciente estaba subfebril (37.5c axilar), se observaba un notorio edema de la cara, de las manos y de los pies (Figura 1), así como una erupción

morbiliforme en el tronco y las extremidades, con afectación palmoplantar y de mucosas (Figura 2). Además, se palpaban adenopatías cervicales, axilares e inguinales. El resto del examen físico no presentaba alteraciones.

Exploraciones complementarias

La analítica sanguínea mostraba leucocitosis ($22.24 \times 10^9/l$) con 35% de linfocitos atípicos, eosinofilia del 15% ($3.4 \times 10^9/l$) y elevación de enzimas hepáticas (AST 77 u/l, ALT 179 u/l, GGT 414 u/l), fosfatasas alcalinas (221 u/l) y LDH (1427 u/l). La bilirrubinemia, tiempo de protrombina y creatininemia se encontraban en rangos normales. Dada la elevación de las transaminasas, se realizó una ecografía abdominal que mostró una vesícula alitiásica con paredes engrosadas, edema perivesicular y dos adenopatías a nivel del hilio



Figura 1. Notorio edema y eritema en la mano y los pies.



Figura 2. Edema facial, descamación profusa en las mejillas y en la zona perioral, y enanema en el paladar.

hepático. La Radiografía de tórax no mostró alteraciones.

Las serologías para sífilis hepatitis B, VIH, parvovirus, virus Epstein-Barr, sarampión y virus Herpes 6 fueron negativas.

La biopsia cutánea mostró una epidermis con cambios de espongirosis. En dermis se observó un infiltrado inflamatorio linfo-histocitario perivascular y ocasionales eosinófilos.

Diagnóstico

Pese a negar reiteradamente la ingesta de fármacos, encontramos en la historia clínica del paciente la ingesta de carbamazepina por neuritis del trigémino tres semanas antes del inicio del cuadro clínico. En base al antecedente de la ingesta del fármaco, características clínicas y hallazgos de laboratorio, diagnosticamos Síndrome de DRESS secundario a carbamazepina.

Tratamiento

El paciente ya había suspendido dos semanas antes la carbamazepina. Dado el intenso compromiso general y alteración hepática, iniciamos prednisona 1 mg/kg/día vía oral, asociado a baños de permanganato potásico 3/10.000 y acetónido de triamcinolona en crema al 0.1%.

Evolución

La evolución fue favorable, con resolución de la fiebre, del exantema y del edema facial y acral, siendo dado de alta una semana después. Análiticamente, se observó normalización de las tran-

saminasas en las siguientes cuatro semanas. El paciente mantuvo una pauta descendente de prednisona durante 3 meses, hasta su suspensión. Un año después, se mantiene asintomático.

Comentario¹⁻³

El síndrome de DRESS (*Drug reaction with eosinophilia and systemic symptoms*) es una grave reacción adversa a fármacos de inicio retardado, entre dos a ocho semanas, que cursa con manifestaciones sistémicas como fiebre, adenopatías generalizadas, compromiso hepático, pulmonar y/o renal, exantema morbiliforme generalizado, en ocasiones con edema facial y/o acral, petequias o dermatitis exfoliativa. Análiticamente, se caracteriza por diversas alteraciones hematológicas como eosinofilia. Los fármacos más frecuentemente involucrados son alopurinol, anticonvulsivantes, y algunos antibióticos como vancomicina. La etiopatogenia es desconocida, pero existen diversas hipótesis como daño por metabolitos del fármaco en pacientes genéticamente predispuestos, o la activación secundaria de los virus herpes 6, 7 u otros. El tratamiento es la suspensión del fármaco responsable, corticoides tópicos y, en caso de compromiso sistémico grave, corticoides sistémicos a 0.5-2 mg/kg/día. Es importante ante pacientes con erupción cutánea y compromiso sistémico sospechar este síndrome, aunque el paciente niegue la ingesta o administración de medicamentos, que ya pudo haber olvidado, dada la larga latencia hasta el inicio de la sintomatología.

Bibliografía

- 1 Shiohara T, Kano Y. Drug reaction with eosinophilia and systemic symptoms (DRESS): incidence, pathogenesis and management. *Expert Opin Drug Saf.* 2017;16(2):139-47.
- 2 Fernando SL. Drug-reaction eosinophilia and systemic symptoms and drug-induced hypersensitivity syndrome. *Australas J Dermatol.* 2014;55(1):15-23.
- 3 Chung W-H, Wang C-W, Dao R-L. Severe cutaneous adverse drug reactions. *J Dermatol.* 2016;43(7):758-66.





04

Lesiones amarillentas perioculares y paraproteïnemia

Alba Sánchez Orta
María Fátima Albízuri Prado
María Luisa Alonso Pacheco



04. Lesiones amarillentas perioculares y paraproteïnemia

Alba Sánchez Orta, María Fátima Albízuri Prado y María Luisa Alonso Pacheco

Anamnesis

Se trata de una paciente de 90 años sin ningún antecedente médico de interés ni tratamiento habitual, que consultaba por lesiones faciales asintomáticas de un año y medio de evolución. Estas lesiones no le producían molestias pero aquejaba xerosis y prurito generalizado que no habían remitido a pesar de uso de cremas hidratantes.

Exploración física

A la exploración física además de xerosis generalizada y excoriaciones, se observaban máculas y placas amarillentas y anaranjadas de consisten-

cia y tacto céreo en las regiones periorcular, perinasal, frontal, y cervical (Figura 1).

Estas lesiones eran compatibles con xantomas planos pero llamaba la atención la gran extensión y número de lesiones

Pruebas complementarias

Se solicitó analítica sanguínea con hemograma, coagulación, bioquímica, perfil lipídico, y proteinograma con recuento de inmunoglobulinas. Además se realizó biopsia de una de las lesiones. En el análisis sanguíneo no se reveló ninguna alteración y el perfil lipídico fue normal, pero se



Figura 1. Máculas y placas amarillentas y anaranjadas de tacto céreo en las regiones periorcular, perinasal frontal, y cervical.

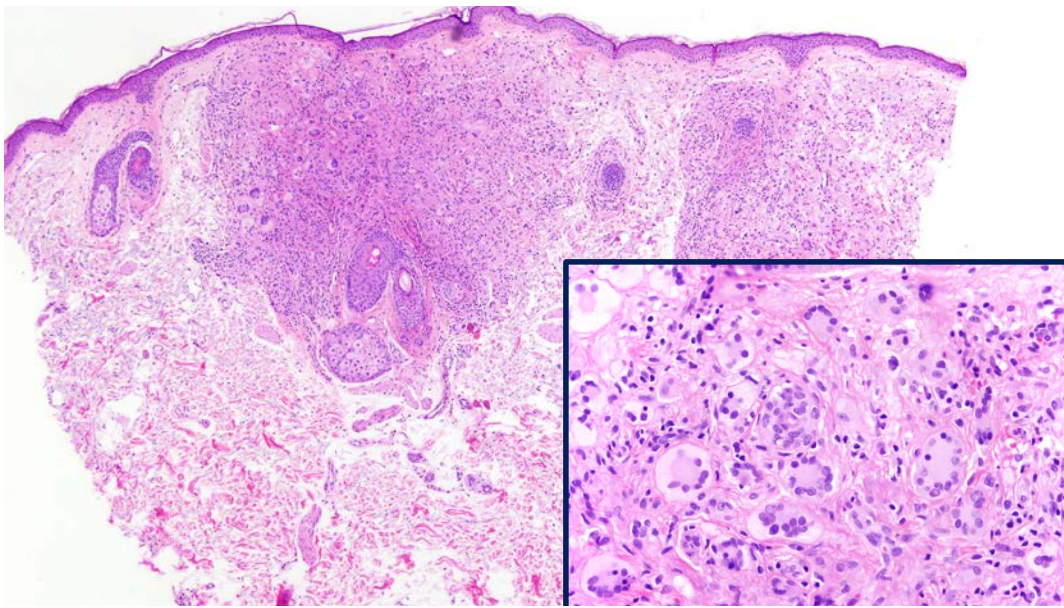


Figura 2. (HE X20) infiltrado inflamatorio, situado en la mitad superior de la dermis. A mayor aumento (HE X200) se observan histiocitos espumosos y células de Touton.

detectó un pico monoclonal de IgG Lambda en suero.

La biopsia de una de las lesiones mostró un infiltrado inflamatorio, situado en la mitad superior de la dermis, de histiocitos espumosos y células de Touton (Figura 2).

Diagnóstico

El diagnóstico fue de xantomas planos difusos normolipémicos. La paciente mantiene seguimiento en consultas de hematología, y se la derivó al servicio de oftalmología para valorar tratamiento quirúrgico o tratamiento láser de las lesiones, que fue desestimado por el momento.

Discusión¹⁻⁷

Los xantomas cutáneos son una expresión de depósitos de lípidos en la piel. Pueden ser normolipémicos o dislipémicos (producidos por un defecto genético primario o por alguna alteración metabólica). Las lipoproteínas pueden infiltrar la piel, el tejido celular subcutáneo y los tendones.

Los xantomas planos difusos normolipémicos, son una variedad infrecuente de xantomas que se da en adultos, y que se localiza alrededor de los ojos, cuello y tronco. Los lípidos séricos son normales, pero en el 50% de los pacientes se detecta

un proceso hematológico subyacente, como una paraproteinemia o un mieloma múltiple.

Las gammopatías monoclonales (paraproteinemias o disproteinemias) incluyen todas las proliferaciones clonales de las células plasmáticas que producen un anticuerpo monoclonal (inmunoglobulina). Están asociadas con una amplia variedad de afecciones cutáneas, las cuales pueden servirnos de "alertas" para el despistaje de una proliferación subyacente de células plasmáticas.

Estos trastornos asociados con gammopatías monoclonales pueden dividirse en cuatro grupos:

- Trastornos infiltrativos: plasmocitoma cutáneo, infiltración cutánea linfoplasmocítica de la macroglobulinemia de Waldenstrom
- Trastornos de la piel debido al depósito de inmunoglobulina monoclonal (proteína M) o de sus fragmentos: amiloidosis, macroglobulinemia cutis inmunoglobulina (pápulas de depósito IgM), depósitos de cadena ligera de la enfermedad de Randall, espículas foliculares de la nariz, crioglobulinemia
- Trastornos de la piel asociados en mayor o menor grado con gammopatías:
Entre los altamente asociados se incluyen el escleromixedema, escleredema, xantomas planos



difusos normolipémicos, xantogranuloma necrobiótico, Síndrome de Schnitzler, hemangioma glomeruloide, dermatosis ampollosa inducida por la macroglobulinemia de Waldenström. Asociado débilmente se describen las dermatosis neutrofílicas como el pioderma gangrenoso, Síndrome de Sweet, eritema elevatum diutinum, dermatosis pustulosa subcórnea; La vasculitis leucocitoclástica, Síndrome de fuga capilar, angioedema por deficiencia adquirida de C1 inhibidor. Y hay una asociación anecdótica con la cutis laxa adquirida.

- Trastornos no específicos, con síntomas o complicaciones relacionados con gammopatía monoclonal, tales como reacciones a fármacos, infecciones, prurito o xerosis. De hecho estos dos últimos eran también síntomas descritos por nuestra paciente.

El xantoma plano normolipémico difuso es una afección poco común caracterizada por placas amarillentas y asintomáticas que suelen implicar a los párpados, el cuello, el tronco superior, así como nalgas y pliegues de flexión.

El metabolismo lipídico es generalmente normal y más de la mitad de los casos reportados se asocian con trastornos linfoproliferativos, especialmente mieloma múltiple y gammopatía monoclonal de significado incierto, pero también a leucemia crónica granulocítica o linfática, la macroglobulinemia de Waldenström, crioglobulinemia, y linfoma.

Se cree que la inmunoglobulina monoclonal se une a la lipoproteína circulante formando una paraproteína cuyo complejo es más susceptible de ser fagocitado por los macrófagos. La captación celular de estos complejos por macrófagos producen los xantomas planos.

Los xantomas planos pueden preceder a la enfermedad sistémica varios años por lo que se debe seguir a los pacientes en el tiempo para despistaje periódico de un proceso hematológico subyacente.

La histopatología muestra histiocitos espumosos a lo largo de la dermis superficial, bajo una epidermis normal. Ocasionalmente pueden aparecer agrupados alrededor de los folículos y los pe-

queños vasos. Las células espumosas son CD68 positivas y CD1a negativas. En algunos pacientes se ha descrito la presencia de células gigantes de Touton. A veces se encuentran unos pocos linfocitos y mínima fibrosis.

Ocasionalmente, se observa necrobiosis y la histología puede superponerse con la del xantogranuloma necrobiótico. Este es un desorden crónico raro que se produce en pacientes con gammopatía monoclonal IgG (usualmente subtipo k) en aproximadamente el 80% de los casos. Esta entidad además puede clínicamente superponerse con la del xantoma plano en ocasiones ya que produce nódulos de color amarillento-rojo, indurados, y placas con un matiz xantomatoso, a veces atróficas o ulceradas, que típicamente ocurren en el área periorbitaria, y a menudo el tronco y las extremidades también están involucradas.

Existen múltiples opciones de tratamiento, pero solo del compromiso estético de este proceso. La cirugía es la más habitual dado la localización y profundidad de las lesiones. Es de elección especialmente en el párpado superior donde las cicatrices pueden quedar ocultas, y el exceso de piel habitual reduce las complicaciones (esta técnica se limita en el caso del párpado inferior, por ser una zona con menor distensión y mayor riesgo de retracciones postquirúrgicas y ectropion. Otras modalidades son el peeling con ácido tricloroacético y el láser CO₂, que producen una quemadura muy superficial, aunque hay que tener en cuenta que se puede inducir hipopigmentación secundaria.

Bibliografía

- 1 Rongioletti, F., Patterson, J.W., Rebora, A. The histological and pathogenetic spectrum of cutaneous disease in monoclonal gammopathies. *J Cutan Pathol* 2008; 35: 705-721
- 2 Liuti, F., Hernández-Hernández, Z., Soler-Cruz, E., Fernández-de-Misa, R., Almeida-Martín, P. Xantomas planos diseminados normolipémicos asociados a gammopatía monoclonal de significado incierto. *Rev Clin Esp.* 2014;214(3):e27-e28
- 3 García-Arpa, M., et al. Xantomas planos normolipémicos y micosis fungoide. *Actas Dermosifiliogr* 2005;96(5):307-10



- 4 Gómez Centeno, P. y cols. Xantoma plano difuso asociado a gammapatía monoclonal, crioglobulinemia e hipocomplementemia. *Actas Dermosifiliogr* 2001;92:97-100
- 5 Sacchi, A., Olivares, L., Leiro, V. Xantomatosis y dislipoproteinemias. *Dermatol Argent* 2013; 19: 174-182.
- 6 Juárez, Y., España, S., Lueiro, M., Fernández-Díaz, M.L., Bal, F. Xantogranuloma necrobiótico con paraproteinemia asociado a liquen escleroatrófico. *Actas Dermosifiliogr.* 2006;97(9):603-8
- 7 Lam, K., Brownstein, S., Jordan, D.R., Van der Jagt, R., Jastrzebski, A., Dionne, M.A. Bilateral Necrobiotic Xanthogranuloma of the Eyelids Followed by a Diagnosis of Multiple Myeloma 20 Years Later. *Ophthal Plast Reconstr Surg*, Vol. 29, No. 5, 2013





05

Pápulas y nódulos muy pruriginosos

Xavier Fustà
Daniel Morgado Carrasco
José Riera Monroig

Dermatosis en relación con la medicina interna



05. Pápulas y nódulos muy pruriginosos

Xavier Fustà, Daniel Morgado Carrasco y José Riera Monroig

Anamnesis

Mujer de 46 años de edad que no refería ningún antecedente patológico excepto una dermatitis atópica en la infancia. No tomaba ninguna medicación de forma habitual. Consultaba por una erupción papulonodular generalizada desde hacía 7 meses que le producía mucho prurito y le sangraba ocasionalmente. Las lesiones se habían iniciado en las piernas en forma de pequeñas pápulas eritematosas con una costra blanquecina en superficie, y habían seguido una evolución ascendente. No había presentado fiebre ni otra sintomatología asociada.

Exploración física

A la exploración presentaba múltiples pápulas y nódulos de 0,5 a 1 cm de diámetro, de aspecto crateriforme, con bordes eritematosos y una gran costra necrótica central tronco, brazos y piernas

(Figura 1). Lesiones dolorosas a la palpación. No afectación palmo-plantar, ni de mucosas.

Exploraciones complementarias

El estudio histopatológico mostró acantosis de la epidermis con ulceración central y un infiltrado inflamatorio denso con predominio de leucocitos polimorfonucleares (Figura 2A). Se observaba además la eliminación transepidérmica de fibras de colágeno, que se evidenciaba con la tinción tricrómica de Masson (Figura 2B). La analítica no mostró hallazgos patológicos, objetivando función renal normal y glucemias (incluyendo test de tolerancia oral a la glucosa) dentro de la normalidad.

Diagnóstico

Con todos estos hallazgos clínicos e histológicos se realizó el diagnóstico de dermatosis perforante adquirida (colagenosis perforante).



Figura 1. Múltiples pápulas y nódulos umbilicados con bordes eritematosos y costra queratósica central, afectando al tronco, los brazos y las piernas.

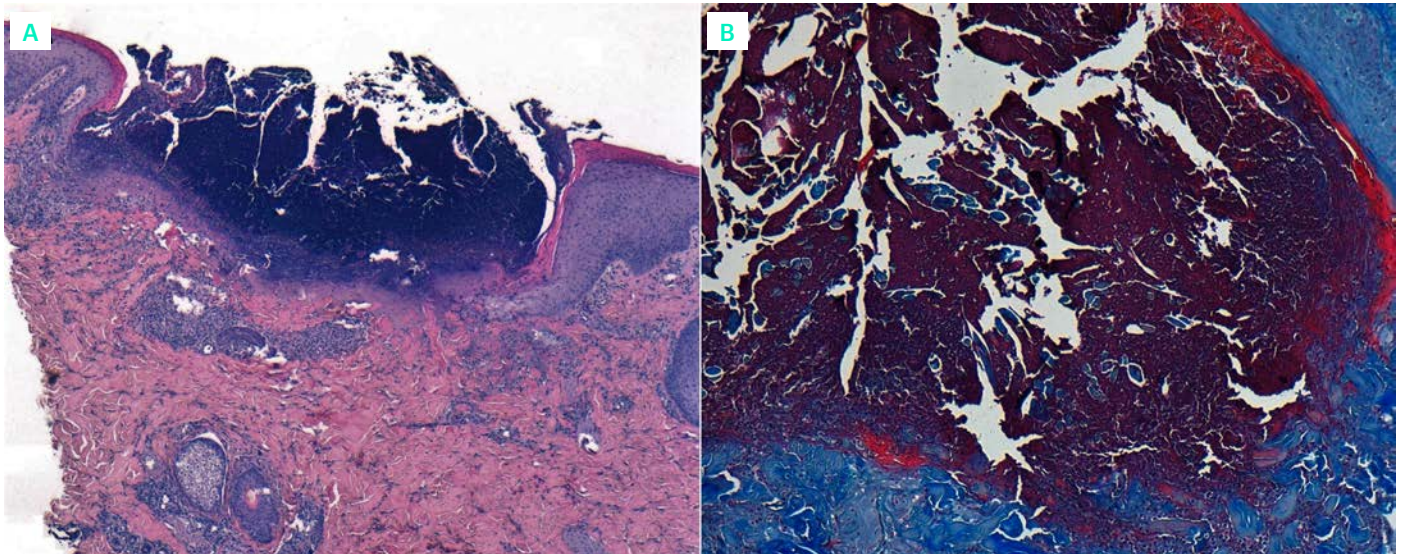


Figura 2. A) Epidermis acantósica e hiperqueratósica con ulceración central en la que se observa la eliminación transepidérmica de material dérmico. Existe un infiltrado inflamatorio denso en el que predominan los leucocitos polimorfonucleares (Hematoxilina-Eosina, x40). B) Detalle que evidencia la eliminación transepidérmica de fibras de colágeno (Tricrómico de Masson, x100).

Tratamiento y evolución

Se inició tratamiento tópico con dipropionato de betametasona y fototerapia UVB de banda estrecha con una respuesta clínica parcial por lo que se cambió posteriormente a PUVA-terapia. Tras 8 meses de tratamiento la paciente presentó una remisión prácticamente completa con desaparición del prurito, a pesar de que le han seguido apareciendo lesiones de forma ocasional.

Comentario

Las dermatosis perforantes son enfermedades caracterizadas por la eliminación transepidérmica de material dérmico, normalmente colágeno o fibras elásticas. Suelen aparecer en la edad adulta y se asocian a enfermedades sistémicas como diabetes mellitus e insuficiencia renal crónica, aunque existen casos reportados en pacientes sin patología sistémica conocida, como fue el caso de la paciente que describimos.

Clínicamente aparecen brotes de pápulas y nódulos umbilicados crateriformes con tapón queratósico central. Las lesiones suelen ser muy pruriginosas y aparecen predominantemente en tronco y extremidades, afectando principalmente zonas accesibles al rascado. En ocasiones se observa un fenómeno de Koebner. Las lesiones individuales curan en 6-8 sem. y suelen dejar una cicatriz residual.

La respuesta a los tratamientos suele ser poco satisfactoria. Se han utilizado entre otros los corticoides tópicos o intralesionales, fototerapia, retinoides tópicos u orales y el control sintomático del prurito con antihistamínicos. Se ha descrito también la remisión espontánea o la curación tras el tratamiento de la enfermedad sistémica asociada, como por ejemplo el trasplante renal en casos asociados a insuficiencia renal crónica.

Bibliografía

- 1 González-Lara L, Gómez-Bernal S, Vázquez-López F, Vivanco-Allende B. Dermatosis perforante adquirida: presentación de 8 casos. *Actas Dermosifiliogr.* 2014;105(6):e39-43.
- 2 Kim SW, Kim MS, Lee JH, Son S-J, Park KY, Li K, et al. A clinicopathologic study of thirty cases of acquired perforating dermatosis in Korea. *Ann Dermatol.* 2014;26(2):162-71.
- 3 Saray Y, Seçkin D, Bilezikçi B. Acquired perforating dermatosis: clinicopathological features in twenty-two cases. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2006;20(6):679-88.
- 4 Rapini RP. Perforating disorders. In: Arndt KA, Le Boit PE, Robinson JK, Wintroub BU, eds. *Cutaneous Medicine and Surgery*, 1st edn. W.B. Saunders Company, Philadelphia, 1996: 407-411.





06

Eritema, poiquilodermia y depósitos cálcicos como manifestación de una enfermedad sistémica

José Francisco Millán Cayetano

Pablo García Montero

Cristina García Harana

Inés Fernández Canedo

Dermatosis en relación con la medicina interna



06. Eritema, poiquilodermia y depósitos cálcicos como manifestación de una enfermedad sistémica

José Francisco Millán Cayetano, Pablo García Montero, Cristina García Harana e Inés Fernández Canedo

Anamnesis

Mujer de 65 años entre cuyos antecedentes destacan una hemocromatosis hereditaria (mutación positiva homocigota C 282Y), hipertensión arterial, asma bronquial y una neumopatía intersticial en estudio. Entre sus tratamientos se incluían sangrías periódicas, fluoxetina, ramipril y omeprazol.

Acudió a consulta de Dermatología por una erupción discretamente pruriginosa que comentaba sucedía tras episodios de exposición solar y respondían parcialmente con la aplicación de corticoides tópicos. Aquejaba además debilidad para la elevación completa de ambos brazos así como la aparición, tras varios años, de placas duras en glúteos que resultaban asintomáticas.

Exploración física

A la exploración física se apreciaba un eritema difuso en dorso de manos y pies, escote (Figura 1A) y

brazo izquierdo, donde se apreciaban ya zonas de aspecto poiquilodérmico (Figura 1B). La zona facial no se encontraba claramente afectada y tampoco se apreciaron pápulas de Gottron. Se realizó una capilaroscopia apreciándose vasos en horquilla dilatados. En la zona glútea se palpaban placas de consistencia pétreas (Figura 2A) de varios centímetros de diámetro, desplazables, y lesiones similares de menor tamaño en mamas, codos y pared costal.

Exploraciones complementarias

Dada la sospecha clínica se realizó una biopsia cutánea que puso en evidencia un infiltrado linfocitario superficial con aislados melanófagos, engrosamiento de la membrana basal y queratinocitos apoptóticos. Además se solicitó una analítica completa incluyendo hemograma, bioquímica general, niveles de calcio y fósforo, PTH, aldolasa, CPK, LDH, ANA, anticuerpos antisintetasa y anticuerpos antiMDA5, encontrándose todos los



Figura 1: Imágenes clínicas. A) Eritema difuso de predominio en V de escote. B) Detalle del brazo izquierdo donde se percibe una piel de aspecto poiquilodérmico.

resultados dentro de la normalidad salvo positividad para ANA a título 1/320. Se solicitó también un electromiograma, que no reflejó ninguna alteración. La ecografía cutánea de las placas glúteas mostraron unas imágenes lineales hiperecogénicas que producían sombra acústica posterior siendo la señal doppler negativa (Figura 2A).

Diagnóstico

Dermatomiositis amiopática y calcificación distrófica secundaria

Tratamiento

Inició tratamiento sistémico con hidroxicloroquina a dosis de 200 mg cada 12 horas, asociándose 100 mg de azatioprina diarios, prednisona 10 mg/día y calcio + vitamina D. Se explicó además la importancia de la fotoprotección y para los brotes de eritema se recomendó aplicar tacrolimus pomada 0,1% por las noches. Para el tratamiento de las calcificaciones secundarias se pautó crema de tiosulfato sódico.

Evolución

La paciente se mantuvo estable y tras 5 años de seguimiento no ha desarrollado afectación muscular. No obstante, debido a un empeoramiento de su neumopatía intersticial se sustituyó la azatioprina por ciclosporina, manteniendo una función renal, tensión arterial y magnesemia normales. Tras ello, mejoraron las pruebas de función respiratoria. Tras dos meses de aplicación de la crema de tiosulfato sódico se apreció una disminución en el tamaño de las placas pétreas.

Comentario

La dermatomiositis es una patología de difícil manejo y que suele realizarse de forma multidisciplinar. Lo que parece importante es iniciar un tratamiento intensivo de inicio, sobre todo en aquellos pacientes en los que se detecten signos de rápida progresión, como en el caso expuesto que desarrolló una neumopatía intersticial (a pesar de la negatividad para anticuerpos antiMDA5, relacionados con una mayor probabilidad de progresión) y una calcinosis cutis. Además, en las formas amiopáticas de aparición en el adulto es necesario realizar un estudio basal y cada 6 meses para descartar una neoplasia oculta.

La calcinosis cutis en pacientes con dermatomiositis suele ocurrir en casos de larga evolución y por tanto es más frecuente en la forma de inicio juvenil. Se ha relacionado con los casos de mayor gravedad, presencia de vasculopatía, retraso en el inicio o refractariedad al tratamiento. Sin embargo no se ha relacionado con la existencia o ausencia de afectación muscular. Clínicamente cursan a modo de nódulos pétreos subcutáneos localizados en zonas de microtraumatismos repetidos como pueden ser los codos, las rodillas o los glúteos, aunque pueden aparecer en cualquier localización. Para su tratamiento hay múltiples opciones de tratamiento como los bifosfonatos, diltiazem, tiosulfato sódico intravenoso y tópico, hidróxido de aluminio, talidomina, colchicina, infiltración de corticosteroides, infliximab, etc. pero se basan en casos aislados o en muy pequeñas series de pacientes.

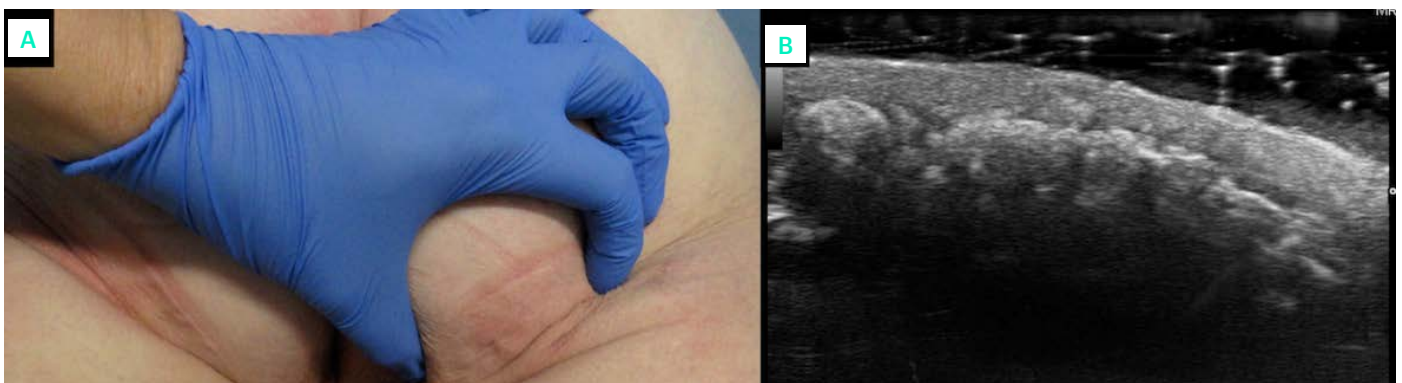


Figura 2. Calcificación secundaria. A) Placa glútea de varios centímetros de diámetro máximo. B) Imagen ecográfica con placa hiperecogénica dermo-hipodérmica que produce sombra acústica posterior.





07

Placas anulares eritematosas atróficas de aparición abrupta en un anciano

Marta Martínez García
Adrián Imbernón Moya
Micaela Churruca Grijelmo
Marcela Martínez Pérez

Dermatosis en relación con la medicina interna



07. Placas anulares eritematosas atróficas de aparición abrupta en un anciano

Marta Martínez García, Adrián Imbernón Moya, Micaela Churruca Grijelmo y Marcela Martínez Pérez

Anamnesis

Presentamos el caso de un varón de 81 años que acudió a la consulta de Dermatología por la aparición de múltiples lesiones cutáneas asintomáticas de pequeño tamaño en tronco y miembros inferiores de un mes de evolución. No refería clínica sistémica asociada, aplicación de productos tópicos, fotoexposición ni la toma de medicamentos nuevos. Negaba el contacto con animales y episodios previos similares. El paciente había sido diagnosticado 2 años antes del inicio de la clínica cutánea de enfermedad de Alzheimer y estaba en tratamiento con haloperidol, donepezilo y ácido acetilsalicílico. Como antecedente médico de interés, estaba en seguimiento periódico por el servicio de Hematología desde hacía 2 años por el diagnóstico de una gammopatía monoclonal de significado incierto con un valor estable de inmunoglobulina G lambda de 0.42 g/dL en el espectro electroforético.

Exploración física

A la exploración física general, el paciente presentaba buen estado general. La auscultación cardiopulmonar y abdominal era normal, sin adenopatías ni organomegalias palpables.

A la exploración dermatológica presentaba numerosas máculas, pápulas y placas de coloración rosada, de morfología anular, con centro atrófico nacarado y borde periférico no descamativo de tamaño variable entre 3 y 10 mm de diáme-

tro, confluentes en algunas zonas y localizadas de forma dispersa en la espalda y en los muslos. En la dermatoscopia no se observaban signos de especificidad. No presentaba lesiones en el resto de la superficie cutánea, anejos ni mucosas. (Figura 1)

Exploraciones complementarias

El estudio histológico de una de las lesiones cutáneas mostró una dermatitis granulomatosa liquenoide, sin granulomas bien definidos, con presencia de infiltrado linfocitario en la dermis superficial, lesión de interfase liquenoide, algunas células gigantes multinucleadas, escasa degeneración del colágeno y focos de mucina en dermis. No se visualizaron microorganismos ni necrosis caseificante. (Figura 2)

El hemograma, el estudio de coagulación y la bioquímica incluyendo glucemia, hemoglobina glicosilada, TSH, enzima convertidora de angiotensina, perfil renal y hepático, mostraron valores dentro de los límites de la normalidad. Los niveles de calcio, fósforo, hierro y vitamina D en suero fueron normales. El aclaramiento de creatinina y calcio en orina de 24 horas no presentaron alteraciones significativas.

La serología para VHC, VHB y VIH y el Mantoux fueron negativos. El estudio de autoinmunidad con anticuerpos antinucleares fue negativo. La radiografía de tórax no mostraba hallazgos patológicos



Figura 1. Lesiones anulares en región dorsolumbar.

Diagnostico

Granuloma anular generalizado de patrón intersticial.

Tratamiento

Se inició tratamiento con betametasona tópica cada 24 horas.

Evolución

El paciente ha mantenido seguimiento periódico en Dermatología y Hematología con resolución parcial de las lesiones cutáneas tras 2 meses de tratamiento, permaneciendo asintomático y estabilidad de la gammopatía monoclonal.

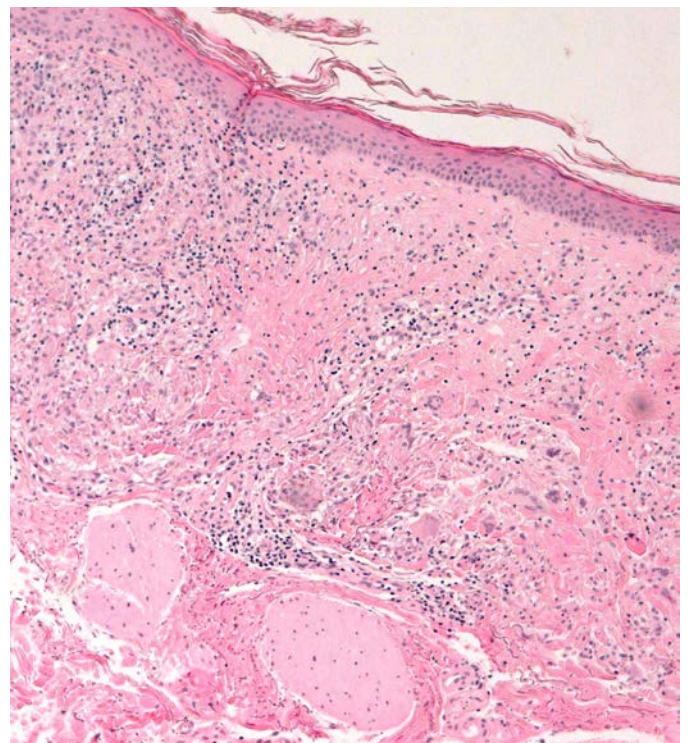


Figura 2: (HE X20). Epidermis preservada. Reacción inflamatoria linfohistiocitaria en dermis superficial con distribución en banda. Se observan células gigantes multinucleadas.



Comentario

El granuloma anular es una dermatosis benigna, de etiopatogenia desconocida, habitualmente autorresolutiva, con cuatro formas clínicas descritas incluyendo localizado, generalizado, perforante y profundo. Se han descrito casos asociados a discrasias sanguíneas de forma aislada, la mayoría de ellos asociados a síndromes mielodisplásicos^{1,2}, siendo muy poco frecuente la asociación a linfomas de células T y excepcional a micosis fungoide, neoplasia de células B y policitemia vera³. Algunos autores proponen descartar procesos hemáticos subyacentes en pacientes con granuloma anular atípico desde el punto de vista clínico⁴. En nuestro caso, sugerimos que pueda estar asociado a una gammapatía monoclonal de significado incierto aunque esta podría tratarse de un hallazgo casual. El diagnóstico diferencial ante la presencia de lesiones anulares eritematosas atróficas en un anciano incluye principalmente la sarcoidosis, liquen anular atrófico, poroqueratosis actínica superficial diseminada, lupus eritematoso cutáneo subagudo, lupus inducido por fármacos, eritema anular centrífugo, eritema multiforme, toxicodermia, dermatofitosis, sífilis, micosis fungoide. Es fundamental para el diag-

nóstico un alto grado de sospecha clínica y la confirmación histológica.

Bibliografía

- 1 Peroni A, Colato C, Schena D, Gisondi O, Girolomoni G. Interstitial granulomatous dermatitis: A distinct entity with characteristic histological and clinical pattern. *Br J Dermatol.* 2012;166:775-83.
- 2 Choi MJ, Shin D, Kim YC, Oh SH, Kim M. Interstitial granulomatous dermatitis with arthritis accompanied by anaplastic large cell lymphoma. *J Dermatol.* 2014;42:363-4. *Actas Dermosifiliográficas.* 2016;107(5):e27-e32.
- 3 Lozano- Masdemont B, Baniandrés-Rodríguez O, Parra-Blanco V, Suárez-Fernández R. Dermatitis granulomatosa como manifestación cutánea de trastornos hematológicos: primer caso asociado a policitemia vera y un nuevo caso asociado a mielodisplasia.
- 4 Cohen PR. Granuloma annulare, relapsing poly-chondritis, sarcoidosis, and systemic lupus erythematosus: conditions whose dermatologic manifestations may occur as hematologic malignancy-associated mucocutaneous paraneoplastic syndromes. *Int J Dermatol.* 2006;45:70-80.



08

Múltiples verrugas vulgares diseminadas y recalcitrantes en un varón joven

Iris González Villanueva
Patricia Hispán Ocete
Jaime Guijarro Llorca

Dermatosis en relación con la medicina interna



08. Múltiples verrugas vulgares diseminadas y recalcitrantes en un varón joven

Iris González Villanueva, Patricia Hispán Ocete y Jaime Guijarro Llorca

Anamnesis

Varón de 53 años, con poliquistosis renal estable en seguimiento por nefrología y antecedente de apendicitis aguda gangrenosa intervenida hacía 13 años. Fue remitido a la consulta de dermatología por lesiones verrucosas generalizadas de 10 años de evolución que se habían tratado con múltiples terapias (crioterapia, acexamato de zinc, ácido salicílico...etc) sin respuesta.



Figura 1. Lesiones clínicamente compatibles con verrugas vulgares.

Exploración física

Presentaba múltiples lesiones exofíticas, hiperqueratósicas y papilomatosas, distribuidas por el rostro, así como los dedos de las manos y de los pies desde hacía 10 años. Las lesiones eran clínicamente compatibles con verrugas vulgares (Figura 1).

Exploraciones complementarias

Se realizó una biopsia excisional de una de las lesiones cuyo estudio histológico fue compatible con verruga vulgar (Figura 2). Se solicitó un análisis de sangre que demostró una linfopenia ($0,95 \times 10^3$ linfocitos/ μL). Las serologías de VIH-1 y 2 fueron negativas. Se realizó entonces un estudio de poblaciones linfocitarias mostrando unas cifras de linfocitos T CD4 de 57 células/ μL (siendo el rango normal entre 300 y 1400 células/ μL). Este valor se comprobó en dos determinaciones. No había historia previa de infecciones ni procesos neoplásicos. El paciente tampoco tomaba fármacos inmunosupresores. Ante la ausencia de otras causas que lo justificaran se llegó al diagnóstico de linfopenia CD4 idiopática probablemente adquirida

Tratamiento

El paciente fue derivado a la unidad de enfermedades infecciosas y se instauró profilaxis para *pneumocystis jirovecii* con trimetoprim-sulfametoxazol a dosis de 400/80 mg cada 48 horas. Además se administró la vacuna tetravalente frente al virus del papiloma humano (tipos 6, 11,



16 y 18). Se propuso tratamiento con interleucina-2 pero el paciente lo rechazó.

Evolución

Durante el seguimiento, tras ser intervenido de meniscectomía parcial de rodilla izquierda sufrió un episodio de artritis séptica que requirió ingreso hospitalario y tratamiento antibiótico intravenoso. Respecto a las lesiones cutáneas se ha mantenido estable.

Comentario

La linfopenia CD4 idiopática se define como la disminución en el conteo absoluto de linfocitos T CD4 por debajo de 300 células/ μ L y/o un porcentaje inferior al 20% respecto del total de linfocitos T, corroborado en al menos dos determinaciones y tras descartar infección por VIH u otras causas de inmunodeficiencia. Es una entidad rara, con cerca de 100 casos comunicados en la literatura. Tiene un espectro clínico amplio que incluye desde pacientes asintomáticos a infecciones oportunistas recurrentes con una elevada morbimortalidad. Hasta un tercio de los pacientes presentan manifestaciones cutáneas de infección por el virus del papiloma humano, en su mayoría resistentes a tratamiento. Su etiopatogenia es aún desconocida aunque se ha descrito una mayor expresión de CD95 en los linfocitos T CD4 que podría justificar la apoptosis temprana de éstas células. Respecto al tratamiento de esta enfermedad, se ha demos-

trado que la administración de interleucina-2 o interleucina-7 recombinante humana puede elevar el conteo de linfocitos T CD4 en algunos pacientes. Consideramos que en todo paciente con múltiples verrugas vulgares de larga evolución, diseminadas, y recalcitrantes es necesario descartar una inmunodeficiencia subyacente.



Figura 1. Biopsia excisional de una de las lesiones.





09

Dolor abdominal y nódulos en extremidades inferiores

José Riera Monroig
María Constanza Riquelme Mac Loughlin
Sebastian Podlipnik
Mercè Alsina Gibert

Dermatosis en relación con la medicina interna



09. Dolor abdominal y nódulos en extremidades inferiores

José Riera Monroig, María Constanza Riquelme Mac Loughlin, Sebastian Podlipnik y Mercè Alsina Gibert

Anamnesis

Mujer de 63 años con antecedentes patológicos de enfermedad por reflujo gastroesofágico y cirugía de colesteatoma, en tratamiento habitual con omeprazol a demanda. Consulta en urgencias por dolor abdominal de moderada intensidad iniciado en epigastrio con posterior irradiación a la espalda en cinturón de una semana de evolución, asociado a náuseas y vómitos sin respuesta a metoclopramida. Además, refiere en los últimos dos días aparición de "bultos" dolorosos en ambas piernas.

Exploración física

A su llegada a urgencias, la paciente se encuentra afebril, hemodinámicamente estable. En abdomen no se detectan signos de peritonismo, aqueja dolor a la palpación profunda de epigastrio e hipocondrio derecho. En las extremidades inferiores, en zona lateral y posterior de las pantorrillas, se palpan nódulos eritematosos indurados dolorosos a la palpación (Figura 1).

Exploraciones complementarias

En analítica sanguínea se observa leucocitosis con neutrofilia, elevación de transaminasas (ASAT/ALAT: 307/182 UI/L), colestasis (bilirrubina total: 1,4 mg/dL, FA: 315 UI/L, GGT: 730 UI/L), elevación de lipasa (2458 UI/L) y amilasa (5873 UI/L). Se solicita TC abdominal con contraste que muestra sedimento litiásico en vesícula biliar, con paredes discretamente engrosadas, páncreas de aspecto globuloso con captación homogénea de contraste y trabeculación de la grasa peripancreática.

Se realiza biopsia cutánea en la que se observa epidermis y dermis conservada, infiltrado inflamatorio de predominio polimorfonuclear en hipodermis, con focos de células fantasma con material basófilo que sugiere digestión enzimática (Figura 2).

Diagnóstico

Paniculitis pancreática secundaria a pancreatitis aguda litiásica.



Figura 1. Se pueden observar eritema correspondiente a lesiones nodulares en ambas extremidades inferiores.

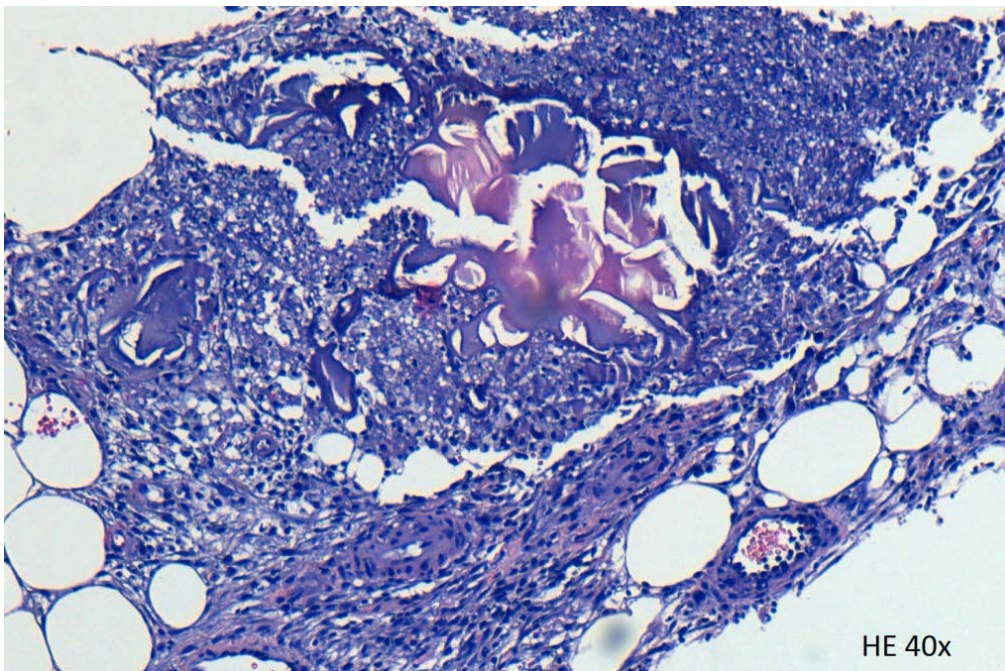


Figura 2. Biopsia cutánea que muestra epidermis y dermis sin alteraciones. En tejido hipodérmico destacan focos de tejido adiposo condigestión enzimática, con material basófilo. Se acompaña componente inflamatorio con predominio de leucocitos polimorfonucleares neutrófilos.

Tratamiento

El tratamiento de la paniculitis pancreática reside en el tratamiento de la enfermedad de base, en este caso el de la pancreatitis aguda litiásica. La paciente fue tratada con terapia analgésica, dieta absoluta, y posterior colecistectomía laparoscópica.

Evolución

La paciente mejoró progresivamente. A las tres semanas de la intervención quirúrgica, los nódulos de paniculitis se habían resuelto completamente, con ligera hiperpigmentación residual.

Comentario¹⁻⁴

La paniculitis pancreática se clasifica dentro de las paniculitis metabólicas, al igual que la paniculitis asociada al déficit de $\alpha 1$ -antitripsina. Se trata de una manifestación cutánea poco frecuente de enfermedad pancreática, secundaria a pancreatitis aguda o crónica, aunque puede observarse con menos frecuencia asociada a carcinomas pancreáticos (especialmente de células acinares). Independientemente de su etiología, las paniculitis pancreáticas se presentan en forma de nódulos subcutáneos eritematosos y dolorosos, ocasionalmente ulcerados, en extremidades inferiores, brazos y tronco. La paniculitis es habitualmente

mixta o lobulillar y se produce por digestión enzimática de los adipocitos, con saponificación de los ácidos grasos, dando lugar a las conocidas células fantasma con depósito de material basófilo (Figura 2). El tratamiento se basa en la resolución de la patología pancreática de base. En el caso de los carcinomas pancreáticos, el uso de octreótido (análogo de somatostatina) mejora la sintomatología ya que reduce la producción de enzimas pancreáticos. La corticoterapia y otros inmunosupresores no han mostrado su utilidad.

Bibliografía

- 1 Lengfeld J, Kneitz H, Goebeler M, Kolb-Mäurer A, Kolb-Maurer A. Panniculitis due to pancreatic disease. JDDG - J Ger Soc Dermatology [Internet]. 2015;13(8):807-9.
- 2 Arbeláez-Cortés Á, Vanegas-García AL, Restrepo-Escobar M, Correa-Londoño LA, González-Naranjo LA. Polyarthritits and Pancreatic Panniculitis Associated With Pancreatic Carcinoma. J Clin Rheumatol. 2014;20(8):433-6.
- 3 Requena L, Yus ES. Panniculitis. Part II. Mostly lobular panniculitis. J Am Acad Dermatol. 2001;45(3):325-61.
- 4 García-Romero D, Vanaclocha F. Pancreatic Panniculitis. Dermatol Clin. 2008;26(4):465-70.





10

Lesión anular en paciente con linfoma de Hodgkin y enfermedad de Crohn

Iván Checa Recio
Virginia Melgar Molero
Raquel Pérez Mesonero
Patricia González Muñoz

Dermatosis en relación con la medicina interna



10. Lesión anular en paciente con linfoma de Hodgkin y enfermedad de Crohn

Iván Checa Recio Virginia Melgar Molero,
Raquel Pérez Mesonero y Patricia González Muñoz

Anamnesis

Varón de 34 años remitido para valoración urgente de unas lesiones cutáneas de 7 días de evolución localizadas en ambas axilas y cara anterior de tórax. Como antecedentes personales destacaba una enfermedad de Crohn en tratamiento con azatioprina y adalimumab, ambos suspendidos hacía 8 meses tras el diagnóstico de un linfoma Hodgkin estadio IV-B por el cual había recibido 6 ciclos de quimioterapia según esquema ABVD y que actualmente estaba en remisión completa. El paciente refería que las lesiones eran pruriginosas y que habían ido creciendo de manera centrífuga sin acompañarse de fiebre ni otra sintomatología sistémica asociada. No refería la toma de ningún fármaco nuevo las semanas previas. Portador de Port-a-cath implantado al inicio del tratamiento quimioterápico y había recibido el último ciclo hacía 2 meses.

Exploración física

A la exploración presentaba varias placas eritematosas no descamativas de morfología anular con un borde sobreelevado formado por la confluencia de pápulas eritematosas localizadas en ambas axilas y cara anterior de tórax alrededor del Port-a-cath. (Figura 1)

Exploraciones complementarias

Se realizó una biopsia cutánea en la que se observaba una epidermis sin alteraciones y un infiltrado linfocitario acompañado de eosinófilos de predominio perivascular conformando manguitos alrededor de las estructuras vasculares localizado en dermis media y profunda. No se observaba depósito de mucinas ni signos histológicos de infiltración neoplásica.

Diagnóstico

Eritema anular centrífugo profundo.

Tratamiento

Se pautó tratamiento con clobetasol 0,05% tópico 1 vez al día e hidroxicina 25 mg/día vía oral. Además se realizó interconsulta a los servicios de Digestivo y Hematología para descartar recaída del linfoma o nuevo brote de enfermedad de Crohn.



Figura 1. Lesión clínica del EAC. Placa de bordes eritematosos infiltrados no descamativos y centro claro.

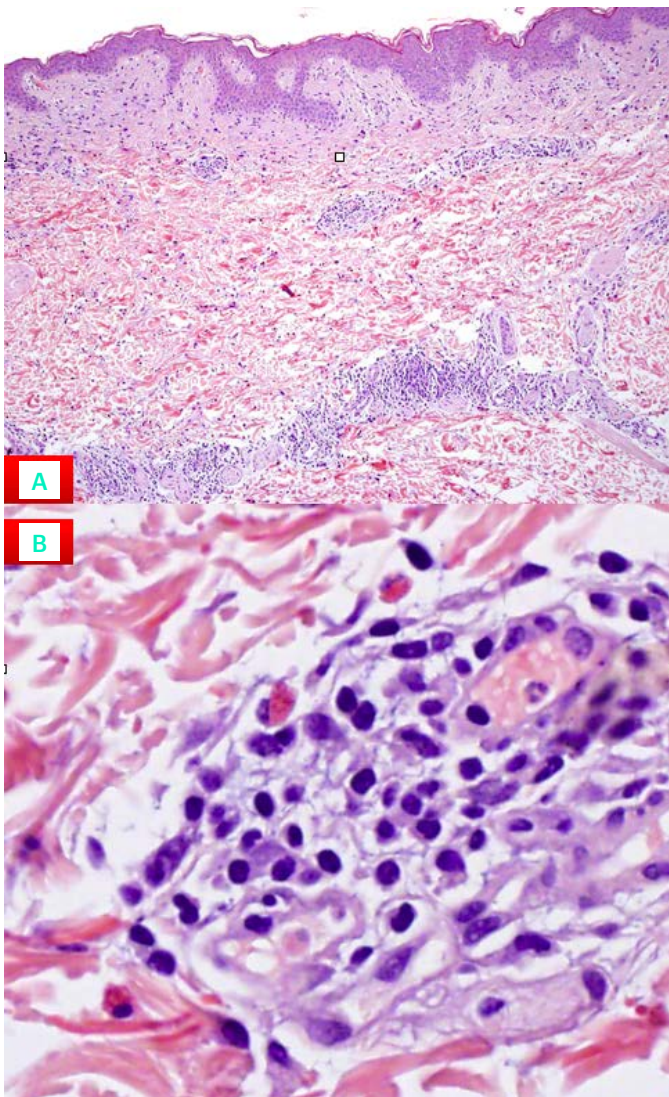


Figura 2. A) Imagen histológica en la que pueden observarse infiltrados linfocitarios perivasculares. B) Detalle.

Evolución

En la revisión clínica se constató resolución completa de las lesiones cutáneas descartándose recidiva de sus enfermedades de base tras valoración hematológica y digestiva.

Comentario

Clásicamente el eritema anular centrífugo (EAC) se ha clasificado dentro de los eritemas figurados y se ha considerado una dermatosis inflamatoria crónica, de origen desconocido y asociada a una amplia variedad de condiciones como infecciones, fármacos, neoplasias y enfermedades autoinmunes. Típicamente se han distinguido dos variantes, un EAC superficial y un EAC profundo con diferencias clínicas e histológicas¹. Actual-

mente algunos autores consideran que el EAC no es una entidad clínico-histológica específica sino un patrón de reacción clínica como expresión principalmente de un lupus eritematoso, una dermatitis espongiforme (eccema o pitiriasis rosácea) o de un pseudolinfoma (fundamentalmente en el contexto de infección por *Borrelia*)². Otros autores piensan que deben considerarse entidades diferentes, reservándose el término EAC únicamente para el superficial mientras que el profundo debería ser clasificado como una nueva entidad proponiendo el término eritema profundo y que debe siempre diferenciarse de la variante anular del *lupus tumidus* donde se englobarían la mayor parte de los casos³. Las opciones terapéuticas son múltiples, obtienen resultados variables y son frecuentes las recidivas al suspenderse. Siempre se debe tratar el factor desencadenante¹. En la literatura se han descrito sólo un caso asociado a enfermedad de Crohn⁴ y tres casos asociados a enfermedad de Hodgkin⁵⁻⁷.

Bibliografía

- 1 Bolognia JL, Jorizzo JL, Rapini RP. Dermatología. 1ª Ed. Madrid: Elsevier España; 2004. 303-6.
- 2 Ziemer M, Eisendle K, Zelger B. New concepts on erythema annulare centrifugum: a clinical re-action pattern that does not represent a specific clinicopathological entity. *Br J Dermatol.* 2009;160:119-26.
- 3 Weyers W, Diaz-Cascajo C, Weyers I. Erythema annulare centrifugum: results of a clinicopathologic study of 73 patients. *Am J Dermatopathol.* 2003;25:451-62.
- 4 Samyia M, Salopek TG. Erythema annulare centrifugum in a patient with crohn disease. *J Cutan Med Surg.* 2012;16:442-4.
- 5 Yaniv R, Shpielberg O, Shpiro D, Feinstein A, Ben-Bassat I. Erythema annulare centrifugum as the presenting sign of Hodgkin's disease. *Int J Dermatol.* 1993;32:59-61.
- 6 Villette B, Tulliez M. Erythema annulare centrifugum and Hodgkin's disease. *Ann Dermatol Ve-nereol.* 1990;117:889-90.
- 7 Leimert JT, Corder MP, Skibba CA, Gingrich RD. Erythema annulare centrifugum and Hodgkin's disease: association with disease activity. *Arch Intern Med.* 1979;139:486-7.





11

Lesiones eritematosas en paciente con múltiples adenopatías

Ignacio Hernández Aragüés
Juncal Ruiz Rivero
Irene Molina López
Ana Pulido Pérez

Dermatosis en relación con la medicina interna



11. Lesiones eritematosas en paciente con múltiples adenopatías

Ignacio Hernández Aragüés, Juncal Ruiz Rivero, Irene Molina López y Ana Pulido Pérez

Anamnesis

Mujer de 27 años con antecedente de anemia ferropénica de 4 años de evolución en tratamiento con hierro oral que ingresa por cuadro febril de 14 días de evolución, acompañado de intensa astenia, malestar general y tos seca sin expectoración asociada. Asimismo la paciente destacaba la aparición de adenopatías localizadas a nivel axilar y en parrilla costal izquierda.

Consultan al servicio de Dermatología por la aparición brusca de lesiones cutáneas asintomáticas en las últimas 24h a nivel de miembros superiores, tronco, cara y en menor medida en miembros inferiores. La paciente negaba viajes exóticos recientes, relaciones sexuales de riesgo, picaduras por insectos u otros antecedentes relevantes.

La paciente ya había presentado un cuadro similar dos años antes, en forma de malestar general, artromialgias, cefalea y aparición de una adenopatía laterocervical derecha. En las pruebas

complementarias de dicho episodio destacaba únicamente anemia ferropénica y elevación de los reactantes de fase aguda. El resto de valores en la analítica sanguínea fueron normales y las serologías realizadas fueron negativas.

Exploración física

Presentaba múltiples placas eritematoedematosas de tono eritemato-violáceo, ovaladas, algunas peor delimitadas, de predominio en dorso de ambos brazos, cara ventral de antebrazos, escote, espalda y alguna lesión aislada en dorso de muslos y cara (Figura 1A y B). No presentaba lesiones a nivel orofaríngeo, salvo lengua saburral. En parrilla costal izquierda, destacaban dos masas subcutáneas de consistencia dura, escasamente desplazables, algo dolorosas, de aproximadamente 2 cm de diámetro mayor (Figura 1C). Sobre las mismas también se apreciaban lesiones eritematoedematosas en superficie. No presentaba



Figura 1. A y B) Lesiones maculares eritematosas dispersas por tronco y extremidades. C) Masas adenopáticas en parrilla costal izquierda con superficie eritematosa.

trayecto linfático sugestivo de linfangitis ni infección de partes blandas asociada.

Pruebas complementarias

En las pruebas complementarias realizadas inicialmente en Urgencias, destacaba anemia con Hb 9.9 y leve linfopenia (700linf/ μ l). Las serologías (VIH, virus hepatotropos, Mycoplasma, CMV, Virus Epstein-Barr, Parvovirus B19, sífilis, Coxiella) realizadas fueron negativas.

Posteriormente, se detectaron alteraciones en el perfil autoinmune con la presencia de ANA positivos a título 1/640 (patrón moteado), anti DNA negativo, anti RO positivo >100 (rango: 0-25), anti La negativo, anti RNP positivo >100 (rango: 0-25) y anti SM positivo >100 (rango: 0-25).

El TAC realizado mostraba adenopatías axilares bilaterales y subpectorales múltiples, leve hepatoesplenomegalia, leve derrame pleural y engrosamiento de septos interlobulillares. El nódulo descrito adyacente a cuadrante inferoexterno de mama izquierda era más sugerente de adenopatía necrótica que de nódulo mamario.

Con dichos hallazgos, se realizó una biopsia-extirpación de la masa adenopática localizada en la parrilla costal. Destacaba la presencia de linfadenitis necrotizante multifocal sin granulomas ni agentes infecciosos asociados (Figura 2 A y B). Las tinciones inmunohistoquímicas mostraban en las áreas necróticas predominio de linfocitos T CD3/CD8 con presencia de células positivas para granzima B e histiocitos CD68, junto con células plasmáticas ocasionales. El resto de marcadores linfoides B y T descartaban la presencia de células neoplásicas y de Reed-Sternberg.

Estos hallazgos fueron compatibles con el diagnóstico de linfadenitis necrotizante multifocal o enfermedad de Kikuchi.

Por otra parte, la biopsia cutánea demostró una epidermis con cambios liquenoides focales, con degeneración vacuolar de la basal y queratinocitos necróticos a dichos niveles (Figura 2 C y D). En dermis, destacaba un infiltrado inflamatorio linfohistiocitario perivascular e intersticial, sin neutrófilos ni eosinófilos de manera prominente en la dermis media y profunda.

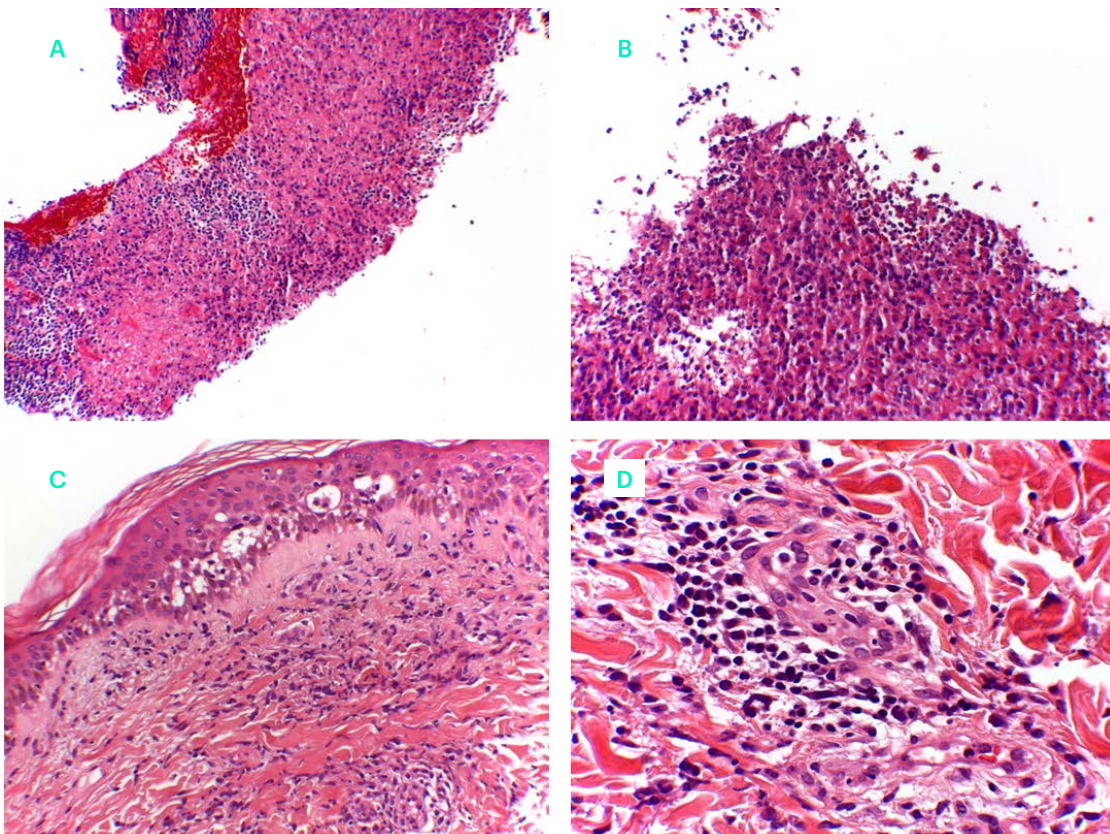


Figura 2. A y B) Biopsia ganglionar. Zonas focales de necrosis acompañadas de infiltrado linfohistiocitario prominente. C) Biopsia cutánea. Cambios liquenoides con queratinocitos necróticos y degeneración vacuolar de la basal. D) Infiltrado linfohistiocitario a nivel dérmico.



Diagnóstico

Enfermedad de Kikuchi-Fujimoto o linfadenitis histiocítica necrotizante.

Tratamiento

Se pautó Prednisona a dosis de 0,5/mg/kg/día, así como tratamiento sintomático con Paracetamol.

Evolución

Durante los primeros cinco días, persistieron picos febriles de hasta 39° con leve disnea y malestar general asociados.

Las lesiones cutáneas progresaron en la primera semana hacia un aspecto más contusiforme. Posteriormente, fueron adquiriendo un aspecto macular más residual hasta su completa resolución. La paciente fue dada de alta a las dos semanas con resolución del cuadro sistémico y de las lesiones cutáneas.

Comentario

La enfermedad de Kikuchi-Fujimoto o linfadenitis histiocítica necrotizante es una causa poco frecuente de adenopatías. Este cuadro suele apa-

recer en pacientes menores de 40 años, predominantemente en mujeres y se caracteriza por múltiples adenopatías, fiebre, astenia, artralgias, hepatoesplenomegalia y sudoración ocasional.

La presencia de leucopenia, anemia y aumento de la VSG y transaminasas son los hallazgos analíticos más frecuentes. Los ANA son positivos en hasta un 7% de los pacientes, como en nuestro caso. Existen numerosos casos descritos de asociación entre enfermedad de Kikuchi y lupus eritematoso sistémico, por lo que se recomienda el seguimiento de estos pacientes.

El diagnóstico se confirma con la biopsia ganglionar que revela focos paracorticales de necrosis con un infiltrado histiocítico prominente.

Hasta el 40% de los casos presentan manifestaciones cutáneas. Suelen aparecer lesiones maculares y placas eritematosas o eritematovioláceas, a veces de aspecto dianiforme, sobre todo en tronco y extremidades. Los hallazgos histológicos más frecuentes son: infiltrado dérmico linfocitario, degeneración vacuolar de la basal con queratinocitos necróticos y edema en dermis papilar.

Este cuadro suele resolverse espontáneamente en un período de 1 a 4 meses.



12

Lesiones en dorso de manos en un paciente bebedor

Alba Calleja Algarra
Raquel Aragón Miguel
Juan José Andrés Lencina
Verónica Monsálvez Honrubia

Dermatosis en relación con la medicina interna

12. Lesiones en dorso de manos en un paciente bebedor

Alba Calleja Algarra, Raquel Aragón Miguel,
Juan José Andrés Lencina y Verónica Monsálvez Honrubia

Anamnesis

Varón de 44 años, con hábito enólico crónico (40g/día) y antecedentes de infección VIH-1 grupo A2 de los CDC diagnosticada en 1993, en tratamiento con tenofovir, emtricitabina y efavirez con carga viral indetectable y CD4=846 células/ μ l, así como hepatitis C crónica, genotipo 4 de reciente diagnóstico (no tratada), que es remitido a consultas de Dermatología por presentar ampollas en dorso de manos de 4 meses de evolución en contexto de pequeños traumatismos en dicha zona, que se rompen dado lugar a heridas que curan dejando cicatriz.

Exploración física

A la exploración se evidenció la presencia de ampollas tensas de contenido seroso de entre 0.5-1cm en dorso de manos y ambos antebrazos así como erosiones superficiales y costras serohemáticas. Presentaba una lesión aislada de simi-

res características en pabellones auriculares. Se observó también la presencia de cicatrices atróficas residuales con hipopigmentación en periferia y algunos quistes de millium (Figura 1 y 2A). En la cara, a nivel periocular y en ambas mejillas presentaba pigmentación tipo melasma (Figura 2B) y ligera hipertrichosis malar.

Exploraciones complementarias

- *Bioquímica*: GPT 80 (5-45 U/l), GOT 49 (5-37 U/l), GGT 117 (8-61 U/l). Glucosa, colesterol, función renal e iones sin alteraciones.
- *Hemograma*: Hb 17.2 g/dl, hematocrito 49.6 (39.1-49.7%).
- *Perfil férrico*: Hierro 192 (59-158 μ g/dl), Ferritina 440 (30-400ng/ml), Transferrina 230 (200-360mg/dl), % saturación de transferrina 53 (20-50%). Ceruloplasmina 27 (15-30 mg/dl). Alfa-1-antitripsina 150 (90-200mg/dl).



Figura 1. Múltiples erosiones cubiertas por costra serohemática en dorso de ambas manos.



Imagen 2. A) Detalle de las lesiones. Lesiones ampollosas entre 0.5-1cm de contenido seroso. B) Hiperpigmentación mal delimitada melasma-like en mejilla derecha y zona periocular.

- **Serologías:** Positiva para VHC con carga viral detectable (14.00UI/ml) y serología VIH positiva con carga viral indetectable. Resto de serologías negativas.
- **Estudio de porfirinas en orina de 24 horas:** Screening porfirinas totales 4773 (10-200) con presencia de pico de gran intensidad a 623nm en el barrido fluorométrico. Coproporfirinas 1709 (< 150 $\mu\text{g}/\text{gr}$), Uroporfirinas 3064 (< 30 $\mu\text{g}/\text{gr}$), Ácido delta-aminolevulínico 5.52 (< 7.50 mg/l), Porfobilinógeno 1.31 (< 2.50 mg/l).
- **Porfirinas totales en plasma:** 9.5 (0.1 $\mu\text{g}/\text{dl}$)
- **Estudio histológico** de una lesión ampollosa mostró una ampolla subepidérmica rodeada de infiltrado inflamatorio mixto así como depósito PAS-positivo de material fibrilar a nivel perivascular en dermis superficial. La inmunofluorescencia reveló depósito de IgG en las paredes de los vasos.

Diagnóstico

En base a características clínicas, analíticas e histológicas presentadas el paciente fue diagnosticado de una Porfiria Cutánea Tarda (PCT).

Tratamiento

Tras el diagnóstico el paciente fue remitido a la Unidad de infecciosas donde se inició tratamiento para la Hepatitis C con interferón alfa y ribaviri-

na. Por nuestra parte insistimos en la importancia de suprimir desencadenantes de la clínica (traumatismos, consumo enólico) y en el uso de fotoprotección. Por otro lado, dada la presencia de alteración del perfil ferrocínético recomendamos realizar sangrías periódicas cada 15 días.

Evolución

Tras 4 meses de tratamiento, se constató curación serológica de la Hepatitis C manteniendo carga viral indetectable hasta el día de hoy, así como normalización del perfil ferrocínético y gran mejoría de la porfiria con resolución prácticamente completa de las lesiones cutáneas y disminución progresiva de las cifras de porfirinas en sangre y orina.

Comentario

La porfiria cutánea tarda (PCT) es la forma más frecuente de porfiria, caracterizándose por un déficit hereditario o adquirido de la enzima uroporfirinógeno decarboxilasa (UROD) y produciéndose un acúmulo de precursores enzimáticos dando lugar a una reacción fototóxica a nivel de la dermis superficial. Los factores de riesgo más frecuentemente implicados en su desarrollo son la hemocromatosis, la infección por virus de hepatitis C, el consumo de alcohol y la terapia



estrogénica entre otros. La hepatitis C está presente en el 70-90% de pacientes con PCT. La clínica es característica y consiste en la formación de ampollas y erosiones en zonas fotoexpuestas (particularmente dorso de manos y antebrazos) en relación a pequeños traumatismos. Las lesiones se resuelven dando lugar a cicatrices atróficas, quistes de milium e hiper-hipopigmentación. Otras manifestaciones asociadas son la hipertrichosis malar y la hiperpigmentación melasma-like. El estudio bioquímico confirma la sospecha diagnóstica, encontrándonos ante un incremento urinario y plasmático de porfirinas. La fotoprotección y la eliminación de los factores desencadenantes son el primer pilar de tratamiento, como el tratamiento de la hepatitis C mediante interferón alfa y ribavirina en nuestro caso. En paciente con niveles elevados de hierro,

la realización de flebotomías periódicas elimina la sobrecarga férrica a nivel hepático. El empleo de antipalúdicos a dosis bajas también se ha demostrado eficaz en el tratamiento de estos pacientes.

Bibliografía

- 1 Schulenburg-Brand D, Katugampola R, Anstey AV, Badminton MN. The cutaneous porphyrias. *Dermatol Clin*. 2014 Jul;32(3):369-84
- 2 Horner ME¹, Alikhan A, Tintle S, Tortorelli S, Davis DM, Hand JL. Cutaneous porphyrias part I: epidemiology, pathogenesis, presentation, diagnosis, and histopathology. *Int J Dermatol*. 2013 Dec; 52(12): 1464-80.
- 3 Tintle S¹, Alikhan A, Horner ME, Hand JL, Davis DM. Cutaneous porphyrias part II: treatment strategies. *Int J Dermatol*. 2014 Jan; 53(1) :3-24.



13

Lesiones eritematovioláceas en áreas fotoexpuestas

Francisco José Navarro Triviño
Antonio Martínez López
Carlos Cuenca Barrales
María José Naranjo Díaz

Dermatosis en relación con la medicina interna



13. Lesiones eritemato-violáceas en áreas fotoexpuestas

Francisco José Navarro Triviño, Antonio Martínez López, Carlos Cuenca Barrales y María José Naranjo Díaz

Anamnesis

Paciente mujer de 66 años, natural de Italia, que acude por la aparición brusca de una erupción eritematosa en áreas fotoexpuestas, muy pruriginosa. Refiere tres episodios de angioedema en los meses previos al inicio del verano. Los antecedentes personales de interés son la hipertensión arterial y la diabetes mellitus tipo 2, en tratamiento con amlodipino, enalapril y valsartán, metformina e insulina Lantus y Humalog, respectivamente. Diagnosticada en 2011 de eritema discrómico perstans. En sus antecedentes familiares destaca la historia familiar de cáncer de mama en dos hermanas y una sobrina, con estudio genético positivo para BCRA1. La paciente está incluida en el programa de detección de cáncer de mama y ovario con revisiones semestrales.

Exploración física

Buen estado general. Erupción eritematoviolácea en áreas fotoexpuestas, respetando el área pe-

ribucal. Pápulas eritematosas infiltradas al tacto en dorso de ambas manos. Afectación cuticular eritematosa.

Exploraciones complementarias

En la analítica la función renal, hepática, PCR, VSG, CK y aldolasa normal. Hemograma y coagulación normal. Marcadores tumorales AFP, CEA, CA19.9-125-15.3 normales. Positividad para el estudio de autoinmunidad con ANA 23.3 μ /ml (1/160 patrón granular) y ENA normales.

Se realiza biopsia-punch 4 mm, cuyo estudio anatomopatológico es compatible con toxicodermia vs Lupus-like con IFD negativa. En la evolución del cuadro aparecen nuevas lesiones que se biopsian. El estudio AP define las lesiones como pápulas de Gottron.

En el estudio de extensión en búsqueda de neoplasia maligna se encontró una lesión sospechosa en esófago. La biopsia mediante endoscopia



Figura 1. Erupción eritematoviolácea en áreas fotoexpuestas, con eritema en heliotropo y respetando el área peribucal.



Figura 2. Pápulas planas eritematosas sobre los nudillos y cara extensora de las articulaciones interfalángicas. Asocia eritema de la cutícula. Capilaroscopia. Megacapilares dilatados.

fue compatible con adenocarcinoma de esófago.

Diagnóstico

Dermatomiositis amiopática paraneoplásica.

Tratamiento

Fotoprotección diaria. Aplicación diaria de metilprednisolona 0.1% emulsión cutánea, una vez al día. Antihistaminico oral diario. Revisión en 1 mes.

Evolución

A pesar del tratamiento instaurado, las lesiones persisten pruriginosas, extendiéndose a mayor superficie cutánea de áreas fotoexpuestas, presentando una pigmentación violácea. Se observa la aparición de eritema macular violáceo confluyente, eritema en heliotropo y nuevas lesiones papulares planas sobre los nudillos del dorso de ambas manos y sobre la superficie extensora de las falanges. Se procede a estudio AP de las lesiones en nudillos, cuyo diagnóstico histopatológico corresponde a pápulas de Gottron. Dada la sospecha de Dermatomiositis de probable origen paraneoplásico, se amplía el estudio con EMG (informado de patrón miopático leve de características inespecíficas), realización de capilaroscopia donde se visualizan algunos megacalipares. El estudio histopatológico de la

biopsia mamaria descarta el cáncer mamario. El servicio de Cirugía General intervino a la paciente del Adenocarcinoma de esófago. Actualmente en seguimiento. Las lesiones dérmica mejoraron parcialmente tras la intervención quirúrgica y el tratamiento adyuvante.

Comentario

Hasta un 15-25% de las dermatomiositis diagnosticadas en adultos son paraneoplásicas. No existe ningún rasgo clínico, histológico ni analítico específico de esta entidad. El cuadro clínico puede preceder, coincidir o aparecer posterior al diagnóstico de cáncer, siendo los más frecuentemente relacionados son el cáncer de mama, ovario, pulmón, etc. La mayoría de los pacientes con cáncer son diagnosticados en los dos años siguientes al diagnóstico de esta enfermedad. El curso clínico de la dermatomiositis suele ser dependiente de la evolución neoplásica que presente el paciente.

En resumen, presentamos un caso de dermatomiositis de probable origen paraneoplásico con manifestaciones cutáneas evolucionadas en el tiempo. Es fundamental realizar una anamnesis y exploración física exhaustiva, así como sospechar dicha enfermedad desde el inicio, ya que el diagnóstico y tratamiento precoz de la neoplasia asociada puede mejorar el pronóstico del paciente.





14

Eritrodermia con fatal desenlace

José Castiñeiras González
Paula Fernández Canga
María Jesús Suárez Valladares
Camino Prada García

Dermatosis en relación con la medicina interna

14. Eritrodermia con fatal desenlace

José Castiñeiras González, Paula Fernández Canga, María Jesús Suárez Valladares y Camino Prada García

Anamnesis

Mujer de 71 años de edad, diagnosticada de artropatía psoriásica, en tratamiento con leflunomida desde hacía un mes y medio.

Ingresó por presentar un cuadro de fiebre, astenia y odinofagia de una semana de evolución acompañado de una erupción cutánea desde hacía dos días, pruriginosa y de predominio en tronco.

Exploración física

Se objetivó un exantema maculopapular confluyente, de aspecto morbiliforme, con eritema y descamación que comprometía más del 90% de la superficie corporal (Figura 1) así como fiebre termometrada de 38,5°C e hipotensión arterial (90/60 mmHg). En la mucosa oral presentaba placas blanquecinas que se desprendían con facilidad. La faringe se mostraba hiperémica sin exudado ni hipertrofia amigdalara. No se palparon adenopatías cervicales.

Exploraciones complementarias

En el estudio analítico durante el ingreso se apreció leucocitosis (17600/ μ L) con eosinofilia (19%) y trombocitopenia (61000/ μ L). Se objetivó elevación de las pruebas de función hepática (GOT 1700 U/L, GPT 1400 U/L, GGT 1137 U/L). Las serologías mostraron positividad para VHS-6 IgM siendo negativas el resto de determinaciones. Los hemocultivos fueron positivos para *E. Coli*.

Se realizó TC abdomino-pélvico que evidenció adenopatías subcentimétricas a nivel del ligamento gastrohepático e hilio hepático, raíz del mesenterio y paracecales así como adenopatías inguinales bilaterales.

La biopsia realizada mostró una hiperqueratosis ortoqueratósica con parches de paraqueratosis sobre una epidermis permeada por abundantes



Figura 1. Exantema maculo-papular confluyente, de aspecto morbiliforme, con eritema y descamación.

linfocitos, queratinocitos necróticos y degeneración vacuolar de la basal. En dermis superficial se apreciaba un infiltrado inflamatorio polimorfo compuesto principalmente por linfocitos de diferente tamaño, algunos ligeramente grandes con núcleos irregulares, hiper cromáticos, ligeramente atípicos. (Figura 2)

Diagnóstico

Síndrome de DRESS por leflunomida.

Evolución y tratamiento

La paciente permaneció ingresada durante un mes y medio en el servicio de medicina interna durante el cual ni la fiebre, ni la hipotensión, ni

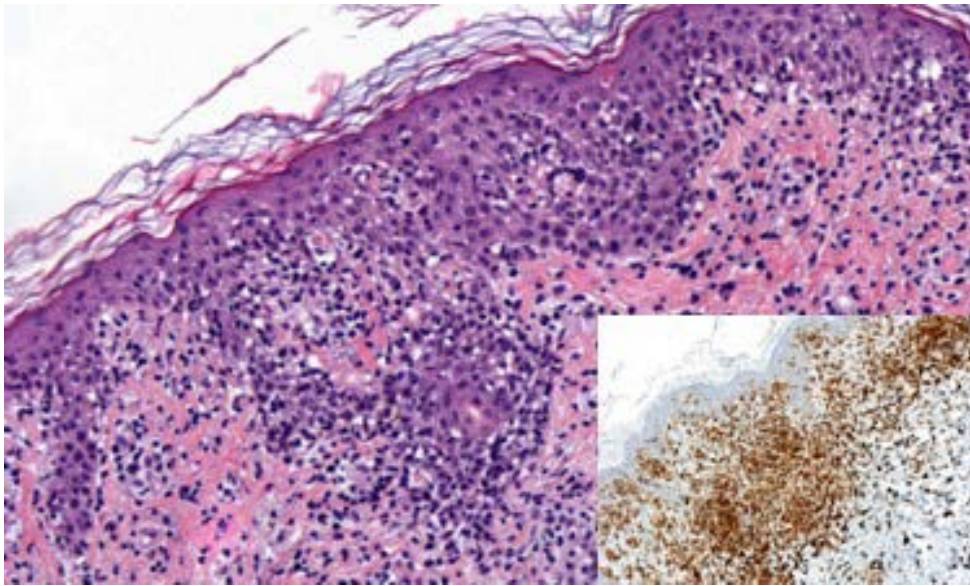


Figura 2.
Hematoxilina eosina e
inmunohistoquímica para CD4).

las lesiones cutáneas llegaron a regresar completamente pese a la suspensión de la leflunomida y al tratamiento tópico y sistémico con corticoides. Tras el diagnóstico inicial de “bacteriemia por *Escherichia coli*” se pautó ceftriaxona con resolución de la misma. Igualmente, se administró fluconazol para el tratamiento de su muguet oral con resolución satisfactoria del cuadro. Durante el ingreso se objetivó una llamativa eosinofilia así como una hepatitis aguda que se resolvió parcialmente con tratamiento esteroideo. Finalmente, la paciente presentó un cuadro de empeoramiento brusco, con obnubilación, coagulopatía y astenia global, por lo que fue derivada a UCI con fallecimiento posterior por shock séptico y fallo multiorgánico con sobreinfección por *Staphylococcus aureus meticilín resistente*.

Comentario

El síndrome de DRESS (reacción a drogas con eosinofilia y síntomas sistémicos), es una entidad rara, con una incidencia de 0,9/100.00 personas/año. Se caracteriza por una erupción morbilifor-

me que afecta a >50% de la superficie corporal, con compromiso de mucosas en la mitad de los casos. Puede evolucionar a eritrodermia, y se acompaña de síntomas sistémicos (fiebre, adenopatías, malestar general) y eosinofilia (>700/ μ L). Es característica la presencia de linfocitos atípicos. En el 90% de los casos se afecta algún órgano interno, principalmente el hígado, seguido de riñón y pulmón. La reactivación de la infección por VHS-6, constituye el eje de las dos principales teorías patogénicas: “una reacción a una droga causa la reactivación del virus” o “la reactivación del virus ocasiona una reacción a alguna droga administrada”. Los fármacos causantes (típicamente antiepilépticos) deben haber sido administrados entre 2 y 8 semanas antes de la aparición del cuadro y su retirada, así como el tratamiento de soporte, constituyen el manejo fundamental. Los corticoides tópicos son útiles. Aunque no hay estudios que ratifiquen el uso de esteroides sistémicos, existe consenso en su utilización ante la afectación de órganos internos, principalmente riñón y pulmones.





15

Un “eccema” en la cara

Sergio Alique García
Jaime Company-Quiroga
Freddy Eduardo Rojas-Farias
Cristina Martínez-Morán

Dermatosis en relación con la medicina interna



15. Un “eccema” en la cara

Sergio Alique García, Jaime Company-Quiroga, Freddy Eduardo Rojas-Farías y Cristina Martínez-Morán.

Anamnesis

Mujer de 59 años con antecedentes personales de hipertensión arterial y bocio multinodular; intervenida en la infancia de amigdalectomía. En tratamiento de forma habitual con enalapril/hidroclorotiazida. No posee antecedentes familiares de interés.

Acude a urgencias de dermatología porque desde hace aproximadamente 2 semanas presenta una lesión cutánea en región palpebral/malar derecha. Refiere que ha ido progresivamente aumentando de tamaño y que le produce intenso picor. Su médico de familia ha pautado amoxicilina oral y ácido fusídico tópico, que la paciente ha empleado en los últimos 4 días, sin hallar mejoría sintomática ni cambios morfológicos en la lesión cutánea.

Comenta además que desde hace semanas se encuentra “fatigada”, por lo que su médico le ha realizado una analítica de sangre en la que destaca una leucocitosis. Ante dicha alteración se solicita desde atención primaria cita en consultas de hematología (pendiente de valoración). El cuadro no se acompaña de fiebre ni otra sintomatología destacable.

Por otra parte, no recuerda traumatismos o picaduras, ni viajes o salidas al campo recientes. Tampoco ha padecido cuadros previos similares al actual. Preguntada de forma orientada no se describen lesiones similares en las personas de su entorno.

Exploración física

Presenta en región malar y palpebral inferior de ojo derecho, una placa ovalada, de coloración eritemato-violácea, de 20 x 15 mm, bien definida, de periferia indurada-infiltrada y zona central deprimida con piel de coloración normal (Figura 1). Sin alteraciones en la superficie epidérmica. No se observan lesiones en mucosas ni en otras localizaciones. No se palpan adenopatías.

Pruebas complementarias

Dado el cuadro clínico nuestro diagnóstico diferencial se basa en una infiltración cutánea específica por una neoplasia hematológica (“leucemia cutis”), una dermatosis neutrofílica o un granuloma facial elastolítico. Con el propósito de aclarar el diagnóstico decidimos realizar una analítica de sangre y tomamos una biopsia cutánea de la zona más infiltrada.

La analítica de sangre muestra una moderada elevación de proteína C reactiva de 3.04 (rango 0,1-0,5) y una llamativa leucocitosis con un recuento de $34.14 \times 10^3/\mu\text{L}$, un 85% de neutrófilos y un 5.1% de granulocitos inmaduros.

La biopsia de piel muestra los siguientes hallazgos histopatológicos: “piel con un denso infiltrado inflamatorio que ocupa la totalidad de la dermis reticular y se extiende al tejido subcutáneo superficial. Está constituido por neutrófilos, entre los que se observan algunos histiocitos. No se identifican blastos ni células mieloides inmaduras, ni por morfología ni en el estudio inmunohistoquímico con CD34 y CD117. No se ha evidenciado vasculitis ni depósitos fibrinoides. El infiltrado respeta los anejos y se encuentra separado de la epidermis por una banda de dermis papilar con leve edema, telangiectasias, aislados neutrófilos y elastosis actínica. La epidermis presenta una ligera espongirosis y discreta exocitosis neutrofílica, que pueden observarse asimismo, aunque en menor medida, en el epitelio folicular.”

Ante dichos hallazgos se llega a un diagnóstico de “dermatitis neutrofílica”, siendo la imagen histopatológica compatible con una “dermatosis neutrofílica de la cara”. Nos ponemos en contacto con el servicio de hematología para acelerar la valoración que tenía pendiente la paciente, con el objetivo de descartar un trastorno de la serie mieloide. Tras la valoración clínica, se indica una biopsia de médula ósea con diagnóstico final de “leucemia mieloide crónica.”



Figura 1. Placa eritemato-violácea, infiltrada, ovalada, de 20 x 15 mm, en región malar y palpebral inferior de ojo derecho.



Figura 2. Aspecto de la placa tras 1 mes de tratamiento, donde se aprecia una importante disminución del componente infiltrativo.

Diagnóstico

Dermatosis neutrofílica de la cara en asociación con leucemia mieloide crónica.

Tratamiento

En un primer momento, y hasta la espera de los resultados histopatológicos definitivos, indicamos mometasona 0,1% tópica. A los 7 días se aprecia una importante mejoría clínica con disminución prurito. Pasados estos 7 días, y ya con el diagnóstico de dermatosis neutrofílica, decidimos iniciar tratamiento con prednisona oral a dosis de 0.5 mg/kg/día.

Evolución

Tras 1 mes de tratamiento corticoideo por vía oral en pauta descendente, la lesión ha mejorado de forma progresiva, con franca disminución de la infiltración (Figura 2). Por otra parte la paciente se encuentra en seguimiento en el servicio de hematología, que está pendiente de completar el estudio antes de iniciar un tratamiento para su neoplasia hematológica.

Comentario

Las dermatosis neutrofílicas constituyen un grupo de enfermedades de características clínicas heterogéneas. Se trata de cuadros de probable

origen reactivo que pueden aparecer en relación con fármacos, embarazo, procesos infecciosos, enfermedades inflamatorias y neoplasias (20%), habitualmente leucemias de estirpe mieloide. Para su diagnóstico es fundamental el estudio histopatológico, en el que estas entidades comparten un sustrato común, que consiste en un denso infiltrado inflamatorio de neutrófilos maduros sin evidencia de vasculitis. En cuanto al tratamiento suelen responder de forma rápida a los corticoides orales, aunque en los casos asociados a otras patologías dicha respuesta puede ser más lenta y menor. La enfermedad más representativa del grupo es el síndrome de Sweet o dermatosis neutrofílica febril aguda. Existen otras entidades, como la dermatosis neutrofílica del dorso de las manos o, como en nuestro caso, la dermatosis neutrofílica de la cara, acerca de las que persisten dudas sobre si se trata de verdaderas variantes dentro del espectro de las dermatosis neutrofílicas, o formas de síndrome de Sweet. En conclusión presentamos un caso de dermatosis neutrofílica asociada a leucemia mieloide crónica, en el que se pone una vez más de manifiesto la asociación de algunos cuadros dermatológicos con enfermedades potencialmente graves.





16

Placas eritematovioláceas generalizadas

Carlos González Cruz
Maria Ubals Cazorla
Gloria Aparicio Español

Dermatosis en relación con la medicina interna

16. Placas eritemato-violáceas generalizadas

Carlos González Cruz, Maria Ubals Cazorla y Gloria Aparicio Español

Anamnesis

Mujer de 66 años, fumadora habitual y con antecedentes de infección crónica por virus de la hepatitis C sin descompensaciones, hipotiroidismo en tratamiento sustitutivo, trastorno esquizo-afectivo con buen control y una sarcoidosis con afectación pulmonar y adenopática desde hacía seis años, para la cual realizaba tratamiento sistémico con prednisona 5 mg al día.

Consulta al servicio de dermatología por aparición de lesiones cutáneas pruriginosas de 4 meses de evolución. Negaba cambios de medicación en los últimos años. No había realizado ningún tratamiento tópico.

Exploración física

En la exploración se evidenciaban múltiples placas de 1-2 cm de diámetro, bien delimitadas, de coloración eritematoviolácea y sin cambio epidérmico que estaban distribuidas de forma generalizada con predominio en espalda y extremidades inferiores (Figura 1). Además presentaba acropaquias en ambas manos.

Exploraciones complementarias

Se realizó estudio histopatológico y microbiológico mediante dos biopsias Punch de 4 mm de lesiones de espalda y pierna. La histopatología reveló la presencia de agregados de células histiocitarias de hábito epitelióide que forman microgranulomas en dermis superficial y tejido celular subcutáneo. Dichos granulomas estaban rodeados en periferia por un escaso infiltrado linfocitario con células plasmáticas y no presentaban necrosis central (Figura 2). No se observó la presencia de material extraño. La tinción de Ziehl-Neelsen fue negativa. Las técnicas microbiológicas y cultivo de la biopsia fueron también negativos.



Figura 1. Múltiples placas eritemato-violáceas en espalda.

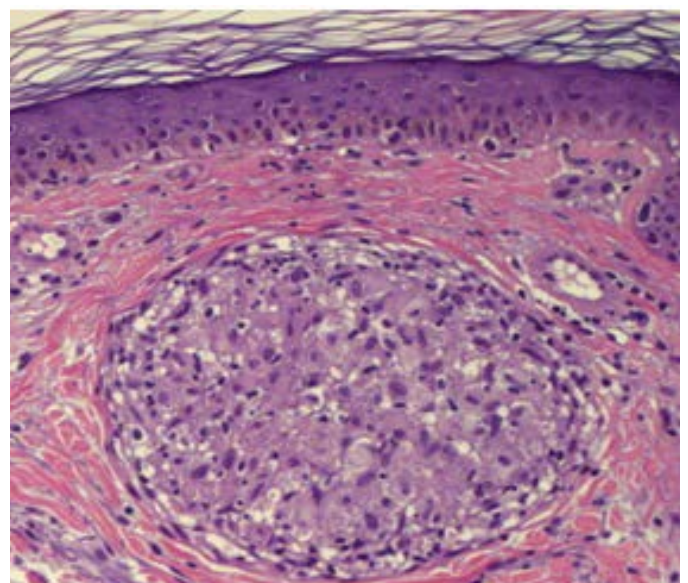


Figura 2. Granuloma no necrotizante en dermis superficial, con escaso infiltrado linfocitario periférico.



Se realizó además un control analítico, que mostraba hemograma y bioquímica sin alteraciones y se hicieron serologías para virus de la hepatitis B, VIH y sífilis, siendo las tres negativas. La radiografía de tórax mostraba infiltrados intersticiales pulmonares, sin cambios respecto a las previas.

Diagnóstico

Brote cutáneo de sarcoidosis en placas.

Tratamiento

Se instauró tratamiento tópico con crema de prednicarbato al 0.25% aplicado sobre las lesiones de forma diaria durante 4 semanas, con un control clínico por nuestro servicio a los dos meses.

Evolución

En la visita de control presentaba únicamente alguna mácula hiperpigmentada residual. Realizamos tratamiento de mantenimiento con emolientes.

Comentario

Las lesiones cutáneas de la sarcoidosis se clasifican en específicas y en no específicas en función de su histología. Dentro de las formas específicas, la variante en placas se considera una de las

manifestaciones más frecuentes de sarcoidosis cutánea. Las localizaciones más habituales son la cara, cuello, tronco superior y extremidades. Esta variante está típicamente asociada a formas crónicas de sarcoidosis sistémica, y como en nuestra paciente, estas placas por lo general se autolimitan y resuelven sin cicatriz. El diagnóstico se realiza mediante una clínica compatible, una biopsia que muestre granulomas no necrotizantes y con la exclusión de otras enfermedades granulomatosas tanto infecciosas como no infecciosas¹. El tratamiento de elección para esta forma de sarcoidosis son los corticoides tópicos. En los casos más extensos o con progresión rápida, se puede valorar tratamiento sistémico inicial con glucocorticoides y un mantenimiento posterior con antimetabólicos, tetraciclinas o incluso metotrexato².

Bibliografía

- 1 Haimovic A, Sanchez M, Judson MA, Prystowsky S. Sarcoidosis: a comprehensive review and update for the dermatologist: part I and part II. Cutaneous disease. J Am Acad Dermatol. 2012 May;66:699.e1-18;
- 2 Wanat KA, Rosenbach M. A practical approach to cutaneous sarcoidosis. Am J Clin Dermatol. 2014 Aug;15:283-97.





17

Úlcera cutánea en paciente con neumaturia y sangrado digestivo

Patricio López Jiménez

Álvaro Barranquero Fernández

Pilar Luque Varela

Norberto López Navarro

Dermatosis en relación con la medicina interna



17. Úlcera cutánea en paciente con neumaturia y sangrado digestivo

Patricio López Jiménez, Álvaro Barranquero Fernández, Pilar Luque Varela y Norberto López Navarro

Anamnesis

Paciente varón de 45 años de edad. Como único antecedente de interés destaca el seguimiento por parte de Urología por cólicos renoureterales desde hace 2 años, con hematuria e infecciones urinarias de repetición, así como un episodio de orquiepididimitis hace 3 semanas, en tratamiento con levofloxacino. El paciente acude al servicio de Urgencias por un cuadro de malestar general y lesiones cutáneas dolorosas en pierna izquierda, de unos 10 días de evolución, asociado

a dolor abdominal con hematoquecia y neumaturia con orina rosada y maloliente. No refiere sintomatología febril.

Exploración física

En cara medial de tobillo izquierdo presenta lesión nodular, dolorosa y caliente al tacto, de coloración violácea, junto con otras lesiones papulopustulosas, no foliculares, en gemelo de la misma extremidad. Además, presentaba cuadro de uveítis anterior a nivel de ojo izquierdo (Figura 1).



Figura 1. Se aprecia cara interna de miembro inferior izquierdo con lesión nodular en tobillo, indurada, dolorosa y caliente a la palpación, con lesiones más proximales de menor tamaño, a modo de pápulas y pústulas no foliculares. A los 5 días de consultar se aprecia ulceración de lesión en tobillo.

La exploración abdominal era dolorosa a la palpación profunda difusa, sin defensa ni signos de peritonismo. El testículo izquierdo estaba aumentado de tamaño, con mayor dureza y sensibilidad a la presión que el contralateral.

Exploraciones complementarias

- En el estudio analítico se objetivó leucocitosis de 18600 con neutrofilia, hemograma, perfil hepático y coagulación sin alteraciones, con marcadores de inflamación elevados (PCR 56 mg/L). En el perfil de autoinmunidad los ANA fueron negativos, p-ANCA positivos con especificidad antiPR3. El estudio de crioaglutininas, perfil tiroideo y serología fue normal. En el análisis de orina se apreció leucocituria de 500 sin nitritos.
- Durante el ingreso se realizó colonoscopia, observándose mucosa colónica con notable inflamación crónica, sugestiva de colitis ulcerosa.
- En el TAC se aprecia engrosamiento mural del sigma, con trayecto fistuloso que se extiende hasta las vesículas seminales, las cuales están aumentadas de tamaño con abundante contenido aéreo.
- En la biopsia cutánea se aprecia en una muestra vasculitis con necrosis fibrinoide de la pared de los vasos de pequeño calibre e intenso infiltrado de polimorfos nucleares, y en otra se aprecia vasculitis leucocitoclástica con formación de pústula intraepidérmica (Figura 2). En la inmunofluorescencia directa se aprecia depósito de complemento a nivel de los vasos.

Diagnóstico

Vasculitis pustulosa necrotizante p-ANCA positiva en relación con pancolitis ulcerosa, con fístula enteroseminal.

Evolución

Ante el carácter generalizado del cuadro y el malestar general, el paciente ingresó para realizar estudio intrahospitalario, y comenzó tratamiento con corticoterapia intravenosa (prednisona a dosis de 60 mg/día), con buena respuesta. La lesión cutánea de tobillo izquierdo presentó

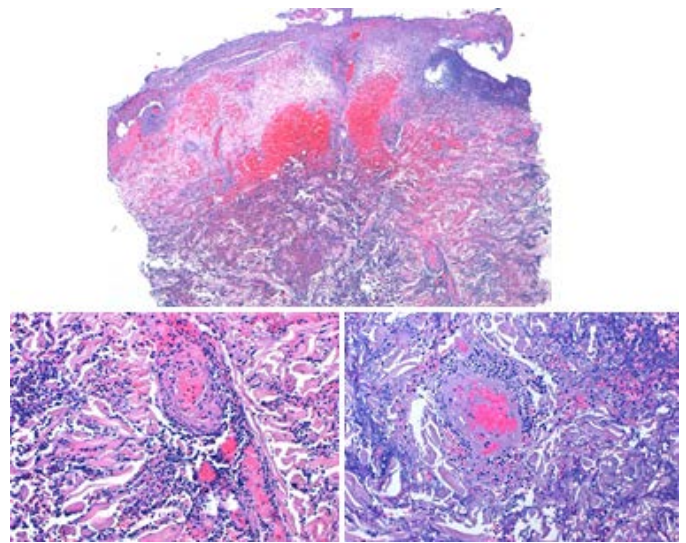


Figura 2. Vasculitis con necrosis fibrinoide de la pared de los vasos de pequeño calibre e intenso infiltrado de polimorfos nucleares abarcando todo el espesor de la biopsia.

ulceración a los pocos días de la realización de la biopsia.

Se inició tratamiento con azatioprina a dosis de 100mg al día, con mejoría de la sintomatología digestiva, y se sometió a ilostomía de descarga y cirugía urológica para cerrar la fístula rectoseminal.

Comentario

Hasta un 40% de los pacientes con enfermedad inflamatoria intestinal (EII) pueden presentar complicaciones extradigestivas. Casi cualquier órgano puede verse afectado, indicando que la EII puede ser una enfermedad sistémica con manifestación predominante en el tracto digestivo. La piel es uno de los órganos más frecuentemente afectados (22% a 75% en la enfermedad de Crohn, entre el 5% y 11% en la colitis ulcerosa). Dentro de las manifestaciones cutáneas, podríamos hacer una subdivisión según la patogenia. Pueden ser lesiones cutáneas específicas con la misma histología que la patología intestinal subyacente (como la enfermedad de Crohn metastásica) o por el contrario pueden ser lesiones inflamatorias cutáneas reactivas sin tener la misma histopatología que la lesión intestinal (como el Síndrome de Sweet); también pueden ser enfermedades cutáneas que se



suelen asociar a la EII, ya que comparten origen en el sistema del antígeno leucocitario humano (como la psoriasis) o manifestaciones cutáneas en relación con los efectos adversos del tratamiento de la EII.

La vasculitis leucocitoclástica es una manifestación cutánea infrecuente en la EII, y excepcionalmente puede ser el signo clínico que nos lleve a iniciar el estudio de un paciente con posible EII. Se cree que los inmunocomplejos generados en la mucosa intestinal inflamada podrían precipitar en las paredes de los vasos activando citoquinas proinflamatorias. Clínicamente, la vasculitis es sincrónica con la afectación intes-

tinal, pero hay casos descritos con latencia de meses y años.

Como conclusión, resaltar que debería tenerse en cuenta la importancia de descartar la EII como causa de vasculitis leucocitoclástica sin causa aparente.

Bibliografía

- 1 Sabiye Akbulut, Ersan Ozaslan, Firdevs Topal, Levent Albayrak, Burcak Kayhan, Cumali Efe. World J Gastroenterol. 2008 Apr 21; 14(15): 2448-2450
- 2 Lebwohl M, Lebwohl O. Cutaneous manifestations of inflammatory bowel disease. Inflamm Bowel Dis. 1998; 4:142-148.



18

Lesiones nodulares asintomáticas en nariz de largo tiempo de evolución...

Ana Varela Veiga
Alejandro Vilas Sueiro
Olaya Suárez Magdalena
Beatriz Fernández Jorge

Dermatosis en relación con la medicina interna



18. Lesiones nodulares asintomáticas en nariz de largo tiempo de evolución...

Ana Varela Veiga, Alejandro Vilas Sueiro, Olaya Suárez Magdalena y Beatriz Fernández Jorge

Anamnesis

Paciente varón de 73 años, con antecedentes de hipertensión arterial, dislipemia y diabetes mellitus tipo 2 en tratamiento, que consulta por lesiones en área nasal, asintomáticas, de más de 10 años de evolución. El paciente relaciona el empeoramiento de forma clara con la exposición solar. No presenta lesiones en otras localizaciones cutáneas, mucosas o en anejos. Niega clínica sistémica acompañante, así como deterioro de su estado general. Había consultado previamente en numerosas ocasiones en distintas consultas de dermatología, realizándose una biopsia que resultó compatible con rosácea granulomatosa, sin otras alteraciones, por lo que se habían pautado numerosos tratamientos (ácido azelaico, permetrina...) sin evidenciar ninguna mejoría clínica.

Exploración física

A la exploración, presentaba nódulos de color amarillo-anaranjado y consistencia elástica, afectando a dorso nasal hacia la punta y ala nasal izquierda (Figura 1a, b y c). No presentaba lesiones en otras localizaciones.

Exploraciones complementarias

Al realizar dermatoscopia, pudimos visualizar áreas homogéneas de color amarillo-anaranjado y con telangiectasias superficiales, dilatadas y tortuosas (Figura 1d).

Ante este cuadro de largo tiempo de evolución que no mejoraba con tratamientos pautados, y con la sospecha de rosácea granulomatosa, lu-

pus pernio o una enfermedad de depósito, decidimos realizar una toma de biopsia, que mostraba depósitos de un material eosinófilo a nivel de dermis y tejido celular subcutáneo (Figura 2a y b) con tinción para rojo Congo (Figura 2c) y birrefringencia verde bajo luz polarizada (Figura 2d).

Diagnóstico

Ante estos hallazgos, se concluyó el diagnóstico de amiloidosis cutánea nodular.

Tratamiento y seguimiento

Dada la posibilidad de afectación sistémica de esta entidad, se solicitó una batería de pruebas complementarias, incluyendo una analítica completa con hemograma, función hepática y renal, calcio, proteinograma, proteinuria de Bence-Jones y autoinmunidad, así como serologías. Además, se solicitaron un electrocardiograma, ecocardiograma, ecografía abdominal, una radiografía de tórax y se tomó una muestra de tejido celular subcutáneo abdominal para descartar depósitos de amiloide a este nivel. De todas las pruebas realizadas, únicamente destacaba la presencia en el proteinograma de un pico monoclonal IgA kappa, por lo que se solicitó valoración por parte de Hematología. Fueron estos especialistas los que solicitaron una serie ósea, una biopsia ósea, una TC cérvico-tóraco-abdomino-pélvica y una citología de médula ósea, sin encontrar alteraciones sugestivas de amiloidosis sistémica. Actualmente, realiza seguimientos periódicos, sin afectación sistémica tras más de 24 meses de seguimiento.

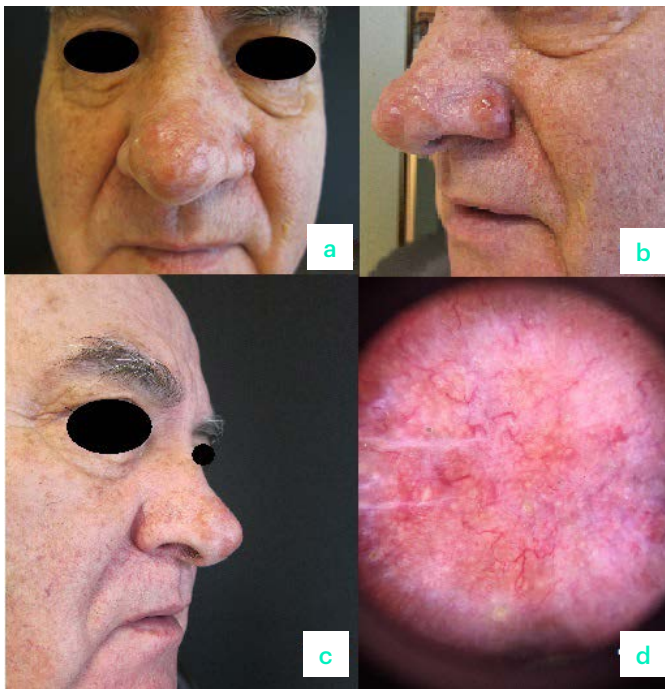


Figura 1. a, b y c) Nódulos de color amarillo-anaranjado y consistencia elástica, afectando a dorso nasal hacia la punta y ala nasal izquierda. d) Áreas homogéneas de color amarillo-anaranjado y con telangiectasias superficiales, dilatadas y tortuosas.

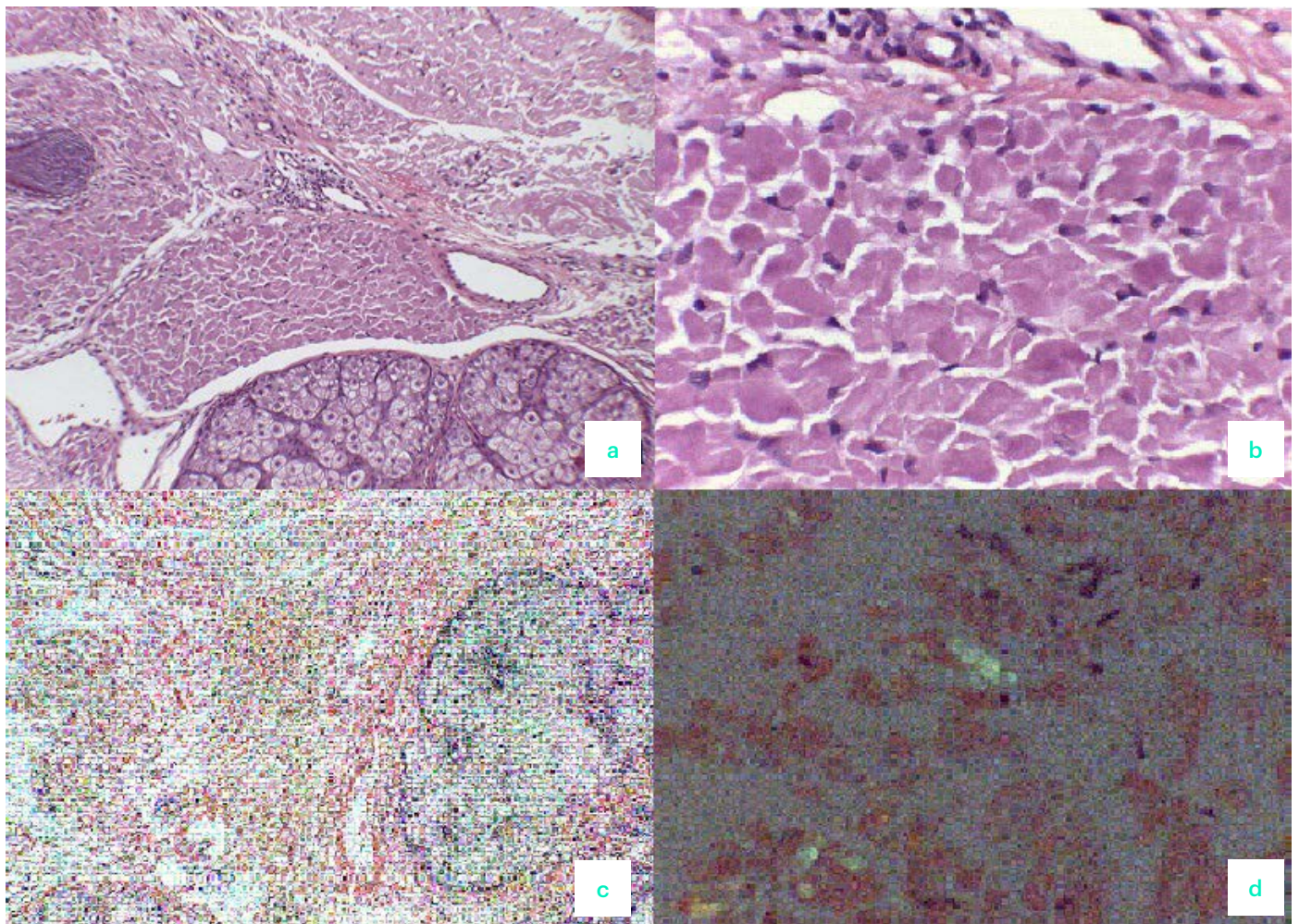


Figura 2. Biopsia que muestra depósitos de material eosinófilo a nivel de dermis y tejido celular subcutáneo (a y b) con tinción para rojo Congo (c) birrefringencia verde bajo luz polarizada (d).



En cuanto al tratamiento, se propuso realizar sesiones de láser CO₂, aunque el paciente se mostró reacio a este tipo de terapéutica, optando únicamente por tratamiento tópico. Por ello, se pautó Mometasona en crema con pauta de mantenimiento a largo plazo, lográndose la estabilidad de las lesiones, aunque no su regresión.

Discusión

La amiloidosis cutánea primaria (ACP) ocurre por depósito de amiloide en piel normal, sin afectación sistémica; las formas más frecuentes son la macular y el liquen amiloideo. La amiloidosis nodular (AN) es una variante rara, se trata de una discrasia localizada de células plasmáticas, que se asocia en un 25% de casos a enfermedades autoinmunes, como el síndrome de Sjögren. Suele afectar a adultos, con un pico de incidencia entre la 5ª y 7ª décadas, sin predominio por sexo. El inicio es insidioso, condicionando un retraso diagnóstico. Clínicamente, se caracteriza por nódulos o placas infiltradas, únicas o múltiples, asintomáticas, de color amarillo, marrón o anaranjadas, cuya piel suprayacente puede ser atrófica, anetodérmica o con ampollas¹. Con dermatoscopia, podemos visualizar zonas amarillo-anaranjadas, homogéneas, con telangiectasias dilatadas y tortuosas. La localización más frecuente es acral, sobre todo en región nasal y retroauricular, aunque puede aparecer en tronco o extremidades¹. Centrándonos en la patogenia, el amiloide deriva de las cadenas ligeras κ y, sobre todo, λ (amiloide AL).

En cuanto al diagnóstico, es fundamentalmente histológico, visualizando infiltrados difusos de material eosinófilo amorfo en dermis, tejido celular subcutáneo y paredes vasculares, acompañados de células plasmáticas. Existen distintas tinciones, como el rojo congo, que permiten realzar estos depósitos. Además, son de utilidad las técnicas IHQ (positivas para cadenas ligeras, negativas para CK). Dado el riesgo de progresión a enfermedad sistémica (1-50%), se considera imprescindible el despistaje inicial y el seguimiento a largo plazo. Para ello, se solicita una analítica, con proteinograma, proteinuria, sero-

logías y autoinmunidad, así como pruebas de imagen (ecocardiograma, ecografía abdominal y radiografía de tórax) y la biopsia de tejido adiposo abdominal.

En cuanto al tratamiento, no existen protocolos establecidos, aunque la exéresis quirúrgica es la opción más empleada^{2,3}, sobre todo si son lesiones únicas o en pequeño número, habiéndose descrito dos casos tratados con cirugía de Mohs^{4,5}. Otras opciones son el láser CO₂ o colorante pulsado^{6,7,8,9,10}. Como casos anecdóticos, se han reportado buenas respuestas a metotrexato intralesional a altas dosis¹¹ y radioterapia de contacto⁵, aunque el seguimiento ha sido a corto plazo.

Bibliografía

- 1 Ritchie SA, Beachkofsky T, Schreml S, Gaspari A, Hivnor CM. Primary localized cutaneous nodular amyloidosis of the feet: a case report and review of the literature. *Cutis* 2014;93:89-94.
- 2 Blanc F, Triller R, Ferte JF, Itasse H, Schernberg C, Pluot M et al. Nodular primary localized cutaneous amyloidosis of the tip of the nose. *Ann Dermatol Venereol*. 1985;112:701-2.
- 3 Katz KA. Nodular localized primary cutaneous amyloidosis. *Br J Dermatol* 2002; 147:400.
- 4 Kendler M, Helbig D, Paasch U, Kutzner H, Simon Jc, Wetzig T. Nodular localized primary cutaneous amyloidosis and primary marginal zone B-cell lymphoma on the nose: treatment with microscopically controlled surgery. *Int J Dermatol*. 2011;50:458-61.
- 5 Gérard E, Ly S, Cogrel O, Pham-Ledard A, Fauconneau A., Penchet I, Ouhabache N, Vergier B, Beylot-Barry M. Amylose cutanéé nodulaire primitive localisée: un défi diagnostique et thérapeutique. *Ann Dermatol Venereol* . 2016;143:134-9.
- 6 Alster TS, Manaloto RM. Nodular amyloidosis treated with a pulsed dye laser. *Dermatol Surge* 1999;25:133-5.
- 7 Al Yayha RS. Treatment of primary cutaneous amyloidosis with laser: a review of the literature. *Lasers Med Sci*. 2016;31:1027-35.
- 8 Lesiak A, Rakowski A, Brzeninka A, Rogowski T, Tylman M, Kolano P, Sysa-Jedrzejowska A, Narbutt J.



- Effective treatment of nodular amyloidosis with carbon dioxide laser, *J Cutan Med Surg* 2016; 16:372-4.
- 9** Hamzavi I, Lui H. Excess tissue friability during CO2 laser vaporization of nodular amyloidosis. *Dermatol Surg* 1999; 25:726-8.
- 10** Truhan AP, Garden JM, Roegnik HH. Nodular primary localize cutaneous amyloidosis: immunohistochemical evaluation and treatment with the carbon dioxide laser. *J Am Acad Dermatol* 1986; 14:1058-62.
- 11** Raymond J, Choi J. Nodular cutaneous amyloidosis effectively treated with intralesional methotrexate. *JAAD Case Reports* 2016; 2:373-6.





19

Fiebre y lesiones cutáneas faciales de rápida evolución asociados a alteraciones hematológicas

Maria Ubals Cazorla
Anna Castany Pich
Carlos González Cruz
Gloria Aparicio Español

Dermatosis en relación con la medicina interna

19. Fiebre y lesiones cutáneas faciales de rápida evolución asociados a alteraciones hematológicas

Maria Ubals Cazorla, Anna Castany Pich, Carlos González Cruz y Gloria Aparicio Español

Anamnesis

Mujer de 26 años, sin alergias medicamentosas conocidas ni hábitos tóxicos. Intervenida de apendicetomía y colecistectomía. Consultó a urgencias del hospital por un cuadro de fiebre de 11 días de evolución y lesiones cutáneas dolorosas en cara, cuello y extremidades superiores de 8 días de duración, sin sintomatología respiratoria, gastrointestinal u osteomuscular acompañante. Presentó 4 semanas antes del cuadro cutáneo una faringoamigdalitis pultácea y posteriormente una sinusitis aguda que requirieron tratamiento antibiótico oral con amoxicilina-ácido clavulánico y analgesia con paracetamol, pautados por su médico de atención primaria.

Exploración física

A su llegada a urgencias la paciente se encontraba hemodinámicamente estable y febril a 38°C. Presentaba pápulas, nódulos y placas eritematoedematosas, confluentes, de superficie pseudovesiculosa, en cara, escote y raíz de extremidades superiores. Presentaba costras y pústulas sobre alguna de las lesiones descritas. También se evidenciaba edema facial. Se observaba fenómeno de patergia en sitios de punción o traumatismos previos en dorso de manos. No presentaba lesiones cutáneas en mucosas (Figura 1). La exploración a nivel cardiorespiratorio, abdominal o neurológica era anodina; y no se palpaban adenopatías.



Figura 1. A la exploración física se observaban pápulas, nódulos y placas eritematoedematosas en cara, escote y extremidades superiores. Se observaba fenómeno de patergia en sitios de punción en dorso de manos.

Exploraciones complementarias

Se solicitó una analítica que evidenció anemia con cifras de hemoglobina de 6.7 g/dL, leucocitosis de $24.89 \times 10^9/L$, con un 49% de blastos y una plaquetopenia de $22 \times 10^9/L$. Presentaba un valor de LDH de 769 UI/L y una PCR de 32.27 mg/dL. El resto de bioquímica (función renal, enzimas hepáticas, glucosa e ionograma) no mostraban alteraciones. Una extensión de sangre periférica mostró displasia de la serie granulocítica.

La radiografía de tórax no presentaba alteraciones. El sedimento de orina fue anodino.

La biopsia cutánea mostró un edema subepidérmico, con hiperplasia reactiva de la epidermis suprayacente y un infiltrado inflamatorio denso en dermis superficial consistente en neutrófilos, fenómeno de leucocitoclasia, sin evidenciarse vasculitis (Figura 2).

La tinción PAS y Ziehl-Neelsen fueron negativas. El cultivo de la biopsia cutánea y los hemocultivos fueron negativos para bacterias, hongos y micobacterias.

Se realizó un TC tóraco-abdominal que mostró opacidades pulmonares subpleurales mal delimi-

tadas asociadas a derrame pleural ipsilateral, que sugerían un proceso inflamatorio-infeccioso, sin otros hallazgos.

Un aspirado de médula ósea fue compatible con una Leucemia Mieloide Aguda.

Diagnóstico

Se diagnosticó de un Síndrome de Sweet paraneoplásico asociado a Leucemia Mieloide Aguda.

Tratamiento

Se inició tratamiento con prednisona oral a dosis de 1 mg/kg/día y se realizó una pauta lentamente descendente.

Además, se realizó un alo-trasplante de progenitores hematopoyéticos.

Evolución

A las pocas semanas las lesiones cutáneas habían remitido y no volvieron a recidivar.

Respecto a la enfermedad hematológica, 6 meses después del trasplante la paciente se encuentra en respuesta completa citológica y con enfermedad mínima residual negativa corroborada por citometría de flujo.

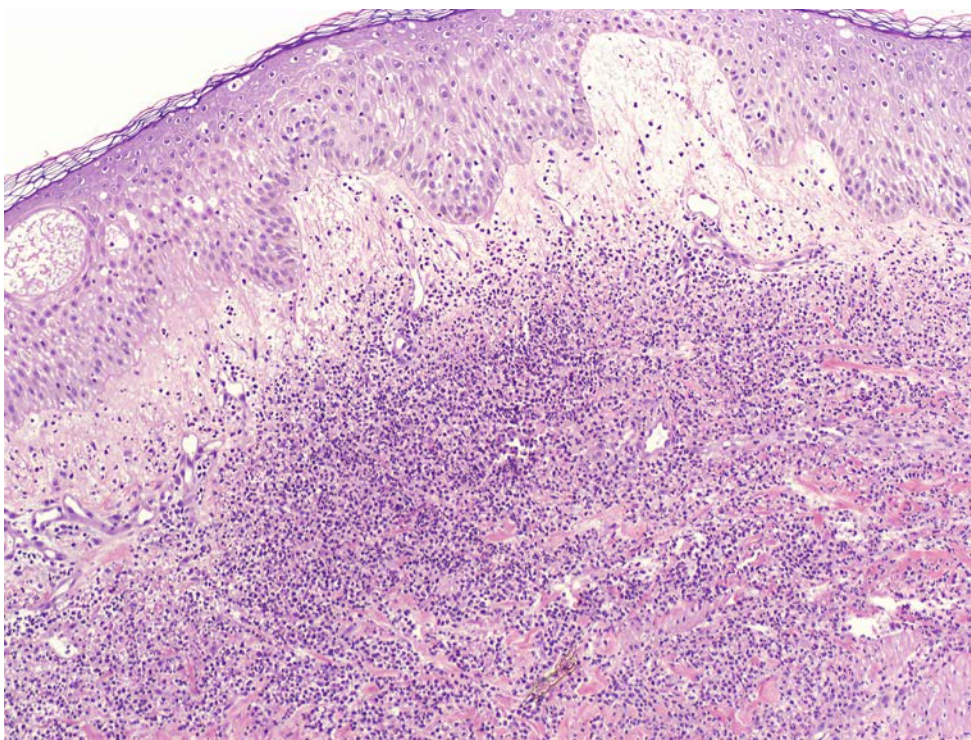


Figura 2. La biopsia cutánea mostró un edema subepidérmico, con hiperplasia reactiva de la epidermis suprayacente y un infiltrado inflamatorio denso en dermis superficial consistente en neutrófilos, fenómeno de leucocitoclasia y sin vasculitis (Hematoxilina- Eosina x 40).



Comentario

El Síndrome de Sweet pertenece a un grupo de enfermedades inflamatorias cutáneas llamadas dermatosis neutrofílicas, entidades con manifestaciones clínicas diversas, pero que comparten su histología, tratamiento y asociación con enfermedades internas. El Síndrome de Sweet se manifiesta con pápulas y placas eritematoedematosas, dolorosas, típicamente en cara, cuello y extremidades superiores. Se asocia a fiebre o artromialgias en el 50% de los casos, en el 20-50% de los casos a manifestaciones oculares y en el 12% a aftas orogenitales. Es frecuente encontrar leucocitosis neutrofílica y elevación de reactan-

tes de fase aguda. El Síndrome de Sweet clásico puede estar desencadenado por infecciones, enfermedad inflamatoria intestinal, embarazo o enfermedades sistémicas. Un 20% son cuadros paraneoplásicos asociados a tumores hematológicos y más raramente a tumores sólidos. Hay que descartar neoplasia en pacientes con edad avanzada, anemia o síndrome tóxico asociado. Y un 10% de los casos están desencadenados por fármacos. El diagnóstico es por criterios, entre los cuales hay un estudio histológico compatible con dermatosis neutrofílica. El tratamiento de primera línea son corticoides sistémicos, siendo característica la rápida respuesta a los mismos.



20

Dolor costal, disnea y lesiones cutáneas en paciente ingresada en Neumología

María Danino García
José Antonio Lebrón Martín
Alejandro Ortiz Prieto
Águeda Pulpillo Ruiz

Dermatosis en relación con la medicina interna



20. Dolor costal, disnea y lesiones cutáneas en paciente ingresada en Neumología

María Danino García, José Antonio Lebrón Martín, Alejandro Ortiz Prieto y Águeda Pulpillo Ruiz.

Anamnesis

Interconsulta procedente del servicio de Neumología a Dermatología para valoración de lesiones cutáneas de 3 días de evolución en paciente ingresada por adenocarcinoma de pulmón estadio IV diagnosticado durante el ingreso (por disnea y dolor costal), para el que aún no realizaba ningún tratamiento. Se trataba de una mujer de 58 años de edad, fumadora de 1 paquete/día (consumo acumulado 30 paquetes/año) y colecistectomizada como antecedentes personales de interés. La paciente se encontraba ingresada en planta de neumología desde hacía 4 días para realización de pruebas complementarias e iniciar tratamiento oncológico y presentaba lesiones cutáneas de aparición brusca en cara anterior y proximal de

miembros y en región superior de la espalda de 72 horas de evolución, que cursaban con escaso dolor y se acompañaban de fiebre de 38°C.

Exploración física

Presentaba lesiones papulosas ligeramente eritematosas, redondeadas, bien delimitadas, de bordes irregulares y aspecto pseudovesiculososo, moderadamente infiltradas, de un tamaño comprendido entre 0.7-1 cm de diámetro, distribuidas de manera bilateral y asimétrica por cara anterior y proximal de miembros superiores e inferiores y en parte alta de la espalda, en número escaso (Figura 1). Ligeramente dolorosas al tacto. No ulceración ni supuración, no afectación de mucosas. Afebril y con buen estado general.



Figura 1. Pápulas eritematosas redondeadas con bordes pseudovesiculosos en piernas.



Pruebas complementarias

- Analítica: ionograma, perfil renal y hepático normales, PCR 101, fibrinógeno 6.3, leucocitos 3340 sin neutrofilia, eosinofilia 830. Marcadores tumorales incluyendo enolasa neuronal específica, Ca 125 y Ca 15.3 elevados.
- Histopatología muslo izquierdo: infiltrado difuso de PMN neutrófilos en dermis media alta y edema en dermis papilar, sin vasculitis. (Figura 2)
- Inmunofluorescencia directa piel: ausencia de depósito de los antiseros estudiados (IgA, IgG, IgM, C3 y fibrinógeno).
- TAC tórax y abdomen: masa mediastino/pulmonar que ocluye pirámide basal izquierda con derrame pleural izquierdo, adenopatía diafragmática izquierda y en ligamento gastrohepático. LOES renales.

Diagnóstico

Se realizó en base a los hallazgos clínicos, analíticos e histopatológicos el diagnóstico de Síndrome de Sweet paraneoplásico.

En base a los criterios diagnósticos de Su y Liu (1986) cumplía los dos criterios mayores (nódulos eritematosos de comienzo brusco, infiltración dérmica NT) y tres criterios menores (fiebre, aso-

ciación a cáncer y buena respuesta a tratamiento esteroideo).

Tratamiento

Se pautó tratamiento con Dexametasona 4 mg cada 8 horas.

Evolución

A los 3 días de instaurarse tratamiento con Dexametasona 4 mg cada 8 horas las lesiones desaparecieron dejando hiperpigmentación residual. Poco después comenzó tratamiento quimioterápico para su patología oncológica durante 3 meses, con mala evolución y muerte de la paciente por aparición de complicaciones (sepsis grave de origen respiratorio con insuficiencia respiratoria junto a progresión de adenocarcinoma pulmonar metastásico).

Comentario¹⁻¹¹

El síndrome de Sweet es una dermatosis neutrofílica reactiva poco frecuente, que se caracteriza por 4 manifestaciones cardinales que son fiebre, leucocitosis neutrofílica, infiltrado denso en dermis neutrofílico y lesiones cutáneas. Generalmente es idiopático (70%), aunque también se

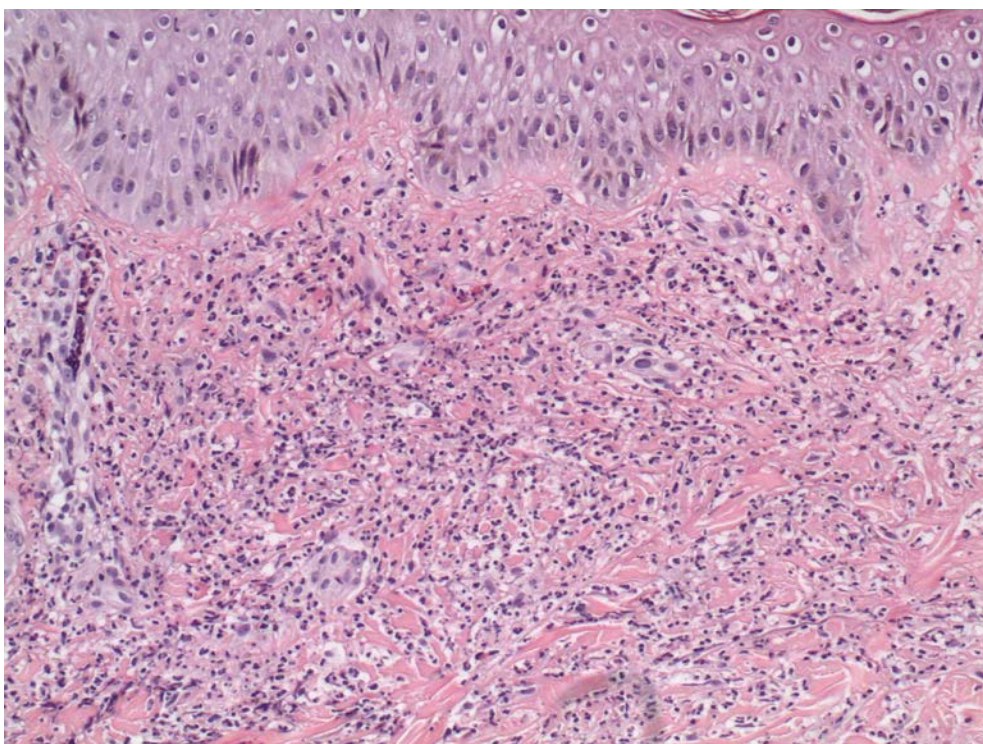


Figura 2. Infiltrado difuso en dermis alta de PMN junto con edema en dermis papilar (HE 10X).



asocia enfermedades inflamatorias e infecciones (16%), embarazo (2%), fármacos (1%) y se ha descrito en contexto de neoplasias sólidas y hematológicas (10-20%). Cuando aparece formando parte de un síndrome paraneoplásico existen una serie de peculiaridades que no aparecen en el síndrome de Sweet clásico, las cuales cumplía nuestra paciente, como son lesiones aisladas, sin pródromos y no asociadas a leucocitosis ni a neutrofilia. Sí comparte la localización y la rápida mejoría con corticoides. El cuadro puede preceder al proceso neoplásico, aparecer durante el mismo o tras años de la curación y es un signo de mal pronóstico. Las neoplasias asociadas descritas en la literatura son principalmente hematológicas, y sólo el 15% son sólidas (principalmente mama, gastrointestinales y genitourinarias). El cáncer de pulmón asociado a síndrome de Sweet es extremadamente raro, habiendo descritos solo 7 casos en la literatura, entre los cuales sólo 3 correspondían a adenocarcinoma.

Bibliografía

- 1 Cohen PR, Kurzrock R. Sweet's syndrome and malignancy. *Am J Med* 1987;82:1220-6.
- 2 Sweet RD. An acute febrile neutrophilic dermatosis. *Br J Dermatol* 1964;76:349-56.
- 3 Zamanian A, Ameri A. Acute febrile neutrophilic dermatosis (Sweet's syndrome): a study of 15 cases in Iran. *Int J Dermatol* 2007;46:571-4.
- 4 Nielsen I, Donati D, Struma R, Zavarini G, Sartori S. Sweet's syndrome and malignancy: report of the first case associated with adenocarcinoma of the lung. *Lung Cancer* 1993;10:95-9.
- 5 Yamamoto T, Furusue Y, Nishioka K. Sweet's syndrome with small cell carcinoma of the lung. *J Dermatol* 1994;21:125-7.
- 6 Cohen PR, Holder WR, Tucker SB, Kono S, Sci DM, Kurzrock R. Sweet syndrome in patients with solid tumors. *Cancer* 1993; 72:2723-31.
- 7 Kurzrock R, Cohen PR. Cutaneous paraneoplastic syndromes in solid tumors. *A J Med* 1995;99:662-71.
- 8 Dyall-Smith D, Billson V. Sweet's syndrome associated with adenocarcinoma of the prostate. *Australas J Dermatol* 1998;29: 25-7.
- 9 Smolle J, Kresbach H. Acute febrile neutrophilic dermatosis (Sweet syndrome) (in German with English abstract). *Hautarzt* 1990;41:549-56. H. Arai et al.: Lung Cancer with Sweet's Syndrome 643
- 10 Weenig RH, Bruce AJ, McEvoy MT, Gibson LE, Davis MDP. Neutrophilic dermatosis of the hands: four new cases and review of the literature. *Int J Dermatol* 2004;43:95-102.
- 11 Denhove AV, Freymond N, Isaac S, Marrou K, Blame B, Gormand F, et al. Sweet's syndrome associated with squamous cell bronchial carcinoma. Neutrophilic dermatosis and non-small cell lung cancer (in French with English abstract). *Rev Mal Respir* 2007;24:77-80



21

Erupción papulopustulosa en paciente VIH+

Joaquín López Robles
José Luis Ramírez Bellver
Lucía Núñez Hipólito
Luis Requena Caballero

Dermatosis en relación con la medicina interna



21. Erupción papulopustulosa en paciente VIH+

Joaquín López Robles, José Luis Ramírez Bellver, Lucía Núñez Hipólito y Luis Requena Caballero

Anamnesis

Paciente de 56 años con antecedentes de infección por VIH en tratamiento con Dolutegravir/ Abacavir/Lamivudina (Triumeq®) desde hacía dos meses que refería erupción cutánea pruriginosa y urente de un mes de evolución que le afectaba la cara y el cuello.

El paciente negaba fiebre o mal estado general no presentando prurito en ninguna otra zona corporal. No relacionaba la aparición de la erupción con ningún precipitante de manera precisa.

Exploración física

En la exploración el paciente presentaba pápulas y pústulas foliculares, algunas de ellas erosivas, que se distribuían por mentón, ramas mandibulares, áreas malaras, pabellones auriculares y cuello, ligeramente infiltradas al tacto, no dolorosas a la palpación.

No presentaba lesiones en tronco ni extremidades, tampoco lesiones mucosas ni en área genital, no palpándose tampoco adenopatías submandibulares ni periauriculares. (Figura 1)

Exploraciones complementarias

Dadas las diferentes sospechas diagnósticas decidimos solicitar una analítica sanguínea, tomamos un exudado de una de las pústulas para cultivo, se tomó una muestra de una lesión para PCR de virus herpes simple y realizamos una biopsia cutánea para estudio histológico de una de las lesiones.

En la analítica sanguínea pudimos apreciar una mejoría del recuento de linfocitos CD4+ que habían pasado de un valor de 200/L a 475/L a raíz del comienzo del tratamiento sin que presentase ninguna otra alteración reseñable.



Figura 1. Pápulas y pústulas perifoliculares, algunas de ellas erosivas, que se distribuyen por mentón, rama mandibular, área malar, pabellón auricular y cuello.

Por su parte en el exudado de la muestra tomada de una de las pústulas se obtuvo crecimiento de flora mixta cutánea sin que esto tuviera relevancia diagnóstica.

La PCR para VHS 1 y 2 fue negativa.

En la biopsia cutánea se apreciaba un infiltrado linfohistiocitario y con abundantes eosinófilos de distribución preferentemente perifolicular, pero también con un componente perivascular superficial acompañado también de eosinofilia intersticial. En la epidermis se observaba una vesícula con material seroso e infiltrado inflamatorio mixto compuesto por polimorfonucleares y eosinófilos. El epitelio del infundíbulo folicular también estaba salpicado de eosinófilos con un patrón de espongirosis eosinofílica.

Diagnóstico

Con estos hallazgos clínico-patológicos y analíticos se estableció el diagnóstico de foliculitis eosinofílica probablemente dentro del contexto de la reconstitución inmune en paciente VIH tras comenzar con la terapia antiretroviral.

Tratamiento

Previamente a obtener los resultados de las pruebas complementarias y ante la sospecha clínica de una infección herpética con inicio de diseminación, se inició tratamiento con Valaciclovir 1 g cada 12 horas y se citó para revisión en 9 días.

Una vez obtenidos los resultados de las pruebas complementarias y establecido el diagnóstico se instauró tratamiento con Metilprednisolona Aceponato 1 mg/g en emulsión con revisión en un mes.

Evolución

En la primera revisión nueve días después de la primera consulta el paciente se encontraba estable sin aparición de nuevas lesiones ni tampoco mejoría por lo que se decidió mantener el tratamiento con Valaciclovir una semana más en espera de los resultados de la biopsia y la PCR dejando cita en dos semanas. Dos semanas después ya con un diagnóstico definitivo se comenzó tratamiento con corticoides tópicos con una nueva revisión en un mes. En la última revisión

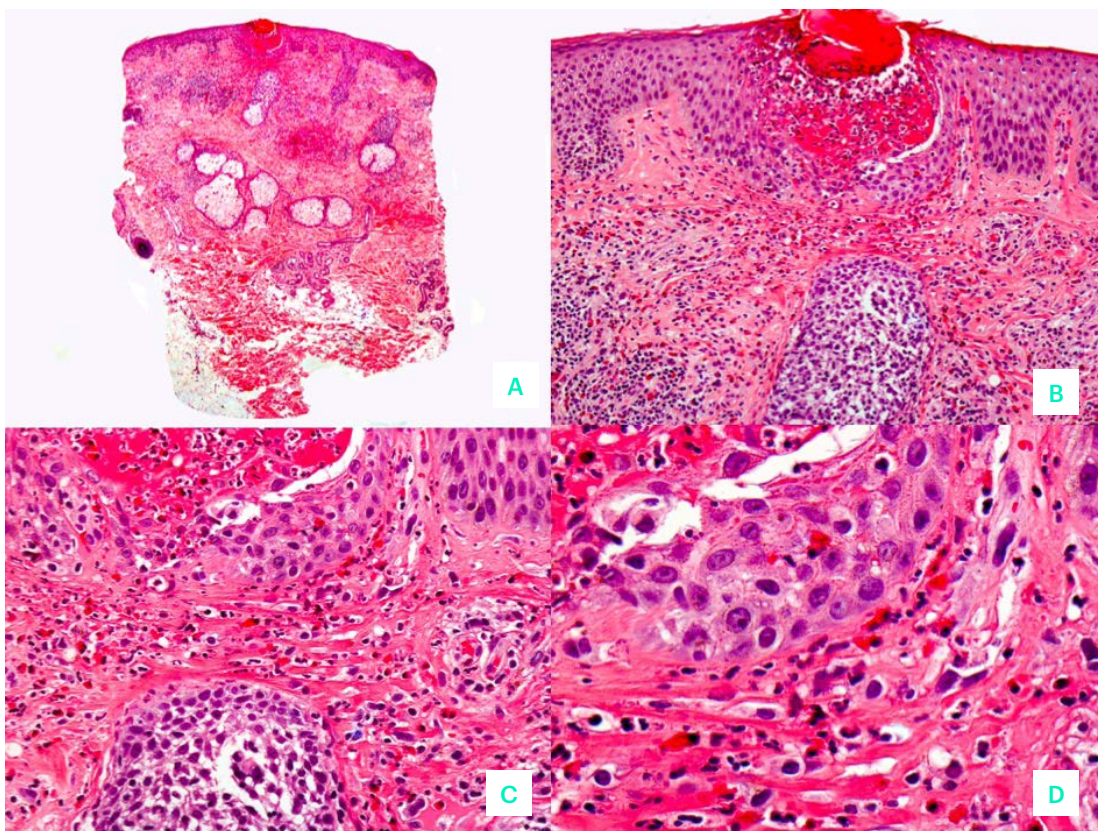


Figura 2. A) Panorámica donde se aprecia un infiltrado linfohistiocitario y eosinofílico denso perivascular y perifolicular y una vesícula intraepidérmica, se observa que corresponde a un infundíbulo folicular. B) Mayor aumento de área donde encontramos la vesícula intraepidérmica. C y D) Detalle del denso infiltrado linfohistiocitario y eosinofílico perivascular y perianexial con marcada eosinofilia intersticial.



el paciente presentaba una notable mejoría con menor número de lesiones y siendo estas menos pruriginosas coincidiendo tanto con la instauración del tratamiento con Metilprednisolona Aceponato tópica como con una estabilización en el recuento de Linfocitos CD4.

Comentario

Presentamos un caso de foliculitis eosinofílica en paciente VIH en el contexto de un fenómeno de reconstitución inmune.

La foliculitis eosinofílica es un trastorno frecuente en pacientes infectados por VIH, aunque también se observa en la enfermedad de Ofuji. Originalmente se creía que era un signo temprano de la infección por VIH, sin embargo la manifestación de la primoinfección como foliculitis eosinofílica es algo excepcional.

Habitualmente el proceso aparece cuando el recuento de células T CD4 es de $250-300 \times 10^6/L$, identificando a los pacientes en riesgo inmediato de desarrollar infecciones oportunistas. En otras ocasiones puede presentarse durante el síndro-

me de reconstitución inmune en relación con el inicio de la terapia antiretroviral.

El diagnóstico diferencial se realiza con la erupción papular pruriginosa (EPP) del VIH, la foliculitis bacteriana, la dermatitis seborreica y con el acné vulgar.

La causa es desconocida, pero las citocinas Th2 (IL-4, IL-5), CCL-5 y eotaxinas se incrementan en la piel lesional.

La foliculitis eosinofílica se presenta como una erupción centripeta (cara y tronco) de pápulas y pústulas pruriginosas, eritematosas y perifoliculares. La histología suele ser característica, con la desgranulación de eosinófilos y mastocitos, con una distribución perifolicular. Puede haber una eosinofilia periférica y niveles elevados de IgE. Los cultivos son negativos ya que las lesiones son estériles.

Ninguno de los tratamientos propuestos es consistentemente eficaz considerándose de primera línea los corticoides, los inhibidores tópicos de la calcineurina, la indometacina y la terapia con UVB de banda estrecha.



22

Múltiples lesiones eritematosas en diana de aparición súbita en un paciente con enfermedad inflamatoria intestinal

Ester Rojas Mora

Pedro Pablo García Montero

Mónica González Olivares

Almudena Hernández Núñez.

Dermatosis en relación con la medicina interna



22. Múltiples lesiones eritematosas en diana de aparición súbita en un paciente con enfermedad inflamatoria intestinal

Ester Rojas Mora, Pedro Pablo García Montero, Mónica González Olivares y Almudena Hernández Núñez

Anamnesis

Varón de 58 años de edad, con antecedentes personales de alergia a múltiples fármacos, hipertensión arterial, diabetes mellitus tipo 2, cardiopatía isquémica y enfermedad de Crohn, en tratamiento con omeprazol, januvia, clopidogrel, nitroglicerina, carvedilol, nifedipino, ramipril e imurel. Acudió a Urgencias por diarrea, dolor abdominal difuso y fiebre de 38°C de una semana de evolución, y lesiones cutáneas, asintomáticas, que se iniciaron en tronco 3 días antes con extensión a miembros superiores e inferiores. El paciente negaba episodios similares previos y no había realizado ningún tratamiento para el cuadro.

Exploración física

Numerosas lesiones de tipo pápulo-placas, eritematovioláceas, levemente infiltradas, muchas de ellas centradas por una pústula, en región facial, tronco (sobre todo en abdomen) y de forma más salpicada en miembros inferiores y superiores, de 3-15 mm (Figura 1).

Exploraciones complementarias

La analítica de sangre presentaba neutrofilia marcada sin leucocitosis, hiponatremia 129 mmol/L (135-145) y aumento de proteína C reactiva (PCR) 13.09 mg/dL (0.1-0.5), con resto de parámetros sin alteraciones significativas. La biopsia de piel mostraba en la epidermis espongirosis con exocitosis inflamatoria parcheada

e hiperqueratosis ortoqueratósica, con un foco de hiperqueratosis compacta con paraqueratosis y secreciones serosas con inflamación aguda. En la dermis papilar y reticular superficial se observaba marcado edema subepitelial y un infiltrado inflamatorio mixto intenso, predominantemente polinuclear, con cariorrexis y degeneración fibrinoide del colágeno dérmico, sin signos de vasculitis (Figura 2). Los hallazgos son diagnósticos de dermatosis neutrofílica.

Los cultivos de piel para bacterias, micobacteria y hongos fueron negativos.

Se realizó una ecografía abdominal que mostraba engrosamiento del sigma, y un coprocultivo que fue negativo.

Diagnóstico

Dermatosis neutrofílica (síndrome de Sweet) en contexto de brote de enfermedad de Crohn.

Tratamiento y evolución

El paciente ingresó y presentó una rápida mejoría en pocos días de la clínica digestiva y cutánea tras tratamiento con corticoides y antibióticos intravenosos.

Comentario

Las dermatosis neutrofílicas son un grupo de enfermedades cutáneas, que se caracterizan por presentar histológicamente un infiltrado inflamatorio de neutrófilos en la piel en ausencia de infección. En ocasiones se asocian a enfermedades



Figura 1. a, b, c y d) Pápulas y placas eritematovioláceas, levemente infiltradas, muchas de ellas centradas por una pústula, en abdomen, región cervical posterior, miembro superior y región facial.

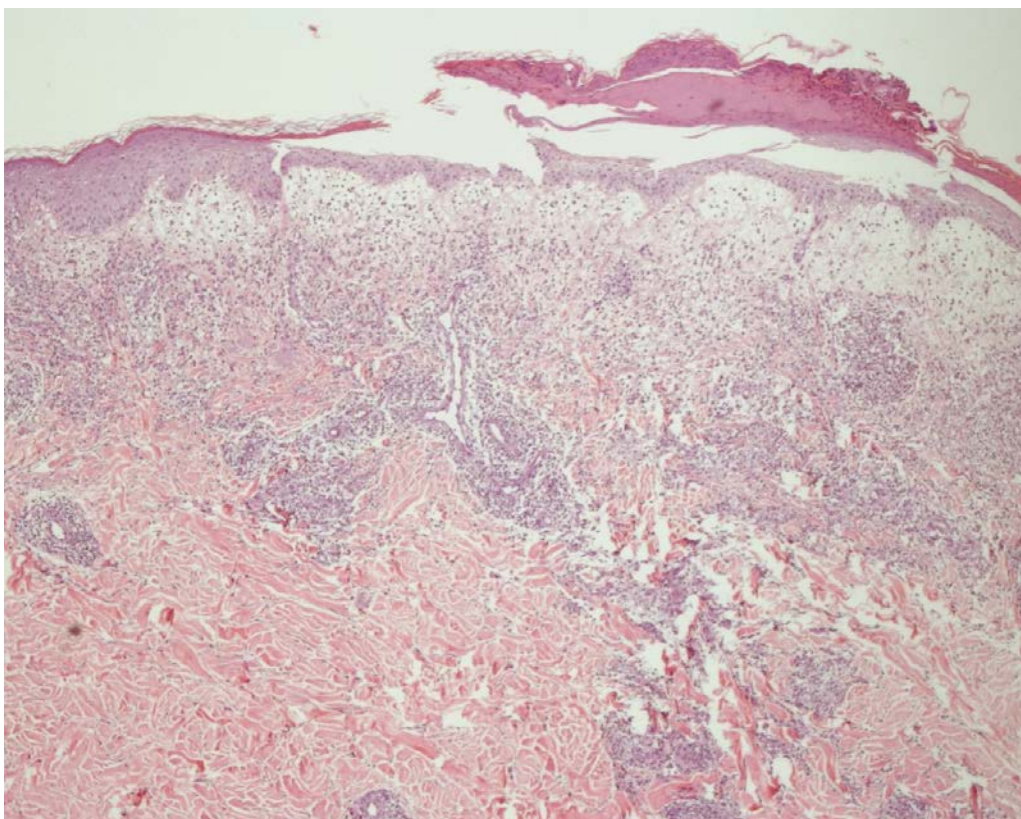


Figura 2. Epidermis con hiperqueratosis ortoqueratósica con un foco de hiperqueratosis compacta con paraqueratosis y secreciones serosas, espongiosis con exocitosis inflamatoria parcheada. La dermis presenta marcado edema subepitelial y un infiltrado inflamatorio mixto intenso, predominantemente neutrofílico, con cariorrexis y degeneración fibrinoide del colágeno dérmico.



infecciosas, inflamatorias como la enfermedad inflamatoria intestinal (EII) y neoplasias. En pacientes con EII puede aparecer antes, durante o después de la clínica digestiva. El síndrome de Sweet o dermatosis neutrofílica febril, prototipo de las dermatosis neutrofílicas, es sin embargo infrecuente en estos pacientes. Clínicamente se presenta como pápulas, nódulos y/o placas, eritematovioláceas, en ocasiones con centro pálido o pseudovesiculoso-pustuloso, dolorosas, y asimétricas. Se localizan principalmente en polo cefálico, tronco y extremidades superiores y se acompañan de fiebre y neutrofilia y aumento de reactantes de fase aguda en la analítica. Los casos asociados a EII afectan con mayor frecuencia a pacientes con enfermedad de Crohn y tienen un curso paralelo al de la enfermedad digestiva hasta en el 75% de las oca-

siones, como en nuestro paciente. El tratamiento de elección son los corticoides sistémicos, y el control de enfermedad digestiva de base.

Bibliografía

- 1 Hagen JW, Swoger JM, Grandinetti LM. Cutaneous Manifestations of Crohn Disease. *Dermatol Clin*. 2015 Jul;33:417-31
- 2 Catalán-Serra I, Martín-Moraleda L, Navarro-López L, Gil-Borrás R, Pont-Sanjuán V, Ferrando-Marco J et al. Crohn's disease and Sweet's syndrome: an uncommon association. *Rev Esp Enferm Dig*. 2010;102:331-7.
- 3 Rappaport A, Shaked M, Landau M, Dolev E. Sweet's syndrome in association with Crohn's disease: report of a case and review of the literature. *Dis Colon Rectum*. 2001;44:1526-9.



23

Tengo la piel roja, estoy cansada y me cuesta tragar... doctor/a ¿qué me pasa?

Esther García Martínez
Javier Ruiz Martínez
María Dorado Fernández
Tamara Amanda Hernández Gómez
Tania Salas García

Dermatosis en relación con la medicina interna



23. Tengo la piel roja, estoy cansada y me cuesta tragar... doctor/a ¿qué me pasa?

Esther García Martínez, Javier Ruiz Martínez,
María Dorado Fernández, Tamara Amanda Hernández Gómez
y Tania Salas García

Anamnesis

Mujer de 62 años sin antecedentes de interés que consultó en Julio de 2015 por presentar placas eritematosas, algo descamativas en brazos y con la sospecha diagnóstica de eccemas, se le pautó tratamiento con corticoides tópicos. Un mes después volvió a consultar por persistencia de las lesiones a nivel de los brazos y aparición de nuevas lesiones en áreas fotoexpuestas. Además, refería astenia, mialgias con el ejercicio en cinturas escapulares y disfagia de reciente comienzo.

Exploración física

A la exploración física presentaba exantema localizado en región facial, a nivel del borde de implantación del pelo, cejas, nariz y en surcos nasogenianos; así como en zona de escote y cara externa de brazos (Figura 1). En dorso de manos, a nivel de articulaciones metacarpofalángicas e interfalángicas, presenta pápulas eritematovioláceas (Figura 2). Además, tenía las cutículas distróficas.

Exploraciones complementarias

Análiticamente destacaba una mínima elevación de las enzimas hepáticas, LDH 408 U/L, VSG 60 mm/h, CPK 580 U/L, aldolasa 8.8 U/L, anticuerpos no organoespecíficos positivos y anticuerpos anti-nucleares positivo patrón moteado a 1/640. Los ENAs (anti-Sm, SSA/Ro, SSB/La, Scl70, U1-RNP, RNP-70, Jo) fueron negativos y entre los

marcadores tumorales destacaba un CA-125 7460 U/ml. El estudio de conducción nerviosa y el electromiograma mostró reducción de la velocidad de conducción, aumento de la actividad, fibrilaciones y temprano reclutamiento, sugestivo de miopatía inflamatoria. Con los hallazgos anteriores, se solicitó un TAC abdominopélvico que objetivó una tumoración pélvica de 10 x 8 cm de probable origen anexial y múltiples adenopatías retroperitoneales e inguinales. Se tomaron biopsias tanto musculares, que mostraron atrofia y mínimo infiltrado linfocítico policlonal perivascular, como de la tumoración pélvica y de las adenopatías, con diagnóstico definitivo de cistoadenocarcinoma seroso de alto grado G3 con afectación ganglionar.

Diagnóstico

Con los datos clínicos y de las pruebas complementarias se llegó al diagnóstico de una dermatomiositis paraneoplásica secundario a una neoplasia de ovario.

Tratamiento

Ante la afectación miopática y del estado general, se le administró inmunoglobulinas intravenosas tras mostrar resistencia a dosis altas de esteroides, con buena respuesta clínica. La paciente fue remitida al servicio de ginecología donde se le realizó histerectomía con doble anexectomía, con extirpación de implantes de cavidad peritoneal y linfadenectomía. Además, fue derivada



Figura 1. Eritema facial, escote y brazos.



Figura 2. Pápulas eritematovioláceas en dorso de manos.

al servicio de oncología quienes pautaron tratamiento quimioterápico con carboplatino, paclitaxel y bevacizumab durante 6 ciclos con normalización de los marcadores tumorales, por lo que continuó posteriormente con bevacizumab durante 2 meses más.

Evolución

Pocos días después de finalizar el tratamiento con bevacizumab, la paciente es remitida de nuevo a las consultas de dermatología por recidiva de la clínica cutánea. Presentaba de nuevo lesiones eritematoedematosas en cara, antebrazos



Tengo la piel roja, estoy cansada y me cuesta tragar... doctor/a ¿qué me pasa?

y escote, con leve descamación y placas eritematovioláceas en dorso de articulaciones metacarpofalángicas e interfalángicas de ambas manos. Se le pautó corticoides orales y tópicos. Por parte de oncología, se solicitó un PET-TAC para control de la enfermedad donde se objetivó adenopatías sugestivas de malignidad por lo que se inició tratamiento quimioterápico de nuevo.

Comentario

Alrededor del 25% de los pacientes diagnosticados de DM en la edad adulta asocia una enfermedad neoplásica subyacente y puede presentarse de forma previa, simultánea o posterior su diagnóstico. Los tumores que más se asocian son los de pulmón y próstata en varones, mama y ovario en mujeres y el carcinoma colorrectal en ambos sexos. Clínicamente no existen ha-

llazgos específicos de la DM paraneoplásica y, además, la clínica muscular puede ser poco evidente o la expresión cutánea escasa. Cuando la presentación clínica sea en la edad adulta es preciso hacer un despistaje de posibles tumores ocultos y, en caso de que sean negativos, mantener un seguimiento periódico con marcadores tumorales y pruebas de imagen. Otro aspecto que debe hacernos sospechar que no se trate de una DM clásica es la resistencia al tratamiento convencional, como nuestra paciente, puesto que precisó tratamiento con inmunoglobulina intravenosa. El tratamiento de la neoplasia produce la remisión clínica en muchos de los pacientes y su reaparición es un marcador de probable recidiva tumoral incluso antes de que los hallazgos sean evidentes en las pruebas de imagen.



24

De OCA a OCA y exantema porque me toca

Oriol Corral Magaña
Aniza Giacaman Contreras
María del Mar Escudero Góngora
Noelia Izquierdo Herce

Dermatosis en relación con la medicina interna

24. De OCA a OCA y exantema porque me toca

Oriol Corral Magaña, Aniza Giacaman Contreras, María del Mar Escudero Góngora y Noelia Izquierdo Herce

Anamnesis

Mujer de 65 años con dudoso antecedente de fotosensibilidad y artralgias sin artritis de grandes articulaciones sin medicación habitual. Había precisado de tratamiento erradicador de *H. pylori* por gastritis. Tras unas semanas de finalización de triple terapia OCA (Omeprazol, Claritromicina y Amoxicilina) desarrolló una erupción cutánea por la que consultaba.

Exploración física

A la exploración física se apreció una dermatosis exantemática generalizada simétrica de mayor intensidad en espalda, escote, dorso de brazos

y extremidades inferiores caracterizada por lesiones maculares anulares, algunas de ellas dianiformes que recordaban al Eritema Multiforme (EM), con tendencia a la confluencia. Se acompañaba de afectación palmar. No presentaba otra clínica acompañante ni afectación de mucosas. A lo largo de una semana las lesiones fueron confluyendo formando grandes placas de aspecto anular-policíclico (Figura 1).

Exploraciones complementarias

Se realizó una analítica con determinación de autoinmunidad en la que destacó la presencia de anticuerpos antinucleares (ANA) >1/160 con patrón moteado, anti-ENA positivos con anti-Ro/SSA y anti-LA/SSB positivos. Las determinaciones para anti-histonas, factor reumatoide y complemento fueron negativas.

Se tomó una muestra para estudio anatomopatológico mostrándose una dermatitis de interfase con daño vacuolar basal y la presencia de numerosos eosinófilos en dermis compatible con un EM o un Lupus Eritematoso Cutáneo Subagudo (LECS) (Figura 2).

Diagnóstico

Síndrome de Rowell/ Lupus Eritematoso Cutáneo Subagudo Medicamentoso

Tratamiento

Se inició tratamiento antihistamínico a demanda junto a la toma de prednisona oral 40 mg/24 h con pauta descendente posterior.

Evolución

En las semanas sucesivas las lesiones fueron resolviéndose paulatinamente progresando hacia formas descamativas e hiperpigmentadas de aspecto residual. Durante un año de



Figura 1. Imágenes clínicas. A) Pápulo-placas eritematosas y edematosas numulares que palidecen parcialmente a la presión. B) Las lesiones han confluido una semana después en grandes placas policíclicas. C y D) Placas dianiformes en palmas y dorso de manos de la paciente.

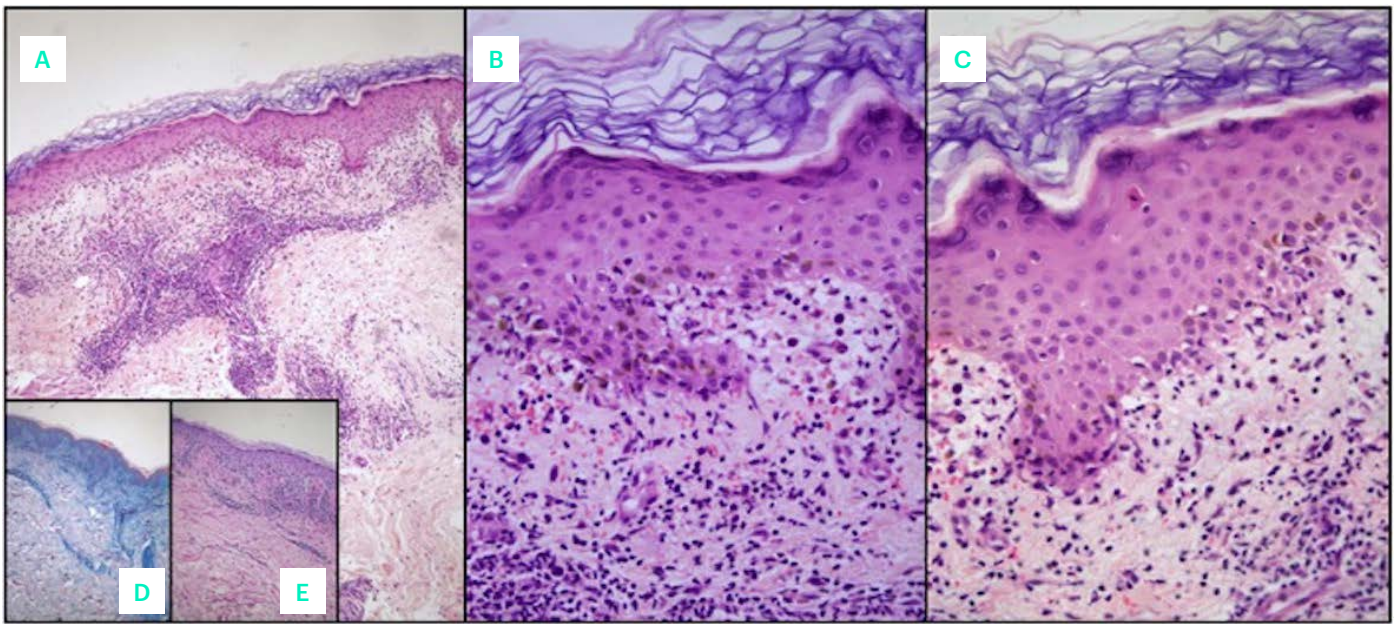


Figura 2. Estudio histológico. A) H-E. Epidermis atrófica, edema en dermis e infiltrados linfohistocitarios perivasculares. B) H-E. Marcado daño vacuolar basal y extravasación hemática con aislados melanófagos. C) H-E. Cuerpos citoides y necrosis de células satélite. D) Hierro Coloidal. Depósitos de mucina. E) PAS. Ausencia de engrosamiento de la lámina basal.

seguimiento la paciente no volvió a presentar nuevos brotes aunque los anticuerpos persistieron positivos.

Comentario¹⁻⁶

El síndrome de Rowell (SR) es una rara presentación de LE con lesiones tipo EM asociado a ANA, antiRo y factor reumatoide (+). Dado que gran parte de los casos publicados no cumplen los criterios originales establecidos por Rowell, y comparte características clínicas, histológicas e inmunológicas con el LECS, se ha sugerido que realmente las lesiones tipo EM que aparecen en el SR representan un subtipo morfológico de LECS más que una entidad en sí misma.

El LECS medicamentoso, a diferencia que el idiopático, se presenta a edades más avanzadas. Son frecuentes las variantes clínicas tipo EM o ampollosa, así como la afectación de extremidades inferiores. El porcentaje de Anti-Ro (+) es menor y es característica la presencia de eosinófilos en la histología. Una vez suspendido el fármaco causante, las lesiones desaparecen en varias semanas y los títulos de anticuerpos se negativizan en aproximadamente 12 meses, aunque se han descrito casos en los que se mantienen positivos. En la literatura revisada no hemos encontrado

ningún caso relacionado con antibióticos, por lo que creemos que nuestra paciente podría tratarse de un caso de LECS secundario al tratamiento con omeprazol.

Bibliografía

- 1 Massone C, Parodi A, Rebora A. Erythema Multiforme-like Subacute Cutaneous Lupus Erythematosus: a New Variety? *Acta Derm Venereol.* 2000;80:308-309
- 2 Marzano AV, Vezzoli P, Crosti C. Drug-induced lupus: an update on its dermatologic aspects. *Lupus.* 2009;18:935-940
- 3 Dam C, Bygum A. Subacute Cutaneous Lupus Erythematosus Induced or Exacerbated by Proton Pump Inhibitors. *Acta Derm Venerol.* 2008;88:87-89
- 4 Bracke A, Nijsten T, Vandermaesen J et al. Lansoprazol-induced Subacute Lupus Erythematosus: Two cases. *Acta Derm Venerol.* 2004;85:353-354
- 5 Tirado Sánchez A. Síndrome de Rowell o lupus eritematoso sistémico y eritema multiforme: ¿Correlación o concomitancia? *Reumatol Clin.* 2006;2(3):155-7.
- 6 Pretel M, Marquès L, España A. Lupus eritematoso inducido por fármacos. *Actas Dermosifiliogr.* 2014;105(1):18-30.





25

Pus en la lesión, no siempre es infección

Alba Sánchez Velázquez
Juan José Andrés Lencina
Alba Calleja Algarra
Lidia Maroñas Jiménez

Dermatosis en relación con la medicina interna



25. Pus en la lesión, no siempre es infección

Alba Sánchez Velázquez, Juan José Andrés Lencina, Alba Calleja Algarra y Lidia Maroñas Jiménez

Anamnesis

Presentamos el caso de un varón de 54 años, hipertenso y diabético que acudió al Servicio de Urgencias por la aparición de lesiones pustulosas en el cuero cabelludo de 4 días de evolución. Las lesiones rápidamente comprometieron la región facial, acompañándose de importante inflamación y edema. Desde el punto de vista sistémico el paciente presentaba fiebre elevada e importante malestar general. Como único antecedente, refería haber presentado en los días previos un cuadro autolimitado de diarrea sin productos patológicos.

Exploración física

Se objetivó un llamativo edema palpebral bilateral y placas eritematoedematosas infiltradas con formación de pústulas y pseudovesículas, localizadas en la región frontal y parietal izquierda del cuero cabelludo. (Figura 1)

Pruebas complementarias

En la analítica básica se evidenció una importante leucocitosis con neutrofilia y elevación de reactantes de fase aguda (PCR de 15 y VSG de 119). El estudio histológico de las lesiones mostró un denso infiltrado neutrofílico distribuido de forma difusa en la dermis reticular con ligero edema de la dermis papilar sin alteraciones de la epidermis suprayacente. Todos los estudios microbiológicos de las lesiones resultaron negativos.

Diagnóstico

Dermatitis neutrofílica febril (Síndrome de Sweet).

Tratamiento

A las 72 horas de iniciar tratamiento con prednisona (0,5 mg/kg/día), el paciente presentó una

mejoría espectacular de las lesiones cutáneas con resolución de los síntomas generales. (Figura 2)

Evolución

Se realizó un seguimiento estrecho en las consultas de Dermatología, evidenciándose una resolución completa del cuadro sin secuelas. Asimismo se descartaron neoplasias concomitantes y enfermedades autoinmunes o inflamatorias subyacentes.

Comentario

El Síndrome de Sweet fue descrito en 1964 y se encuadra dentro de las dermatosis neutrofílicas. Clínicamente se caracteriza por la aparición brusca de placas eritematoedematosas, dolorosas y de distribución bilateral y asimétrica en un paciente febril. Las lesiones pueden tener apariencia pseudovesiculosa y en ocasiones presentar ampollas o pústulas. Es frecuente encontrar leucocitosis con neutrofilia. La localización de las lesiones es, por orden de frecuencia: miembros superiores, miembros inferiores y tronco. La región cervico-facial es la menos afectada en las series. El caso que presentamos tiene especial interés por el área comprometida y por la gran cantidad de pústulas que se observan. El tratamiento más utilizado son los corticosteroides sistémicos. Nuestro paciente con sólo tres dosis de prednisona experimentó una respuesta clínica extraordinaria, como la mayoría de los casos de la literatura. La forma clásica del Síndrome de Sweet (idiopática) es la más frecuente, aunque se ha descrito asociado a infecciones, enfermedades autoinmunes, inflamatorias, neoplasias malignas y consumo de fármacos. Por ello, además de tratar el cuadro agudo, es conveniente hacer un despistaje posterior.



Figura 1. Paciente a su llegada a Urgencias. Obsérvese la gran cantidad de pústulas sobre las placas eritematosas y el intenso edema palpebral asociado.



Figura 2. Apariencia de las lesiones a los tres días de iniciar tratamiento con corticosteroides.





26

Motivo de consulta: masa abdominal

Elena Gil de la Cruz
Marta Prieto Barrios
Virginia Velasco Tamariz
Carlos Zarco Olivo

Dermatosis en relación con la medicina interna



26. Motivo de consulta: masa abdominal

Elena Gil de la Cruz, Marta Prieto Barrios,
Virginia Velasco Tamariz y Carlos Zarco Olivo

Anamnesis

Una mujer de 26 años procedente de Perú ingresó en el hospital por persistencia de abscesos profundos en la mama derecha y el músculo psoas izquierdo de tres meses de evolución. Un año y medio antes se había diagnosticado infección VIH C3 de la clasificación del Centro para el Control de las Enfermedades (Center for Disease Control CDC) con unos niveles de linfocitos CD4 y carga viral en sangre de 154 células/ μL y 22.000 copias/ml, respectivamente. En los meses inmediatamente posteriores presentó candidiasis esofágica extensa y tuberculosis pleuroganglionar, iniciándose tratamiento con Truvada y Efavirenz un año antes de su llegada a nuestro centro. En ese momento presentaba 227 linfocitos CD4+/ μL y 22.000 copias de virus/mL.

Exploración física

La exploración física evidenció dos colecciones fluctuantes en la mama derecha y el músculo psoas contralateral (Figura 1). Además, se observaron varias lesiones cicatriciales de tipo queloides localizadas en la región cervical, algunas de ellas con centro deprimido o incluso ulcerado. En la cara medial de ambos muslos presentaba numerosas pápulo-placas umbilicadas de hasta 3 cm de diámetro, con orificio central milimétrico.

Exploraciones complementarias

Durante el ingreso hospitalario de la paciente, las masas fluctuantes que presentaba fueron drenadas en repetidas ocasiones, extrayéndose material caseoso. Los estudios microbiológicos llevados a cabo fueron negativos. Además, se realizó biopsia cutánea de una de las lesiones umbilicadas.

Diagnóstico

El estudio histológico de dichas lesiones confirmó el diagnóstico de Moluscum Contagioso. Por otra parte, dados los antecedentes de la paciente y su contexto clínico, las colecciones fluctuantes se englobaron en una forma tuberculosa de manifestación extrapulmonar.

Tratamiento

Además del tratamiento sintomático mediante drenaje de las colecciones purulentas, se optó por la optimización de la pauta de tratamiento antirretroviral. Se optó por no añadir tratamiento farmacológico antituberculoso por la falta de pruebas diagnósticas objetivas y el buen estado de la paciente, pese a la elevada sospecha clínica.



Figura 1. Colección fluctuante abdominal.



Evolución

En la actualidad, la paciente realiza tratamiento con Tenofovir/Emtricitabina + Efavirenz, con buena tolerancia; y mantiene seguimiento periódico por Medicina Interna.

Comentario¹⁻⁷

Los hallazgos dermatológicos en los pacientes con SIDA pueden ser la clave diagnóstica que permita el diagnóstico inicial de la infección. Además, el número de enfermedades mucocutáneas constituye un indicador pronóstico en los enfermos. Los últimos datos de la Organización Mundial de la Salud cifraban en 8,8 millones de nuevos casos al año la incidencia mundial de tuberculosis cutánea. Esta forma clínica es causada la mayoría de las veces por *Mycobacterium tuberculosis*. Tradicionalmente, se ha considerado el lupus vulgar como la forma más frecuente de tuberculosis cutánea; pero algunos autores han puesto esto en duda, al considerar el escrofuloderma la forma más común. Como en el caso de la paciente expuesta, se manifiesta en forma de nódulo subcutáneo,



Figura 2. Cicatrices retráctiles en cara lateral del cuello.

asintomático, que se reblandece, se hace fluctuante, se adhiere a la piel y se ulcera, drenando un material caseoso-purulento. Las fístulas curan sin tratamiento al cabo de meses o años, dejando cicatrices retráctiles (Figura 2). El dato histopatológico clave es el granuloma con necrosis caseosa central (granuloma caseoso o tuberculoso) y el tratamiento sigue el esquema del resto de formas (excepto la meníngea), empleándose Isoniazida, Rifampicina, Pirazinamida y Etambutol. La expresión de la infección tuberculosa en forma de piomiositis es muy poco frecuente. No obstante, en el caso de piomiositis primarias asociadas a infección por VIH el microorganismo más frecuentemente aislado es *Mycobacterium tuberculosis*, seguido de *Staphylococcus aureus* resistente a la meticilina adquirido en la comunidad.

Bibliografía

- 1 Clinical features of AIDS in Europe. *Eur J Cancer Clin Oncol*. 1984 Feb;20(2):165-7.
- 2 Picard O, Leibowitch M. Principaux aspects cutané-musqueux rencontrés au cours de SIDA. *Rev Fr Transfus Immuno-Hématologie*. 1984 Sep 1;27(4):427-36.
- 3 Rane SR, Agrawal PB, Kadgi NV, Jadhav MV, Puranik SC. Histopathological study of cutaneous manifestations in HIV and AIDS patients. *Int J Dermatol*. 2014 Jun;53(6):746-51.
- 4 Nakahigashi K, Tanioka M, Araki E, Sawatake T, Miyachi Y, Utani A. Case of AIDS disclosed by refractory pruritic xerosis and molluscum contagiosum. *J Dermatol*. 2007 Sep;34(9):668-70.
- 5 dcm144k.pdf [Internet]. [cited 2016 Dec 27]. Available from: <http://www.medigraphic.com/pdfs/cosmetica/dcm-2014/dcm144k.pdf>
- 6 molusco-contagioso-mc.pdf [Internet]. [cited 2016 Dec 26]. Available from: <http://piel-l.org/blog/wp-content/uploads/2007/12/188/molusco-contagioso-mc.pdf>
- 7 Guia_Sanford_2013.pdf [Internet]. [cited 2016 Dec 27]. Available from: http://bibliotecabiomedica.bligoo.com.pe/media/users/19/995094/files/236822/Guia_Sanford_2013.pdf





27

Placas eritematoedematosas dolorosas resistentes a tratamiento

María Arteaga Henríquez
Cristina Vázquez Rodríguez
Irene Latour Álvarez
Eva Fagundo González

Dermatosis en relación con la medicina interna



27. Placas eritemato-edematosas dolorosas resistentes a tratamiento

María Arteaga Henríquez, Cristina Vázquez Rodríguez, Irene Latour Álvarez y Eva Fagundo González

Anamnesis

Varón de 54 años en seguimiento por Dermatología desde 2011 por lesiones en cuello y abdomen, con extensión a miembros inferiores. Brotes asociados a febrícula o fiebre y tumefacción de las articulaciones. *Antecedentes personales:* carcinoma folicular tiroideo intervenido en 2009 en remisión completa y gammapatía monoclonal IgG kappa de significado incierto diagnosticada en 2015. Durante su evolución realiza tratamiento con corticoides orales, azatioprina, hidroxicloroqui-

na, colchicina, dapsona y yoduro potásico, suspendiéndose por aparición de efectos adversos o por falta de respuesta.

Exploración física

En cuello, tronco y extremidades se objetivan lesiones eritematoedematosas, algunas de coloración violácea, con morfología anular, reborde activo no descamativo y centro involucionado. En área facial las lesiones presentan, además, erosiones centrales.

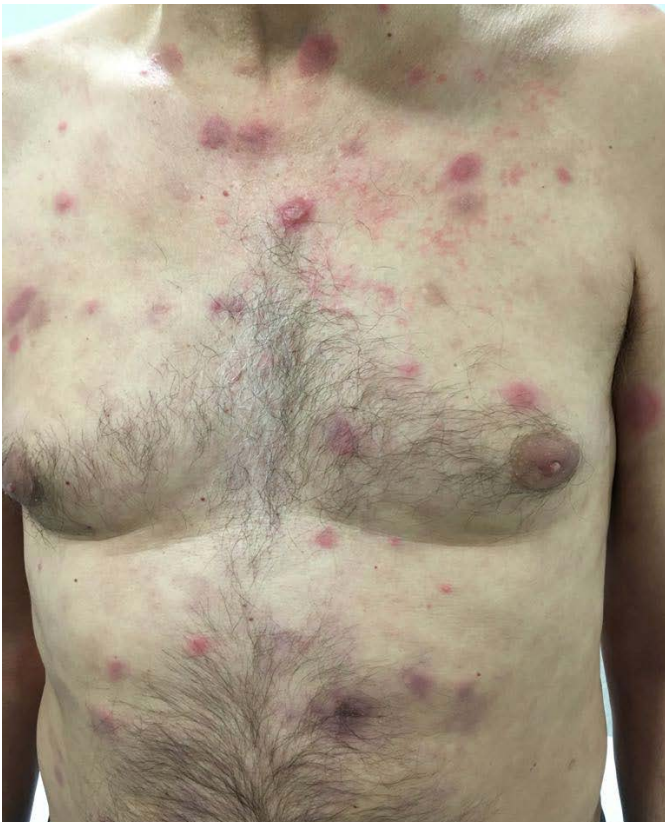


Figura 1. Placas eritemato-edematosas, algunas con coloración violácea de morfología anular con reborde activo no descamativo y centro involucionado en región anterior de tórax.



Figura 2. Placas eritemato-edematosas numulares en miembro inferior derecho.



Exploraciones complementarias

Se realiza biopsia cutánea en la que se advierte un infiltrado denso intersticial de neutrófilos maduros, distribuidos entre la trama colágena, que se acompaña de marcados fenómenos de cariorrexis, y extendiéndose prácticamente a todo el espesor de la dermis con predominancia en la mitad superior. En dermis papilar se aprecia edema y signos de vasodilatación en pequeños vasos y extravasación eritrocitaria focal.

Analíticas: marcadores tumorales y marcadores de proliferación linfocitaria negativos. ANA negativo. Serologías VIH, VHB, VHC negativas. Sangre oculta en heces negativa.

TAC de cuello, tórax y abdomen: sin hallazgos radiológicos significativos

Diagnóstico

Síndrome de Sweet.

Tratamiento

Se inicia tratamiento con ciclosporina a dosis de 150 mg dos veces al día.

Evolución

El paciente continúa presentando lesiones recidivantes en cuello, tronco y extremidades, algunas

ampollosas, que dejan erosiones a pesar de los múltiples tratamientos pautados, junto con febrícula y artralgias.

Se solicita autorización para tratamiento con talidomida a dosis de 100 mg/día como uso pasivo.

Comentario

El Síndrome de Sweet o dermatosis neutrofilica febril aguda es una entidad poco común caracterizada por la aparición repentina de pápulas, placas o nódulos dolorosos, edematosos y eritematosos en la piel. Clásicamente se han distinguido tres subtipos distintos: Síndrome de Sweet clásico, Síndrome de Sweet asociado a malignidad y Síndrome de Sweet asociado a fármacos. La forma más frecuente es la clásica. Se aconsejan los corticoides de alta potencia tópicos o intralesionales como tratamiento inicial en los casos leves. Cuando existe afectación más extensa y/o síntomas sistémicos, se sugieren los corticoides sistémicos. Si existen comorbilidades u otros factores, los tratamientos indicados son la colchicina, la dapsona o el yoduro potásico. Para casos refractarios se proponen pulsos intravenosos de glucocorticoides u otras terapias inmunomoduladoras, entre las que se encuentra la talidomida.





28

Pápulas y placas pruriginosas persistentes en paciente con brotes de fiebre y artritis

Álvaro de Dios Velázquez
Valia Beteta Gorriti
David Moyano Bueno
Javier Cañueto Álvarez

Dermatosis en relación con la medicina interna



28. Pápulas y placas pruriginosas persistentes en paciente con brotes de fiebre y artritis

Álvaro de Dios Velázquez, Valia Beteta Gorriti, David Moyano Bueno y Javier Cañueto Álvarez

Anamnesis

Una mujer de 75 años con antecedentes personales de ansiedad, HTA, diabetes mellitus tipo 2 e importante disminución de la agudeza visual por hemorragias retinianas y glaucoma crónico acudió al servicio de Urgencias por una erupción periocular pruriginosa de un mes de evolución, que había sido resistente al tratamiento con antihistamínicos orales, corticoides tópicos de alta potencia y deflazacort a dosis equivalentes a 0,4 mg/mk/día de prednisona. La paciente se encontraba además en tratamiento con lormetazepam, sertralina, carvedilol, metformina, sitagliptina, glimepiride y dorzolamida debido a sus comorbilidades asociadas y no introdujo ningún otro tratamiento aparte del pautado para el control de su nuevo brote de lesiones cutáneas. A este cuadro se añadieron posteriormente nuevas lesiones pruriginosas en cuello, tronco y glúteos.

Un mes antes había sufrido un episodio febril de varios días de evolución, acompañado de odinofagia y dolor e hinchazón de las muñecas, que había sido tratado desde atención primaria con amoxicilina-clavulánico y AINE. En el momento que consultó en Urgencias, la paciente se encontraba afebril y no manifestaba dificultad en los movimientos, pero refería un cansancio generalizado y dolores osteomusculares, sin pérdida de peso ni síntomas de síndrome constitucional.

Reinterrogando e investigando en la historia de la paciente, tres años antes había tenido varios episodios recurrentes de fiebre, artralgias, neu-

trofilia y elevación de reactantes de fase aguda, acompañados de placas eritematoedematosas arciformes en extremidades que habían sido interpretadas como síndrome de Sweet.

Exploración física

En ambos párpados se apreciaba un leve edema con eritema violáceo que no descamaba en superficie. En la espalda se mostraban unas placas asimétricas eritematoedematosas con morfología lineal. Y en glúteos, existían pápulas eritematoedematosas que se agrupaban en forma de placas simétricas. La paciente se encontraba afebril y no presentaba adenopatías ni artritis. (Figura 1)

Exploraciones complementarias

Se realizaron biopsias en el párpado superior derecho y en la espalda. En ambas muestras se observó en dermis superficial y media un infiltrado inflamatorio moderado perivascular e intersticial de tipo mixto, compuesto por linfocitos, histiocitos y neutrófilos. Llamaba la atención la existencia de cuerpos apoptóticos superficiales, tanto de forma aislada como agregada, en la epidermis y el estrato córneo. No existía espongiosis, signos de vasculitis ni de lesión de la interfase dermoepidérmica. (Figura 2)

En la analítica que se realizó una semana después, estando afebril, se objetivaba una ligera neutrofilia de 6900/ μ l y leve elevación de PCR siendo la autoinmunidad proteinograma y CKs normales.



Figura 1. A) Edema y eritema violáceo palpebral de tipo eritema en heliotropo. B) Pápulas y placas de tres días de evolución en glúteos. C) Nótese la disposición lineal de las pápulas en la espalda.

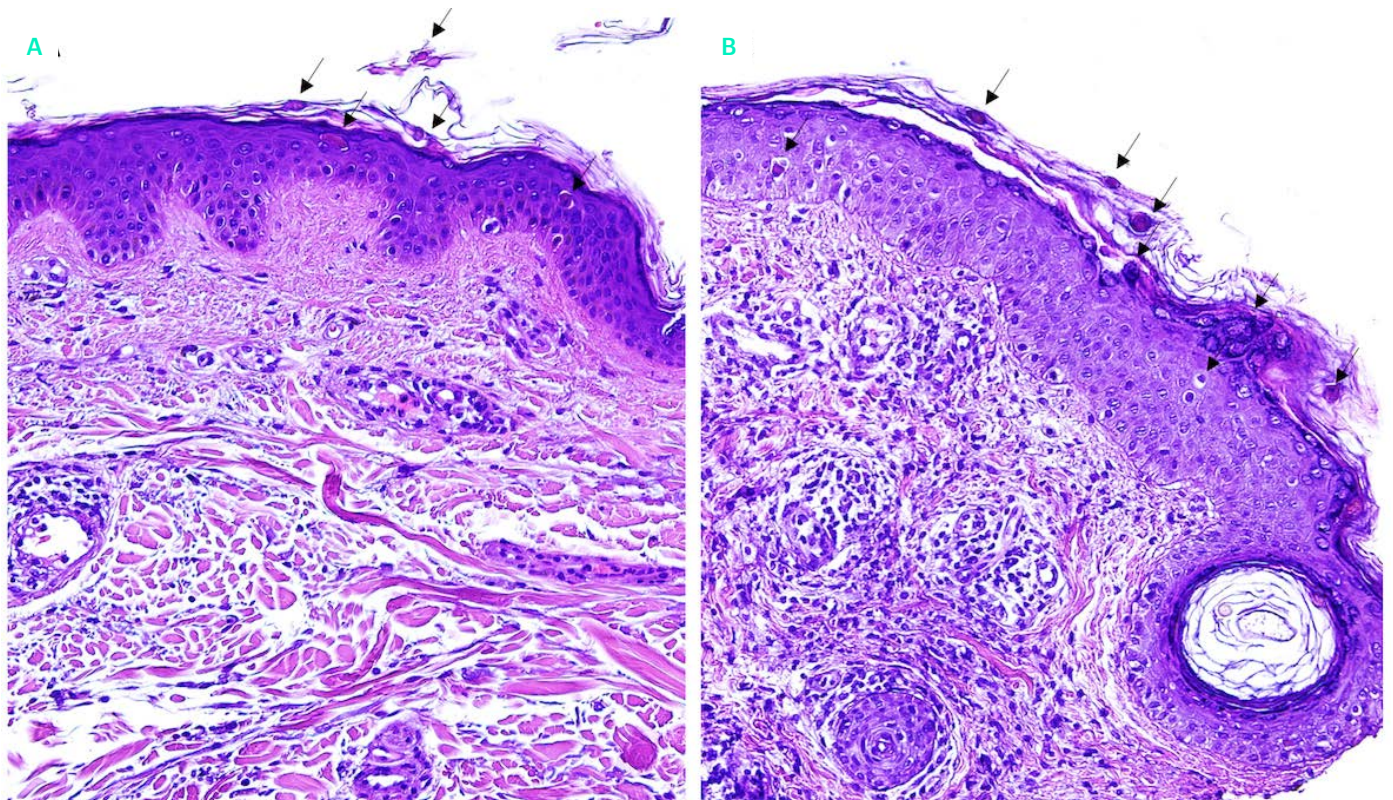


Figura 2. A) Biopsia de la espalda: queratinocitos apoptóticos agrupados en el estrato córneo y alguno aislado en estrato espinoso (flechas). Infiltrado inflamatorio perivascular superficial de tipo mixto. B) Biopsia del párpado: queratinocitos disqueratóticos en estrato córneo y en epidermis (flechas). Infiltrado de tipo mixto perivascular e intersticial más intenso.



La biopsia realizada tres años atrás presentaba una leve espongirosis y un moderado infiltrado inflamatorio perivascular superficial mixto de tipo linfomonocitario, con un discreto componente neutrofilico de carácter inespecífico. No se observaron queratinocitos apoptóticos en la epidermis.

Diagnóstico

Pápulas y placas pruriginosas persistentes (PPPP) en el contexto de Enfermedad de Still del adulto (ESA).

Tratamiento

Se mantuvo la pauta de corticoterapia con deflazacort por vía oral que tenía la paciente, se pautó propionato de fluticasona en crema para las lesiones cutáneas y se duplicó la dosis de bilastina.

Evolución

Con el tratamiento corticoideo por vía oral y tópico la erupción se resolvió al cabo de dos semanas. La paciente en los 2 años posteriores ha seguido presentando brotes de fiebre, artritis de carpos y lesiones urticariformes evanescentes que se tratan con ciclos de corticoterapia, antiinflamatorios y antihistamínicos.

Comentario

La ESA cursa clásicamente con la tríada de fiebre, artritis y lesiones cutáneas evanescentes. Su diagnóstico clínico es de exclusión y puede entrañar dificultades¹. Recientemente, se han publicado manifestaciones cutáneas atípicas de la ESA conocidas como PPPP, si bien pueden manifestarse de otras muchas formas². Suelen acontecer junto al resto de síntomas, aunque se han descrito tanto meses antes como después del brote de síntomas clásicos. Se caracterizan clínicamente por adoptar una morfología lineal

o flagelada debido a un posible fenómeno de Koebner³. En la literatura existen casos que imitan la clínica cutánea de una dematomiositis y su eritema en heliotropo, como en esta paciente^{4,5}. La histología de estas PPPP es característica mostrando una disqueratosis de queratinocitos en capas medias y superiores de la epidermis y estrato córneo³. En ocasiones, la clínica de la ESA se confunde o se solapa con el síndrome de Sweet como probablemente ocurriera en este caso⁶. Es por ello que, el conocimiento de las manifestaciones atípicas de la ESA y su histopatología relativamente específica puede ayudar a su diagnóstico.

Bibliografía

- 1 Colafrancesco S, Priori R, Valesini G. Presentation and diagnosis of adult-onset Still's disease: the implications of current and emerging markers in overcoming the diagnostic challenge. *Expert Rev Clin Immunol*. 2015;11:749-61.
- 2 Kavusi S, Paravar T, Haste F, et al. Atypical eruption but still Still's: case report and review of the literature. *Int J Dermatol*. 2015;54:154-9.
- 3 Narváez García FJ, Pascual M, López de Recalde M, et al. Adult-onset Still's disease with atypical cutaneous manifestations. *Medicine (Baltimore)*. 2017 Mar;96:631-8.
- 4 Lee JY, Hsu CK, Liu MF, et al. Evanescent and persistent pruritic eruptions of adult-onset still disease: a clinical and pathologic study of 36 patients. *Semin Arthritis Rheum*. 2012;42:317-26.
- 5 Moraites E, Myers DJ, Lloyd R, et al. A 38-year-old woman with eyelid discoloration. Heliotrope-like manifestation of adult-onset Still disease (AOSD). *Arch Dermatol*. 2012;148:947-52.
- 6 Elinav H, Maly A, Ilan Y, et al. The coexistence of Sweet's syndrome and Still's disease --is it merely a coincidence? *J Am Acad Dermatol*. 2004;50:S90-2.



29

Pápulas hiperqueratósicas plantares de larga evolución

Carmen María Alcántara-Reifs
José Luis Hernández-Romero
Manuel Galán-Gutiérrez

Dermatosis en relación con la medicina interna



29. Pápulas hiperqueratósicas plantares de larga evolución

Carmen María Alcántara-Reifs, José Luis Hernández-Romero y Manuel Galán-Gutiérrez

Anamnesis

Varón de 77 años con antecedentes de HTA tratada con imidapril y manidipino, dislipemia en tratamiento con atorvastatina y exfumador que acude a la consulta por presentar desde hace 5 años lesiones hiperqueratósicas asintomáticas en ambas plantas (Figura 1). Negaba antecedentes similares en su familia. Por último, refería tos

de 4 meses de evolución. No refería ningún otro antecedente de interés.

Exploración

En la exploración se evidenciaban múltiples pápulas queratósicas de pequeño tamaño (1 mm-1 cm) y coloración amarillenta en ambas plantas de los pies. (Figura 1)



Figura 1. Pápulas hiperqueratósicas amarillentas en ambas plantas de los pies.

Pruebas complementarias

Se solicitaron hemograma, bioquímica con marcadores tumorales y coagulación que no mostraron alteraciones. A su vez, en la radiografía de tórax se evidenció un aumento de la densidad en el hilio derecho. Ante la alta sospecha de patología tumoral se realizó una TAC (Figura 2) en la que se detectó una masa en pulmón que correspondía a un carcinoma broncogénico hilar derecho de 33 mm en lóbulo superior



Figura 2. Masa en hilio pulmonar, localizada en lóbulo superior derecho de 33mm de diámetro.

derecho (LSD) con un estadiaje T3N0M0 (IIB). Se realizó PET-TC de cuerpo entero observando un área focal de hipermetabolismo en región paramediastínica derecha altamente sugestiva de malignidad aunque la anatomía patológica del broncoaspirado fue negativa para malignidad. (Figura 2)

Diagnóstico

Queratodermia plantar punctata paraneoplásica asociada a carcinoma broncogénico de pulmón.

Evolución

Se realizaron 3 ciclos de radioterapia, experimentando mejoría de las lesiones plantares después de cada ciclo y con una disminución de la masa pulmonar de 33mm a 12 mm. En los últimos controles de imagen la lesión pulmonar continúa sin cambios. Se pautó vaselina salicilica al 20%, en la última revisión, el paciente no presentaba lesiones.

Comentario

Las queratodermias palmoplantares constituyen un grupo de trastornos caracterizados por una hiperproliferación del estrato córneo de la epidermis de palmas y plantas, que puede ser secundaria a una etiología genética o adquirida. Las queratodermias se pueden clasificar según su modo de transmisión, su presentación clínica (focal, punctata o difusa) o según la presencia de otras asociaciones dermatológicas o no dermatológicas. La queratodermia punctata es una dermatosis poco frecuente, que puede deberse a causas genéticas o más frecuentemente adquirida, asociándose en ocasiones a tumores de diverso origen. Las neoplasias asociadas a esta entidad son muy variadas; carcinoma epidermoide de pulmón, carcinoma renal, adenocarcinoma de colon y recto, melanoma o carcinoma de mama. Por ello, se recomienda realizar cribado de neoplasia en estos pacientes aunque no existe un protocolo consensuado.

Entre los diagnósticos diferenciales encontramos la psoriasis palmoplantar, líquen plano, verruga plantar o los clavos sifilíticos.



Se puede realizar tratamiento tópico, utilizando queratolíticos como el ácido salicílico o retinoides y emolientes de forma regular. En casos de que no haya respuesta o mayor extensión de las lesiones se puede realizar tratamiento con retinoides orales (acitretino o alitretinoína) con buena respuesta.

Bibliografía

- 1 Sina Schiller, Christina Seebode, Hans Christian Hennies, Kathrin Giehl, Steffen Emmert. Palmoplantar keratoderma: acquired and genetic causes of a not so rare disease. *JDDG*. September 2014; Volume 12, Issue 9: 781-788.
- 2 João Roberto Antonio, Guilherme Bueno de Oliveira, Natalia Cristina Pires Rossi and Laiza Gabriela Garcia Pires. Exuberant clinical picture of Buschke-Fischer-Brauer palmoplantar keratoderma in bedridden patient. *An Bras Dermatol*. 2014 Sep-Oct; 89(5): 819-821.
- 3 Guillermo Guhla, Rebeca Goiriza, Erich Vargasa, Javier Fragab, Amaro García-Díeza, Jesús Fernández-Herrea. Spiny keratoderma of the palms: a case study. *Actas Dermosifiliogr* 2005;96:392-4 - Vol. 96 Núm.6.



30

Úlceras costrosas de rápida aparición en paciente cardiópata

Miguel Ángel Sánchez Martínez
Cristina López Sánchez
Víctor Adrián Flores Clemente

Dermatosis en relación con la medicina interna



30. Úlceras costrosas de rápida aparición en paciente cardiópata

Miguel Ángel Sánchez Martínez, Cristina López Sánchez y Víctor Adrián Flores Clemente

Anamnesis

Mujer de 62 años con antecedentes de hipertensión arterial, diabetes mellitus tipo 2 con neuropatía diabética asociada y miocardiopatía dilatada portadora de desfibrilador automático implantable. Durante un ingreso en la unidad de cuidados intensivos por shock cardiogénico pendiente de trasplante cardíaco, nos consultaron al servicio de dermatología porque desde aproximadamente 6 meses presentaba múltiples úlceras con centro costroso algo pruriginosas, que se habían iniciado en piernas y que posteriormente se habían extendido por todo el tegumento.

Exploración física

Destacaba la presencia de múltiples úlceras cupuliformes con tapón costroso en superficie de predominio en extremidades inferiores (Figura 1)

y en dorso de manos, además de alguna lesión aislada en el tronco. También se podía observar algunas cicatrices deprimidas en las piernas de lesiones resueltas espontáneamente.

Exploraciones complementarias

Se realizó analítica sanguínea en la que destacaba hemograma, función renal y hepática normal con glucemia basal 145 y hemoglobina glicosilada de 8,3. Se realizaron 2 biopsias cutáneas de una úlcera en la pierna derecha. Los cultivos de dicha biopsia para hongos, virus y bacterias fueron negativos. El estudio anatomopatológico mostró la presencia de acantosis epidérmica con úlcera cupuliforme centrada por un tapón queratósico y material necrótico en superficie. Destacaba la presencia de múltiples fibras basófilas de colágeno en disposición vertical que atravesaban la



Figura 1. Múltiples úlceras costrosas distribuidas en piernas y cicatrices atróficas adyacentes.

membrana basal subyacente a la zona ulcerada, por eliminación transepidermica del colágeno. (Figura 2). En dermis se observaba un infiltrado perivascular superficial y profundo acompañado de fibrosis dérmica superficial y algunas fibras de colágeno en disposición vertical.

Diagnóstico

Colagenosis perforante reactiva en paciente con diabetes mellitus

Tratamiento

Se inició tratamiento con ebastina 10mg/día y crema de clobetasol propionato 0,05% una vez al día sin presentar mejoría a las 2 semanas de tratamiento. Posteriormente se substituyó por pomada de tacrolimus 0,1% dos aplicaciones al día, con resolución casi completa de las lesiones en 2 semanas.

Evolución

La paciente se recuperó del shock cardiogénico y finalmente no precisó trasplante cardíaco. Después de un año de seguimiento, la paciente continua presentando aparición ocasional de pequeñas úlceras en brazos y piernas que resuelven rápidamente tras la aplicación de la pomada de tacrolimus 0,1%.

Comentario

La colagenosis perforante reactiva es la forma más frecuente de colagenosis perforante adquirida. Es una dermatosis infrecuente que se suele asociar a enfermedades sistémicas como diabetes mellitus e insuficiencia renal crónica. Su patogenia es desconocida, aunque algunos autores postulan que el rascado persistente debido al prurito y al daño vascular en la microcirculación podrían ser los responsables de la alteración de la colagenogénesis. Para su diagnóstico es imprescindible el estudio anatomopatológico en el que debemos observar la eliminación transepidermica de fibras de colágeno característicamente basófilas. El tratamiento de esta entidad es un reto. Se han descrito múltiples tratamientos con respuestas variables, como corticoides tópicos, tacalcitol, terapia fotodinámica, doxiciclina y ultravioletas B de banda estrecha. El tratamiento de elección parece ser la crema de clobetasol al 0,05%, aunque en nuestro caso careció de respuesta. Debido a ello, decidimos indicar tratamiento con pomada de tacrolimus 0,1% con la práctica resolución del cuadro, por lo que sugerimos que éste podría ser una buena alternativa terapéutica en pacientes con colagenosis perforante reactiva.

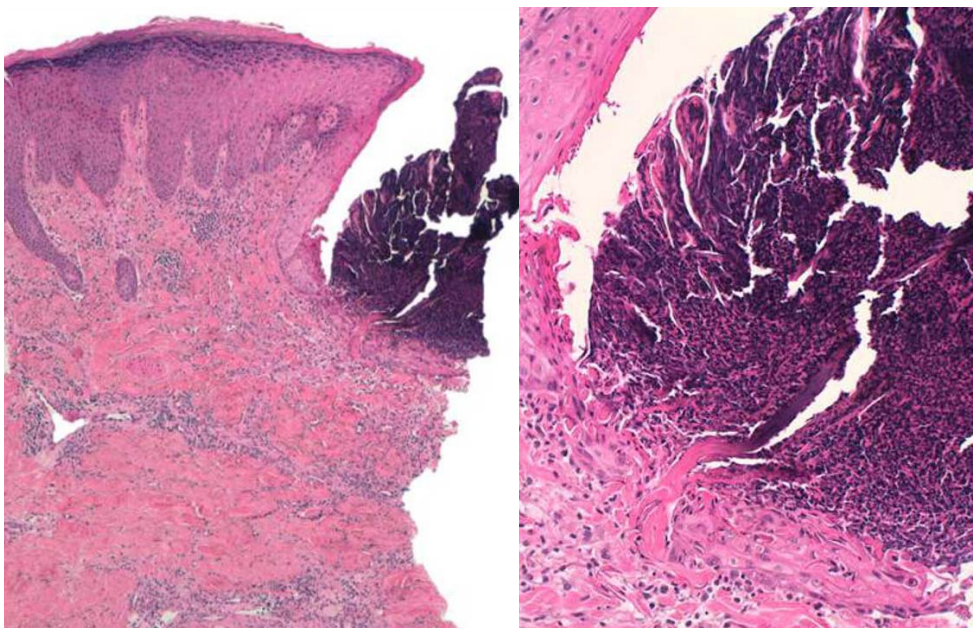


Figura 2. Ulceración epidérmica con tapón queratósico y material necrótico. A mayor aumento destaca la eliminación transepidermica de fibras de colágeno vertical.





31

Lesiones nodulares induradas en dos pacientes fumadores

Jennifer Piqueras García
Antonio Javier Sahuquillo Torralba
Ignacio Torres Navarro
Conrad Pujol Marco

Dermatosis en relación con la medicina interna



31. Lesiones nodulares induradas en dos pacientes fumadores

Jennifer Piqueras García, Antonio Javier Sahuquillo Torralba, Ignacio Torres Navarro y Conrad Pujol Marco

CASO 1

Anamnesis

Paciente de 73 años que acudió a urgencias por lesiones cutáneas. Como antecedentes personales presentaba hipertensión arterial en tratamiento con ramipril, dislipemia en tratamiento con pravastatina y era exfumador (dos paquetes/día durante 50 años). Su padre falleció de cáncer de pulmón y su madre de leucemia.

Desde hacía un mes presentaba una lesión asintomática en zona suprapúbica que aumentaba de tamaño rápidamente. Se había valorado previamente en urgencias realizándose drenaje y mechado de la misma sin obtener material. Asociaba una lesión en sien izquierda de evolución paralela a la anterior, astenia, anorexia y pérdida de peso.

Exploración física

El paciente presentaba un nódulo eritematoso e indurado en zona suprapúbica con apertura central de mechado que infiltraba de manera importante en profundidad. En la sien izquierda se observaba otro nódulo con las mismas características y menor tamaño. También presentaba edema en región genital (Figura 1a, b y c).

Exploraciones complementarias

En urgencias se realizaron una analítica donde destacaba una PCR de 30,4 mg/L y hemoglobina de 12,1 g/D y una radiografía de tórax donde se objetivó un área de condensación alveolar en

zona posterior de la base pulmonar izquierda. Se decidió ingreso en el servicio de Medicina Interna donde se completó el estudio con una biopsia cutánea de ambas lesiones donde se observa una infiltración de toda la dermis por una proliferación epitelial atípica que se dispone formando nidos sólidos y algunas pseudoluces. En el estudio inmunohistoquímico, las células muestran positividad para CK 7 y negatividad para CK 20, TTF-1, napsina, sinaptofisina y cromogranina. La biopsia es compatible con metástasis por adenocarcinoma (Figura 2a y b). En el TAC se evidenció una tumoración pulmonar en lóbulo inferior izquierdo que asociaba múltiples metástasis pulmonares bilaterales, adenopatía hiliar homolateral y axilares derechas, metástasis hepáticas, adrenal izquierda, cuerpo del páncreas, retroperitoneales, peritoneales, mesentéricas, renales bilaterales, preauricular izquierda y en región púbica. En conclusión se trata de una neoplasia de pulmón estadio IV con gran carga tumoral.

Diagnóstico

Se diagnostica de metástasis cutánea suprapúbica y en sien izquierda por carcinoma de pulmón.

Tratamiento y evolución

Se decide dar el alta al paciente y manejo en consultas externas de Oncología, pero fallece a las tres semanas del diagnóstico por deterioro del estado general.

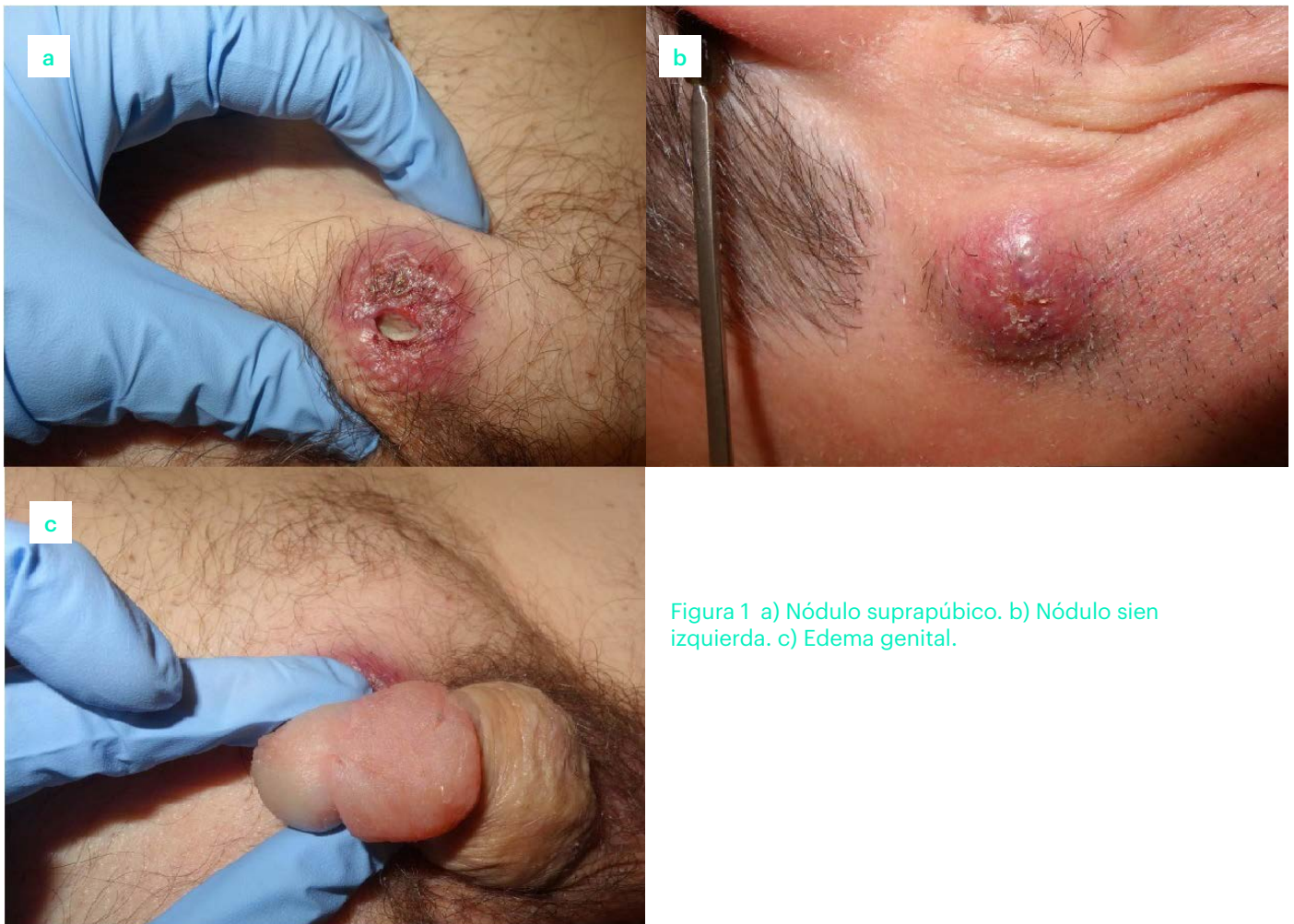


Figura 1 a) Nódulo suprapúbico. b) Nódulo sien izquierda. c) Edema genital.

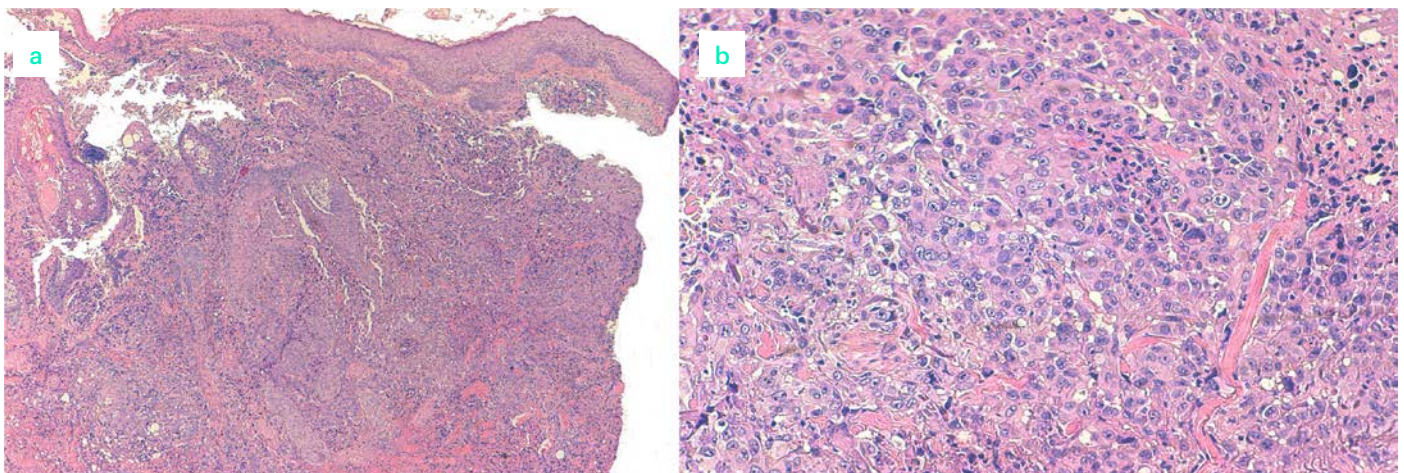


Figura 2. a y b) Anatomía patológica compatible con metástasis cutánea.

CASO 2

Anamnesis

Se realizó una interconsulta desde el servicio de Neumología para valoración de un varón de 60 años ingresado por fiebre y dolor torácico de veinte días de evolución. Asociaba astenia, pérdida de peso y anorexia. Como antecedentes era fumador de 10-15 cigarrillos al día.

Presentaba una lesión nodular asintomática en labio superior de tres semanas de evolución y rápido crecimiento.

Exploración física

Se observaba un nódulo eritematoso e indurado en labio superior que infiltraba en profundidad (Figura 3).



Figura 3. Nódulo labio superior.

Exploraciones complementarias

Se realizó una analítica donde destacaba una PCR de 237,7 mg/L y hemoglobina de 10,3 g/dl. En la radiografía de tórax se evidenció un derrame pleural izquierdo y zonas de condensación alveolar en base pulmonar izquierda. Se realizó una biopsia cutánea donde se observa una infiltración de la dermis por células epiteliales atípicas. El estudio inmunohistoquímico muestra una expresión de citoqueratina AE1-AE3, CK7, vimentina y focal para P63. Es negativo para CK5/CK6, napsina, TTF1, Melan A, HMB45, actina, desmina, CD68 y CD10. Es compatible con carcinoma pleomórfico de pulmón (Figura 4a y 4b). En el TAC se evidencia una masa pulmonar paramediastínica inferior izquierda que infiltra las venas pulmonares, aorta descendente, esófago y diafragma. Además presenta adenopatías supraclaviculares, en cadena mamaria interna izquierda, mediastínicas, hiliares izquierdas y derrame pleural metastásico con nódulos pleurales, metástasis óseas costales, hepáticas, renales bilaterales y suprarrenales bilaterales. En conclusión se trata de una neoplasia de pulmón en estadio IV. Se realizó una broncoscopia y se observó a nivel del lóbulo inferior izquierdo una mucosa atrófica eritematosa con presencia de estenosis sugestiva de infiltración neoplásica.

Diagnóstico

Se diagnostica de metástasis cutánea en labio superior por cáncer de pulmón.

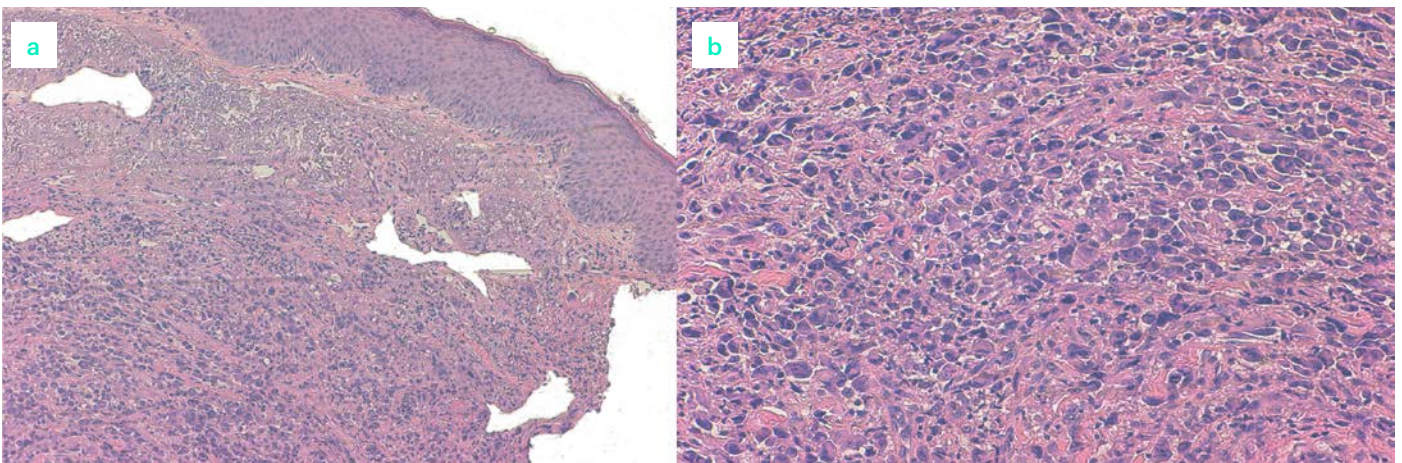


Figura 4. a y b) Anatomía patológica compatible con metástasis cutánea.



Tratamiento y evolución

Dada la estabilidad del paciente y tras la realización del diagnóstico, se decide alta y control en consultas externas de Oncología. Sin embargo, el paciente fallece antes de inicio de tratamiento por cuadro de hemoptisis, a las tres semanas del diagnóstico.

Comentario¹⁻⁵

Presentamos dos casos similares de metástasis cutáneas por cáncer de pulmón que observamos en nuestro servicio en el plazo de una semana. En varones es el segundo tumor que más frecuentemente causa metástasis cutáneas, ocupando en las mujeres el cuarto lugar. El cáncer de pulmón desarrolla metástasis cutáneas en el 1-12% de los casos, siendo en el 7-19% el signo de presentación. En cuanto al tipo histológico, el adenocarcinoma es el que con mayor frecuencia metastatiza a la piel y la localización más frecuente son los lóbulos superiores. Existen diferentes formas clínicas como nodulares (más frecuente), inflamatorias y esclerodermiformes.

Hay buena correlación entre la histología del tumor pulmonar primario y las metástasis cutáneas, pero estas últimas pueden tener menor diferenciación. En la inmunohistoquímica tienen un patrón CK 7 positivo, CK 20 negativo, CEA positivo y también suelen marcar positividad para TTF 1 (factor de transcripción del tiroides). En nuestros

casos fue negativo, lo que podría explicarse por la menor sensibilidad de la técnica en las metástasis que en el tumor primario.

El tratamiento depende del tumor primario y de la existencia de otras metástasis. Sin embargo, indican un estado avanzado de la neoplasia y la supervivencia tras el diagnóstico es de 2 a 10 meses.

Bibliografía

- 1 Skin metastases from lung cancer: a case report. L. Pajaziti, S.R. Hapçiu, S. Dobruna, N. Hoxha, F. Kurshumliu, and A. Pajaziti. BMC Research Notes (2015) 8:139.
- 2 Metástasis cutáneas en el cáncer de pulmón: revisión de la literatura a propósito de dos casos. A. Batalla, B. Aranegui, C. de la Torre, O. Prieto. Med Cutan Iber Lat Am 2012;40(1):24-27.
- 3 Metástasis cutáneas de origen visceral. M.C. Fernández-Antón Martínez, V. Parra-Blanco, J.A. Avilés Izquierdo y R.M. Suárez Fernández. Actas Dermosifiliogr. 2013;104(10):841-853.
- 4 Metástasis cutánea como primer hallazgo de carcinoma pulmonar. I. García Salces, M^ªP. Grasa, FJ Carapeto. Med Cutan Iber Lat Am 2009;37(2):102-104.
- 5 Cutaneous metastasis as an initial presentation of lung adenocarcinoma with KRAS mutation: a case report and literature review. H. Liao, S. Wu, S.R. Karbowitz, N. Morgenstern, D. R. Rose. Stem Cell Investig 2014;1:6.





32

Diagnóstico diferencial de nódulos eritematovioláceos en miembros inferiores en paciente con leucemia mieloide crónica

Marina Gálvez Moreno
Carlos Cuenca Barrales
Francisco José Navarro Triviño
Miguel Díaz Martínez
Ricardo Ruiz Villaverde

Dermatosis en relación con la medicina interna



32. Diagnóstico diferencial de nódulos eritematovioláceos en miembros inferiores en paciente con leucemia mieloide crónica

Marina Gálvez Moreno, Carlos Cuenca Barrales, Francisco José Navarro Triviño, Miguel Díaz Martínez y Ricardo Ruiz Villaverde

Anamnesis

Mujer de 74 años, sin alergias conocidas a medicamentos, y sin antecedentes familiares de interés. No fumadora, no consumidora habitual de alcohol, ni otros factores de riesgo cardiovascular. Como antecedentes personales destacaba un cáncer de mama en 2008 tratado con cirugía y radioterapia y sin evidencia de recidiva, y una leucemia mieloide crónica desde 2012 en tratamiento con Nilotinib, con respuesta molecular desde los 14 meses. Por lo demás, la paciente no tomaba ningún otro tratamiento de manera habitual. No tenía antecedentes de fotoexposición crónica ni laboral ni recreativa, y se protegía adecuadamente del sol.

La paciente consultaba, derivada por parte de Hematología, por la aparición de unos nódulos en miembros inferiores, levemente dolorosos, ocasionalmente pruriginosos, de unos 6 meses de evolución. No lo relacionaba con la toma de ningún fármaco, ni recordaba episodios de clínica respiratoria o digestiva. El estado general estaba conservado, no había presentado fiebre y solo esporádicamente artralgiyas, que relacionaba con sobreesfuerzos. No había tenido episodios de ojo rojo doloroso ni otros síntomas oftalmológicos. No había realizado ningún tratamiento específico para este proceso.

Exploración física

Fototipo III. A la exploración se observaban nódulos eritematovioláceos de consistencia dura, no más calientes que la piel circundante, en región pretibial y cara interna de ambas piernas (Figura 1). No se observaban cicatrices.

La exploración orofaríngea era normal, sin placas pultáceas ni amígdalas hipertróficas.

Exploraciones complementarias

Se solicitó una analítica general con hemograma, bioquímica básica, PCR, VSG, IGRA y ECA, siendo los valores normales salvo una mínima elevación de PCR y VSG. También se realizó una radiografía de tórax en la que no se observaban adenopatías hiliares ni otras alteraciones.

Asimismo, se practicó una biopsia-punch, que reveló la presencia de una paniculitis fundamentalmente septal, con mínimo componente lobulillar, con un infiltrado linfocítico e histiocitario, formando granulomas de Miescher. No se observó la presencia de células malignas, descartándose el diagnóstico de leucemia cutis (Figura 2).

Diagnóstico

Eritema nodoso.



Tratamiento

Aparte de reposo y elevación de miembros inferiores, se instauró tratamiento con prednisona 10 mg al día durante un mes, ya que el tratamiento con AINE estaba contraindicado por parte de Hematología.

Evolución

La respuesta fue satisfactoria, con la práctica resolución de las lesiones en la revisión a las 5 semanas

Comentario

El eritema nodoso es la forma más prevalente de paniculitis, siendo más frecuente en mujeres y gente joven, entre la 2ª y 4ª décadas de la vida. Su presentación clínica es como nódulos eritematosos dolorosos, eminentemente en cara anterior de miembros inferiores. Puede presentarse con síntomas asociados como fiebre, malestar o artralgias/artritis. El estudio histológico es clave para el diagnóstico. Puede haber factores asociados como infecciones (estreptocócicas, sobre todo de tracto respiratorio superior, Yersinia, Salmonella, Campylobacter...), sarcoidosis, enfermedad inflamatoria intestinal, fármacos (estrógenos/anticonceptivos orales, sulfonamidas, penicilinas...), dermatosis neutrofílicas o neoplasias, sobre todo hematológicas. Estas entidades deben ser descartadas al momento del diagnóstico con la exploración y las diversas pruebas complementarias. En nuestra paciente, dado que la evolución del cuadro suele ser de semanas o pocos meses, era esencial descartar la infiltración por células malignas en el contexto de su leucemia mieloide crónica. En cuanto al tratamiento, es fundamental abordar el proceso de base, si lo hay, y el control sintomático, con diversas opciones terapéuticas para el control de las lesiones.



Figura 1. nódulos eritematovioláceos de consistencia dura en región pretibial y cara interna de ambas piernas.

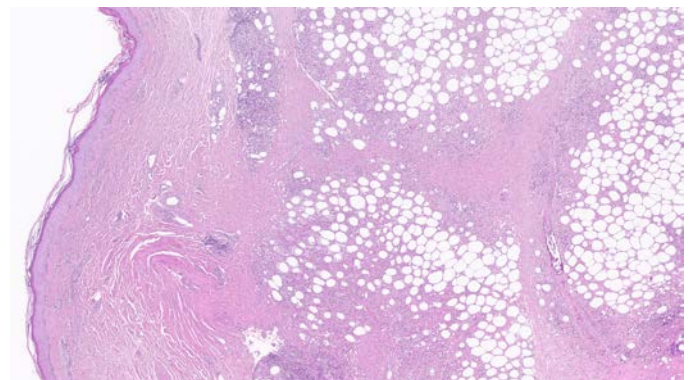


Figura 2. Paniculitis fundamentalmente septal, con mínimo componente lobulillar, con un infiltrado linfocítico e histiocitario.





33

Signo de la cuerda en paciente con artralgias

Silvia Herrera Rodríguez
Marta González Vega
Camila Alejandra Cabello Zurita
Jaime Vilar Alejo

Dermatosis en relación con la medicina interna



33. Signo de la cuerda en paciente con artralgias

Silvia Herrera Rodríguez, Marta González Vega, Camila Alejandra Cabello Zurita y Jaime Vilar Alejo

Anamnesis

Mujer de 62 años, con antecedentes de hipertensión arterial, dislipemia y fibrilación auricular en tratamiento con acenocumarol. Ingreso reciente por pericarditis aguda que precisa soporte hemodinámico. En estudio por reumatología por cuadro de oligoartritis asociada a anticuerpos antinucleares (ANA) y anti-DNA positivos. Presentaba lesiones cutáneas dolorosas de dos semanas de evolución en cara medial de ambos muslos. No había presentado fiebre ni otra sintomatología sistémica.

Exploración física

En cara medial de muslos, presentaba placas eritematosas infiltradas simétricamente distribuidas (Figura 1). Las lesiones asociaban aumento de temperatura. En muslo derecho además se palpaba sobre la placa, un cordón indurado y doloroso a la palpación de unos 12 centímetros de largo.



Figura 1. Placas eritematosas infiltradas. En muslo derecho se intuye sobre la placa lesión lineal ligeramente más eritematosa que coincide con la zona donde se palpaba el cordón (flecha).

Exploraciones complementarias

En analítica destacó proteína C reactiva 13.64 mg/L. ANA 1/320. Anti DNA 1/320. Velocidad de sedimentación globular 31 mm/h. Anti péptido citrulinado negativo. Hemograma normal.

En la biopsia cutánea se observó un infiltrado inflamatorio en todo el espesor de la dermis reticular y subcutis superficial, a expensas principalmente de histiocitos, linfocitos, neutrófilos, y fragmentos de neutrófilos, además de eosinófilos en menor proporción. El infiltrado, de intensidad moderada, se disponía de forma intersticial, y focalmente en empalizada alrededor de fibras de colágeno degeneradas, que tomaban una coloración basófila. El proceso se acentuaba en la dermis profunda. La epidermis no mostraba cambios significativos. El estudio de inmunofluorescencia directa para IgA, IgG, IgM y Complemento, fue negativo (Figura 2).

Diagnóstico

Con los hallazgos clínico-patológicos la paciente fue diagnosticada de dermatitis granulomatosa intersticial con artritis en contexto de lupus eritematoso sistémico.

Tratamiento

Se pautó prednisona 30 mg en pauta descendente.

Evolución

A los 45 días las lesiones habían remitido. Tres meses después, no ha vuelto a presentar recidiva.

Comentario

La dermatitis granulomatosa intersticial asociada a artritis es una entidad clínico-patológica poco frecuente. Se ha relacionado principalmente con



artritis reumatoide, aunque puede aparecer asociada a artritis seronegativas o lupus eritematoso sistémico entre otras patologías. Su etiopatogenia es desconocida, si bien se sugiere que pueda ser debida a depósito de inmunocomplejos. Presenta gran variabilidad clínica: artritis asociada a lesiones cutáneas, generalmente asintomáticas, tipo pápulas o placas generalmente anulares e infiltradas del color de la piel, eritemato-violáceas o eritematosas, cordones lineales (o signo de la cuerda, principalmente en flancos, axilas y cara medial de muslos) u otras presentaciones

menos frecuentes como máculas o nódulos. Puede resultar clínicamente indistinguible de un granuloma anular y sólo el diagnóstico histológico permite diferenciarlos.

No hay un tratamiento de elección. Se han probado pautas con corticoides tópicos, sistémicos e intralesionales, dapsona, colchicina y anti-TNF e incluso se han descrito casos de remisión espontánea. El pronóstico es favorable, con resolución de las lesiones en la mayoría de los casos, aunque no son raras las recidivas o un curso persistente.

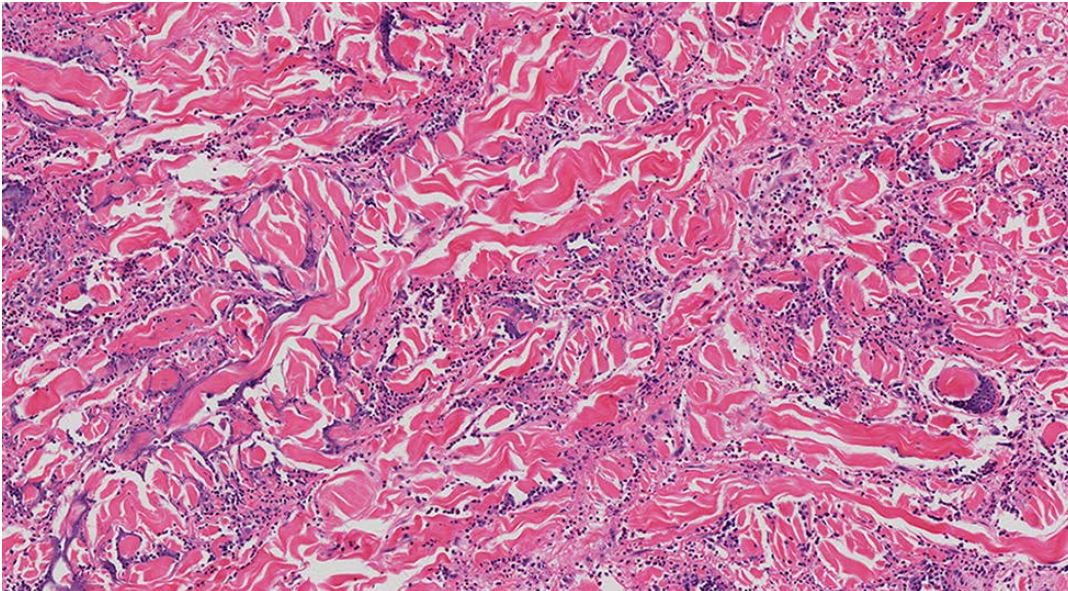


Figura 2. Infiltrado intersticial de histiocitos y neutrófilos principalmente, en dermis profunda, con alteración tintorial del colágeno dérmico. (H-E).





34

Úlcera periestomal en paciente oncológica de difícil tratamiento

Bernardo Bancalari Simon
Laura Calomarde Rees
Adrián Diago Irache
Beatriz Llombart Cussac

Dermatosis en relación con la medicina interna

34. Úlcera periestomal en paciente oncológica de difícil tratamiento

Bernardo Bancalari Simon, Laura Calomarde Rees, Adrián Diago Irache y Beatriz Llombart Cussac

Anamnesis

Mujer de 70 años, diagnosticada de adenocarcinoma de ovario avanzado, con carcinomatosis peritoneal e infiltración neoplásica de sigma, que requirió tratamiento de citoreducción con resección intestinal y colocación de colostomía terminal y quimioterapia. Consulta por presentar cuadro de dolor abdominal y diarrea de un mes de evolución, asociado a dos úlceras dolorosas en región periestomal y palma de mano derecha.

Exploración física

Presenta una úlcera periestomal con centro fibrinoide y borde eritemato-violáceo, bien delimitada, dolorosa, de 6 x 6 cm de diámetro (Figura 1A). En palma de mano derecha presenta otra úlcera dolorosa bien delimitada de 2 x 1 cm de diámetro.

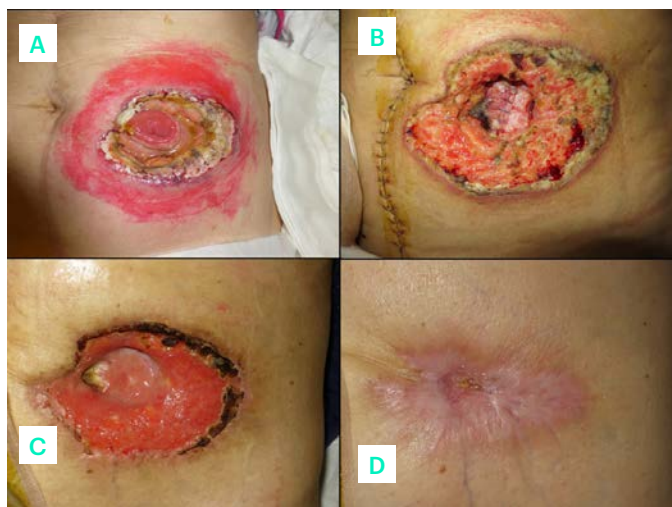


Figura 1. A) Úlcera periestomal con centro fibrinoide y borde eritemato-violáceo. B) Incremento de tamaño por manipulación quirúrgica. C) Mejoría parcial pero insuficiente por infiltración de corticoides intralesionales. D) Curación completa a los 4 meses de tratamiento.

Exploraciones complementarias

Se realiza una biopsia por punch en la que se evidencia un intenso infiltrado inflamatorio dérmico difuso con abundantes neutrófilos (Figura 2A-B). Por la clínica gastrointestinal se realiza una colonoscopia en la que se evidencian múltiples pseudopólipos compatibles con colitis ulcerosa (Figura 2C).

Diagnóstico

Pioderma gangrenoso periestomal en paciente con colitis ulcerosa de reciente diagnóstico.

Tratamiento

Se inicia tratamiento con prednisona a 1 mg/kg/día, con respuesta tórpida inicial.

Evolución

Posterior al inicio del tratamiento con corticoides sistémicos, presenta un cuadro súbito de intenso dolor abdominal, por lo que se realizó un TAC abdomino-pélvico de urgencia, en la que se objetivó neumoperitoneo y líquido libre intestinal compatible con perforación intestinal (Figura 2D). Se realiza una laparotomía de urgencia con colectomía subtotal, cierre de la colostomía previa y colocación de nueva ileostomía terminal. Con la manipulación quirúrgica, la úlcera de pioderma gangrenoso periestomal se incrementó de tamaño, por fenómeno de patergia (Figura 1B). Iniciamos infiltración de corticoides intralesionales, con lo cual presenta una mejoría parcial pero insuficiente (Figura 1C). Por la presencia de pioderma gangrenoso y colitis ulcerosa nos planteamos el inicio de un anti-TNF, pero en el estudio previo a tratamiento biológico se identifican unas lesiones

apicales en ambos pulmones compatibles con TBC previamente no conocida. Finalmente asociamos metotrexato a dosis de 15 mg/semanales, compatible además con su patología oncológica. La paciente evoluciona favorablemente, curando por completo a los 4 meses de tratamiento (Figura 1D).

Comentario

El pioderma gangrenoso periostomal (PGP) es uno de los subtipos más infrecuentes de PG, representando el 15% de estos. Casi la totalidad de los casos se asocian a enfermedad inflamatoria intestinal (EII), aunque también se pueden asociar a neoplasias, diverticulitis, trastornos del colágeno, y gamapatía monoclonal. Históricamente se asociaba con mayor frecuencia a la enfermedad de Crohn, pero últimamente la incidencia en colitis ulcerosa está en aumento. El manejo es complicado, y depende de la severidad del cuadro clínico. Si son lesiones de pequeño tamaño, aisladas, de lento crecimiento,

tanto los corticoides tópicos o intralesionales, como el tacrolimus, son el tratamiento de elección. Si son de gran tamaño, múltiples, o de rápida progresión se suelen emplear tratamientos sistémicos como corticoides orales, anti-TNF, e inmunosupresores. El tratamiento quirúrgico es controversial, porque se ha observado que el cierre de la colostomía puede tanto resolver como agravar el cuadro, dependiendo de las series publicadas.

Nuestro caso presentó dificultad para el tratamiento por la presencia de múltiples complicaciones durante su evolución. El tratamiento quirúrgico agravó la clínica de PGP, y los corticoides tópicos y sistémicos fueron insuficientes. El tratamiento de elección en PG asociado a EII es un anti-TNF, pero el antecedente de TBC sin tratamiento lo contraindicaba. Finalmente optamos por el uso de metotrexate, que no presentaba contraindicación con su patología oncológica, evolucionando favorablemente.

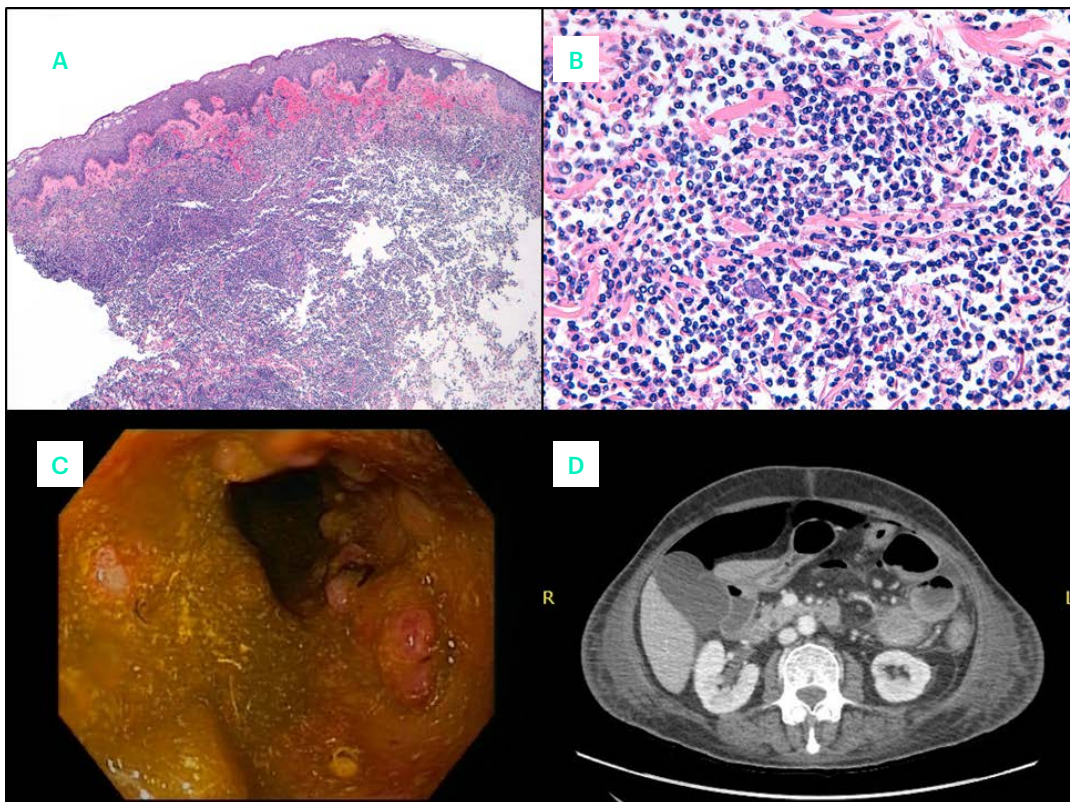


Figura 2. A-B) Intenso infiltrado inflamatorio dérmico difuso con abundantes neutrófilos. C) múltiples pseudopólipos compatibles con colitis ulcerosa. D) Neumoperitoneo y líquido libre intestinal compatible con perforación intestinal.





35

Lesiones nodulares inflamatorias en paciente con cuadro digestivo

Eduardo Varas Meis
Paula Fernández Canga
José Castiñeiras González
Camino Prada García

Dermatosis en relación con la medicina interna

35. Lesiones nodulares inflamatorias en paciente con cuadro digestivo

Eduardo Varas Meis, Paula Fernández Canga, José Castiñeiras González y Camino Prada García

Anamnesis

Mujer de 73 años, sin antecedentes dermatológicos de interés. Ingresó en el servicio de digestivo por vómitos alimenticios de repetición y epigastralgia irradiada al resto del abdomen de 6 horas de evolución. No asociaba otra clínica gastrointestinal ni síndrome febril. Durante el ingreso, presentó numerosas lesiones dolorosas en extremidades inferiores, por lo que fue remitida al servicio de dermatología.

Exploración física

Se objetivaron múltiples nódulos inflamatorios de 1-3 cm de diámetro, tensos y dolorosos a la palpación, localizados en tercio distal de ambas extremidades inferiores, con predominio pretibial. Algunas de estas lesiones, asociaban ulceración necrótica central, con exposición de tejido graso subcutáneo y exudado cremoso amarillento (Figura 1).



Figura 1. Imagen clínica. En región pretibial izquierda, múltiples nódulos contusiformes. Destaca ulceración con exposición de tejido graso y exudado amarillento.

Exploraciones complementarias

En el estudio analítico se apreció leucocitosis con desviación izquierda y elevación de pruebas de función hepática (GOT 443 U/L, GPT 353 U/L, bilirrubina directa 2.7 mg/dL, bilirrubina indirecta 1.2 mg/dL) y amilasa 5920U/L. El estudio mediante ecoendoscopia, evidenció coledocolitias múltiple a lo largo de todo el conducto.

En la biopsia realizada, bajo una epidermis ortoqueratósica y a nivel del tejido celular subcutáneo, se observó un infiltrado inflamatorio neutrofílico con abundante polvo nuclear y extensa necrosis grasa de predominio lobulillar. Además, destacaba la presencia de múltiples adipocitos anucleados de membranas gruesas o "células fantasma" y focos de necrosis y licuefacción (Figura 2).

Diagnóstico

Paniculitis pancreática en contexto de pancreatitis aguda biliar.

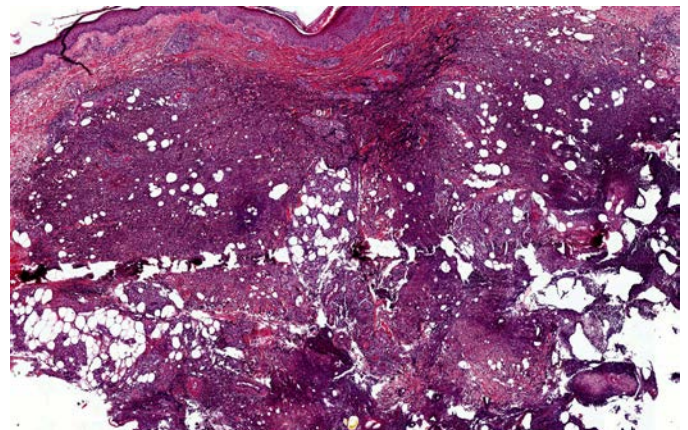


Figura 2. Hematoxilina-Eosina x4. Infiltrado inflamatorio neutrofílico subcutáneo, de predominio lobar, con necrosis y licuefacción.



Evolución

La paciente fue intervenida mediante colangio-pancreatografía retrógrada endoscópica, realizándose una esfinterotomía y esfinteroplastia, con la extracción de 10 cálculos biliares. Tras la intervención se pautaron medidas de soporte y antiinflamatorios. El proceso dermatológico resolvió de forma paralela al cuadro pancreático, sin otras medidas específicas.

Comentario

La paniculitis pancreática es una necrosis grasa subcutánea infrecuente que suele presentarse en pacientes entre los 40 y 60 años de edad, en el contexto de una pancreatitis aguda o crónica, pseudoquistes pancreáticos o carcinoma pancreático acinar^{1,2}. El cuadro más frecuentemente relacionado es la pancreatitis aguda de origen litiasico o enólico¹.

Su etiología se vincula con la liberación masiva de enzimas líticas de origen pancreático a la circulación sanguínea y linfática, que provocarían una necrosis grasa subcutánea. A nivel dermatológico cursa con lesiones nodulares eritemato-violáceas tensas en extremidades inferiores, pudiendo presentar una ulceración superficial

con exudado cremoso amarillento. Por otro lado, son frecuentes sus manifestaciones extracutáneas como artritis de predominio distal (54-88%) por afectación de la grasa periarticular^{3,4}, serositis (25%) con derrame pleural, pericárdico y ascitis o necrosis grasa de tejido óseo intramedular¹. La evolución del proceso dermatológico suele ser paralela a la afectación pancreática. Su tratamiento se basa en dieta absoluta, medidas de soporte, antiinflamatorios, espasmolíticos y reposo con elevación de las extremidades inferiores¹.

Bibliografía

- 1 Segurado Rodríguez A, Guerra Tapia A, Jaén Osasolo P, Cuevas Santos J. Paniculitis pancreática: estudio de 12 casos y valoración comparativa de sus caracteres epidemiológicos, clínicos, histopatológicos y terapéuticos. *Actas Dermosifiliogr* 1999;90:227-234
- 2 Roman JA, Carro AV. Lobular panniculitis and pancreatic cancer. *Rev Clin Esp* 1990;187:207-8.
- 3 Watts RA, Kelly S. Fat necrosis: An unusual cause of polyarthritis. *J Rheumatol* 1993;20:1432-5.
- 4 Haller J, Greenway G, Resnick D y cols. Intraosseous fat necrosis associated with acute pancreatitis: MR imaging. *Radiology* 1989;173:193-5.





Enfermedades ampollosas





Contenido

01. Lo que la pústula esconde.....	383
02. Placa con pústulas dolorosas en una mujer joven.....	387
03. Inmunofluorescencia, una clave para el diagnóstico.....	391
04. Erupción ampollosa en paciente diabético	395
05. Lesiones ampollosas pretibiales.....	399





01

Lo que la pústula esconde

Belén Encabo Durán
David Romero Pérez
Isabel Betlloch Mas

Enfermedades ampollosas



01. Lo que la pústula esconde

Belén Encabo Durán, David Romero Pérez
y Isabel Betloch Mas

Anamnesis

Paciente mujer de 67 años. Antecedentes médicos: dislipemia. No tratamiento habitual. Sin antecedentes dermatológicos de interés. Ingresada en la Unidad de enfermedades Infecciosas (UEI) por una pielonefritis aguda, en tratamiento con Ceftriaxona 2 gramos/día por vía intravenosa. Desde dicho servicio, solicitaron interconsulta a Dermatología por la aparición de lesiones cutáneas diseminadas moderadamente pruriginosas de 5 días de evolución localizadas en pliegues, predominantemente inguinales, pero también axilares, cervical y mamario. La paciente no las relacionaba con ningún desencadenante claro ni había presentado ningún cuadro similar previamente.

Exploración física

Buen estado general. Afebril. Normotensa.
Exploración cutánea: lesiones pustulosas y ve-

sículo-ampollosas flácidas, de aspecto blanquecino grisáceo. Algunas de ellas de contenido seroso-amarillento, otras en fase erosivo-costrosa, asentando sobre base eritematosa. Localizadas predominantemente en pliegues, sobretodo en región inguinal bilateral (Figura 1a, Figura 1b), pero también en axilas (Figura 1d), pliegue cervical posterior (Figura 1c), y alguna ampolla aislada en pliegue mamario. No aparentes signos de rascado ni sobreinfección. Mucosas respetadas.

Exploraciones complementarias

Solicitadas por servicio de UEI:

Análítica sangre: elevación de Proteína C Reactiva y procalcitonina con leucocitosis. Resto de hemograma y bioquímica normales.

Realizadas por servicio de dermatología:

Biopsia – punch de lesión en región inguinal (hematoxilina/eosina): ampolla intraepidérmica con

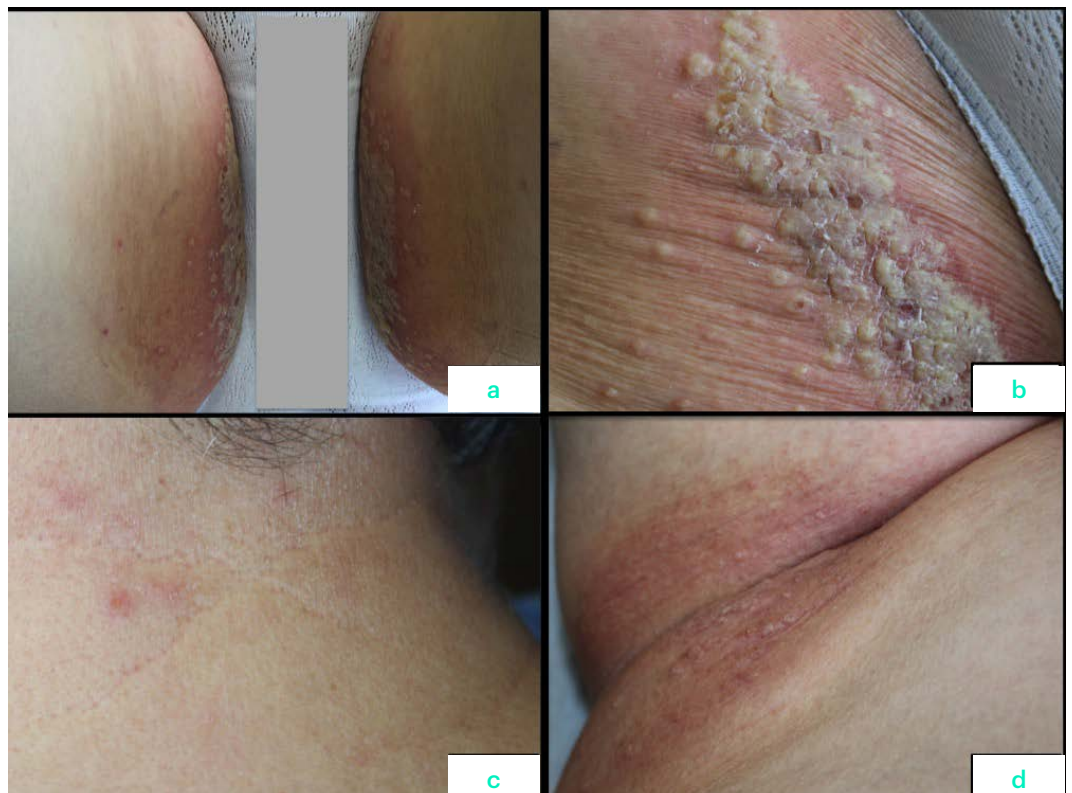


Figura 1. Imagen clínica:
Lesiones pustulosas y vesículo-ampollosas flácidas, de aspecto blanquecino grisáceo. Algunas de contenido seroso-amarillento, otras en fase erosivo-costrosa, sobre base eritematosa. Localización en: pliegue inguinal bilateral (1a y 1b); pliegue cervical posterior (1c); axilas (1d).

numerosa presencia de neutrófilos polimorfonucleares en epidermis y dermis subyacente (Figura 2a, Figura 2b).

Biopsia – punch de lesión en región inguinal (inmunofluorescencia): discretos depósitos de IgA entre los queratinocitos de la epidermis (Figura 2c).

Proteinograma normal. No bandas monoclonales.

Diagnóstico

Pénfigo IgA tipo dermatosis pustulosa subcórnea.

Tratamiento

Dado el buen estado general de la paciente y la mejoría progresiva y espontánea de las lesiones, se decidió actitud expectante hasta la obtención del informe del estudio histopatológico. Se pausó tratamiento sintomático con antihistamínicos para controlar el prurito asociado.

Evolución

Durante el ingreso, la paciente se mostró estable hemodinámicamente y presentó una evolución favorable del cuadro cutáneo. Fue dada de alta y en la revisión en consulta a las 2 semanas, las lesiones habían mejorado de forma evidente, y se encontraban en vía de resolución, con desaparición del prurito asociado. Dos meses después, no presentaba ninguna lesión activa. La paciente

fue dada de alta del servicio de dermatología, y no ha precisado nuevas visitas por este motivo.

Comentario

El pénfigo IgA fue descrito en 1982 por Wallach et al. como “dermatosis pustulosa subcórnea e IgA monoclonal”. Se trata de una entidad poco frecuente con ligero predominio en mujeres. Existen dos tipos de pénfigo IgA, que se diferencian en el patrón histológico y en el depósito de IgA a nivel epidérmico: la dermatosis pustulosa subcórnea (DPS) y la dermatosis neutrofílica intraepidérmica (DNI). Ambas comparten la presencia de acantolisis y de infiltrado neutrofílico. En la DPS, la pústula y los depósitos de IgA están a nivel subcórneo, mientras que en la DNI se localizan a nivel suprabasal o en todo el espesor de la epidermis. Además, la DPS presenta como antígeno principal la desmocolina 1, proteína de la familia de las cadherinas desmosómicas que se halla en las capas más superficiales de la epidermis.

Como aspecto importante, el pénfigo IgA se ha asociado a gammapatía monoclonal IgA y mieloma múltiple, por lo que se recomienda el despistaje de dichas entidades.

La dapsona es el tratamiento de elección, y en caso de ser preciso, se puede asociar acitretino, colchicina, corticoides o fototerapia. En general, tiene un curso recurrente y benigno, aunque a diferencia del caso presentado, no suelen remitir de forma espontánea.

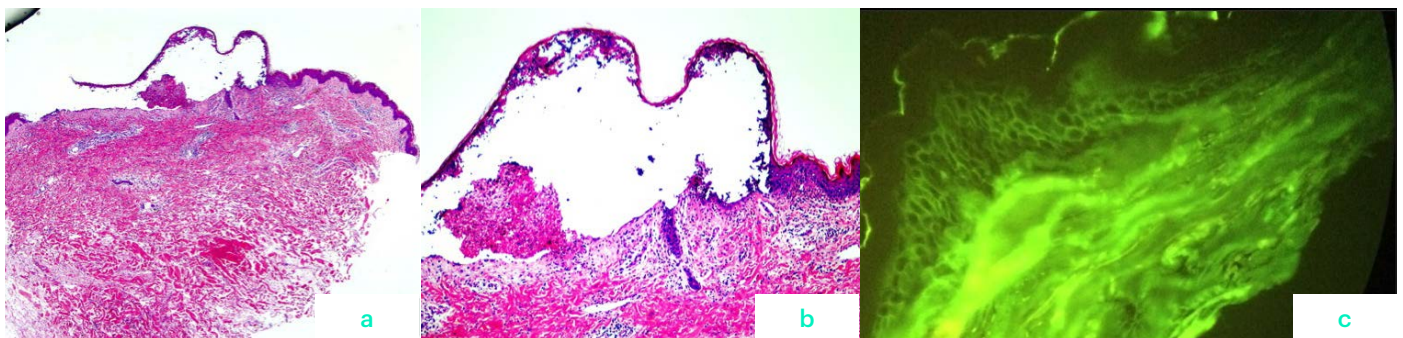


Figura 2. Imagen histológica de lesión inguinal: a y b (hematoxilina/eosina): ampolla intraepidérmica con numerosa presencia de neutrófilos polimorfonucleares en epidermis y dermis subyacente; c (inmunofluorescencia): discretos depósitos de IgA entre los queratinocitos de la epidermis.





02

Placa con pústulas dolorosas en una mujer joven

Agustín España Alonso
Nuria Rodríguez Garijo
Marta Ivars Lleó

Enfermedades ampollosas

02. Placa con pústulas dolorosas en una mujer joven

Agustín España Alonso, Nuria Rodríguez Garijo y Marta Ivars Lleó

Anamnesis

Mujer de 38 años, natural de Rumanía y sin antecedentes de interés, que presentaba desde hace 2 años unas grandes placas cutáneas dolorosas localizadas en el abdomen, ingles y muslos. La primera había aparecido en el abdomen cuando estaba embarazada de 8 meses, y progresivamente habían ido aumentando de tamaño hasta alcanzar el aspecto actual. El embarazo había sido de curso normal, y previamente había tenido otros dos hijos sanos. No tenía antecedentes familiares de psoriasis ni de enfermedades reumáticas. Fue diagnosticada de tiña corporal por su Dermatólogo, y desde entonces llevaba aplicando clotrimazol tópico y dipropionato de betametasona, sin respuesta. En ningún momento se había realizado cultivo, biopsia o analítica sanguínea.

El dolor producido por las lesiones de la piel había deteriorado de forma importante la calidad de vida de la paciente, impidiendo incluso el descanso nocturno por no poder apoyar las zonas afectas. Además, se le había informado de la contagiosidad del cuadro, y debido a la cronicidad del mismo, terminó por ser la causa de la ruptura de su matrimonio.

Exploración física

Placa de gran tamaño de coloración pardusca postinflamatoria, que se extiende a lo largo de la cara anterior del abdomen, glúteos y muslos. Se observa un borde de progresión eritematodescarnativo de morfología circinada y serpinginosa, junto con múltiples pústulas y costras serohemáticas (Figura 1).



Figura 1. Placa de hiperpigmentación postinflamatoria, con múltiples pústulas y costras serohemáticas, que se extiende por abdomen, glúteos y muslos.

Exploraciones complementarias

No se aislaron microorganismos en los cultivos micológico, bacteriológico ni para micobacterias atípicas. El estudio histológico reveló una pústula subcorneal con abundantes neutrófilos en su interior y moderado infiltrado inflamatorio linfocitos eosinófilico en dermis (Figura 2). No se observaron depósitos en la inmunofluorescencia directa frente a inmunoglobulinas, fibrinógeno y complemento. Con estos hallazgos, se realizó una analítica sanguínea que descartó la existencia de un componente monoclonal en el proteiograma.

Diagnóstico

Dermatosis pustular subcorneal de Sneddon Wilkinson.

Tratamiento

Se inicia tratamiento con Dapsona 100 mg al día, habiendo confirmado la existencia de valores normales de la enzima glucosa-6-fosfato deshidrogenasa.

Evolución

Pasados 3 meses de tratamiento, la paciente ha experimentado importante mejoría clínica, tanto en la reducción del dolor como en el progresivo aclaramiento de las lesiones de la piel.

Comentario

La dermatosis pustular subcornea de Sneddon Wilkinson (DPSC) es una enfermedad cutánea crónica poco frecuente que se incluye dentro de las dermatosis neutrofilicas. Suele afectar a mujeres de entre 40-50 años, y se caracteriza por la aparición simétrica de pústulas estériles en el tronco y flexuras, que tienden a coalescer formando patrones anulares o serpinginosos. Histológicamente, se observa un agregado subcorneal de neutrófilos, sin acantosis ni espongirosis, y cuya inmunofluorescencia es negativa.

Aunque se trata de un proceso benigno, su asociación con pioderma gangrenoso, gammapatía IgA monoclonal benigna y mieloma IgA está bien documentada. Por ello, se recomienda investigar la presencia de paraproteinemia en todos los pacientes con DPSC. El diagnóstico diferencial incluye el psoriasis pustuloso, la variante subcorneal del pénfigo IgA, pénfigo foliáceo, dermatitis herpetiforme, impétigo y la pustulosis aguda exantemática generalizada, entre otras.

El tratamiento de elección es Dapsona 50-150 mg diarios, llegando a requerir largos periodos para el control de la enfermedad. En casos refractarios o de toxicidad hematológica, pueden utilizarse retinoides orales, fototerapia o fármacos anti-TNF α .

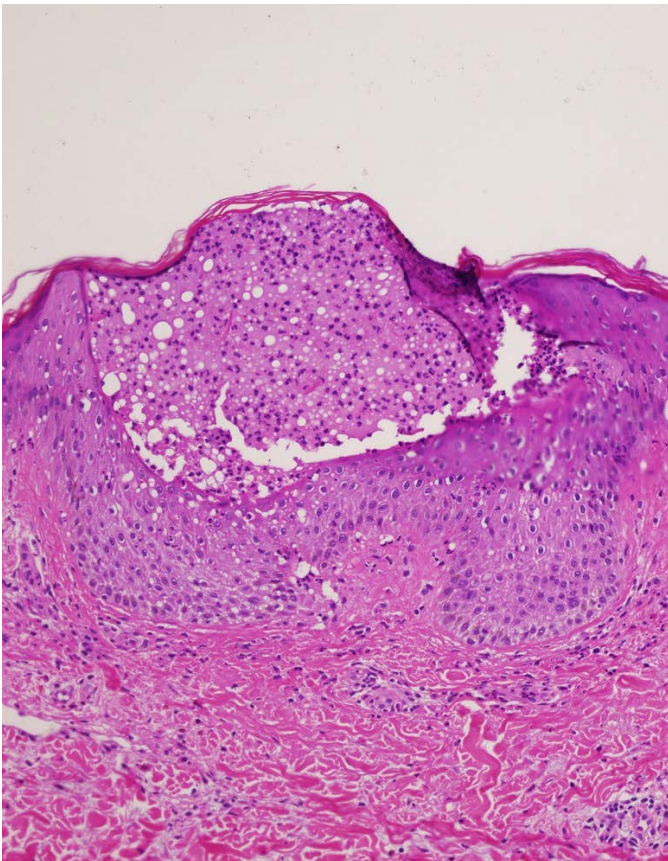


Figura 2. Histología de la lesión. Agregado subcorneal de neutrófilos, sin acantosis ni espongirosis. (H&E, x10).





03

Inmunofluorescencia, una clave para el diagnóstico

Daniela Subiabre Ferrer
José María Ortiz Salvador
Blanca Ferrer Guillén
Ana García Rabasco

Enfermedades ampollosas

03. Inmunofluorescencia, una clave para el diagnóstico

Daniela Subiabre Ferrer, José María Ortiz Salvador, Blanca Ferrer Guillén y Ana García Rabasco

Anamnesis

Mujer de 36 años con los antecedentes de esquizofrenia, tabaquismo, asma bronquial y anemia crónica, acude por urgencias al Servicio de Dermatología por cuadro de lesiones purpúricas y ampollas hemorrágicas en ambas manos de pocos días de evolución. No refería sintomatología asociada ni otra clínica cutánea.

Exploración física

Lesiones purpúricas y ampollas hemorrágicas en los pulpejos y caras laterales de los dedos de ambas manos y del primer dedo del pie izquierdo. Resto del cuerpo sin lesiones.

Exploraciones complementarias

Analítica: Leucocitos $15.6 \cdot 10^9/L$, Neutrófilos $12.6 \cdot 10^9/L$, Linfocitos $1.4 \cdot 10^9/L$.

Anticuerpo antitransglutaminasa: 104

Biopsia punch de una de las lesiones: en la tinción con hematoxilina eosina (h&e) se observó una hemorragia subcórnea y escaso infiltrado inflamatorio perivascular superficial.

Inmunofluorescencia directa (IFD) de piel perilesional: depósitos granulares de IgA en la unión dermoepidérmica (UDE) así como depósitos granulares débiles de C3.

Diagnóstico

Dermatitis herpetiforme.



Figura 1. Lesiones purpúricas y ampollas hemorrágicas en pulpejos y caras laterales de los dedos de la mano derecha.

Tratamiento

Dieta exenta de gluten.

Evolución

Favorable, con resolución de las lesiones.

Comentario

La dermatitis herpetiforme es una enfermedad ampollas autoinmune que aparece como expresión cutánea de la intolerancia al gluten. Puede aparecer a cualquier edad, con un pico máximo en la tercera década. Se presenta clásicamente como pápulas o vesículas en codos, rodillas y glúteos, agrupadas en ramilletes o de forma figurada y circinada. Se asocian típicamente a prurito y pueden estar asentadas sobre una base eritematosa, urticarial o en ocasiones sobre piel normal. Existen formas de presentación atípicas como lesiones purpúricas palmares en edad infantil y afectación de mucosas oral y genital en adultos. El estudio inmunológico demuestra la presencia de anticuerpos específicos IgA antiendomiso y antitransglutaminasa. El hallazgo de depósitos granulares de IgA en la UDE mediante

IFD es patognomónico de esta enfermedad. Esta técnica ha sido ampliamente descrita en el diagnóstico de las enfermedades ampollas, por lo que queremos recalcar su importancia en nuestro caso, en el que la tinción con h&e no entregó suficiente información mientras que la IFD fue clave para el diagnóstico y posterior manejo de la paciente. Por lo tanto, debido a los potenciales hallazgos inespecíficos en la biopsia, el estudio con IFD es esencial para el diagnóstico de esta patología.

Bibliografía

- 1 Reborá A. Shape and configuration of skin lesions: grouped herpetiform. *Clin Dermatol* 2011;29(5): 509-510.
- 2 Herrero-González JE. Guía clínica de diagnóstico y tratamiento de la dermatitis herpetiforme. *Actas Dermosifiliogr* 2010;101:820-6.
- 3 Oxentenko AS, Murray JA. Celiac disease and dermatitis herpetiformis: the spectrum of gluten-sensitive enteropathy. *Int J Dermatol*, 42 (2003), pp. 585-587.

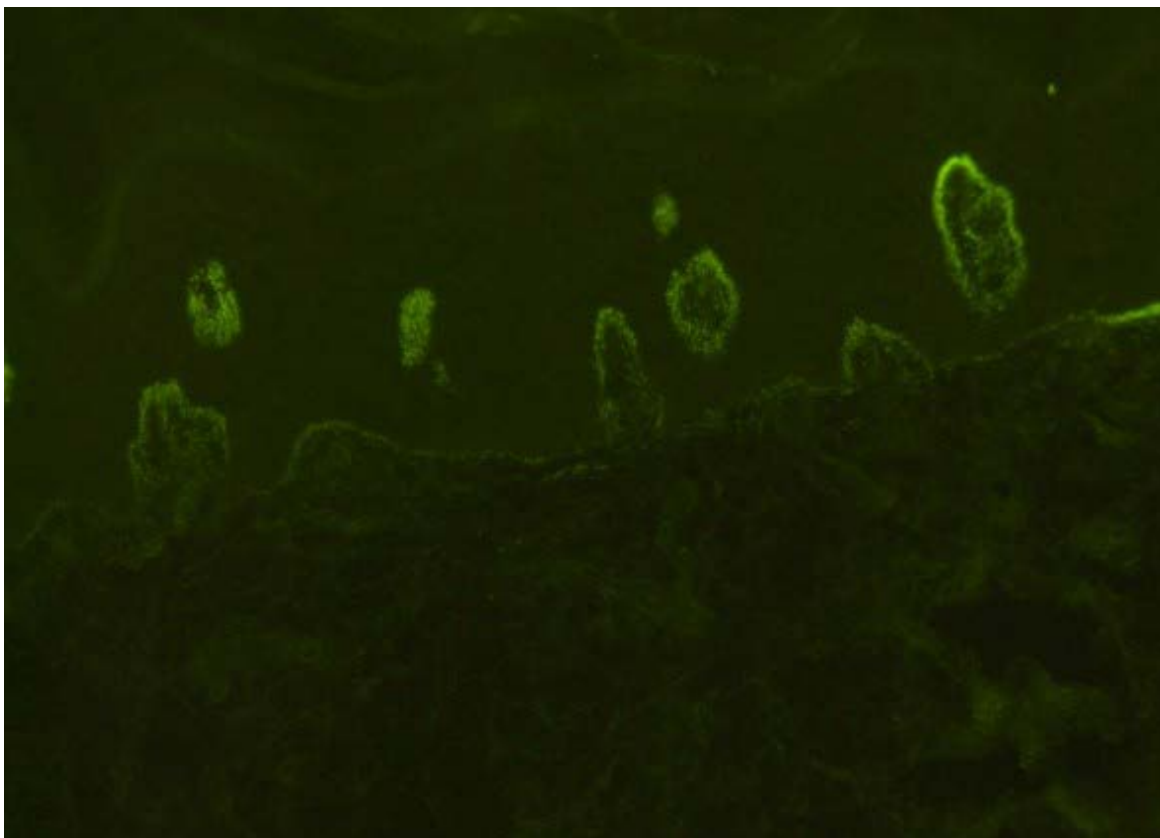


Figura 2. IFD con depósitos granulares de IgA en la UDE.





04

Erupción ampollosa en paciente diabético

Raquel Pérez Mesonero
Rocío Gil Redondo
Iván Checa Recio
Adriana Martín Fuentes

Enfermedades ampollosas

04. Erupción ampollosa en paciente diabético

Raquel Pérez Mesonero, Rocío Gil Redondo, Iván Checa Recio y Adriana Martín Fuentes

Anamnesis

Varón de 75 años, con antecedentes de HTA, diabetes mellitus (DM) no insulino dependiente y dislipemia, derivado desde el Servicio de Urgencias por aparición recurrente de lesiones ampollosas pruriginosas de localización variable en los últimos 6 meses, sin acompañarse de otra clínica sistémica. El paciente ponía en relación algunas de ellas con zonas de traumatismo previo, pero en otras no identificaba un claro desencadenante. Había recibido curas periódicas en su Centro de Salud y tandas de tratamiento con corticoides tópicos y antihistamínicos orales, con lenta resolución de las lesiones, pero aparición constante de otras nuevas.

Exploración física

Presencia de ampollas tensas, ovaladas, de entre 0'5 y 3 cm de diámetro y de contenido seroso o serohemorrágico, distribuidas de forma aislada o agrupadas en pequeñas áreas sobre piel sana, con localización predominante en parte distal de miembros inferiores, cara interna de ambos brazos (Figura 1) y cuero cabelludo (localizaciones sujetas a roce cutáneo o microtraumatismos por el calzado y el peinado). Se observaban también algunas erosiones cubiertas de costra en zonas de ampollas previas. No se identificaron lesiones en mucosas.

Exploraciones complementarias

Con la sospecha clínica de una enfermedad ampollosa autoinmune vs. *bullosis diabeticorum*, se realizó una biopsia cutánea que mostró un despegamiento completo de la epidermis y mínimos infiltrados inflamatorios superficiales de predominio linfocitario y disposición perivascular e intersticial, con presencia muy ocasional



Figura 1. Ampollas tensas de base no inflamatoria y erosiones localizadas en la parte distal de los miembros inferiores y en la cara interna de los brazos.

de eosinófilos; acompañada de un estudio de inmunofluorescencia directa (IFD) que reveló depósitos de IgG y C3 en la unión dermoepidérmica (Figura 2). Ante la baja carga inflamatoria y la escasez de eosinófilos se realizó la técnica de Salt-Split (separación artificial de la piel por su nivel afectado y posterior realización de técnicas de IFD), que mostró depósito intenso de IgG únicamente por debajo del plano de clivaje de la ampolla. Con estos hallazgos, solicitamos una detección de anticuerpos anti-colágeno VII en suero, que resultaron negativos, si bien esto no modificó el diagnóstico final.

Diagnóstico

Epidermolísis Ampollosa Adquirida (EAA).

Tratamiento

Se inició tratamiento con colchicina oral a dosis de 0'5 mg/día, duplicándola después de una semana tras comprobar una buena tolerancia digestiva. El tratamiento sistémico se acompañó de una pauta de curas locales con vaciamiento del contenido de las ampollas y aplicación de antiséptico.

Evolución

En los dos primeros meses de seguimiento hemos observado una reducción del ritmo de formación de ampollas, y las lesiones previas se han resuelto por completo.

Comentario

La EAA es una enfermedad esporádica poco frecuente de la edad adulta, causada por la presencia de autoanticuerpos contra el colágeno VII de la membrana basal de la piel. Su disrupción ocasiona un despegamiento cutáneo-mucoso a nivel subepidérmico, que clínicamente se tra-

duce en una mayor fragilidad cutánea con formación de ampollas tensas no inflamatorias en zonas de microtraumatismos repetidos; si bien existen variantes inflamatorias que simulan otras enfermedades ampollosas autoinmunes. Se ha asociado con diversas enfermedades sistémicas, entre ellas la DM, aunque la EII es la más frecuente (de la que no encontramos indicios en nuestro caso). Para su diagnóstico es necesario evidenciar, mediante técnicas especiales, el depósito de anticuerpos exclusivamente en el suelo de la ampolla, lo que permite distinguirla de otras ampollas subepidérmicas de origen inmunológico. La detección de autoanticuerpos circulantes en suero complementa el diagnóstico, pero si la carga no es elevada pueden ser negativos hasta en un 50% de los casos. En su tratamiento se utilizan colchicina o dapsona en monoterapia, reservando la terapia combinada, los inmunosupresores e Ig intravenosas para los casos refractarios. Su curso es variable, aunque suele prolongarse durante años.

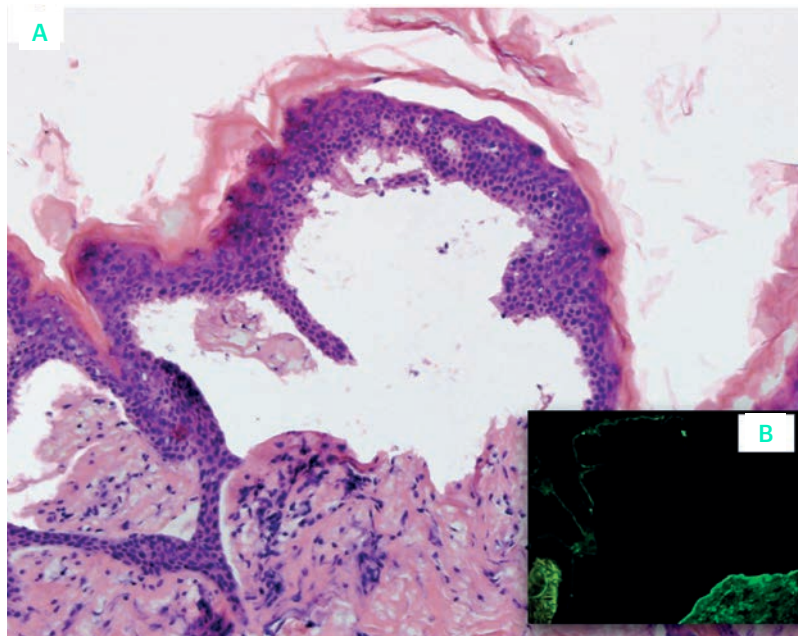


Figura 2. A) HE 20x: Ampolla subepidérmica con escaso componente inflamatorio. B) Detalle de la técnica Salt-Split, donde se observa el depósito de IgG exclusivamente por debajo del plano de despegamiento de la ampolla.





05

Lesiones ampollasas pretibiales

María Isabel Martínez González
Sonia Heras González
Vanesa Fatsini Blanch
Zuriñe Martínez de Lagrán Álvarez de Arcaya

Enfermedades ampollasas

05. Lesiones ampollas pretibiales

María Isabel Martínez González, Sonia Heras González, Vanesa Fatsini Blanch y Zuriñe Martínez de Lagrán Álvarez de Arcaya

Anamnesis

Paciente de 85 años, sin antecedentes personales de interés, que consultaba por lesiones pruriginosas de varios meses de evolución localizadas en la zona pretibial derecha. Había recibido tratamiento con antibióticos tópicos por parte de su Médico de Atención Primaria sin mejoría.

Exploración física:

En la exploración física destacaba una placa eritemato-edematosa bien definida, con lesiones vesículo-ampollosas en su superficie, junto con áreas erosionadas y costrosas. (Figura 1)

Exploraciones complementarias

Con la sospecha de una enfermedad ampollas se tomaron varias biopsias cutáneas, que mostraron una proliferación dérmica fusocelular, revestida por una epidermis extensamente ulcerada

con costra epidérmica y necrosis superficial de la dermis, con marcado edema en todo su espesor y positividad para virus herpes humano 8 (VHH-8), todo ello compatible con el diagnóstico de Sarcoma de Kaposi en estadio tumoral asociado a linfedema. (Figura 2)

El estudio analítico no mostró hallazgos patológicos, salvo anemia ferropénica leve y serología positiva para VHH-8. El resto exploraciones complementarias (radiografía de tórax y ecografías abdominal y ganglionar) no mostraron alteraciones. Se derivó al paciente al Servicio de Medicina Interna de nuestro hospital para completar estudio de anemia ferropénica que fue normal.

Diagnóstico

Sarcoma de Kaposi ampollas.



Figura 1. Placa eritemato-edematosa pretibial, con lesiones pápulo-ampollosas, erosionadas y costrosas.

Tratamiento

Se procedió a la extirpación quirúrgica de las lesiones, sin recidiva posterior.

Comentario

El sarcoma de Kaposi (SK) es una neoplasia de células endoteliales relacionada etiológicamente con la infección por el VHH-8, en la que también intervienen factores ambientales, inmunológico y genéticos.

Epidemiológicamente, se distinguen 4 formas de SK (clásica, endémica, iatrogénica y asociada a VIH) que, a su vez, se subdividen en múltiples variantes clínicas e histológicas.

Los cambios vesículo-ampollosos son infrecuentes en el SK y, cuando predominan clínicamente, se denomina SK ampolloso. No son específicos de ningún subtipo histológico, aunque algunos autores refieren que el SK ampolloso aparece con más frecuencia en el subtipo linfoma-like.

Predomina en extremidades inferiores en ancianos varones. Cuando se presenta, lo hace en los estadios tumoral y nodular, siendo más frecuente su aparición en el SK clásico.

Las causas de los cambios vesiculoso-ampollosos son tanto el linfedema subyacente como el edema peritumoral y las linfangiectasias. Histológicamente suele encontrarse edema dérmico, despegamiento intra o subepidérmico y exudado epidérmico.

Es importante conocer la variante de SK ampolloso puesto que, aun siendo infrecuente, puede simular otras enfermedades ampollosas.

Bibliografía

- 1 Grayson W and Pantanowitz L. Histological variants of cutaneous Kaposi sarcoma. *Diagnostic Pathology* 2008, 3:31.
- 2 Kandemir NO, Barut F, Gün BN, et al. Histopathological analysis of vesicular and bullous lesions in Kaposi sarcoma. *Diagnostic Pathology* 2012, 7:101.
- 3 E. Hernández-Ruiz, A. García-Herrera, J. Ferrando. Sarcoma de Kaposi. *Med Cutan Iber Lat Am* 2012;40(2):39-48.
- 4 Altunay I, Kucukunal A, Demirci GT et al. Variable clinical presentations of Classic Kaposi Sarcoma in Turkish patients. *J Dermatol Case Rep* 2012, 1: 8-13.

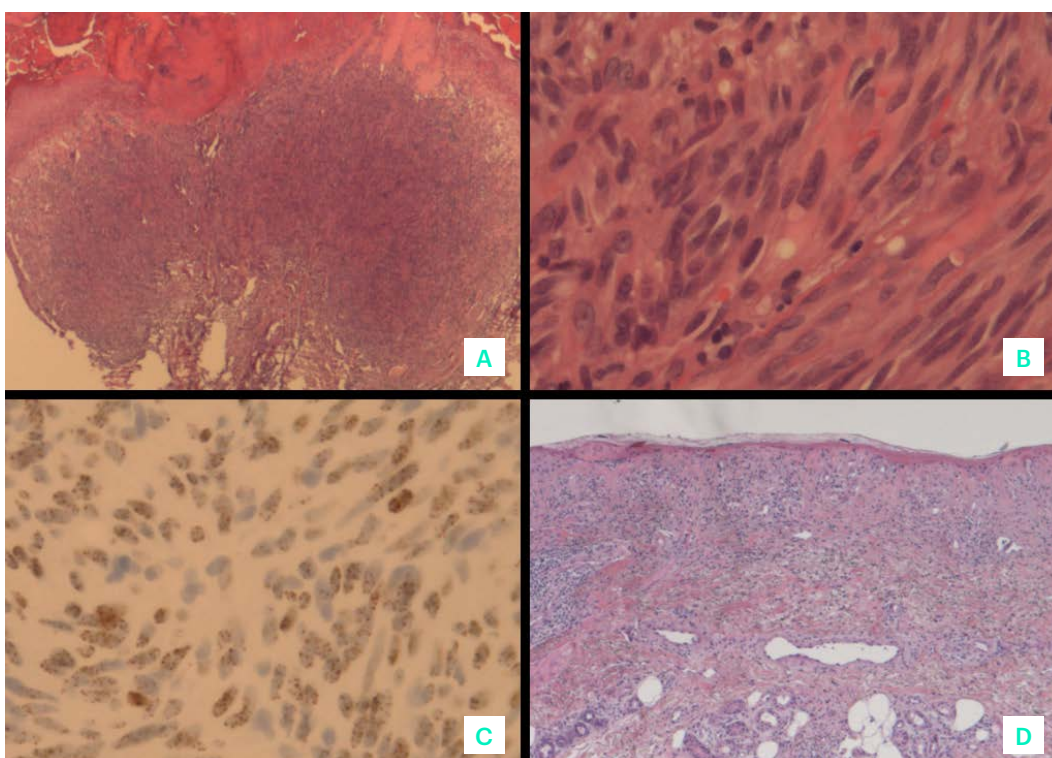


Figura 2. A) Epidermis extensamente ulcerada con formación de costra epidérmica además de una tumoración constituida por células fusiformes que ocupa todo el espesor de la dermis. B) Células fusiformes con núcleos elongados e inclusiones eosinófilas citoplasmáticas que forman fascículos. Entre las células se ven hematíes dispersos y células plasmáticas. C) Positividad nuclear para VHH-8 en inmunohistoquímica. D) epidermis adelgazada y espacios vacuolares dilatados en dermis sin hematíes y con cierto componente inflamatorio.





Tumores





Contenido

01. Placa perlada en región dorsal como hallazgo incidental	407
02. Nódulos en el cuero cabelludo	411
03. Tumoración violácea en región frontotemporal y preauricular izquierda	415
04. Lesión ulcerada de gran tamaño en el cuello de un varón	419
05. Nódulos purpúricos extensos en un varón de 86 años	423
06. Nódulos eruptivos en cabeza y cuello	427
07. Nevus melanocítico congénito gigante	431
08. Nódulo violáceo de rápido crecimiento.....	435
09. Lesión en genitales, ¿es siempre una ITS?	439
10. Placa solitaria congénita en muslo con tendencia a la hiperhidrosis.....	443
11. Tumoración escamocostrosa en el pezón de un varón de mediana edad	447
12. Queratoacantoma de gran tamaño con buena respuesta a metotrexate intralesional	451
13. Nódulos eritematosos asintomáticos de rápido crecimiento en región frontal.....	455
14. Metástasis cutáneas en coraza.....	459
15. Exploración mamaria: no bajar la guardia.....	463
16. Un volcán en erupción	467
17. Lesión vascular congénita presente en el nacimiento	471
18. La importancia de una correcta exploración.....	475
19. Tumor simulador clínico-histopatológico: un reto diagnóstico.....	479
20. Varón con placa indurada en complejo areola-pezón.....	483
21. Nódulos eritematosos indurados en paciente joven con astenia y malestar general	487
22. Placas nódulos y tumoraciones en cuero cabelludo.....	491
23. Un “hematoma” que no se resuelve	495
24. Erupción rosaceiforme atípica: un signo de alerta.....	499
25. Crecimiento progresivo de la lengua en varón de 73 años.....	503
26. Lesiones cutáneas eruptivas en un paciente con infección por VIH.....	507
27. Radioterapia e inmunoterapia secuencial en el tratamiento del melanoma metastásico.....	511
28. Nódulos cutáneos en paciente con síndrome constitucional	515
29. Tumores faciales de rápido crecimiento en una mujer senescente	519
30. Pápulas en la cara en un niño	523
31. Lesiones cutáneas achacadas a quemadura accidental.....	527
32. Una tumoración dolorosa en la planta del pie	531
33. Colisión de tumores.....	535

Tumores





01

Placa perlada en región dorsal como hallazgo incidental

Aroa García Duarte
Alba Gómez Zubiaur
Marta Bandini
Isabel Polo Rodríguez

Tumores



01. Placa perlada en región dorsal como hallazgo incidental

Aroa García Duarte, Alba Gómez Zubiaur, Marta Bandini e Isabel Polo Rodríguez

Anamnesis

Mujer de 50 años sin antecedentes de interés en tratamiento con lorazepam que fue remitida por su médico de cabecera por presentar varias queratosis seborreicas en la espalda.

Exploración física

La paciente presentaba varias queratosis seborreicas dorsales y lumbares y en región dorsal derecha se observó placa perlada de 1,2 cm de diámetro. A la dermatoscopia la lesión presentaba telangiectasias en la periferia y un tapón córneo (Figuras 1 y 2). La paciente no sabía precisar el tiempo de evolución de la lesión.

Exploraciones complementarias

La lesión fue extirpada observándose histológicamente una epidermis respetada y la existencia de múltiples islotes de células basaloides, que mostraban vacuolización intracitoplasmática y en determinadas áreas conforman ductos con lúmenes

bien definidos invadiendo la dermis reticular (Nivel de Clark IV), con 1 mitosis/mm cuadrado e invasión perineural, con patrón de crecimiento infiltrativo.

Diagnóstico

Carcinoma aneal microquístico.

Evolución

Ante este resultado histológico se decidió ampliación quirúrgica de la cicatriz y se realizó estudio de extensión sin observarse hallazgos significativos. Actualmente la paciente sigue revisiones periódicas, sin observarse signos clínicos sugestivos de recidiva.

Comentario

El carcinoma aneal microquístico consiste en una tumoración aneal maligna, poco frecuente, de diferenciación dual folicular y glandular, que habitualmente es confundido clínica e histológicamente con otras lesiones cutáneas, sobre todo



Figura 1. Pápula de brillo perlado y consistencia dura, de 1,2 cm de diámetro, en región dorsal derecha.



Figura 2. Dermatoscopia: se observan telangiectasias periféricas y un tapón córneo.



con el carcinoma basocelular. Se trata de un tumor agresivo localmente, con elevada capacidad infiltrante y marcado neurotropismo, lo que justifica la alta tasa de recidivas a pesar de realizar un tratamiento agresivo. La afectación a distancia es excepcional. Clínicamente se caracteriza por una placa, nódulo o pseudoquiste de consistencia pétre, asintomática, con márgenes difusos y telangiectasias; el crecimiento es lento y progresivo y suele tener un tamaño medio de 2cm al diagnóstico. Se presenta más frecuentemente en mujeres y la localización más habitual es la cabeza y el cuello. Las tasas de curación son mayores con la cirugía micrográfica de Mohs, que actualmente se considera la técnica de elección. No obstante, en función de la localización, puede realizarse cirugía convencional con una extirpación amplia de márgenes en superficie y en profundidad así como radioterapia coadyuvante en los más agresivos.

Bibliografía

- 1 Carcinoma anexial microquístico. Presentación de un caso. Cano M M, Ponssa G, Pereyra S, Gallerano V, Blingas A, Herrero M. Arch Argent Dermatol. 2011. 61: 239-241.
- 2 Carcinoma anexial microquístico. A propósito de un caso. Cañadas, N. G, León S. A, Luna P. C, Nocito M. J, Castellanos Posse M. L, Marchesi C, Mazzini M. Dermatol Arg.2009. 15(2), 131-133.
- 3 Carcinoma anexial microquístico: la cirugía micrográfica de Mohs como tratamiento de elección. Martorell-Calatayud A, Requena-Caballero C, Botella-Estrada R, Almenar-Medina S, Sanmartín-Jimenez O, Llombart-Cussac B, Nagore- Enquídanos E, Serra- Guillen C, Echeverría-García B, Guillén Barona C. Actas Dermosifiliogr. 2009; 100: 693-9.
- 4 Carcinoma anexial microquístico de células claras. Ambrojo P, Pérez-Cidoncho P, García- Mir B, Requena L. Actas Dermosifiliogr. 2003; 94 (5): 305-8.
- 5 Carcinoma anexial microquístico: descripción de un caso de características histológicas especiales. Fernández Aceñero M.J, Ruíz-Fernández P, Requena L, Sánchez Yus, E. Actas Dermosifiliogr. 1998: 89 (5): 256-8.





02

Nódulos en el cuero cabelludo

Marta Ivars Lleó
Ester Moreno Artero
Elena Querol Cisneros
Agustín España Alonso

Tumores



02. Nódulos en el cuero cabelludo

Marta Ivars Lleó, Ester Moreno Artero, Elena Querol Cisneros y Agustín España Alonso

Anamnesis

Una paciente mujer de 33 años, consultó en el departamento de Dermatología por historia de múltiples lesiones nodulares en cuero cabelludo de crecimiento progresivo (figura 1), de 2 años de evolución. Clínicamente las lesiones eran levemente pruriginosas y provocaban sangrado de forma ocasional. No presentaba otros antecedentes patológicos de relevancia.

Exploración física

En la exploración física presentaba múltiples nódulos eritematosos, de entre 1 y 3 cm de diámetro con tendencia a la agrupación en región occipital y parietal izquierda. Presentaba también una adenopatía latero-cervical izquierda.

Exploraciones complementarias

Los estudios de extensión (analítica general con hemograma, VSG, perfil bioquímico general, urinoanálisis, niveles de IgE, PCR y ra-

diografía de tórax) fueron normales. El estudio histopatológico (figura 2) de las lesiones informó de una tumoración benigna de estirpe mesenquimal y carácter vascular en forma de vasos bien formados de endotelio hipertrófico y pared fibrosada, rodeada por un denso infiltrado inflamatorio de carácter linfocitos eosinofílico. La tumoración presentaba bandas de colágena engrosada dispuesta entre los elementos vasculares. La punción aspiración de la adenopatía laterocervical informó de una hiperplasia linfocitaria reactiva.

Diagnóstico

Hiperplasia angiolinfocitaria con eosinofilia.

Tratamiento

Dada la recidiva de las lesiones tras su extirpación quirúrgica, y la ineficacia de diversos tratamientos previos (crioterapia, electrocoagulación y corticoides intralesionales) la paciente recibió



Figura 1: Nódulos rojo-violáceos confluyentes en la piel del cuero cabelludo (región parieto-occipital).



infiltraciones seriadas mensuales (6) de Bleomicina (dosis entre 0,2 y 0,4 mg/mL) obteniéndose una respuesta parcial.

Evolución

La paciente ha presentado recidiva de las lesiones coincidiendo con los embarazos que se trataron al finalizar la lactancia.

Comentario

La hiperplasia angiolinfoide con eosinofilia es una patología proliferativa vascular de etiología desconocida y comportamiento benigno. Algunos autores consideran que se trata de un proceso reactivo. Suele presentarse en pacientes de edad media preferentemente mujeres. Cursa con la aparición de nódulos confluentes en la piel del polo cefálico, en especial del cuero cabelludo y región periauricular. Más raramente, puede aparecer en otras localizaciones. Las lesiones son persistentes y recidivantes, a veces pulsátiles y pueden ocasionar prurito o dolor local. Histológicamente, se caracteriza por la presencia de nódulos dérmicos o hipodérmicos con un doble componente, vascular e inflamatorio. El componente vascular está representado por vasos gruesos con endotelios de células epitelioides de citoplasmas vacuolados. El estroma se encuentra infiltrado por eosinófilos y a veces presenta depósitos de mucina. El diagnóstico diferencial incluye la enfermedad de Kimura, el sarcoma de Kaposi, el granuloma piogénico, la sarcoidosis, linfocitoma cutis y las metástasis cutáneas, entre otros. La escisión quirúrgica es el tratamiento más empleado, sin embargo hasta un tercio de las lesiones reaparecen tras la cirugía. Otras opciones son la cirugía de Mohs, los corticoides, la crioterapia, la bleomicina intralesional y el láser de colorante pulsado.

Bibliografía

- 1 Adler BL, Krausz AE, Minuti A et al. Epidemiology and treatment of angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia (ALHE): A systematic review. *J Am Acad Dermatol.* 2016 Mar;74:506-12.
- 2 Stoddard T, Massey B, Espejo E. A lower lip mass. *JAMA Otolaryngol Head Neck Surg.* 2014 Feb;140(2):171-2.
- 3 Tokura Y, Yagi H, Yanaguchi H et al. IgG4-related skin disease. *Br J Dermatol.* 2014 Nov;171:959-67
- 4 Akdeniz N, Kösem M, Calka O et al. Intralesional bleomycin for angiolymphoid hyperplasia. *Arch Dermatol.* 2007 Jul;143:841-4.
- 5 Requena C, Sevilla A, Abel JL et al. Hiperplasia angiolinfoide con eosinofilia: respuesta al tratamiento con láser de colorante pulsado. *Actas Dermosifiliogr* 2003;94:00-0

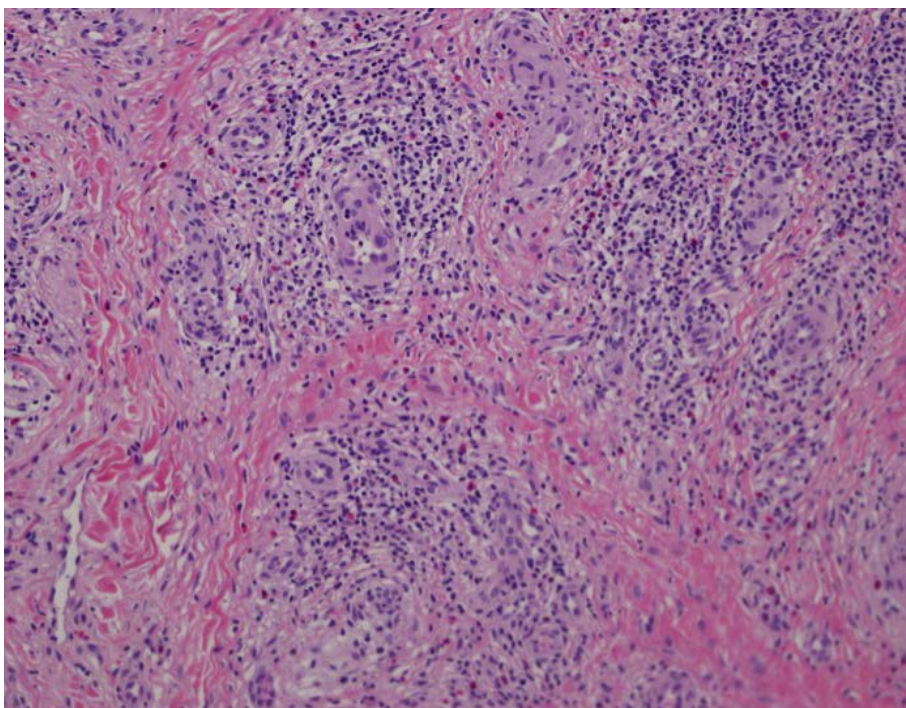


Figura 2: Proliferación vascular en la dermis reticular superficial y media con endotelio hipertrófico y pared fibrosada. Nótese el denso infiltrado inflamatorio linfoeosinofílico y las bandas de colágena engrosada entre los elementos vasculares.





03

Tumoración violácea en región frontotemporal y preauricular izquierda

Alba Gómez Zubiaur
Aroa García Duarte
M^a Isabel Hernández Surmann
Isabel Polo Rodríguez

Tumores



03. Tumoración violácea en región frontotemporal y preauricular izquierda

Alba Gomez Zubiaur, Aroa García Duarte,
M^a Isabel Hernández Surmann e Isabel Polo Rodríguez

Anamnesis

Presentamos el caso de un varón de 82 años de edad, sin alergias medicamentosas conocidas, con antecedentes de hipertensión arterial, insuficiencia cardíaca secundaria a miocardiopatía dilatada, hipertensión pulmonar severa y aneurisma de aorta abdominal. Estaba recibiendo tratamiento con carvedilol, ivabradina, eplerenona, seguril, adiro y clexane; y pendiente de intervención del aneurisma abdominal por cirugía vascular.

El paciente acudió a Urgencias por una placa eritemato-violácea a nivel fronto-temporal izquierdo de aproximadamente 1 mes de evolución, que había drenado material sero-sanguinoliento de forma espontánea. Refería antecedente de traumatismo en la zona y dado que estaba en tratamiento antiagregante-anticoagulante, se estableció el diagnóstico de hematoma. Ante la progresión de la lesión fue remitido a Dermatología, cuando se cumplían 2 meses desde su aparición.

Exploración física

Se describía una tumoración fronto-temporal izquierda de aspecto vascular, con zona central erosiva y márgenes mal definidos, constituyendo una placa eritemato-violácea sobre la que asentaban algunos nódulos más oscuros, descendiendo hasta arco mandibular ipsilateral (figura 1a). Se palpaban adenopatías cervicales izquierdas no dolorosas.

Exploraciones complementarias

Se realizó biopsia cutánea. La hematoxilina/eosina mostraba una proliferación intradérmica de canales vasculares irregulares y dilatados (figura 2a) revestidos por células endoteliales atípicas con núcleos grandes, hiper cromáticos y pleomórficos protuyendo hacia la luz (figura 2b). Las técnicas de inmunohistoquímica fueron positivas para CD31, D2-40 y Factor VIII. En la prueba de imagen (TAC) se evidenció afectación de cadena linfática cervical izquierda e infiltración tumoral de la glándula parótida ipsilateral, sin datos de metástasis viscerales.



Figura 1. Imagen clínica del tumor; a) placa violácea extensa con nódulos dispersos y zona superior ulcerada; b) progresión de la lesión ocupando hemicara izquierda con mayor componente tumoral y nodular ulcerado.



Diagnóstico

Angiosarcoma de cara y cuero cabelludo.

Tratamiento

Ante la imposibilidad de abordar quirúrgicamente la lesión, se propuso tratamiento con radioterapia y quimioterapia posterior (paclitaxel), con reducción inicial en el tamaño tumoral y control del sangrado local.

Evolución

Al cabo de 2 meses de tratamiento el tumor progresó de nuevo, ocupando la región fronto-temporal y hemifacial izquierda por completo, y con gran proliferación del componente nodular (figura 1b), asociando sangrado en sábana permanente. El paciente ingresó con síndrome constitucional, fiebre, hipotensión y bajo nivel de conciencia. Se realizó nuevo TAC, objetivándose metástasis hepáticas extensas. Se decidió tratamiento paliativo, produciéndose el fallecimiento al cabo de 3 días.

Comentario

El angiosarcoma es un tumor vascular maligno poco frecuente, con diversas variantes clínicas, siendo la más habitual la que se describe en nuestro paciente: angiosarcoma cutáneo idiopático de cabeza y cuello. Su etiología es desconocida, postulándose una influencia de la exposición mantenida a radiación ultravioleta en una zona muy vascularizada y con numerosas anastomosis¹. Se presenta en varones de edad avanzada como una lesión contusiforme que el paciente atribuye a un traumatismo. Sin embargo, de for-

ma rápida y progresiva aparecen tumoraciones y nódulos eritemato-violáceos que se ulceran, extendiéndose en sábana por la piel adyacente y ocasionando complicaciones locales (dolor o sangrado). El estudio histológico con hematoxilina/eosina es diagnóstico y puede mostrar dos patrones en la misma lesión: proliferación intradérmica de vasos anastomosados tapizados por endotelio pleomórfico y áreas más sólidas poco diferenciadas de células de hábito epitelioides o fusiformes². Las técnicas de inmunohistoquímica apoyan el origen vascular del tumor (CD31+, CD34+, Factor VIII+). Es necesario realizar una prueba de imagen para valorar extensión linfática cervical y/o visceral (pulmonar en la mayoría de los casos pero también hepática, esplénica, etc). No existe un protocolo terapéutico establecido; si la localización y extensión tumoral lo permiten se realizará exéresis radical asociada a radioterapia. El pronóstico es infausto, con una supervivencia menor al 15% al cabo de 5 años³.

Bibliografía

- 1 Morgan M, Swann M, Somach S, Eng W, Smoller B. Cutaneous angiosarcoma: a case series with prognostic correlation. *J Am Acad Dermatol.* 2004; 50(6): 867-74.
- 2 Repiso B, Pérez-Gil A, Argueta O, Ríos J, Sotillo I, Camacho F. Angiosarcoma de cara y cuero cabelludo. A propósito de un caso. *Actas dermosifiliogr.* 1999; 90: 104-8.
- 3 Coll MN, Mateu A, Tomás L, Pérez ML, Marquina A. Angiosarcoma cutáneo: a propósito de 4 casos. *Med Cutan Iber Lat Am.* 2011; 39(6): 255-9.

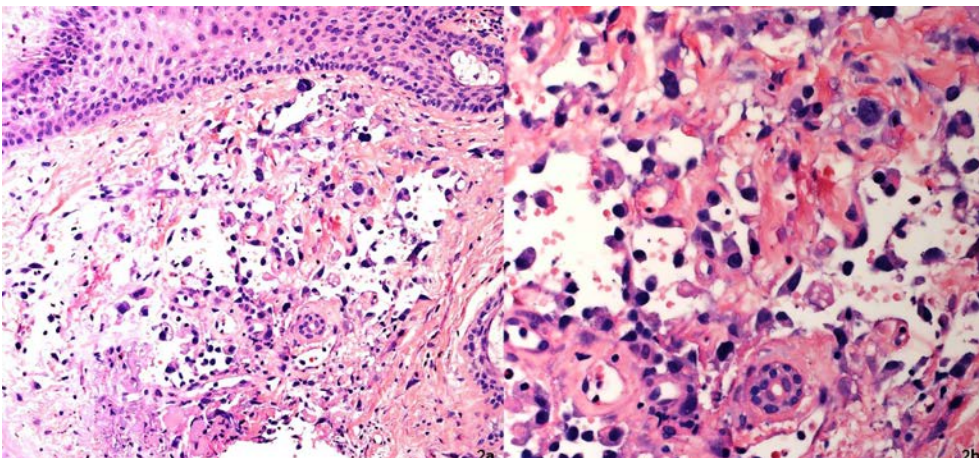


Figura 2. Hallazgos histológicos hematoxilina/eosina 20x y 40x; proliferación intradérmica de canales vasculares irregulares y dilatados revestidos por células endoteliales atípicas con núcleos grandes, hiper cromáticos y pleomórficos que protuyen hacia la luz.





04

Lesión ulcerada de gran tamaño en el cuello de un varón

Sofía Lucas Truyols
César Lloret Ruiz
Laura Calomarde Rees
Rafael Carmena Ramón

Tumores



04. Lesión ulcerada de gran tamaño en el cuello de un varón

Sofía Lucas Truyols, César Lloret Ruiz,
Laura Calomarde Rees y Rafael Carmena Ramón

Anamnesis

Varón de 63 años, albañil jubilado, hipertenso, diabético, consumidor habitual de 60 gr diarios de alcohol y fumador de 50 paquetes/año. El paciente fue remitido al Servicio de Dermatología desde Urgencias y acompañado por un familiar que fortuitamente descubrió que presentaba una lesión en la región cervical de un año de evolución aproximadamente. El paciente la estuvo ocultando por timidez y vergüenza, vistiéndose con jerséis de cuello alto y pañuelos.

Exploración física

A la exploración física se observaba una tumora- ción extensa en la región cervical anterior de 10 x 5 cm y localmente ulcerada. El paciente refería sangrado ocasional que él mismo se trataba con un antiséptico. La lesión se acompañaba de dolor y escozor. No se palpaban adenopatías cervicales.

Exploraciones complementarias

Se realizó una analítica y una radiografía de tórax que no mostraron ninguna alteración.

Además se realizó un TAC en el que se apreciaba infiltración de fascia y del músculo platisma en todo su grosor pero sin afectación ósea aparente ni adenopatías regionales afectadas. Realizamos una biopsia punch de la lesión y el examen his- topatológico mostró una proliferación tumoral constituida por cordones y nidos de células es- camosas, con formación de perlas córneas e in- filtración dérmica en profundidad.

Diagnóstico

Carcinoma de células escamosas (CCE).

Tratamiento y evolución

Por su tamaño, profundidad y estado general del



Figura 1. Tumora- ción ulcerada en región cervical anterior.

paciente se desestimó la cirugía como tratamiento inicial y se le derivó a un centro de referencia para iniciar radioterapia (RT) y quimioterapia (cetuximab). Tras 18 meses de seguimiento la lesión ha mejorado, se encuentra estable y sigue en tratamiento sólo con cetuximab. En los TACs de control periódicos no hay evidencia de metástasis.

Comentario

El CCE es la segunda neoplasia cutánea más frecuente dentro del grupo del cáncer cutáneo no melanoma, después del carcinoma basocelular y su incidencia ha aumentado de forma considerable durante los últimos 20 años¹. Su etiología es multifactorial, interviniendo en su patogénesis como factor más importante la exposición a la radiación ultravioleta². Habitualmente se presenta en forma de pápula, placa o nódulo carnosos, rosado o rojizo. En la mayoría de los casos, si el tamaño es pequeño, el tratamiento consiste en la extirpación quirúrgica con margen amplio u otros procedimientos más conservadores¹. En los CCE avanzados en los que por su tamaño son irresecables quirúrgicamente, o que ya presentan metástasis, la combinación de un anticuerpo monoclonal contra el receptor del factor de crecimiento epidérmico como es el cetuximab y

la RT parecen mostrar una mayor supervivencia aunque a día de hoy todavía está por caracterizar las vías inmunológicas involucradas para proporcionar terapias más dirigidas³. El aislamiento y la baja autoestima de algunos pacientes impiden un diagnóstico precoz. La comunicación y el apoyo emocional del clínico es factor conveniente y fundamental para crear y afianzar la apropiada empatía.

Bibliografía

- 1 A. Nuño-González, F.J. Vicente-Martín, F. Pinedo-Moraleda y J.L. López-Estebanz. Carcinoma epidermoide cutáneo de alto riesgo. *Actas Dermosifiliogr.* 2012;103(7):567-578.
- 2 Díaz-Corpas T, Morales-Suárez-Varela M, Rausell Fontestad N, Fuertes Prósper A, Marquina-Vila A, Jordá-Cuevas E. Squamous Cell Carcinoma: Clinical and Pathological Features and Associated Risk Factors in an Observational Study of 118 Patients. *Actas Dermosifiliogr.* 2015 Dec;106(10):806-15.
- 3 Ribero S, Stucci LS, Daniels GA, Borradori L. Drug therapy of advanced cutaneous squamous cell carcinoma: is there any evidence? *Curr Opin Oncol.* 2017 Mar;29(2):129-135.

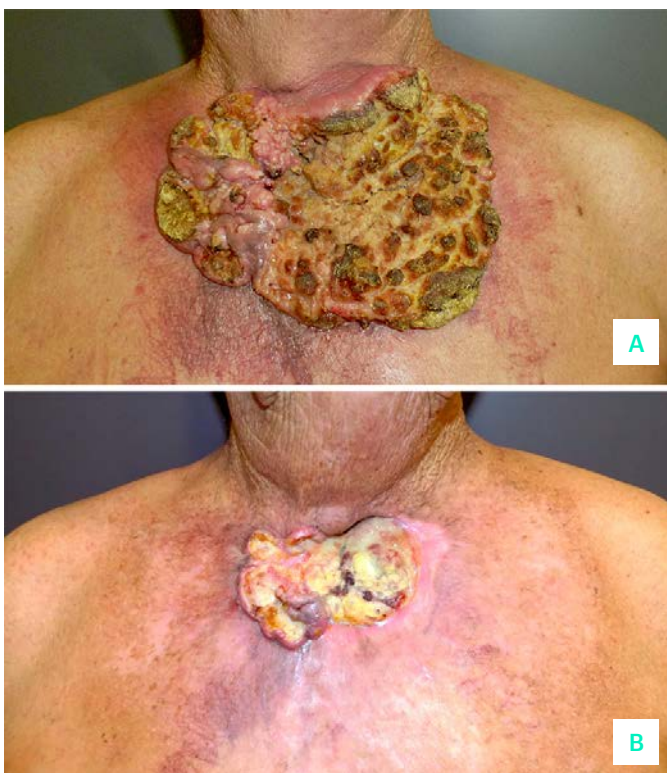


Figura 2. A) Control tras iniciar RT, en el que se aprecia progresión tumoral local. B) Control tras 8 meses del inicio de la RT y cetuximab).





05

Nódulos purpúricos extensos en un varón de 86 años

David Romero Pérez
Belén Encabo Durán
Mar Blanes Martínez

Tumores



05. Nódulos purpúricos extensos en un varón de 86 años

David Romero Pérez, Belén Encabo Durán y Mar Blanes Martínez

Anamnesis

Presentamos el caso de un varón de 86 años de edad sin antecedentes patológicos de interés, que nos fue remitido a la consulta por la aparición progresiva durante los últimos meses de unas lesiones cutáneas.

Exploración física

A la exploración se observó la presencia de numerosos nódulos purpúricos de morfología ovalada distribuidos por el tronco, las extremidades y la cara (Figura 1). Algunas de las lesiones mostraban ulceración en su superficie. El paciente se encontraba asintomático y su estado general estaba conservado.

Exploraciones complementarias

Se realizó una biopsia cutánea de uno de los nódulos, que mostró la existencia de un infiltrado denso y difuso localizado en la dermis superficial y profunda compuesto por células de mediano tamaño, pequeño nucleolo y de aspecto blástico. El estudio inmunohistoquímico reveló la intensa positividad de las células del infiltrado para CD4, CD56, CD123, CD43 (Figura 2) y focal para TdT (25%). El Ki-67 señaló una actividad proliferativa del 35-40%. El resto de marcadores analizados, que incluyó CD8, CD20, CD3, CD79A, mieloperoxidasa, lisozima, c-kit, CD68 y P53, resultaron negativos.

Se solicitó además una analítica sanguínea, un



Figura 1. Lesiones nodulares eritematopurpúricas en parte derecha del tórax.



estudio de sangre periférica, una biopsia de médula ósea y un TAC toráco-abdomino-pélvico que no mostraron ninguna alteración.

Diagnóstico

Neoplasia de células dendríticas plasmocitoides blásticas.

Tratamiento

Dado que el paciente no se considera candidato a trasplante de médula ósea y que por el momento se encuentra asintomático, habiendo resultado el estudio de extensión negativo, se ha optado por una actitud expectante. No se descarta la administración de quimioterapia paliativa si durante su evolución la situación lo requiriese.

Evolución

Desde el diagnóstico el paciente permanece estable, sin haber detectado progresión de su enfermedad en los controles realizados hasta la fecha.

Comentario

La neoplasia de células dendríticas plasmocitoides blásticas es una proliferación maligna origi-

nada en las células dendríticas plasmocitoides, un precursor común de las series mieloide y linfoide, en la que la transformación maligna se produce en un estadio muy precoz de la diferenciación. Es más frecuente en varones mayores de 50 años. Clínicamente se presenta en la mayoría de los casos como placas y tumores cutáneos, localizados o generalizados, que característicamente muestran una coloración violácea debido a fenómenos de hemorragia intratumoral. La afectación de otros órganos, la sangre o la médula ósea, puede existir de forma primaria o aparecer en la progresión de la enfermedad. En el examen histopatológico las células neoplásicas son de medio tamaño y morfología blástica, y se presentan constituyendo densos infiltrados en la dermis. De forma característica, éstas células expresan los marcadores CD4, CD56 y CD123. Es una enfermedad agresiva y el pronóstico es infausto, con una supervivencia estimada a los 5 años sin tratamiento del 0%. Sólo el trasplante alogénico de médula ósea ha demostrado prolongar la supervivencia de estos pacientes.

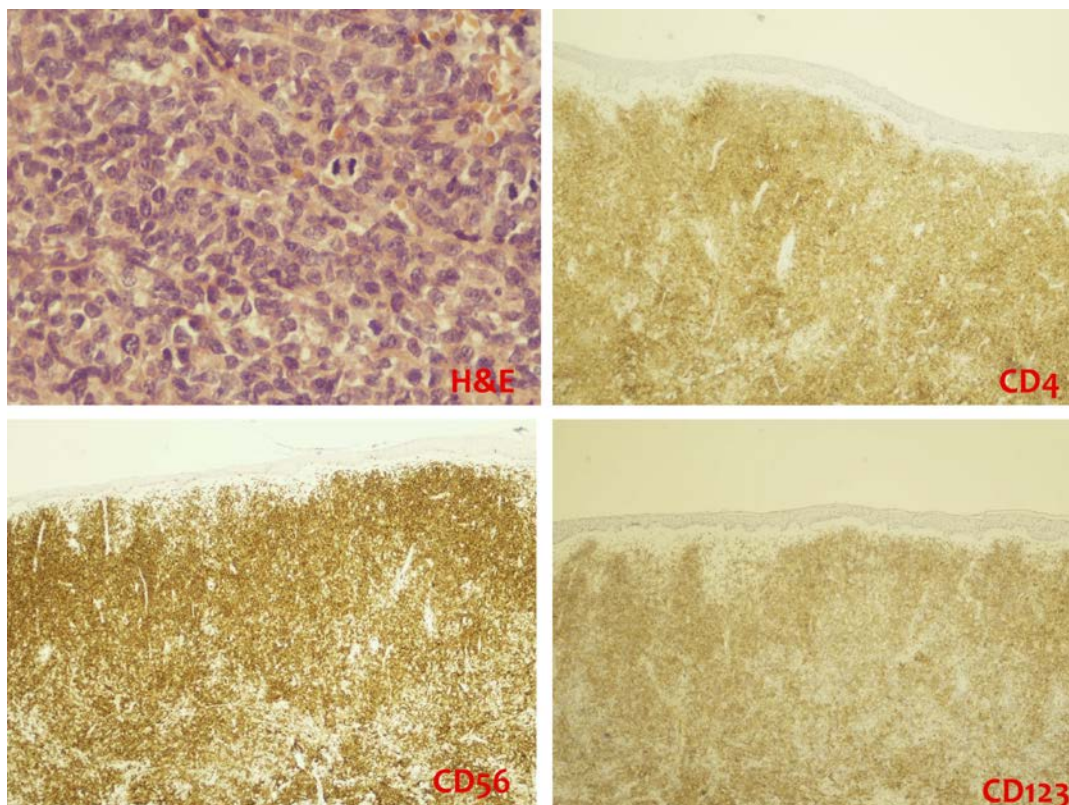


Figura 2. Arriba (izquierda): tinción hematoxilina-eosina 40x, el infiltrado del tumor estaba compuesto por células monomorfas de mediano tamaño y aspecto blástico. En el centro de la imagen se observa una mitosis. Arriba (derecha) y abajo: el estudio inmunohistoquímico demostró una intensa positividad para CD4, CD56 y CD123.





06

Nódulos eruptivos en cabeza y cuello

Álvaro Rivera Rodríguez
Marcial Álvarez-Salafranca
Lucía Prieto-Torres
Ana Luisa Morales-Moya

Tumores

06. Nódulos eruptivos en cabeza y cuello

Álvaro Rivera Rodríguez, Marcial Álvarez-Salafranca, Lucía Prieto-Torres y Ana Luisa Morales-Moya

Anamnesis

Mujer de 52 años con antecedentes de diabetes mellitus tipo 2 y dislipemia, que acude a urgencias por la presencia de nódulos subcutáneos de un mes de evolución y aparición progresiva pese a tratamiento con antibióticos tópicos y sistémicos, corticoides tópicos y antihistamínicos. Asociaba así mismo disfagia de unas semanas de evolución.

Exploración física

A la exploración se observan pápulas y nódulos eritematosos, indurados, con pústula central en la mayoría de ellos, alguno con costra necrótica central, localizados principalmente en zona de la nuca y cuello, y en menor medida en axilas, extremidades superiores y cara (Figura 1). Presentaba

una adenopatía submandibular derecha y ligero aumento de la glándula tiroides a la palpación.

Exploraciones complementarias

- Cultivo de las lesiones: negativo.
- Bioquímica y coagulación sin alteraciones.
- Hemograma: anemia microcítica e hipocrómica con ferropenia y ácido fólico y vitamina B12 normales.
- Serologías de VHB, VHC, sífilis y VIH: negativas.
- Estudio de autoinmunidad, inmunoglobulinas y beta-2-microglobulina: negativos.
- Biopsia cutánea: grandes células atípicas CD30+ mezcladas con linfocitos pequeños de aspecto maduro, histiocitos, neutrófilos y eosinófilos. El infiltrado se distribuye alrededor de



Figura 1: Pápulas y nódulos eritematosos, con contenido purulento, alguno de ellos con costra necrótica; localizados en cara posterior del cuello, comisura bucal, sien y zona supraclavicular.

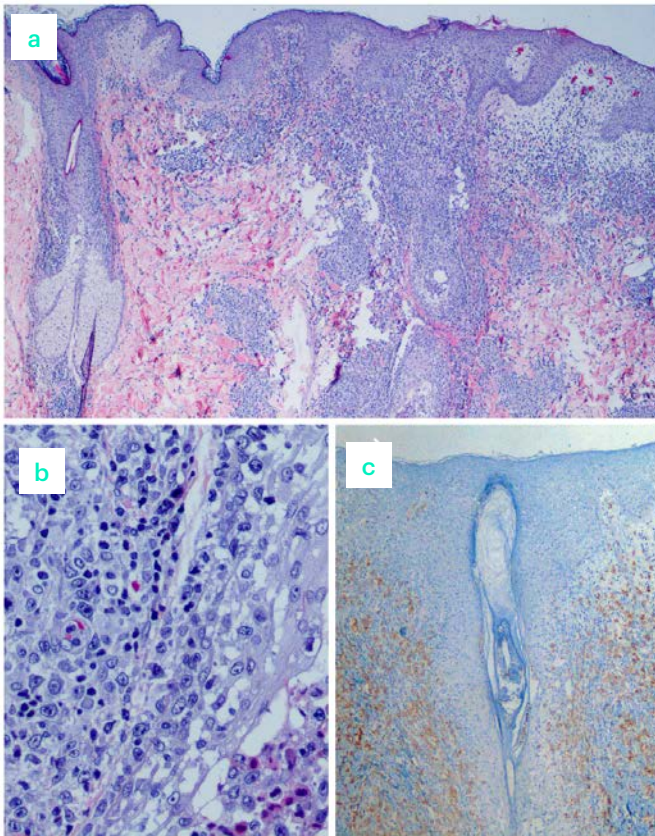


Figura 2: grandes células atípicas mezcladas con linfocitos pequeños de aspecto maduro, histiocitos, neutrófilos y eosinófilos, con destrucción parcial de folículos. a) hematoxilina-eosina x2, b) hematoxilina-eosina x20, c) inmunohistoquímica CD30 + x4.

estructuras pilosebáceas con destrucción parcial de folículos (Figura 2).

- PAAF de la adenopatía: sin signos de malignidad.
- Ecografía tiroidea: lóbulo tiroideo derecho con nódulo isoecoico de 13 x 21 x 33 mm y otro levemente hipoecoico de 5 mm. Lóbulo tiroideo izquierdo con nódulo predominantemente quístico de 17 mm con calcificaciones en polo inferior de hasta 5 mm y otro nódulo adyacente de 6 x 10 mm.
- TC cérvico-toraco-abdominal: bocio cervical con nódulos de degeneración coloide.
- PAAF de nódulo tiroideo de lóbulo derecho: sospecha de lesión folicular (Bethesda IV).
- Estudio de hormonas tiroideas: normal.
- Anticuerpos antitiroideos: negativos.

Diagnóstico

Papulosis linfomatoide foliculotrópica (tipo F).

Tratamiento

La paciente recibió tratamiento con corticoides intravenosos y orales en pauta descendente.

Evolución

Las lesiones fueron disminuyendo de tamaño progresivamente. Cuatro meses después del inicio de los síntomas cutáneos, cuando la paciente todavía presentaba pápulas residuales, fue intervenida de tiroidectomía total con diagnóstico histológico de carcinoma papilar de tiroides, variantes folicular y macrofolicular, bien delimitado, sin invasión de estructuras vasculonerviosas ni extensión extratiroidea. Quince días más tarde fue vista de nuevo en consultas de Dermatología con desaparición de las lesiones, persistiendo únicamente cicatrices residuales.

Comentario

La papulosis linfomatoide (PL) es un proceso linfoproliferativo CD30 positivo, que se manifiesta como brotes de lesiones pápulonecróticas normalmente en extremidades y tronco. Suele ser autorresolutivo en 4-6 semanas, utilizándose habitualmente corticoides tópicos, aunque en casos más severos puede utilizarse PUVA o metotrexato. La variante foliculotrópica (tipo F) ha sido descrita recientemente, caracterizada por infiltrado perifolicular, pudiendo haber hiperplasia del epitelio folicular, ruptura del folículo, mucinosis folicular o pústulas intrafoliculares. La PL se ha asociado a leucemia cutánea aguda de células grandes (LCACG) y a linfoma de Hodgkin, así como progresión a micosis fungoide. También se ha descrito como síndrome paraneoplásico de un carcinoma de vejiga de células transicionales. Destacamos que una LCACG ha sido reportada como síndrome paraneoplásico de un carcinoma papilar de tiroides. Presentamos un caso de la infrecuente variante foliculotrópica de PL con remisión parcial, que terminó de resolverse tras ser operada de un carcinoma folicular de tiroides que presentaba concomitantemente, planteando la duda de que la PL pudiera tratarse de un síndrome paraneoplásico del carcinoma folicular de tiroides.





07

Nevus melanocítico congénito gigante

Carlos Durán Vian
Iosune Arrigorria Vilanova Urdaniz
Marina Lacalle Calderón
Beatriz Castro Gutiérrez

Tumores



07. Nevus melanocítico congénito gigante

Carlos Durán Vian, Iosune Arrigorria Vilanova Urdaniz y Marina Lacalle Calderón

Anamnesis

Varón recién nacido a término, peso adecuado para la edad gestacional, con embarazo controlado y ecografías prenatales normales. Padres sin antecedentes personales ni familiares de interés.

Exploración física

Desde el momento del nacimiento se objetiva en la exploración física un nevus en boina de 10 cm de diámetro ocupando la totalidad del vértex y región parietal (Figura 1); asociado a éste se detectan múltiples lesiones satélites (más de 5), a ambos lados de la línea media, con diámetro máximo de 5 cm (Figura 2); el fenotipo y el resto de la exploración, incluida la neurológica completa y fondo de ojo, están dentro de la normalidad.



Figura 1. Nevus en boina de 10 cm de diámetro en vértex y región parietal.

Dado el tamaño y distribución de las lesiones se realiza una RMN para descartar la posibilidad de melanosis neurocutánea, no observándose en ese momento presencia de melanocitos en el SNC.

Diagnóstico

Nevus melanocíticos congénitos múltiples.

Evolución

Durante los tres primeros meses de vida aparecen nuevas lesiones névicas. La clínica y dermatoscopia sugieren desarrollo normal de las lesiones. El paciente permanece en seguimiento por los servicios de neuropediatría y dermatología, realizando controles de neuroimagen semestrales.

Comentario

Los NMC se clasifican en pequeños (<1,5cm), medianos (1.5-19.9cm) y gigantes (>20 cm en adultos, 9 cm en cuero cabelludo y 6 cm en tronco de recién nacidos). La asociación de melanosis o melanoma meníngeo con varios NMC (>3 pequeños o al menos 1 gigante) es denominada melanosis neurocutánea (MeNC). La edad media de presentación de este síndrome es a los 2 años de edad, y clínicamente puede ser asintomático o asociar síntomas o signos neurológicos (cefalea, hidrocefalia, convulsiones, papiledema, retraso mental, etc.). Los NMC gigantes (NMCG) con mayor probabilidad de desarrollo de MeNC son los localizados en el eje axial posterior siendo el factor de riesgo más importante la presencia de satelitosis (2,5%-11,4%). El seguimiento de estos pacientes debe ser multidisciplinar dada la alta morbilidad y mortalidad que supone el desarrollo de MeNC (supervivencia media <5 años).



Según las últimas series, el riesgo de malignización del NMCG es $< 2\%$ en los primeros 5 años, frente al $< 1\%$ de los NMC no gigantes. El tratamiento quirúrgico de los NMCG es un tema controvertido, y debe ser individualizado en función de la sospecha clínica de melanoma

y de las consecuencias estéticas y funcionales. Dadas las características clínicas de nuestro caso, se decidió realizar seguimiento dermatológico y neuropediatrico, con el fin de vigilar el desarrollo de las lesiones así como plantear futuras estrategias terapéuticas y descartar afectación del SNC.



Figura 2. Múltiples lesiones satélites (más de 5), a ambos lados de la línea media, con diámetro máximo de 5 cm.





08

Nódulo violáceo de rápido crecimiento

Pedro José Álvarez Chinchilla
Inés Poveda Montoyo
Jaime Guijarro Llorca

Tumores



08. Nódulo violáceo de rápido crecimiento

Pedro José Álvarez Chinchilla, Inés Poveda Montoyo y Jaime Guijarro Llorca

Anamnesis

Presentamos el caso de un varón de 75 años sin antecedentes de interés que fue remitido a nuestra consulta por una lesión en el cuero cabelludo de 1 mes de evolución, asintomática aunque el paciente refería sangrado ocasional.

Exploración física

A la exploración se observaba un nódulo ulcerado en el cuero cabelludo situado en la región parietal en línea media, de 2 cm de diámetro y coloración eritematoviolácea (figura 1 y figura 2). No se evidenciaban otras lesiones cutáneas a otro nivel ni adenopatías regionales.

Pruebas complementarias

Se realizó una biopsia de la lesión que mostró la existencia de una proliferación de células epite-

liodes atípicas que se agrupaban formando estructuras pseudovasculares con hematíes en su interior. Se observaban también múltiples figuras de mitosis. El estudio inmunohistoquímico de las células atípicas resultó negativo para la tinción con citoqueratinas AE1/AE3 y positivo para las tinciones CD31 y CD34. El ki 67 puso de manifiesto un índice de proliferación del 80%.

Como parte del estudio de extensión se realizó un TC de cráneo, cuello, tórax, abdomen y pelvis en el que se detectaron lesiones nodulares menores de un centímetro de diámetro en ambos campos pulmonares. Estas lesiones fueron biopsiadas mostrando los mismos resultados histopatológicos que la lesión del cuero cabelludo.

Diagnóstico

Angiosarcoma cutáneo.



Figura 1. Nódulo ulcerado en el cuero cabelludo situado en la región parietal en línea media.



Tratamiento

Se realizó la exéresis con márgenes de 2 cm de la lesión en cuero cabelludo con cierre mediante injerto de piel parcial. Se completó el tratamiento con radioterapia.

Evolución

El paciente inició tratamiento con quimioterapia con dacarbazina con estabilización de la enfermedad metastásica, sin embargo, el injerto realizado para el cierre del defecto sufrió una necrosis con exposición de hueso craneal, requiriéndose un colgajo de músculo dorsal para solventar esta complicación.

Comentario

El angiosarcoma cutáneo representa el 1% de los sarcomas, siendo por tanto una entidad poco fre-

cuente. La mayoría aparecen en varones de edad avanzada siendo las localizaciones más frecuentes la cabeza y el cuello.

Se ha descrito así mismo su aparición en pacientes que han sido sometidos a radioterapia o que padecen linfedema crónico.

Las lesiones suelen comenzar de forma inespecífica como máculas eritematosas que suelen confundirse con equimosis, demorando el diagnóstico. Progresan rápidamente hacia lesiones nodulares que se pueden ulcerar y sangrar.

El tratamiento quirúrgico debe llevarse a cabo siempre que sea posible, y se recomienda la administración de radioterapia sobre el lecho tumoral. La quimioterapia se emplea en los casos que no sean operables o en presencia de enfermedad metastásica. El pronóstico es malo, siendo la supervivencia global a los 5 años de en torno al 15-30% según las series.

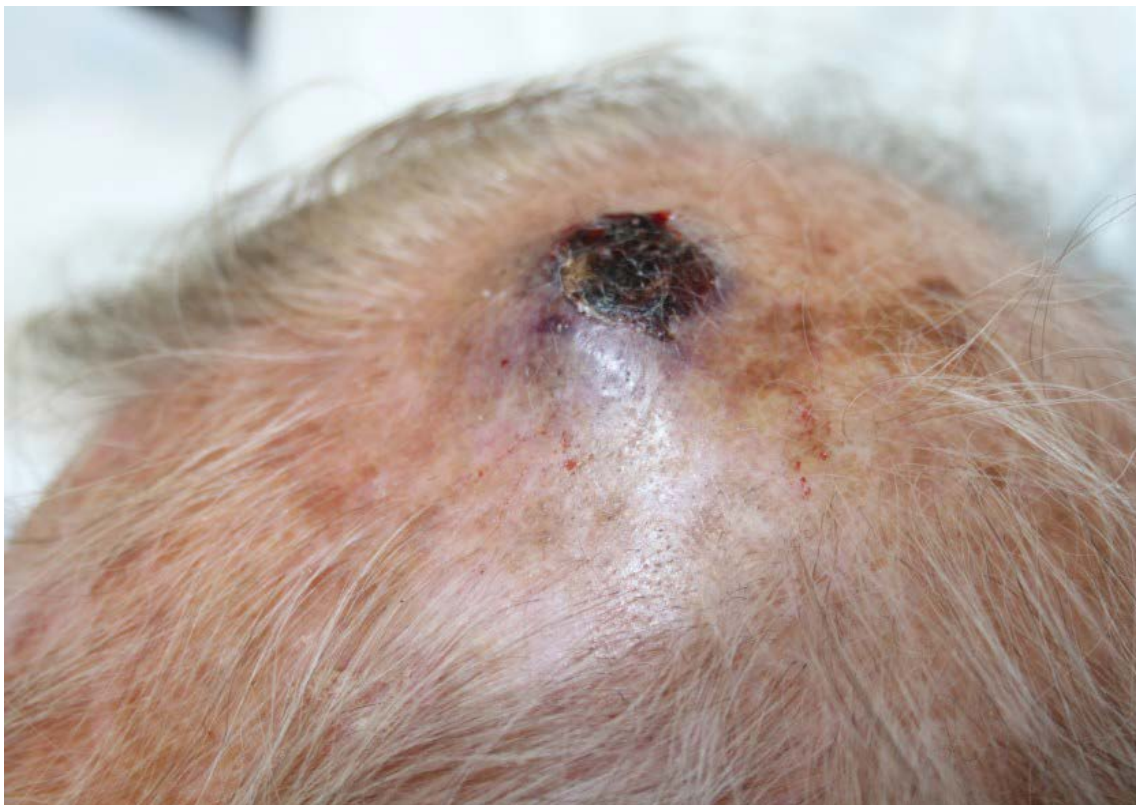


Figura 2. Nódulo ulcerado en el cuero cabelludo situado en la región parietal en línea media





09

Lesión en genitales, ¿es siempre una ITS?

María Garayar Cantero
Marina Canseco Martín
Aitana Robledo Sánchez
Carmen Delgado Mucientes
Pilar Manchado López

Tumores



09. Lesión en genitales, ¿es siempre una ITS?

María Garayar Cantero, Marina Canseco Martín, Aitana Robledo Sánchez, Carmen Delgado Mucientes y Pilar Manchado López

Anamnesis

Paciente mujer de 56 años, sin alergias medicamentosas conocidas, entre cuyos antecedentes personales destacaban: asma, dislipemia e hipotiroidismo; por lo que se encontraba en tratamiento con levotiroxina y simvastatina. No refería antecedentes dermatológicos ni familiares de interés. La paciente acudió a la consulta de Dermatología por una lesión de dos años de evolución en la vulva, que había ido creciendo progresivamente y era muy pruriginosa, negaba dolor o sangrado. Durante dicho tiempo, había aplicado mupirocina pomada y prednicartrato crema con alivio de la sintomatología pero sin conseguir la curación de la lesión.

Exploración física

Paciente con fototipo II.

Placa eritematosa en el labio mayor derecho de la vulva, con superficie erosionada y puntos de pigmento azules, forma ovalada, bordes bien definidos y 2 x 2,5cm de diámetro aproximadamente.

Exploraciones complementarias

Se practicó una biopsia que confirmó el diagnóstico de presunción.

Diagnóstico

Carcinoma basocelular nodular.

Tratamiento

Bajo anestesia local y tras antisepsia del área a tratar, se realizó exéresis de la lesión, hemostasia mediante bisturí eléctrico y reconstrucción me-

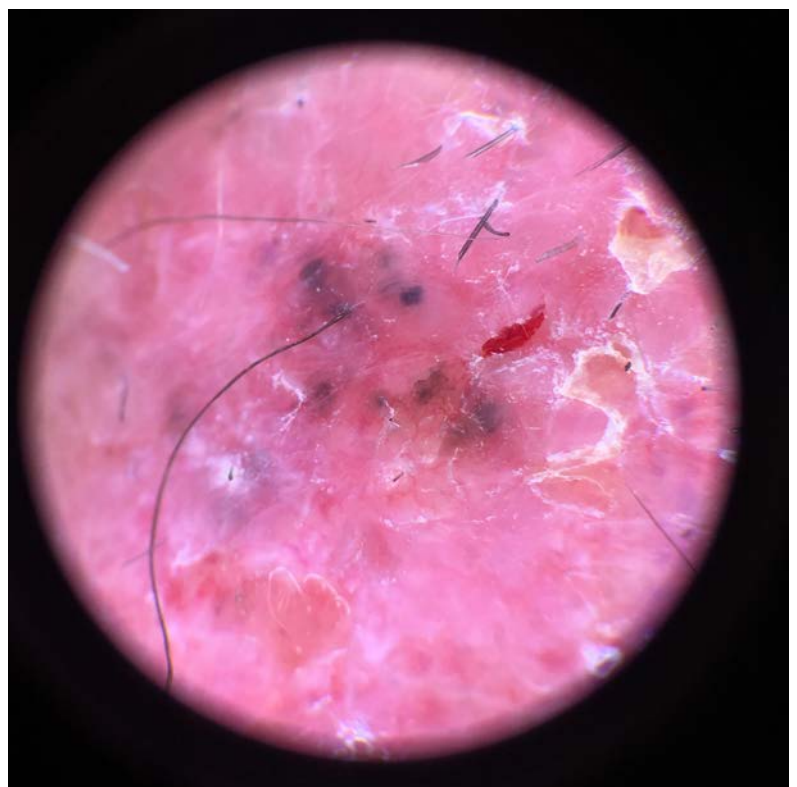


Figura 1. Imagen macroscópica de la lesión. A la dermatoscopia, visualizamos una lesión eritematosa con erosiones en superficie, telangiectasias arboriformes, grandes nidos ovoides y glóbulos azul-gris.



diante cierre directo con sutura por planos con monofilamento reabsorbible 4.0 y seda de 4.0. Se envió la pieza a anatomía patológica para estudio histopatológico de la pieza quirúrgica.

Evolución

No hubo complicaciones quirúrgicas ni postquirúrgicas. La paciente seguirá controles cada seis meses para detectar posibles recurrencias.

Comentario

El carcinoma basocelular (CBC) es el tumor maligno más frecuente. Aunque la mayoría de los casos se localizan en áreas fotoexpuestas, en <1% de los casos aparecen en zonas como los genitales o el área perianal. Hasta el momento, se han descrito unos 300 casos.

El CBC vulvar aparece en mujeres caucásicas, como en nuestro caso, generalmente mayores

de 70 años. En la etiopatogenia del CBC la exposición ultravioleta es el factor más importante. Sin embargo, dado que la vulva es un área no fotoexpuesta la etiología en estos casos continúa siendo desconocida. Se han postulado varias teorías, entre las cuales destacan la presencia de una irritación vulvar crónica y un estado de inmunodepresión por las radiaciones ultravioletas en sitios a distancia.

En cuanto a su presentación clínica, puede aparecer como una lesión pigmentada, ulcerada o nódulo. Ésta suele ser pruriginosa, supurativa, sangrante o dolorosa. En nuestro caso, se trataba de una lesión con áreas de pigmento y pruriginosa. El diagnóstico y tratamiento suelen retrasarse al ser confundido con otras patologías más prevalentes en esa zona y que cursan de forma similar. Como conclusión, cualquier lesión vulvar persistente debe ser biopsiada.



Figura 2. Imagen dermatoscópica de la lesión. No se hallaron adenopatías inguinales. En el resto de la exploración física no se encontraron otros hallazgos de interés.





10

Placa solitaria congénita en muslo con tendencia a la hiperhidrosis

Carlos Pelayo Hernández Fernández
Camila Cabello Zurita
Mercè Grau Pérez
Pedro Valerón Almazán

Tumores



10. Placa solitaria congénita en muslo con tendencia a la hiperhidrosis

Carlos Pelayo Hernández Fernández, Camila Cabello Zurita, Mercè Grau Pérez y Pedro Valerón Almazán

Anamnesis

Un varón de 23 años, sin antecedentes personales ni familiares de interés, consultó por una lesión cutánea congénita en el muslo izquierdo, de crecimiento progresivo y paralelo al de la extremidad, con estabilización tras la pubertad, pruriginosa y con tendencia a la hiperhidrosis durante el ejercicio físico. No se encontró relación con posibles factores desencadenantes. El paciente no había llevado a cabo tratamiento específico.

Exploración física

La exploración física evidenció una lesión solitaria en tercio proximal de la cara anteroexterna del muslo izquierdo, a modo de placa eritematoviolácea bien delimitada, de aproximadamente 15 centímetros de diámetro mayor, de consistencia no aumentada, asintomática a la palpación,

con algunas áreas de aspecto vascular que blanqueaban transitoriamente a la digitopresión. No se evidenciaron adenopatías locorregionales ni otras lesiones similares en la extremidad afecta.

Pruebas complementarias

El dermatoscopio objetivó una lesión no melanocitaria con algunas áreas de vasos lineales irregulares entremezcladas con otras áreas homogéneas del mismo color que la piel sana adyacente. La ecografía cutánea puso de manifiesto una lesión levemente hiperecoica de bordes poco definidos, de unos 2,7 centímetros de profundidad, que afectaba a la dermis reticular e hipodermis, con aumento de la densidad y trabeculación de las mismas y borramiento del límite dermohipodérmico.



Figura 1. Placa eritematoviolácea bien delimitada, de unos 15 centímetros, en raíz de muslo izquierdo, que blanquea a la digitopresión.



Una biopsia cutánea de la lesión puso de manifiesto una proliferación difusa de luces vasculares bien diferenciadas y glándulas sudoríparas ecginas maduras, con algunos conductos glandulares dilatados, asociada a una desestructuración focal del colágeno, que afectaba a la práctica totalidad de la dermis reticular e hipodermis, respetando la epidermis. Las células no mostraban signos de atipia, pleomorfismo o mitosis.

Diagnóstico

En base a la correlación clínico-patológica, se estableció el diagnóstico definitivo de hamartoma angiomaso ecrico.

Tratamiento

En base al carácter benigno de la lesión, y de acuerdo con el paciente, se optó por llevar a cabo un tratamiento mediante seguimiento activo y astringente con clorhidrato de aluminio tópico a demanda.

Evolución

Durante su seguimiento la lesión cutánea se ha mantenido estable, con leve tendencia al prurito e hiperhidrosis asociados al ejercicio físico.

Comentarios

El hamartoma angiomaso ecrico es una rara malformación cutánea de carácter benigno y etiopatogenia desconocida que se caracteriza por una proliferación de vasos y glándulas sudoríparas ecginas maduros. En la mayor parte de los casos aparece de forma congénita o durante la infancia, generalmente como una lesión única de tamaño variable localizada en la zona acral de una extremidad, cuyo crecimiento acompaña al de la misma, asintomática o con prurito o hiperhidrosis asociados al calor y el ejercicio. El diagnóstico diferencial debe realizarse con otras lesiones vasculares y hamartomas de la infancia, como el nevus ecrico, el angioma sudoríparo y el hamartoma fibroso de la infancia. La biopsia cutánea proporciona el diagnóstico de certeza, al objetivar una proliferación difusa de canales vasculares, glándulas sudoríparas ecginas y otras estructurales anexas en dermis e hipodermis. El tratamiento de elección es conservador. En pacientes con dolor intenso, crecimiento progresivo o por motivos estéticos, es de elección la exéresis quirúrgica. La ecografía puede jugar un papel relevante para delimitar el tamaño, profundidad y aporte vascular antes de la cirugía. La regresión es excepcional y no se ha documentado malignización en ningún caso.

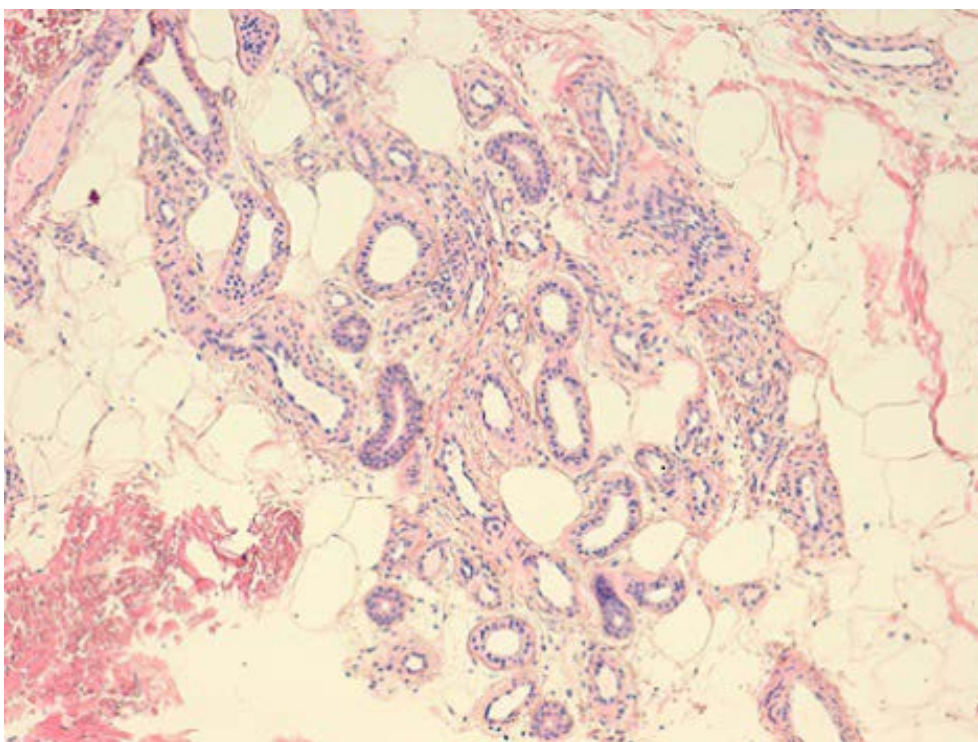


Figura 2. Hematoxilina-Eosina, 10x. Proliferación de luces vasculares y glándulas sudoríparas ecginas maduras en hipodermis.





11

Tumoración escamocostrosa en el pezón de un varón de mediana edad

Marina Lacalle Calderón
Iosune Vilanova Urdániz
Carlos Durán Vián
Gema Pérez Paredes

Tumores

11. Tumoración escamo-costrosa en el pezón de un varón de mediana edad

Marina Lacalle Calderón, Iosune Vilanova Urdániz, Carlos Durán Vián y Gema Pérez Paredes

Anamnesis

Un paciente varón de 47 años de edad, sin antecedentes personales previos de interés, acudió a nuestras consultas de Dermatología por la aparición de una lesión en su pezón derecho de un año de evolución. El paciente refería que la lesión había ido aumentando de tamaño progresivamente a lo largo de los meses, sin causarle ningún tipo de molestia.

Exploración física

El examen dermatológico reveló un tumor cutáneo de 2 cm de diámetro sobre el pezón derecho. La lesión presentaba una ulceración central cubierta de escamas y costras, así como alguna zona perlada en la periferia (Figura 1). Con el dermatoscópico se observaban algunos glóbulos azul grisáceos y telangiectasias arboriformes en

la región periférica, además de vasos sanguíneos glomerulares y superficie escamosa en el centro.

Exploraciones complementarias

Ante la sospecha de que pudiese tratarse de un carcinoma basocelular ulcerado se realizó una biopsia cutánea. El examen histopatológico mostró una proliferación de células basaloideas atípicas con mitosis ocasionales que se disponían formando nidos irregulares con empalizada periférica. Además, también se apreciaban grupos de células de rasgos escamosos con abundante citoplasma eosinofílico, núcleos grandes atípicos y nucleolos prominentes (Figura 2). La inmunotinción utilizando el anticuerpo BerEP4 fue positiva en el área basaloide y negativa en el área con diferenciación de células escamosas.



Figura 1. Ulceración central cubierta de escamas y costras.

Diagnóstico

Ante estos hallazgos anatomopatológicos se llegó al diagnóstico de carcinoma basoescamoso.

Tratamiento

El tumor fue resecado con margen de seguridad oncológico de 5 mm sin complicaciones y con un buen resultado estético.

Evolución

Tras ocho meses de seguimiento no se han registrado recidivas locales ni metástasis a distancia.

Comentario

El carcinoma basoescamoso es una variante rara de cáncer cutáneo con características de carcinoma de células basales y carcinoma de células escamosas¹⁻³. Clínicamente, no tiene una presentación típica, pero la mayoría de ellos se localizan en cabeza y cuello, principalmente en la región central facial¹. En nuestro caso, hemos reportado un carcinoma basoescamoso del pezón, siendo esta una localización infrecuente.

El carcinoma basocamoso es uno de los tipos

más agresivos y con peor pronóstico de los carcinomas basocelulares, ya que, se caracteriza por una mayor incidencia de recurrencia local, afectación ganglionar y metástasis a distancia¹⁻². Debido a esto, para su tratamiento se recomienda la extirpación quirúrgica completa¹⁻². Además, también es aconsejable llevar a cabo un seguimiento a largo plazo para detectar posibles recidivas o propagación de la enfermedad¹.

Bibliografía

- 1 Lima NL, Verli FD, de Miranda JL, Marinho SA. Basosquamous Carcinoma: histopathological Features. *Indian J Dermatol*. 2012 Sep;57(5):382-3.
- 2 Mercur R, Georgescu C, Popescu SM, Ciurea M, Scrieci M, Georgescu CC. Face Basosquamous Carcinoma a Case Report. *Curr Health Sci J*. 2014 Oct-Dec;40(4):277-80.
- 3 Matsuoka Y, Ansai S, Ogita A, Shinohara R, Nako T, Matsuda H, Tanaka M. Case of basosquamous carcinoma: Dermoscopic and immunohistochemical findings. *J Dermatol*. 2015 Nov;42(11):1102-3.

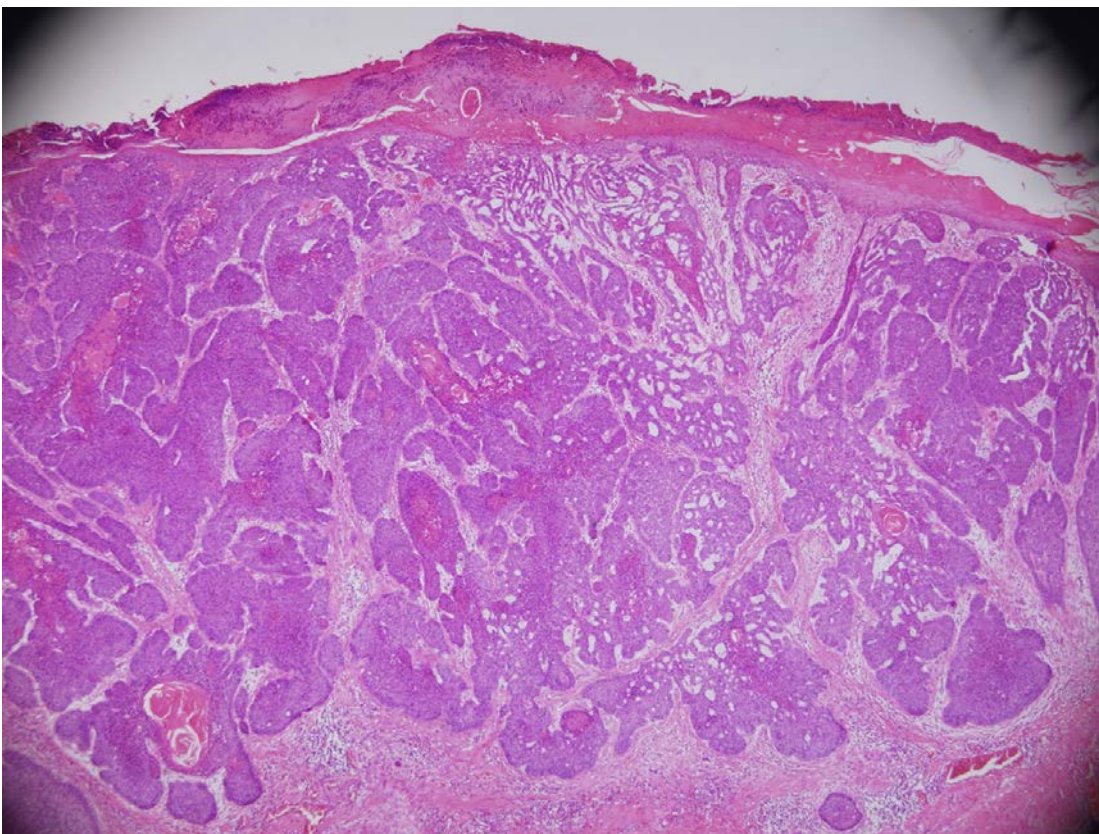


Figura 2. Células de rasgos escamosos con abundante citoplasma eosinofílico, núcleos grandes atípicos y nucleolos prominentes.





12

Queratoacantoma de gran tamaño con buena respuesta a metotrexate intralesional

Paula Aguayo Carreras
Ainhoa Bueno Rodríguez
Soledad Sáenz Guirado
Ricardo Ruiz Villaverde

Tumores



12. Queratoacantoma de gran tamaño con buena respuesta a metotrexate intralesional

Paula Aguayo Carreras, Ainhoa Bueno Rodríguez, Soledad Sáenz Guirado y Ricardo Ruiz Villaverde

Anamnesis

Paciente de 90 años, sin alergias medicamentosas, con diabetes mellitus, hipertensión, carcinoma de mama y nódulo pulmonar intervenidos. Vida cama-sillón. Índice Karnofsky 40. Consulta por lesión de 8 meses de evolución y crecimiento rápido en nariz.

Exploración física

A la exploración se observaba lesión queratósica que ocupa todo el dorso nasal con borde carnosos y telangiectasias.

Exploraciones complementarias

Analítica sin alteraciones.

Diagnóstico

Queratoacantoma.

Tratamiento

Se infiltran 25 mg de metotrexate (MTX) intralesional, con 25 mg y 12,5 mg en la segunda y tercera visitas respectivamente.

Evolución

Desaparición completa del QA evidenciándose destrucción del ala nasal derecha. Gran satisfacción de paciente y familia.

Comentario¹⁻²

El queratoacantoma (QA) es un carcinoma epidermoide de bajo grado de crecimiento rápido, posterior estabilización y en ocasiones involución. Aparece comúnmente como lesión solitaria en zonas fotoexpuestas con potencial importancia estética y funcional.

El diagnóstico del QA es fundamentalmente clínico y el tratamiento de elección es quirúrgico. Puede afectar a pacientes de alto riesgo y localizarse sobre zonas críticas. En estas ocasiones, se puede realizar tratamiento con MTX intralesional para facilitar la cirugía posterior.

Esta opción es recomendable en pacientes de alto riesgo, basándose en la clínica, la buena respuesta a las infiltraciones y su éxito en neoadyuvancia del carcinoma epidermoide. Es un antimitabólico del ácido fólico.

Serán candidatos a su utilización, los pacientes sin alteraciones hepáticas, renales o hematológicas. Es una indicación fuera de ficha técnica que puede eliminar la necesidad de intervención, a tener en cuenta en pacientes de alto riesgo y con potenciales defectos funcionales y estéticos



Figura 1. Lesión queratósica que ocupa todo el dorso nasal con borde carnoso y telangiectasias.

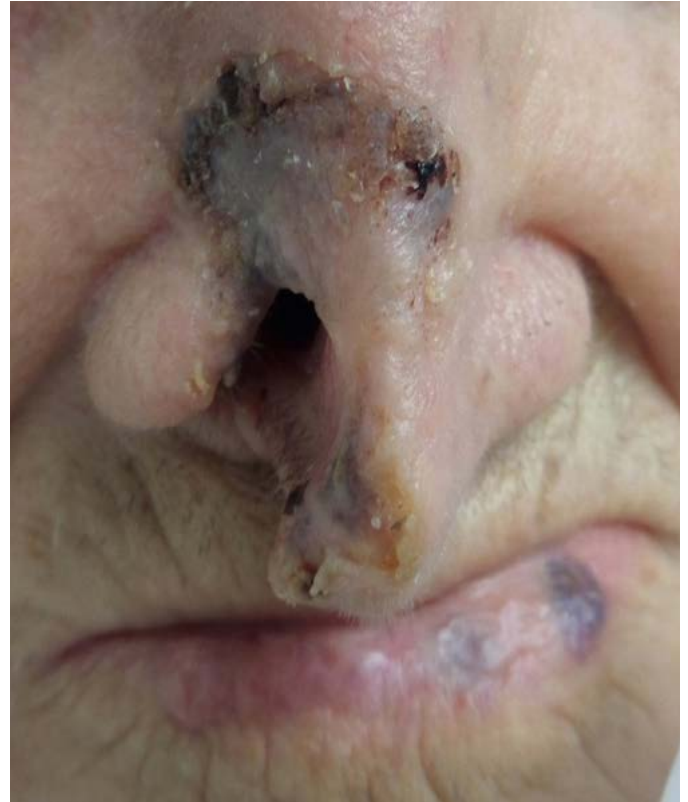


Figura 2. Resultado tras tres sesiones de metotrexate (MTX) intralesional, con 25 mg, 25 mg y 12,5 mg respectivamente.

Bibliografía

- 1 A. Martonell-Calatayuda, C. Requena, E.Nagorea, O.Sanmartina, C. Serra-Guilléana et al. Ensayo clínico: la infiltración intralesional con metotrexato de forma neoadyuvante en la cirugía del quera-toacantoma permite mejores resultados estéticos y funcionales. Actas---615.
- 2 Min Gun Yoo, Il-Hwan Kim. Intralesional Metho-trexate for the Treatment of Keratoacanthoma: Retrospective Study and Review of the Korean Literature. Ann Dermatol Vol.26, No.2, 2014Der-mosifilogr. 2011;102(8):605.





13

Nódulos eritematosos asintomáticos de rápido crecimiento en región frontal

Daniel Nieto Rodríguez
José Manuel Rueda Carnero
Itziar de la Peña Navarro
Elena Sendagorta Cudós

Tumores



13. Nódulos eritematosos asintomáticos de rápido crecimiento en región frontal

Daniel Nieto Rodríguez, José Manuel Rueda Carnero, Itziar de la Peña Navarro y Elena Sendagorta Cudós

Anamnesis

Varón de 76 años con antecedentes personales de hipertensión arterial y glaucoma, exfumador desde hace 15 años, que presentaba desde hace un mes lesiones cutáneas inicialmente localizadas en región frontal con extensión a tronco y extremidades. Las lesiones eran asintomáticas y habían presentado rápido crecimiento. Había recibido tratamiento con mupirocina tópica con ausencia de mejoría. No había presentado fiebre, astenia, anorexia o pérdida de peso. No refería prurito ni sudoración nocturna profusa.

Exploración física

Nódulos eritematosos, infiltrados, no dolorosos a la palpación, localizados en cabeza, tronco, abdomen y extremidades superiores, el mayor de los cuales tenía un tamaño de 4x4 cm y estaba localizado en costado derecho. Asimismo, presentaba adenopatías palpables submandibulares bilaterales y laterocervicales altas de 2x1 cm de tamaño. No otros hallazgos significativos.

Exploraciones complementarias

Se realizó analítica en la que se observaba exclusivamente trombopenia leve, y una biopsia cutánea en la que se objetivaba un infiltrado celular difuso, que afectaba toda la dermis, compuesto por células de tamaño medio que eran blastoides. La inmunohistoquímica fue positiva para CD4, CD56, CD123, TdT, CD45 Y CD7, y negativa para mieloperoxidasa, CD79a, CD15, CD68, CD34, granzina, perforina, CD5, CD3, CD8 ni CD20.

Diagnóstico

Neoplasia de células dendríticas plasmocitoides.

Tratamiento

El paciente fue derivado al servicio de hematología para realización de estudio de extensión. Análíticamente destacaba una beta2 microglobulina de 3 g/dL, pero el PET-TAC no evidenció tejido tumoral viable con afinidad para 18FDG. El aspirado y la citometría de médula ósea mostraron una población que suponía el 2.34-2.63%, que expresa CD45, CD123, CD4, DR y CD56, compatible



Figura 1. Se aprecian múltiples nódulos eritematosos, el mayor de ellos de 2x2 cm de tamaño, localizados en región frontal y parietotemporal izquierda.

con infiltración medular por neoplasia de células dendríticas plasmocitoides. Se inició, por tanto, protocolo quimioterápico de inducción 2+5 (idarubicina 21.84 mg 2 días seguido de citarabina 5 días), seguido de una primera y segunda consolidaciones con citarabina a dosis intermedias.

Evolución

Tras la realización de la inducción y las dos consolidaciones, el paciente se encuentra asintomático en el momento actual, con respuesta completa de su enfermedad y en seguimiento por parte del servicio de Hematología.

Comentario

La neoplasia de células dendríticas plasmocitoides supone el 0,7% de todos los linfomas cutáneos¹. Se presenta habitualmente en adultos con un promedio de 65 años, en una proporción hombre:mujer de 3:1. La afectación cutánea suele ser la manifestación inicial en forma de nódulos o placas infiltrados, asintomáticos, únicos o múltiples, que pueden asociar eritema, púrpura o ulceración. Cuando existe compromiso de la médula ósea, se suele manifestar en forma de trombocitopenia, pudiendo asociar, al diagnóstico o en la progresión, afectación ganglionar o esplénica². A nivel histológico, se aprecia una infiltración de toda la dermis hasta tejido celular subcutáneo por células CD4+, CD56+, CD123+ y BDCA-2+, con ausencia de expresión de marcadores mieloides, linfoides, monocíticos o NK³. El

curso clínico es agresivo, con una supervivencia media de 12 a 16 meses⁴ y, a pesar de no existir un tratamiento estándar, se suelen utilizar regímenes empleados en leucemias agudas. Respecto al trasplante alogénico de progenitores hematopoyéticos, la escasa evidencia se basa en casos aislados o series con un número limitado de pacientes, las que muestran un posible beneficio de su uso², aunque serán necesarios más estudios al respecto para evaluar su verdadera eficacia y seguridad.

Bibliografía

- 1 Oscar Tapi E, Sandra Kam C, Patricio Rifo L, Miguel Villaseca H. Blastic plasmocytoid dendritic cell neoplasm. Report of one case. *Rev Med Chile*. 2012;140:1321-1324.
- 2 Pagano L, Valentini CG, Grammatico S, Pulsoni A. Blastic plasmacytoid dendritic cell neoplasm: diagnostic criteria and therapeutical approaches. *Br J Haematol*. 2016 Jul;174(2):188-202.
- 3 Piña-Oviedo S, Ortiz-Hidalgo C. CD4+/CD56+ hematodermic neoplasm. Histological diagnosis, pathophysiology and recent advances of a tumor originated from plasmacytoid dendritic cells. *Rev Espa Patol*. 2007;40(1):11-22.
- 4 Mazzuocolo LD, Tiscornia J, González P, Noriega MM, Kien C, Abeldaño A. Blastic plasmacytoid dendritic cell neoplasm. A report of two cases and review of the literatura. *Dermatol. Argent*. 2011;17(1):63-66.

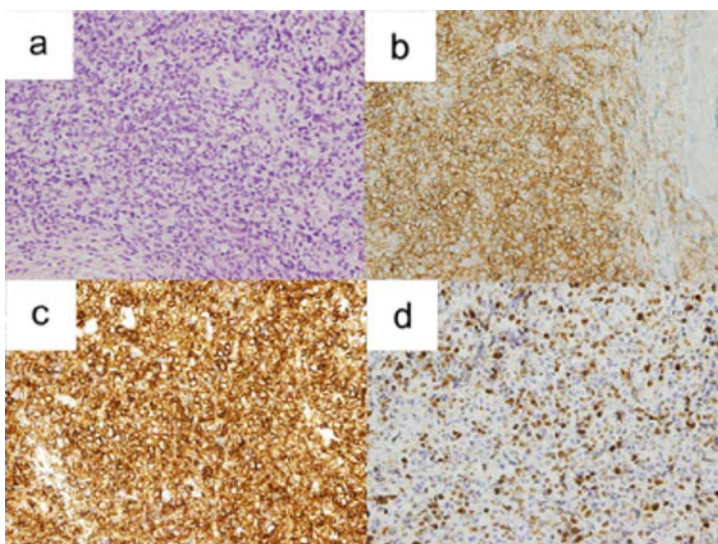


Figura 2. Imagen histológica. A. Hematoxilina eosina: se aprecia un infiltrado celular difuso, que afecta toda la dermis, compuesto por células de tamaño medio que son blastoides. B. Tinción positiva para CD123. C. Tinción positiva para CD56. D. Tinción positiva para TdT.





14

Metástasis cutáneas en coraza

Pablo Munguia Calzada
Sheila Requena López
Celia Gómez de Castro
Daniel González Fernández

Tumores

14. Metástasis cutáneas en coraza

Pablo Munguia Calzada, Sheila Requena López, Celia Gómez de Castro y Daniel González Fernández

Anamnesis

Varón de 79 años, hipertenso en tratamiento con olmesartán-hidroclorotiazida, no diabético ni dislipémico; remitido para valoración de múltiples lesiones cutáneas en cara anterior de tórax de 6 años de evolución. No antecedentes familiares de interés.

Exploración física

A la exploración presentaba una tumoración en región centro mamaria izquierda de 4 cm de diámetro que englobaba areola y pezón. En cara anterior de tórax y superior de abdomen

se apreciaban múltiples pápulas eritematosas con superficie lisa y consistencia firme, algunas confluían formando placas. En la exploración se observaba además un claro linfedema del miembro superior izquierdo y 2 adenopatías en axila izquierda.

Exploraciones complementarias

Se realizaron biopsias de la tumoración y de una lesión cutánea siendo compatibles con metástasis en coraza por carcinoma ductal infiltrante de mama. La anatomía patológica mostraba una



Figura 1.
Tumoración
en región
centro mamaria
izquierda de 4
cm de diámetro
que englobaba
areola y pezón.



epidermis sin alteraciones que asentaba sobre una dermis con extensa infiltración tumoral con nidos sólidos, con abundantes calcificaciones y formación de ductos constituidos por una celularidad de moderado pleomorfismo, con núcleos ovalados con nucléolo patente y citoplasma amplio y escasas mitosis.

Al estudio inmunohistoquímico se detectó positividad para el receptor de estrógenos (score 8) y para el de andrógenos (score 7); así como también para la citoqueratina 7 y la E-cadherina. La citoqueratina 20, el PSA y el Hercept test fueron negativos.



Figura 2. Detalle de la lesión.

Se solicitó TAC toraco-abdomino-pélvico objetivándose derrames pleurales bilaterales, adenopatías mediastínicas, una masa en mama izquierda retroareolar, una lesión quística en lóbulo hepático izquierdo y cambios degenerativos en el esqueleto sin evidencia de metástasis óseas.

Diagnóstico

Tras la realización de las pruebas complementarias, se diagnosticó al paciente de un carcinoma ductal infiltrante de mama estadio IV con afectación cutánea y derrame pleural bilateral, con receptores hormonales positivos y HER-2 negativo.

Tratamiento

Se derivó al paciente a Oncología, donde completaron el estudio de extensión con gammagrafía ósea (que evidenció captación patológica en la 7ª hemivértebra dorsal izquierda y en el 7º arco costal izquierdo) e iniciaron tratamiento diurético por presentar importantes edemas en miembros inferiores. Se comenzó además tratamiento hormonal con tamoxifeno, y se planteó la posibilidad de radioterapia paliativa que finalmente no se llevó a cabo.

Evolución

El paciente falleció 1 año después del diagnóstico clínico.





15

Exploración mamaria: no bajar la guardia

Ximena Calderón Castrat
Virginia Velasco-Tirado
Alberto Conde-Ferreirós
Mónica Roncero-Riesco

Tumores



15. Exploración mamaria: no bajar la guardia

Ximena Calderón Castrat, Virginia Velasco-Tirado, Alberto Conde-Ferreirós y Mónica Roncero-Riesco

Anamnesis

Presentamos una mujer de 89 años con antecedente de enfermedad de Parkinson e hipertensión arterial que había sido diagnosticada de carcinoma ductal infiltrante de mama derecha grado III y mastectomizada a los 84 años, recibiendo terapia hormonal complementaria, manteniendo buen estado clínico. Cuatro años más tarde, desarrolló una lesión nodular facial negruzca que se extirpó para estudio histopatológico que resultó compatible con melanoma maligno (Figura 1). Durante su seguimiento en Dermatología no se objetivaron signos de recidiva local ni afectación ganglionar, permaneciendo la paciente estable. Sin embargo, en su control rutinario en oncología se detectó mediante mamografía una masa nodular aislada que ocupaba el cuadrante superior lateral de la mama izquierda, que junto a la ecografía, confirmó la presencia de una lesión hipocogénica de 12mm, sugestiva de recidiva y metástasis contralateral de su cáncer de mama (Figura 2 a-b).

Al enterarnos de este hallazgo, una nueva exploración física exhaustiva de la paciente, incluyendo el examen mamario, demostró un nódulo palpable asintomático en la mama izquierda. El estudio mediante PAAF demostró celularidad maligna y subsiguiente análisis histopatológico,

reveló células de hábito epiteloide pleomórficas con marcada atipia citológica y positividad inmunohistoquímica para MelanA, HMB45 y proteína S100, hallazgos compatibles con metástasis de melanoma maligno (Figura 2 c-e).

Exploración física

Se aprecia una lesión negruzca de 1.5 cm en el ángulo mandibular derecho (Figura 1). No presenta otras lesiones en el resto del tegumento cutáneo. No presenta visceromegalias. No se detectan adenopatías locorregionales.

Nueva exploración física de la mama izquierda demostró a la palpación un nódulo, firme, subcutáneo de aproximadamente 2 cm.

Exploraciones complementarias

- Histopatología del nódulo mandibular derecho: Melanoma maligno de extensión superficial con un crecimiento infiltrante en la dermis reticular, índice de Breslow de 3.35 mm y nivel de Clark IV.
- TAC-toraco-abdomino-pélvica: Sin hallazgos patológicos.
- Mamografía: Masa nodular aislada en el cuadrante superior lateral de la mama izquierda. (Figura 2 a).



Figura 1. Melanoma maligno en ángulo mandibular derecho.

- Ecografía: Lesión redonda hipoecogénica de 12mm. (Figura 2 b).
- PAAF de nódulo de mama izquierda: celularidad maligna.
- Biopsia de nódulo de mama izquierda: células de hábito epiteloide pleomórficas con marcada atipia citológica e inmunohistoquímica positiva para MelanA, HMB45 y proteína S100. (Figura 2 c-e).

Diagnóstico

Metastasis mamaria de melanoma maligno cutáneo con desenlace fatal.

Tratamiento y evolución

La paciente y familiares se negaron a repetir un nuevo estudio de extensión así como de recibir un tratamiento adicional. La paciente tuvo un desenlace fatal a los pocos meses de los hallazgos del melanoma metastásico.

Comentario

Las metástasis mamarias son un sitio infrecuente para los tumores extramamarios. Usualmente, se observa metástasis de cáncer de mama contralateral, linfoma y cáncer de pulmón, siendo el de melanoma maligno excepcional^{1,2}. Su bajísima incidencia, fomenta una exploración dermatológica menos completa, siendo el examen mamario y genital descuidado³. Las metástasis mamarias suelen observarse en mujeres premenopáusicas de mediana edad^{1,2}. Esto se debe a la rica vascu-

larización y drenaje linfático en el tejido mamario, así como el factor hormonal, que facilita la diseminación¹. Sin embargo, estos factores no se cumplían en nuestra paciente. Su edad avanzada, postmenopausia y antecedente de mastectomía derecha, actuaron como factores desalentadores para realizar una exploración mamaria. Sorprendentemente, la metástasis de melanoma apareció en la mama contralateral, generando duda inicial con recidiva de su cáncer de mama. La metástasis mamaria de melanoma, refleja una enfermedad diseminada y por tanto un pronóstico nefasto si no es detectada a tiempo como ocurrió en nuestra paciente². Destacamos la importancia de la exploración cutánea exhaustiva en los sobrevivientes de melanoma, alertando al dermatólogo a no pasar por alto el examen de mamas y genitales³.

Bibliografía

- 1 F. Bassi, G. Gatti, E. Mauri., et al. Breast metastases from cutaneous malignant melanoma. *Breast*.2004;13:533–535
- 2 Loffeld A, Marsden JR. Management of melanoma metastasis to the breast: case series and review of the literature. *A. Br J Dermatol*. 2005;152:1206–10.
- 3 Gonzalez CD, Hawkes JE, Bowles TL. Malignant melanoma scrotal metastasis: The importance of the genital examination. *JAAD Case Rep*. 2016;23;3:10-12.

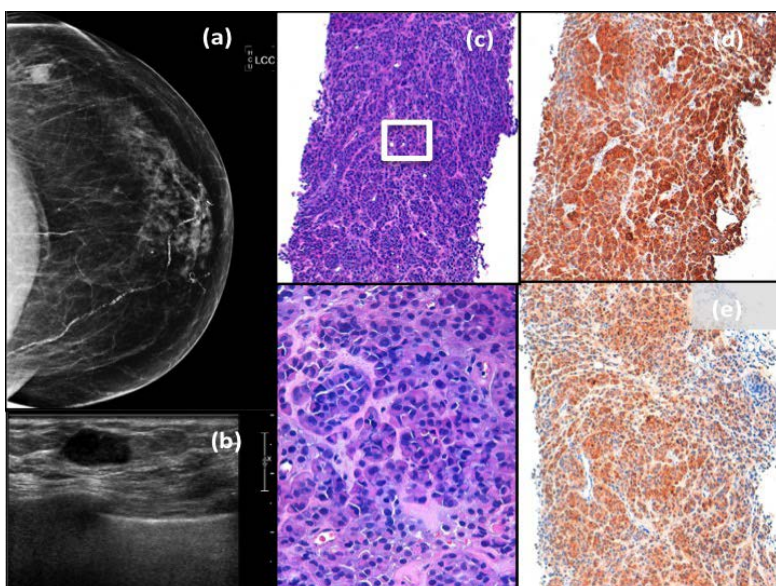


Figura 2. (a) Mammografía: Opacidad nodular aislada en el cuadrante superior lateral de la mama izquierda. (b) Ecografía: Nódulo hipoecogénico de bordes regulares en el cuadrante superior lateral de la mama izquierda. Histopatología (c) H&E, 40x: Nidos de melanocitos compuestos de células epiteloideas con marcada atipia citológica, citoplasma eosinofílico, nucleo vesicular y nucléolos prominentes. Inmunohistoquímica: 10x. Cocktail de melanoma: positividad para (d) MelanA y HMB45 y (e) proteína S-100.





16

Un volcán en erupción

Gema Ochando Ibernón

José Luis Agudo Mena

María del Carmen García del Pozo Martín de Hijas

Eduardo Escario Travesedo

Tumores

16. Un volcán en erupción

Gema Ochando Ibernón, José Luis Agudo Mena, María del Carmen García del Pozo Martín de Hijas y Eduardo Escario Travesedo

Anamnesis

Acude a nuestra consulta una mujer de 83 años con antecedentes de cardiopatía isquémica en tratamiento con ácido acetilsalicílico, hipertensión, dislipemia y hernia de hiato, sin antecedentes de enfermedades cutáneas. La paciente refería aparición de una lesión asintomática aunque de crecimiento rápido en mejilla izquierda de un mes de evolución. Negaba contacto con animales o plantas, así como, picaduras. Tampoco presentaba clínica sistémica ni fiebre.

Exploración física

Tumoración de aspecto crateriforme de 3 cm de diámetro con área central hiperqueratósica y bordes sobreelevados y bien definidos aunque levemente infiltrados, localizada en mejilla izquierda. No presentaba adenopatías regionales ni otras lesiones en tegumento.

Exploraciones complementarias

Se realizó una biopsia en ojal de piel con diagnóstico de queratoacantoma en fase de crecimiento. Además se solicitó analítica sanguínea con bioquímica, hemograma y coagulación sin alteraciones relevantes.

Diagnóstico y tratamiento

Una vez establecido el diagnóstico histológico de queratoacantoma y dadas las comorbilidades de la paciente y el tamaño de la lesión se consensuó iniciar tratamiento con infiltración intralesional de metotrexato a dosis de 10 mg. Se llevaron a cabo un total de 3 sesiones en intervalos mensuales con buena tolerancia y resolución completa de la lesión que fue confirmada histológicamente mediante biopsia punch (Figura 1 A-D).



Figura 1. A) Aspecto de la lesión antes de comenzar tratamiento. B) Resultado tras primera infiltración de 10 mg de metotrexato intralesional. Se puede apreciar regresión de área posteroinferior de la lesión. C) Regresión y aplanamiento tras segunda sesión. D) Pápula de 0.7 cm y área cicatricial 20 días tras tercera sesión.

Evolución

Tras el tratamiento quedó como única secuela una placa cicatricial hipopigmentada residual (Figura 2). La paciente acude actualmente a revisiones periódicas y no ha presentado recidivas ni nuevas lesiones durante el seguimiento.

Discusión

El queratoacantoma es un tumor cutáneo de rápido crecimiento que aparece en edades avanzadas como una lesión única crateriforme sobre áreas fotoexpuestas. Aunque es considerado por algunos expertos como un carcinoma epidermoide in situ bien diferenciado presenta buen pronóstico y tendencia a la regresión espontánea. 1 Las lesiones suelen ser de gran tamaño y se localizan frecuentemente en el rostro por lo que los defectos estéticos secundarios a la exéresis quirúrgica han animado a los dermatólogos a buscar opciones terapéuticas alternativas como la radioterapia, los retinoides sistémicos o las infiltraciones intralesionales de 5-fluorouracilo o metotrexato de manera definitiva o neoadyuvante con el fin de disminuir el tamaño de la lesión. 2 El metotrexato bloquea la formación de purinas, impidiendo la correcta síntesis de ADN por lo que inhibe el crecimiento de estas lesiones y favorece

su regresión. Su aplicación intralesional se considera segura y únicamente se han reportado dos casos de pancitopenia en pacientes en hemodiálisis que recibieron una dosis única de 25 mg. 3 Su seguridad y eficacia lo convierten en una alternativa terapéutica atractiva para el tratamiento del queratoacantoma en consulta.

Bibliografía

- 1 AG, Quinn, W. Perkins. Non-Melanoma Skin Cancer and Other Epidermal Skin Tumours. In: DA Burns, SM Breathnach, NH Cox, CEM Griffiths. Rook's Textbook of Dermatology. 8th ed. Oxford: Blackwell Publishing Ltd; 2010; 52.42-4.
- 2 A. Martorell-Calatayud, C. Requena, E. Nagore, O. Sanmartín, C. Serra-Guillén, R. Botella-Estrada, et al. Ensayo clínico: la infiltración intralesional con metotrexato de forma neoadyuvante en la cirugía del queratoacantoma permite obtener mejores resultados estéticos y funcionales. Actas Dermosifiliogr. 2011; 102(8): 605-615.
- 3 NM. Annest, MJ VanBeek, CJ Arpey, DC Whitaker. Intralesional methotrexate treatment for keratoacanthoma tumors: a retrospective study and review of the literature. J Am Acad Dermatol. 2007; 56(6): 989-993.



Figura 2. Placa cicatricial e hipopigmentada en mejilla izquierda tras resolución completa del queratoacantoma.





17

Lesión vascular congénita presente en el nacimiento

Sergi Planas Ciudad
Cristina López Sánchez
Víctor-Adrián Flores Climente
Eulalia Baselga Torres

Tumores



17. Lesión vascular congénita presente en el nacimiento

Sergi Planas Ciudad, Cristina López Sánchez, Víctor-Adrián Flores Climente y Eulalia Baselga Torres

Anamnesis

Niña de 1 año, sin antecedentes de interés, remitida al Servicio de Dermatología para valoración de una lesión presente desde el nacimiento. Se trataba de una lesión de aspecto vascular localizada en la región supraescapular izquierda que había sido valorada previamente por su pediatra de referencia, orientándose como hemangioma infantil, decidiendo una actitud expectante a la espera de su remisión espontánea. Sin embargo, al no observarse modificación de la lesión pasados más de 6 meses, fue remitida a nuestro servicio para valoración. En la anamnesis dirigida, los padres negaron cambios de coloración, dolor o ulceración durante este periodo de tiempo. Sí habían observado un crecimiento de la lesión proporcional al desarrollo corporal, sin objetivarse un sobrecrecimiento de tejidos blandos circundantes. Nadie en la familia, incluyendo su hija mayor, presentaba lesiones cutáneas similares.

Exploración física

A la exploración física, destacaba la presencia de una mancha azulada segmentaria, de 5x3 cm

de diámetro, localizada a nivel supraescapular izquierdo. En su superficie, se observaban múltiples máculas violáceas, puntiformes y algunas telangiectasias finas superficiales.

A la palpación, no se evidenciaron signos de atrofia epidérmica, induración, ni infiltración de planos profundos. El resto de la exploración física fue anodina, sin objetivarse signos de sobrecrecimiento en tronco ni extremidades.

Pruebas complementarias

Ante los hallazgos clínicos descritos, se planteó el diagnóstico diferencial entre una malformación glomovenosa y un angioma en penacho. Se decidió realizar una biopsia tipo punch, con el objetivo de llegar a un diagnóstico de certeza. La anatomía patológica mostró una epidermis sin alteraciones y numerosos canales vasculares de distintos tamaños en dermis profunda e hipodermis, sin trombos en su interior. En la pared de los vasos, destacaba la presencia de múltiples capas de células poligonales, monofórmicas con núcleo central pálido y citoplasma eosinofílico, compatibles morfológicamente con células glómicas. Se



Figura 1. Mancha azulada de distribución segmentaria con pequeñas máculas violáceas puntiformes en su superficie localizada en la región supraescapular izquierda.

realizaron tinciones de inmunohistoquímica, que resultaron positivas para caldesmon y negativas para WNT-1, GLUT-1 y D2-40.

Diagnóstico

Malformación glomovenosa en placa congénita

Evolución

Con los hallazgos clinicopatológicos, se hizo el diagnóstico de malformación glomovenosa en placa congénita. Debido al carácter asintomático de la lesión, se decidió, conjuntamente con los padres, mantener una conducta expectante.

Discusión

Los tumores glómicos, actualmente denominados malformaciones glomovenosas (MGV), son hamartomas vasculares originados en las células glómicas endoteliales. Clínicamente, se dividen en MGV únicas o múltiples. Las MGV únicas son más frecuentes y aparecen en la edad adulta como lesiones únicas y dolorosas, localizadas principalmente a nivel subungueal. Las MGV múltiples, sin embargo, se presentan a edades tempranas de la vida y, generalmente, tienen un patrón de herencia autosómica dominante con penetrancia y expresividad variable. Actualmente, se conoce que las MGV se deben a mutaciones en el gen de la glomulina, que se localiza en el cromosoma 1p21-22. Dentro de las MGV múltiples, existen tres variantes fenotípicas: las MGV múltiples localizadas, las MGV múltiples generalizadas y las

MGV en placa congénita. Esta última es la variante más infrecuente y se presenta clínicamente en forma de máculas o placas azuladas, con una superficie en empedrado o como placas atróficas con telangiectasias. Histológicamente, las MGV están constituidas por canales vasculares de pared fina, rodeados por un número variable de células glómicas. Con el tiempo, las MGV pueden hacerse dolorosas, oscurecerse o aumentar de tamaño. En estos casos, la cirugía y el láser dual (PDL/Nd:YAG) son las dos opciones terapéuticas con mejores resultados estéticos y funcionales.

Bibliografía

- 1 Vargas-Navia, N; Baselga, E; Muñoz-Garza, FZ; Puig, L. Malformación glomovenosa congénita en placas: 11 años de seguimiento y respuesta al tratamiento con láser combinado PDL/Nd: YAG. *Actas Dermosifiliogr.* 2017; 108; 72-74
- 2 Trinidad Martín-González, Javier del Boz-González, Ángel Vera-Casaño, Andrés Sanz-Trelles. Caso clínico: Malformación glomovenosa congénita gigante tipo placa con distribución segmentaria. *Revista Piel.* 2008; 23: 283-6
- 3 Mallory SB, Enjolras O, Boon LM. Congenital plaque-type glomuvenous malformations presenting in childhood. *Arch Dermatol.* 2006;142: 892-6.
- 4 *Dermatology*, 3rd ed. Jean L. Bolognia, Joseph L. Jorizzo, Julie V. Schaffer. 3a ed. 2012. Editorial Saunders, Reino Unido.

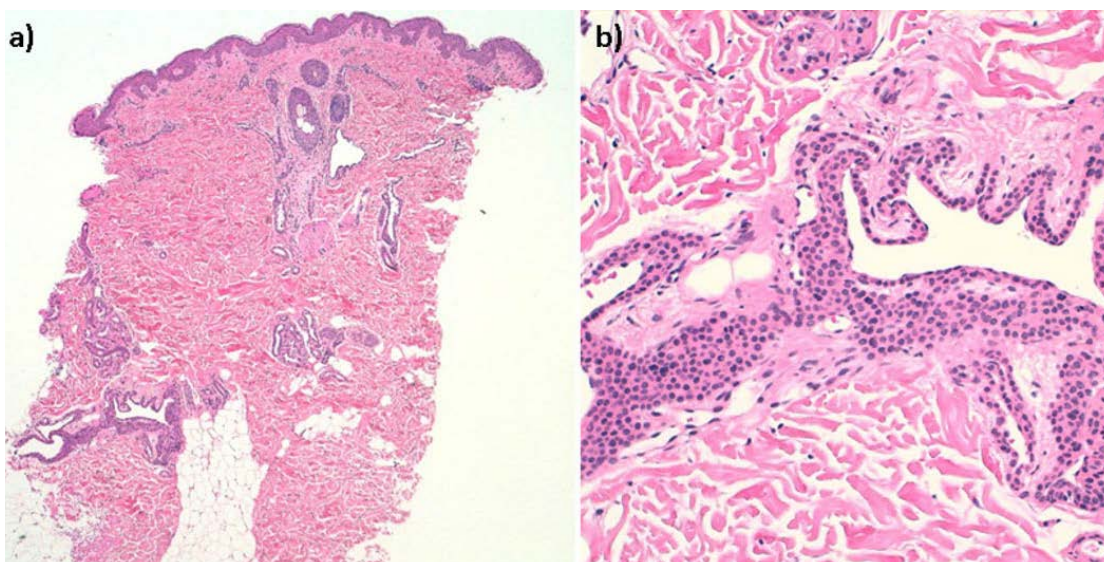


Figura 2a) Hematoxilina-eosina x40. Múltiples espacios vasculares con distintos tamaños y formas en dermis reticular e hipodermis. 2b) Hematoxilina-eosina x200. Numerosas capas de células glómicas monofórmicas rodeando los espacios vasculares.





18

La importancia de una correcta exploración

Antonio José Baños Arévalo
Patricio López Jiménez
Álvaro Barranquero Fernández
Enrique Herrera Acosta

Tumores



18. La importancia de una correcta exploración

Antonio José Baños Arévalo, Patricio López Jiménez, Álvaro Barranquero Fernández y Enrique Herrera Acosta

Anamnesis

Mujer de 76 años que acude a urgencias derivada por su médico de atención primaria. La paciente refería clínica de infección urinaria de dos semanas de evolución, que no respondía con tratamiento antibiótico. Al realizar la exploración, su médico observa lesión pigmentada en vulva, motivo por el cual la deriva para valoración urgente por parte de dermatología. La paciente no sabía precisar tiempo de evolución, ya que hacía 32 años que le habían realizado histerectomía con anexectomía unilateral por mioma anemizante, y desde entonces no había realizado revisión ginecológica.

Exploración física

A la exploración, y tras separar labios mayores, se observa lesión pigmentada con policromía ocupando ambos labios mayores y que se extiende hasta fondo vaginal en todas sus caras. No se palpaban adenopatías locorregionales.

Exploraciones complementarias

- Biopsia cutánea: melanoma
- Ecografía de cadenas ganglionares inguino-femorales: Sin hallazgos patológicos.
- TC abdominopélvico: sin hallazgos de enfermedad sistémica.

Diagnóstico

Melanoma vulvar localmente avanzado.

Tratamiento

Dada la extensión de la lesión, y tras ser evaluada junto con ginecología, se plantea exenteración pélvica como tratamiento quirúrgico. Se explica de forma detenida a la paciente y familiares el procedimiento quirúrgico, con sus pros y contras, y dada la alta morbilidad y lo mutilante de la cirugía la paciente rechaza esta opción terapéutica. Tras ser valorada por oncología médica inicia tratamiento quimioterápico con dacarbazina.



Figura 1. Exploración "visual" de la paciente.

Evolución

Dada la escasa respuesta de la quimioterapia, y debido a la sintomatología que producía la lesión a modo de sangrado local, se propone rescate quirúrgico, que la paciente vuelve a rechazar. Actualmente se encuentra en tratamiento paliativo con radioterapia.

Comentario

El cáncer de vulva supone el 5% del total de cánceres ginecológicos, siendo el carcinoma de células escamosas el más frecuente (90-95%) seguido del melanoma (8-10%). El melanoma se localiza frecuentemente en labios menores o clítoris. Se trata de un tumor raro con cierta predisposición por el área vulvar. El 3-7% de melanomas cutáneos en mujeres se desarrollan en la región vulvar, cuando esta representa sólo el 1-2% de la

superficie corporal. El pronóstico depende del tamaño y grado de invasión tumoral. Tiene un comportamiento biológico agresivo con alta tasa de recidiva y bajo índice de supervivencia (8-55%). Generalmente el melanoma de vulva, cuando se diagnostica se encuentra, por su localización, en un estadio avanzado y en pacientes con edades superiores a los 65 años. Actualmente, la cirugía ofrece el mejor tratamiento en el control y potencial cura del melanoma vulvar. No obstante, se recomienda ajustar el tratamiento e individualizar con cada paciente dependiendo de la extensión de la enfermedad, las características de la paciente y el riesgo quirúrgico. Debido a la particular predilección del melanoma por esta área anatómica en particular, sería aconsejable incluir dicha zona en el autoexamen de lesiones pigmentadas.



Figura 2. Exploración separando labios mayores. Se observa lesión pigmentada con policromía ocupando labios menores, clítoris e introito.





19

Tumor simulador clínico-histopatológico: un reto diagnóstico

Lucía González Ruiz
Miguel Ángel Flores Terry
Montserrat Franco Muñoz
Prado Sánchez-Caminero

Tumores



19. Tumor simulador clínico-histopatológico: un reto diagnóstico

Lucía González Ruiz, Miguel Ángel Flores Terry, Monserrat Franco Muñoz y Prado Sánchez-Caminero

Anamnesis

Paciente mujer de 88 años con antecedentes personales de insuficiencia renal crónica, ACV isquémico sin secuelas, hipoacusia, hipertensión arterial, dislipemia y carcinoma basocelular extirpado quirúrgicamente. En tratamiento con pravastatina, pantoprazol, irbesartán y torasemida. Presenta desde hace 1 mes una lesión asintomática de rápido crecimiento en sien derecha, sin acompañarse de otras lesiones cutáneas.

Exploración física

Lesión nodular de 1,5 cm localizada en sien derecha de coloración rosada y superficie lisa y brillante, que presenta al tacto consistencia elástica (Figura 1). Ausencia de adenopatías cervicales palpables. Resto de la exploración sin hallazgos patológicos de interés.

Los diagnósticos diferenciales que se plantearon a raíz de las características de la lesión fueron fibroxantoma atípico, carcinoma basocelular y car-

cinoma de células de Merkel, por lo que se incluyó en lista de espera quirúrgica para extirpación.

Exploraciones complementarias

Estudio anatomopatológico: Carcinoma pobremente diferenciado de piel. Respecto a las técnicas IHQ realizadas, CK 20 fue positivo (con tinción paranuclear en el 50% de las células) y EMA fue positivo (en el 70% de las células). Sin embargo, el resto de marcadores fueron negativos (CK5/6, CD99, TTF-1, CK7, vimentina, cromogranina A y c-kit). En base a estos resultados, en el informe anatomopatológico descarta el origen neuroendocrino del tumor.

TAC cervicotorácico: sin signos de extensión regional ni a distancia.

Diagnóstico

Diagnóstico inicial: carcinoma pobremente diferenciado.

Diagnóstico definitivo: carcinoma de células de Merkel (CCM).

Tratamiento

Cirugía con márgenes de 5mm inicialmente, que luego se ampliarían en base al diagnóstico anatomopatológico definitivo. Tras la cirugía y como tratamiento adyuvante, se administró radioterapia (dosis total de 45Gy en 25 fracciones sobre el lecho quirúrgico de hemicara derecha y regiones ganglionares I-II periparotídeos derechos).

Evolución

A raíz del primer informe anatomopatológico en el que se descartó la posibilidad de que se tratara de un tumor de origen neuroendocrino, se destimó el carcinoma de células de Merkel como



Figura 1. Lesión nodular de 1,5 cm localizada en sien derecha de coloración rosada y superficie lisa y brillante, que presenta al tacto consistencia elástica.



posible diagnóstico. En base al diagnóstico de carcinoma pobremente diferenciado, y debido a que la lesión se había extirpado de forma completa y a la elevada edad de la paciente se decidió un seguimiento estrecho de la paciente en consulta.

Pasados 4 meses desde la cirugía, la paciente acudió a una de las revisiones, presentando en esta ocasión un nódulo subcutáneo de 1 cm en la zona de la cicatriz de intervención previa. No se palparon adenopatías cervicales. Se realizó en este momento una biopsia punch de 4 mm del nódulo. El informe anatomopatológico describió: con tinción de H/E se observó en la unión dermoepidérmica infiltración por nidos de células pequeñas de aspecto basaloide, con núcleos hipercromáticos y escaso citoplasma. Las técnicas inmunohistoquímicas fueron positivas para CK 20 (patrón tipo "dot-like"), CK AE1/AE:3, sinaptofisina y cromogranina (éstos últimos son marcadores neuroendocrinos); y negativas para TTF-1 y CK 7. Con estos datos, el tumor fue diagnosticado de RECIDIVA de carcinoma pobremente diferenciado con expresión neuroendocrina compatible con CARCINOMA DE CÉLULAS DE MERKEL. Es importante destacar que la positividad de CK20 y la negatividad de TTF-1 nos permite hacer el diagnóstico diferencial con metástasis de un tumor de célula pequeña de pulmón.

De esta manera, se dedujo que el tumor primario extirpado previamente fue en realidad un CMM que recidivó a nivel de la cicatriz quirúrgica. Hay que tener en cuenta, que en el primer estudio IHQ no se realizó CD56 ni sinaptofisina (marcadores neuroendocrinos), por lo que no se debió haber excluido la posibilidad del origen neuroendocrino del tumor sólo con cromogranina negativo. En base al nuevo diagnóstico (recidiva de carcinoma de células de Merkel) se realizó nueva intervención quirúrgica (con márgenes de 1 cm) junto a tratamiento radioterápico adyuvante y se solicitó TAC cervicotorácico (que fue negativo para malignidad).

Durante la primera semana de tratamiento RT, la paciente presentó una progresión tumoral en margen anterior de la cicatriz, obligando a extender el área de radiación a ese nivel. Se trataba



Figura 2. Lesión nodular de 1 cm de coloración eritematosa, superficie lisa e infiltrada; no asociada a adenopatías cervicales palpables.

de una lesión nodular de 1 cm de coloración eritematosa, superficie lisa e infiltrada; no asociada a adenopatías cervicales palpables (Figura 2). Al finalizar el tratamiento, presentó respuesta completa de la lesión frontal, y como efectos adversos dermatitis G2-3 y mucositis orofaríngea G3. Cinco meses después de finalizar el tratamiento con RT, volvió a presentar nueva lesión. En esta ocasión, pápula color piel asintomática de 1 cm de tamaño, de localización preauricular derecha y aumento de consistencia. Fue valorada por oncología radioterápica, que desestimó nueva sesión de RT por asentar la lesión sobre área ya tratada. Por este motivo, se procedió a extirpación quirúrgica de la lesión. En el estudio anatomopatológico se observó tanto una celularidad como unas técnicas IHQ muy similares a las de la lesión diagnosticada de CCM. Por tanto, esta nueva lesión fue informada como recidiva de carcinoma de células de Merkel. Se trata por tanto de una paciente que presentó un CCM primario en sien derecha, junto a tres episodios de recidivas locales a lo largo del primer año de seguimiento.

En ningún momento a lo largo de su evolución y el seguimiento se encontraron adenopatías cervicales patológicas en la exploración.

El tiempo de seguimiento de la paciente fue de 14 meses, tras los que falleció debido a una parada cardiorrespiratoria en el contexto de un ingreso a cargo del servicio de Geriátrica por SCASEST

y ACV de repetición. Por lo tanto, y a pesar de la alta mortalidad a causa de este tumor, en este caso el CCM no fue el desencadenante aparente del fallecimiento. Es importante destacar, que el retraso inicial en el diagnóstico no fue aparentemente relevante en términos de supervivencia, aunque probablemente pudo contribuir a la precoz recidiva inicial por llevar a cabo un tratamiento menos agresivo del que hubiera requerido este tumor.

Comentario

El carcinoma de células de Merkel es un tumor cutáneo neuroendocrino poco frecuente que aparece principalmente en zonas fotoexpuestas de pacientes ancianos y se presenta como nódulos eritematovioláceos de superficie lisa y rápido crecimiento. El diagnóstico depende en gran medida de las técnicas IHQ. Según algunas publicaciones sólo en el 1% de los casos de

CCM se tiene en cuenta esta entidad entre los posibles diagnósticos diferenciales. En nuestro caso, sí hubo una sospecha clínica inicial, aunque el diagnóstico podría haber sido más preciso inicialmente, tal vez si se hubieran hecho un análisis más exhaustivo de los datos histológicos e IHQ. Una vez diagnosticado y estadiado el tumor (en este caso estadio I), el tratamiento de elección según las guías es cirugía con margen amplio (1-3 cm) junto a RT locorregional. A pesar de las recidivas locales del tumor y de su importante agresividad, la causa del fallecimiento no fue producto del CCM y su supervivencia (14 meses) fue mayor que la media descrita para los CCM (6 meses). El CCM es un tumor cuya sospecha clínica inicial es difícil e infrecuente pero que debe suponer un pilar para el estudio anatomopatológico. El diagnóstico precoz es fundamental por su agresividad y elevada capacidad metastásica.



20

Varón con placa indurada en complejo areola-pezón

Esperanza Macarena Morales Conde
Jesús Raya Maldonado
Anna Bota Llorca
Ana María Carrizosa Esquivel

Tumores



20. Varón con placa indurada en complejo areola-pezón

Esperanza Macarena Morales Conde, Jesús Raya Maldonado, Anna Bota Llorca y Ana María Carrizosa Esquivel

Anamnesis

Varón de 63 años fumador de 2 paquetes de tabaco diarios con antecedentes de obesidad, enfermedad pulmonar obstructiva crónica (EPOC) grado 2, síndrome de apnea hipoapnea del sueño en tratamiento con CPAP, esteatosis hepática severa, intervenido de hidrocele izquierdo. Derivado a Dermatología por presentar lesión indurada en mama derecha de al menos 2 años de evolución con crecimiento progresivo, no dolorosa, aunque refería que a veces había estado inflamado y con dolor, pero sin fiebre y sin secreción.

Exploración física

Presentaba una placa eritematosa a nivel de complejo areola-pezón derechos de 2 cm de diámetro con induración subyacente abarcando los 3.5 cm, sin ulceración, con retracción del pezón (Figura 1). Sin dolor a la palpación de la masa y sin adenopatías palpables axilares, cervicales ni claviculares.

Exploraciones complementarias

Solicitamos biopsia punch de 8 mm y la histología informó de infiltración por carcinoma ductal infiltrante, con positividad a los receptores de

estrógenos (100%) (figura 2a) y de progesterona (60%), Her-2 negativo, Ki67 20%, p63 negativo, e-cadherina positivo y CK19 positivo.

Con el diagnóstico de carcinoma de mama, derivamos al paciente a la Unidad de Mama, donde solicitaron ecografía de la mama y de la axila derechas. En la ecografía se apreció un nódulo hipoeoico retroareolar de 25 mm de márgenes irregulares y mal definidos (figura 2b). A nivel de la axila derecha, presentaba una adenopatía de baja sospecha, a la que se le hizo punción con aguja fina y aspiración (PAAF) para estudio citológico.

La citología del ganglio (PAAF) fue negativa para células neoplásicas.

Además, se realizaron los siguientes estudios de extensión:

Gammagrafía: estudio de extensión óseo negativo
TAC tórax y abdomen: cambios secundarios a la EPOC y a la esteatosis hepática. No adenopatías ni afectación metastásica visceral.

Diagnóstico

Carcinoma ductal infiltrante de mama en un varón (cT4N0M0)



Figura 1. Placa indurada a nivel de complejo areola-pezón derecho, no ulcerada, con retracción del pezón.



Tratamiento

El paciente fue derivado a oncología para realizar neoadyuvancia antes del tratamiento quirúrgico, dado que el tumor infiltraba la piel.

El esquema pautado ha sido de 4 ciclos de ciclofosfamida 500 mg/m² y doxorubicina 50 mg/m² intravenosos en intervalos de 3 semanas y posteriormente 4 ciclos de docetaxel 75 mg/m² intravenoso en intervalos de 3 semanas.

Posteriormente al tratamiento con quimioterapia neoadyuvante, la intención es realizar mastectomía y linfadenectomía axilar derecha.

Evolución

Actualmente el paciente ha recibido 2 ciclos de ciclofosfamida y doxorubicina intravenosos, con buena tolerancia. Como efecto secundario, el paciente ha presentado alopecia grado I. Está pendiente de recibir 2 ciclos más de ciclofosfamida y doxorubicina y, después, 4 ciclos de docetaxel. Posteriormente, se realizará mastectomía con vaciamiento ganglionar axilar ipsilateral.

Comentario

El cáncer de mama en el varón es una entidad rara, representando el 1% del total de cánceres de mama y menos del 1% de los cánceres en el sexo masculino. Por su parte, las metástasis cutáneas por una neoplasia interna es un hecho infrecuente, presentando una incidencia de 0.7-9%. Aunque el cáncer de mama sea el origen más

frecuente de metástasis cutáneas en las mujeres; en los hombres constituye la octava causa (siendo las más frecuentes el melanoma y el carcinoma de cabeza y cuello). Las metástasis cutáneas se presentan como pápulas o nódulos firmes e indoloros. Pueden ocurrir por vía linfática, hematológica, implantación durante la cirugía o por contigüidad, como ocurrió en este caso. Hasta en un tercio de los casos se diagnostican de forma previa o simultánea a la neoplasia interna. La biopsia cutánea, un procedimiento poco invasivo, puede ayudar al diagnóstico de un tumor visceral desconocido. Como dermatólogos, debemos establecer la sospecha clínica y determinar la naturaleza neoplásica de las lesiones cutáneas, para remitir al paciente a las unidades correspondientes. Aunque el cáncer de mama en el varón sea infrecuente, desde Atención Primaria debe sopesarse dicha posibilidad para evitar retrasos en la derivación al especialista.

Bibliografía

- 1 Fernández-Antón Martínez MC, Parra Blanco V, Avilés Izquierdo JA, Suárez Fernández RM. Metástasis cutáneas de origen visceral. *Actas Dermosifiliogr.* 2013; 104(10):841-853.
- 2 White J, Kearins O, Dodwell D, Horgan K, Hanby AM, Speirs V. Male breast carcinoma: increased awareness needed. *Breast Cancer Res.* 2011;13(5):219.

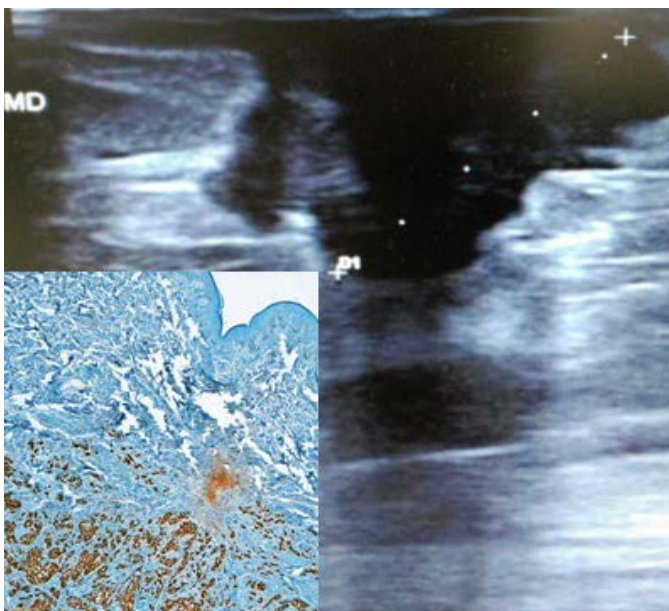


Figura 2a. Histología (inmunohistoquímica): tinción de las células que expresan receptores de estrógenos. Figura 2b. Ecografía cutánea a nivel areolar: nódulo hipoeoico de márgenes irregulares y mal definidos de 25 mm de diámetro máximo.

21

Nódulos eritematosos indurados en paciente joven con astenia y malestar general

José María Ortiz Salvador
Daniela Subiabre Ferrer
Macarena Giacaman Von der Weth
Antonio Martínez Aparicio

Tumores



21. Nódulos eritematosos indurados en paciente joven con astenia y malestar general

José María Ortiz Salvador, Daniela Subiabre Ferrer, Macarena Giacaman Von der Weth y Antonio Martínez Aparicio

Anamnesis

Paciente de 27 años fumador sin otros antecedentes personales o familiares de interés consultado por la aparición de lesiones en la espalda de 3 meses de evolución. Asociada a la aparición de las lesiones refiere la presencia de astenia y malestar general del mismo tiempo de evolución.

Exploración física

En la exploración dermatológica se objetivaron lesiones nodulares eritematosas de coloración marronácea múltiples en la cara posterior superior del tronco (Figura 1). Las lesiones eran intensamente induradas al tacto, con bordes mal definidos, confluyentes. El resto de la exploración no mostró adenopatías, anomalías a la exploración abdominal u otras alteraciones.

Exploraciones complementarias

Se realizó una biopsia cutánea que mostró un infiltrado intersticial difuso de células inflama-

torias con elevada relación núcleo-citoplasma y morfología atípica (figura 2). En algunas zonas las células se disponían individualmente en "fila india". El análisis inmunohistoquímico mostró positividad para CD56, CD45-RO y mieloperoxidasa.

Una sanguínea demostró la presencia de un 11% de blastos circulantes con el resto de parámetros dentro de la normalidad. La biopsia de médula ósea mostró un 64% de blastos con expresión de CD117, CD34 y CD56.

Diagnóstico

Leucemia cutis secundaria a Leucemia Mieloide Aguda pobremente diferenciada (clasificación de la FAB LMA-M0).

Tratamiento y evolución

El paciente fue remitido a su hospital de referencia para tratamiento quimioterápico ablativo



Figura 1. Lesiones nodulares eritematosas de coloración marronácea múltiples en la cara posterior superior del tronco.

y alotrasplante de progenitores hematopoyéticos.

Comentario

El concepto “Leucemia cutis” engloba todas las manifestaciones producidas por la infiltración cutánea por células mieloides neoplásicas en el contexto de una leucemia mielóide o linfóide.

Las lesiones cutáneas habitualmente suelen suceder al diagnóstico de la leucemia, aunque en ocasiones pueden aparecer concurrentemente como en nuestro caso o preceder en meses al diagnóstico de la leucemia sistémica (“leucemia cutis aleucémica”).

Habitualmente las manifestaciones cutáneas son inespecíficas consistiendo en la presencia de pápulas, placas o nódulos infiltrados de coloración rojo-marrónácea o purpúrica.

En el caso de la leucemia mielóide aguda, las lesiones cutáneas suelen aparecer con más frecuencia que en otras formas de leucemia y pueden ser el signo de presentación. El curso clínico es muy agresivo y requiere tratamiento quimioterápico precoz.

El diagnóstico diferencial de la leucemia cutis incluye otras entidades inflamatorias o infeccio-

sas como los émbolos sépticos, las vasculitis, las erupciones por fármacos o el pseudolinfoma. El diagnóstico de confirmación habitualmente requiere pruebas inmunohistoquímicas, siendo los marcadores más frecuentemente expresados CD117, CD68, CD56 y mieloperoxidasa.

Bibliografía

- 1 Cronin DM, George TI, Sundram UN. An updated approach to the diagnosis of myeloid leukemia cutis. *Am J Clin Pathol.* 2009 Jul;132(1):101-10. doi: 10.1309/AJCP6GR8BDEXPKHR.
- 2 Martínez-Leboráns L, Victoria-Martínez AM, Torregrosa-Calatayud JL, Alegre de Miquel V. Leukemia Cutis: A Report of 17 Cases and a Review of the Literature. *Actas Dermosifiliogr.* 2016 Nov;107(9):e65-e69. doi: 10.1016/j.ad.2016.02.015. Epub 2016 May 20.
- 3 Kang YS, Kim HS, Park HJ, Lee JY, Kim HO, Cho BK, Park YM.
- 4 Clinical characteristics of 75 patients with leukemia cutis. *J Korean Med Sci.* 2013 Apr;28(4):614-9. doi: 10.3346/jkms.2013.28.4.614. Epub 2013 Mar 27.

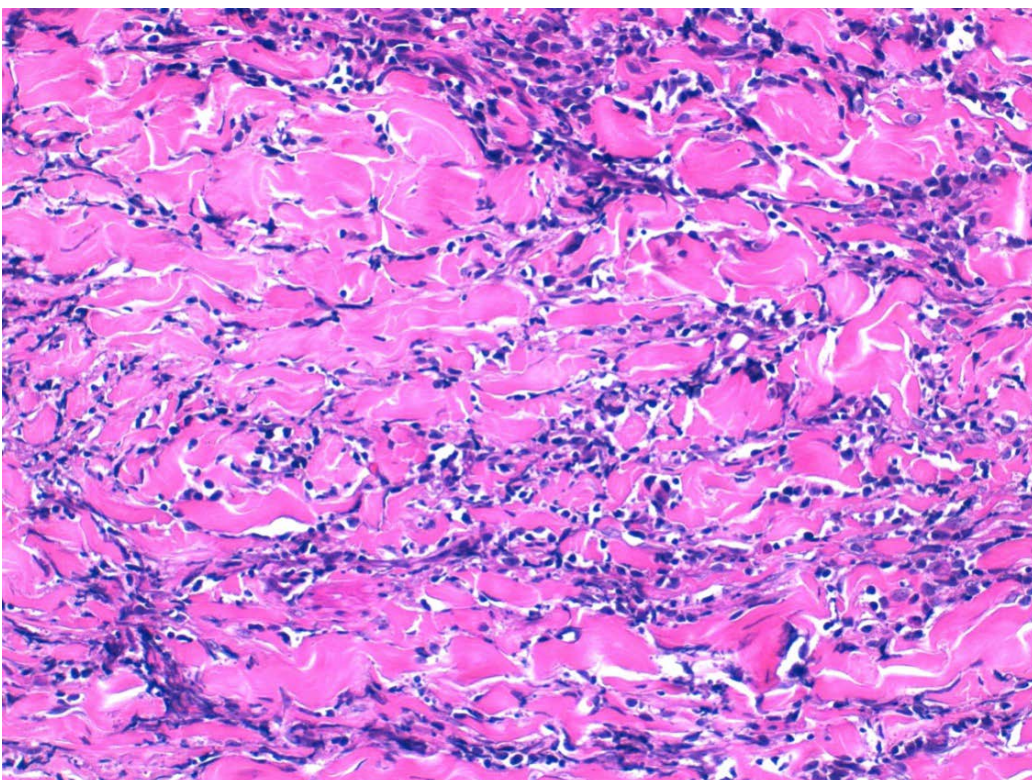


Figura 2. Infiltrado intersticial difuso de células inflamatorias con elevada relación núcleo-citoplasma y morfología atípica.

22

Placas nódulos y tumoraciones en cuero cabelludo

Aitana Robledo Sánchez
Esperanza Manrique Silva
María Garayar Cantero
Pilar Manchado López

Tumores



22. Placas nódulos y tumoraciones en cuero cabelludo

Aitana Robledo Sánchez, Esperanza Manrique Silva, María Garayar Cantero y Pilar Manchado López

Anamnesis

Mujer de 47 años con antecedentes familiares de melanoma en hermana. Entre sus antecedentes personales, destacaba una urticaria crónica idiopática en tratamiento habitual con antihistamínicos. La paciente trabajaba como auxiliar en una clínica dental.

Acudió a la consulta, por lesiones pruriginosas en cabeza y cuello de 4 años de evolución acompañadas de alopecia en cuero cabelludo y cejas. Además refería prurito y xerosis generalizada desde hacía 15 años.

Exploración física

A la exploración física, se evidenciaban múltiples lesiones tumorales y nodulares eritematosas y del color de la piel, que afectaban a la práctica totalidad del cuero cabelludo y cuello. Algunas de las lesiones estaban excoriadas debido a que eran intensamente pruriginosas. Las tumoraciones se

acompañaban de alopecia mucinosa muy significativa en todo el cuero cabelludo (figura 1). En el resto del cuerpo, presentaba placas con intenso refuerzo folicular junto con lesiones pápulo-nodulares aunque menos llamativas. En el examen ungueal se podía observar perionixis.

Pruebas complementarias

Se realizó biopsia de una de las tumoraciones con resultado histopatológico de micosis fungoide folículotropa con depósito focal de mucina. Previamente en otro centro, se le habían realizado biopsias secuenciales con resultado de patrón espongiótico compatible con eccema.

Se solicitó analítica completa en la que se detectó un aumento de VSG. El resto de los parámetros del hemograma y bioquímicos incluyendo células de Sézary se encontraban dentro de los rangos normales.



Figura 1. Múltiples lesiones nodulares y tumorales que afectaban prácticamente a la totalidad del cuero cabelludo.

Se realizó punción aspiración con aguja fina de una adenopatía laterocervical que fue informada como reactiva.

Diagnóstico

Con los datos anteriores se estableció el diagnóstico de micosis fungoide foliculotropa T3 NO MO B0. Estadío IIB.

Tratamiento y evolución

Inicialmente se pautó tratamiento con retinoides orales asociados a PUVA y corticoides tópicos, obteniéndose remisión parcial de las lesiones. Un año más tarde, la paciente presentaba adenopatías axilares e inguinales palpables que se biopsiaron con el resultado histopatológico de infiltración ganglionar tumoral. Se realizó interconsulta con hematología pautándose tratamiento con Bexaroteno oral. Posteriormente, la enfermedad progresó hasta alcanzar un estadio IVA, por lo que se decidió la inclusión de la paciente en un ensayo con el anticuerpo monoclonal anti CCR4 mogalizumab sin obtenerse respuesta satisfactoria. En ese momento, se realizó terapia de rescate con radiación cutánea total tras lo cual las lesiones presentaron una remisión importante (figura 2). Finalmente, se le realizó trasplante de médula ósea alogénico no emparentado. Como complicación postrasplante la paciente ha presentado episodios de enfermedad de injerto contra huésped de tipo esclerodermiforme que se han controlado con corticoides y tacrólimus tópico. Actualmente la enfermedad se encuentra en remisión parcial, controlándose las recidivas con PUVA.

Comentario

La micosis fungoide foliculotropa es una entidad diferenciada agresiva de linfoma cutáneo T. Presenta rasgos clínicos e histopatológicos distintivos del subtipo clásico. El espectro clínico de lesiones es amplio incluyendo pápulas y placas eritematosas con afectación folicular, nódulos, tumores, lesiones quísticas y comedones. Los pacientes suelen referir antecedentes de intenso prurito años antes del diagnóstico como en nuestro caso. Además, pueden aparecer extensas áreas de alopecia con o sin cicatrices. En cuanto a la histopatología, a diferencia de la micosis fungoide clásica, el infiltrado se sitúa principalmente en los folículos y la afectación epidérmica es escasa o nula. Al igual que en nuestra paciente, se requieren múltiples biopsias hasta llegar al diagnóstico definitivo. En cuanto al pronóstico, se trata de un subtipo con mala evolución ya que responden pobremente a los tratamientos convencionales. Esto puede ser debido a la mayor profundidad del infiltrado tumoral que conlleva a una peor respuesta a los fármacos. Entre las opciones terapéuticas, encontramos corticoides tópicos, fotoquimioterapia con PUVA, radioterapia, anticuerpos monoclonales y finalmente trasplante de médula ósea. Como conclusión, presentamos un caso de micosis fungoide foliculotropa de difícil control que ha precisado recibir múltiples tratamientos. Es importante el conocimiento de esta entidad para no demorar su diagnóstico y tratamiento.



Figura 2. Remisión casi completa de las lesiones tras el tratamiento con baño de electrones.

23

Un “hematoma” que no se resuelve

Pilar Luque Varela
Álvaro Vargas Nevado
Antonio Baños Arévalo
Norberto López Navarro

Tumores



23. Un “hematoma” que no se resuelve

Pilar Luque Varela, Álvaro Vargas Nevado,
Antonio Baños Arévalo y Norberto López Navarro

Anamnesis

Paciente de 52 años de edad de origen paraguayo sin antecedentes de interés que acude a consulta de Dermatología por presentar desde hace varios años una lesión hiperpigmentada no pruriginosa en región externa de tobillo izquierdo que ha tratado con ungüento de mentolina sin mejora. El paciente lo describe como un “hematoma”, aunque no recuerda haberse golpeado nunca en la zona. Desde hace 6 meses ha comenzado a notar en el miembro contralateral una lesión similar de menor tamaño.

Exploración física

Se aprecia una mácula hiperpigmentada de grandes dimensiones de coloración marrón con áreas violáceas que no blanquea a la vitropresión (Figura 1), en la cara lateral externa del tobillo izquierdo. En el dorso del pie contralateral presentaba una mácula similar pero de menores dimensiones.

Pruebas complementarias

En el estudio dermatopatológico de una biopsia punch de 4 mm se apreció un incremento de

espacios vasculares de morfología irregular tapizados por células endoteliales aplanadas, dispuestos en todo el espesor de la dermis. Estos espacios vasculares se disponían disecando las fibras de colágeno y las estructuras vasculares preexistentes. El estudio inmunohistoquímico mostró positividad para D2-40 y se pudo demostrar la presencia del virus HHV8 mediante la positividad nuclear para LNA-1 en las células endoteliales. (Figura 2)

Se solicitó serología para VIH y virus hepatotropos que fue negativa.

Además se realizó TAC toracoabdominopélvico para descartar afectación de órganos internos que solo evidenció litiasis renales y coleditiasis así como un granuloma calcificado en lóbulo pulmonar inferior izquierdo.

Diagnóstico

Dado el resultado del estudio dermatopatológico, que describía la lesión como una proliferación de origen endotelial linfático y la positividad para HHV8 se estableció el diagnóstico de Sarcoma de Kaposi clásico.



Figura 1. Mácula parduzca en lateral de pie izquierdo.

Tratamiento

Teniendo en cuenta lo localizado de las lesiones y la ausencia de sintomatología se explicaron las diferentes opciones terapéuticas, optándose finalmente por actitud expectante y seguimiento clínico estrecho.

Evolución

Tras doce meses de seguimiento no se ha producido de momento progresión del cuadro clínico y el paciente continúa asintomático.

Discusión

El sarcoma de Kaposi es un desorden angioproliferativo que requiere la infección por el herpes virus tipo 8 para su desarrollo. Se clasifica en cuatro tipos en función de su clínica y evolución: variante clásica, africano endémico, asociado a inmunosupresión iatrogénica y asociado a VIH. Nuestro paciente presentaba un sarcoma de Kaposi clásico, el cual se presenta

normalmente en pacientes de mediana edad o ancianos y aparece predominantemente en zonas distales, especialmente en tercio distal de miembro inferior y pie. La clínica característica son lesiones a modo de máculas marronáceas o de aspecto equimótico que pueden evolucionar en forma de pápulas o nódulos que en ocasiones se ulceran. El diagnóstico diferencial de esta entidad suele hacerse con otras lesiones pigmentadas de localización distal como equimosis, dermatitis de estasis, angiomatosis bacilar o angiosarcoma. La biopsia es clave para el diagnóstico así como las pruebas para la detección del HHV-8, bien por PCR o, como en nuestro caso, con la tinción para LNA-1 que es una proteína que se expresa constantemente en células infectadas de HHV-8. El tratamiento tiene como objetivo el control de la sintomatología y varía ampliamente entre la actitud expectante hasta terapias locales como la radioterapia o sistémicas como la quimioterapia.

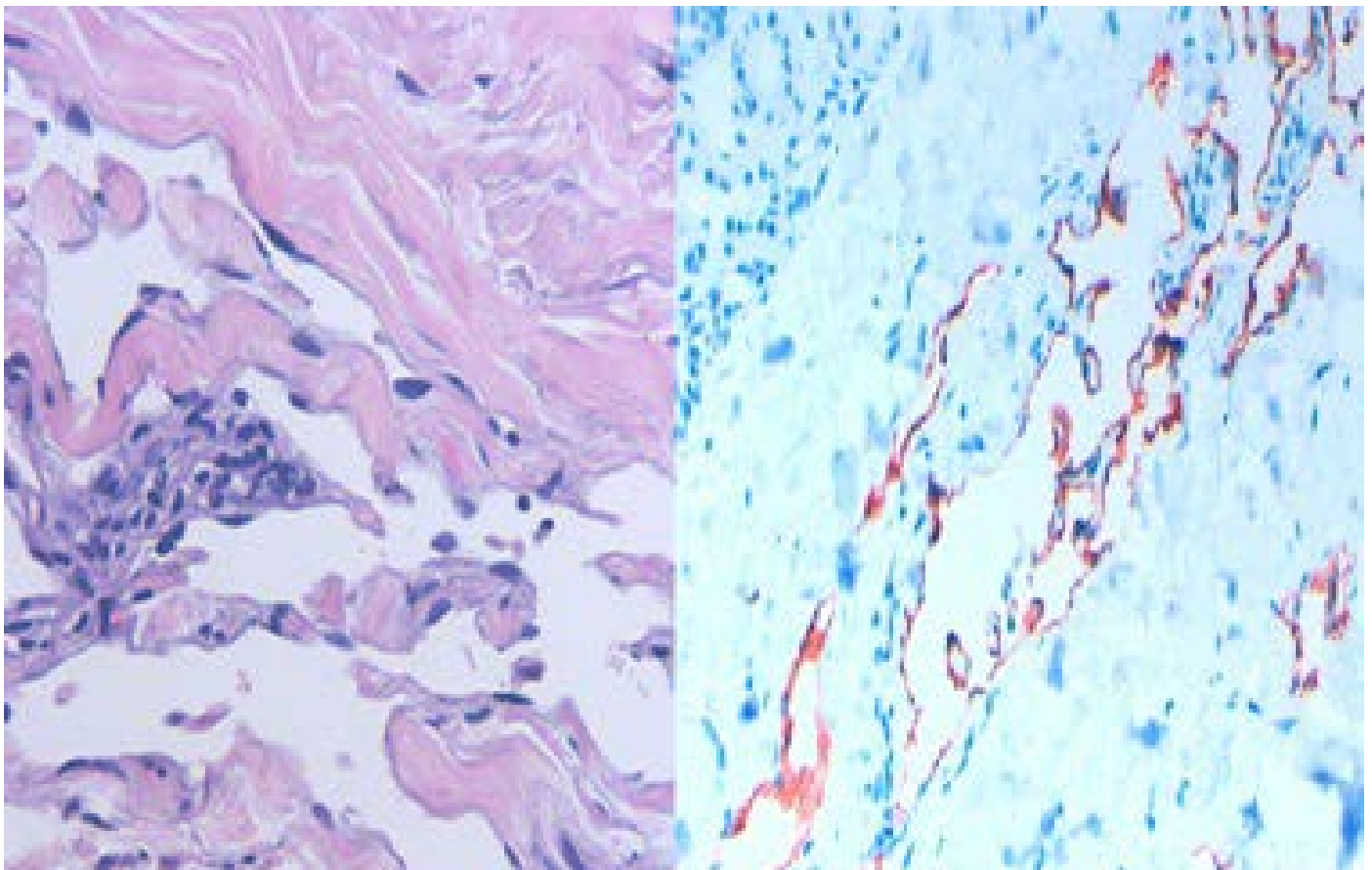


Figura 2. Izquierda: Hematoxilina-Eosina 20x. Canales vasculares irregulares tapizados por células endoteliales aplanadas. Derecha: Inmunohistoquímica para D2-40 que evidencia que se trata de endotelio linfático.

24

Erupción rosaceiforme atípica: un signo de alerta

Mercè Grau Pérez
Camila Alejandra Cabello Zurita
Carlos Pelayo Hernández Fernández
Jesús Bastida Iñarrea

Tumores

24 Erupción rosaceiforme atípica: un signo de alerta

Mercè Grau Pérez, Camila Alejandra Cabello Zurita, Carlos Pelayo Hernández Fernández y Jesús Bastida Iñarrea

Anamnesis

Un varón de 73 años con antecedentes personales de carcinoma basocelular nasal extirpado cinco años antes consultó por una erupción en región facial de pocas semanas de evolución, asintomática. Fue tratado con doxiciclina 100mg vía oral cada 24 horas y metronidazol tópico cada 12 horas durante dos meses, sin ninguna mejoría, por lo que en la cita de revisión a los dos meses se decidió ampliar el estudio.

Exploración física

El paciente presentaba lesiones papulares milimétricas eritematosas en nariz y ambas mejillas, además de la cicatriz de extirpación previa (figura 1a). En la dermatoscopia se observaba un patrón inespecífico sobre un fondo levemente eritematoso, con algunos vasos telangiectáticos gruesos rodeando estructuras amarillentas sin apreciarse datos que ayudaran a orientar el diagnóstico (figura 1b).

Exploraciones complementarias

La biopsia cutánea reveló la presencia de infiltrados nodulares perifoliculares con rasgos histopatológicos e inmunofenotípicos compatibles con leucemia linfática crónica (LLC) / linfoma linfocítico de célula pequeña (CD20+, CD5+, CD23+, CD43+, bcl2+; CD3-, CD10-, ciclina D1-) (Figura 2). En la analítica destacaba una leucocitosis (13800/ μ L) con linfocitosis (9600 / μ L) en sangre periférica; la bioquímica con perfil hepático y renal, así como la coagulación fueron normales. Se realizó una citometría de flujo, que evidenció una población clonal B en médula ósea con inmunofenotipo de leucemia linfática crónica, confirmando el diagnóstico. Se realizó un estudio de extensión mediante un TC cervico-toraco-abdomino-pélvico y una biopsia de médula ósea sin hallazgos patológicos.

d. Diagnóstico: Leucemia linfática crónica (estadio 0 de Rai, A de Binet), con leucemia cutis como única manifestación.

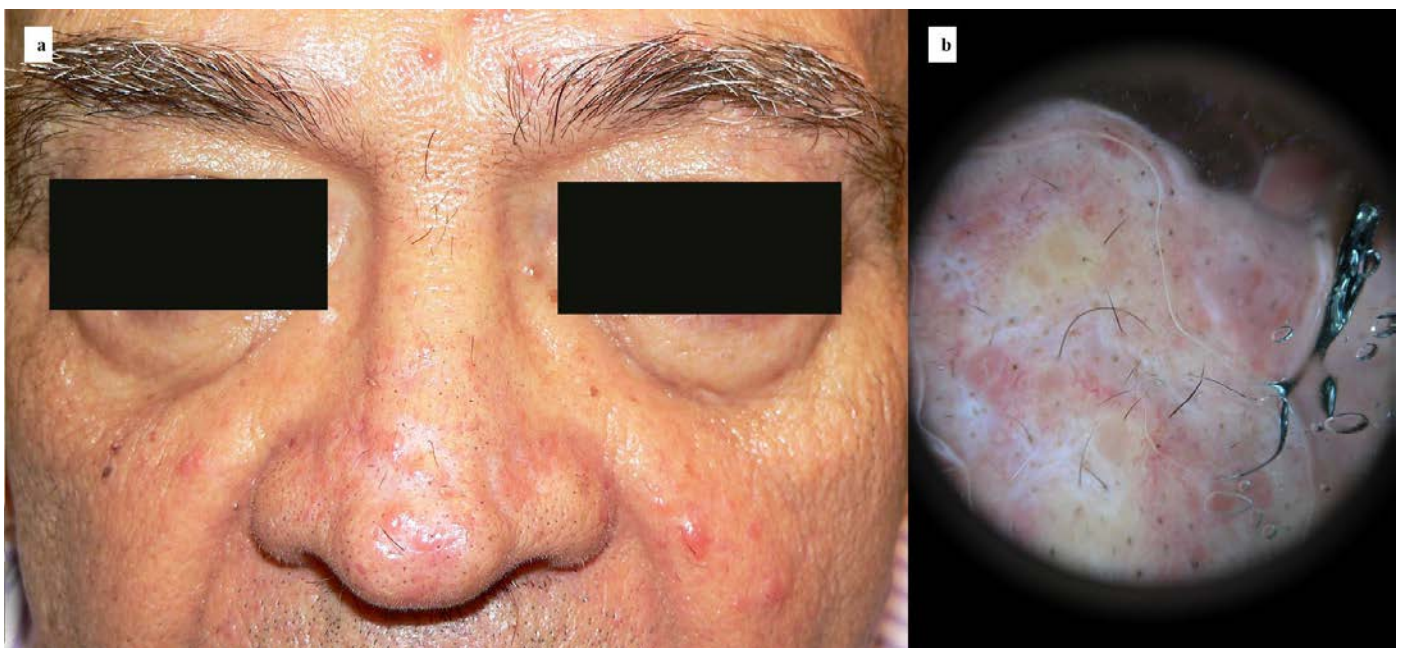


Figura 1. (a) Erupción compuesta por pápulas eritematosas milimétricas en mejillas, dorso nasal y región interocular. (b) Dermatoscopia inespecífica mostrando estructuras amarillentas y vasos telangiectáticos sobre fondo levemente eritematoso.

e. Tratamiento: El paciente fue tratado con corticoides tópicos y sistémicos (deflazacort 30mg vía oral en pauta descendente durante 3 meses e hidrocortisona tópica cada 12 horas durante un mes).

f. Evolución: A los tres meses desaparecieron las lesiones. Después de dos años, el paciente continúa en seguimiento clínico, con linfocitosis mantenida y sin afectación sistémica.

g. Discusión: La leucemia linfática crónica (LLC) es la leucemia más frecuente en nuestro medio y aparece típicamente en varones mayores de 60 años. Es una neoplasia de células B maduras que en estadios iniciales se presenta como linfocitosis asintomática, no precisando tratamiento hasta que hay afectación sistémica. La leucemia cutis, o infiltración cutánea por células leucémicas, se ha descrito asociada a un 4-20% de los casos de LLC. Cuando aparece, suele hacerlo en estadios avanzados. Existen

muy pocos casos comunicados en que ésta sea la primera manifestación de la leucemia, y solo excepcionalmente se ha descrito en forma de rosácea. Los infiltrados cutáneos de la leucemia cutis asociada a LLC suelen presentarse en la cara en forma de máculas, pápulas, placas, nódulos, úlceras o ampollas. Pueden aparecer simulando diversas entidades dermatológicas, entre ellas la rosácea. Se ha postulado que un estímulo inflamatorio podría desencadenar la migración de la población de linfocitos patológica, pero todavía parcialmente funcional. Como conclusiones: es aconsejable mantener una actitud proactiva ante la presentación atípica de patologías comunes. En un paciente sin antecedentes hematológicos que presenta una erupción cutánea, detectar un infiltrado atípico de linfocitos B en una biopsia de piel hace necesario ampliar el estudio para descartar una leucemia subyacente.

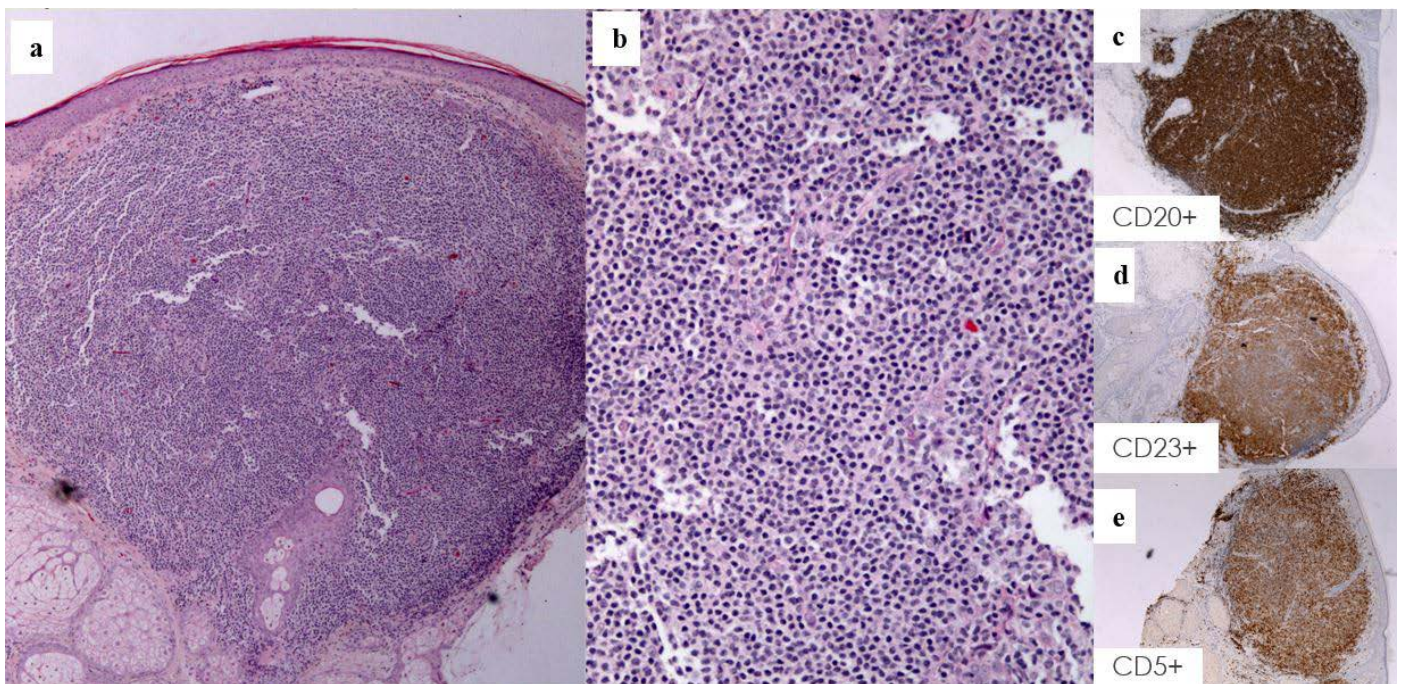


Figura 2: (a) Imagen panorámica: epidermis respetada, con una proliferación azulada de células pequeñas, aparentemente monomorfas, que dejan una zona respetada en dermis superficial (zona Grenz), y se extienden de forma difusa por toda la dermis hasta el tejido celular subcutáneo. Aparentemente los límites están bien definidos. (b) A mayor aumento se confirma que la proliferación celular está compuesta mayoritariamente por linfocitos monomorfos de pequeño tamaño, y células de hábito histiocitario acompañantes. (c, d, e) Inmunohistoquímica: El infiltrado es CD20, CD23 y CD5 positivo.

25

Crecimiento progresivo de la lengua en varón de 73 años

Julián Boix Vilanova

Aniza Giacaman

María del Mar Escudero-Góngora

Noelia Izquierdo Herce

Tumores



25. Crecimiento progresivo de la lengua en varón de 73 años

Julián Boix Vilanova, Aniza Giacaman,
María del Mar Escudero-Góngora y Noelia Izquierdo Herce

Anamnesis

Varón de 73 años con antecedentes personales de hipertensión que consultó por un aumento lento, progresivo y asintomático del tamaño de la lengua en el último año. No presentaba antecedentes de alcoholismo ni obesidad.

Exploración física

A la exploración física se observaron unas lesiones nodulares amarillentas de aspecto marmelado y superficie lisa en los laterales de la lengua, sin observarse alteraciones en el dorso lingual (Figura 1). El resto de la exploración física no evidenció lesiones de interés.

Exploraciones complementarias

Los exámenes de laboratorio, hemograma, bioquímica con perfil lipídico, proteinograma, sistemático de orina y PSA, se encontraron dentro de la normalidad.

En la resonancia magnética nuclear (RMN) se apreció tejido adiposo mal definido que invadía la musculatura lingual bilateralmente.

El estudio histológico mostró una proliferación difusa no encapsulada de adipocitos maduros sin adipoblastos (Figura 2).

Diagnóstico

Lipomatosis simétrica de la lengua.

Tratamiento

Dada la dificultad para eliminar por completo las lesiones y ante la ausencia de sintomatología, no se planteó tratamiento quirúrgico de entrada, realizándose un seguimiento mediante controles periódicos del paciente.

Discusión

La macroglosia es un trastorno infrecuente caracterizado por la protrusión de la lengua en



Figura 1. Superficie lateral de la lengua de aspecto abollonado con la presencia de múltiples nódulos amarillentos.

reposito más allá del reborde alveolar. Puede ser debida, entre otras causas, a una hipertrofia de la musculatura, a un tumor lingual o a una enfermedad de depósito. La lipomatosis simétrica múltiple (LSM) y la lipomatosis simétrica de la lengua (LSL), ambas de etiología desconocida, son consideradas por algunos autores como dos patologías distintas debido a las diferencias en la edad de inicio, implicación de la lengua y la asociación con el consumo de alcohol. Mientras que la LSM suele darse entre los 30 y 60 años, se asocia a la ingesta de alcohol y raramente afecta a la lengua; la LSL se da en mayores de 60 años, no suele asociarse a alcoholismo e implica siempre afectación lingual. En esta última el tejido adiposo infiltra las fibras musculares de la lengua, por lo que una resección completa es

casi imposible. El tratamiento quirúrgico suele realizarse en aquellos casos que asocian dificultad para la deglución o disnea, si bien en los casos asintomáticos, como en nuestro paciente, la abstención terapéutica es una buena opción. El estudio histopatológico es fundamental para establecer el diagnóstico definitivo y descartar la posibilidad de un liposarcoma, que clínicamente se presenta como un nódulo de largo tiempo de evolución, y otros diagnósticos diferenciales entre los que se incluye el lipoma encapsulado, la neurofibromatosis, angioliopoma y algunos desórdenes de las glándulas salivares entre otros. Es aconsejable un seguimiento a largo plazo porque la progresión de la lipomatosis a liposarcoma, aunque infrecuente, se ha descrito en la literatura.

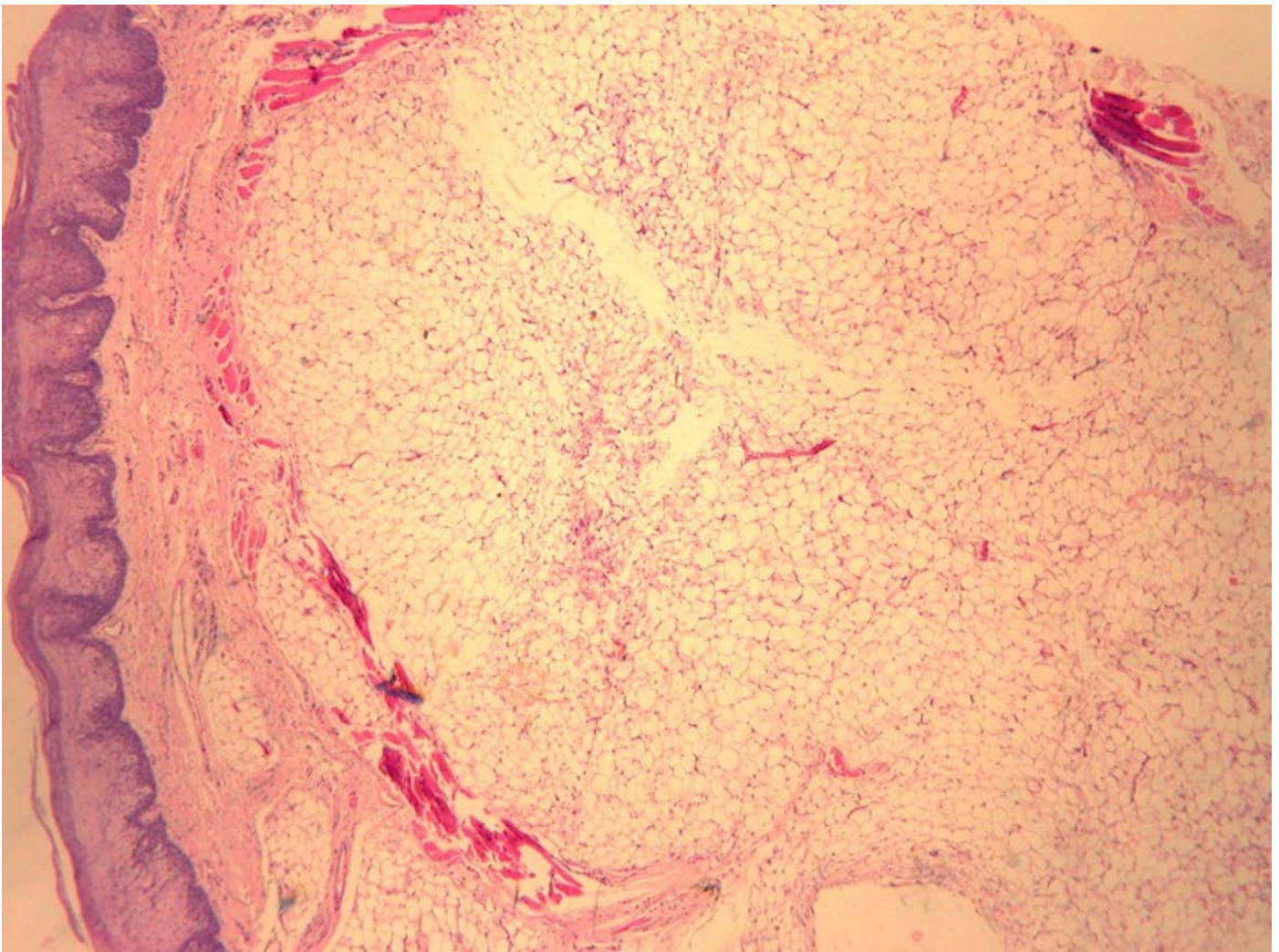


Figura 2. Histológicamente se observa una proliferación difusa no encapsulada de lipocitos maduros sin lipoblastos infiltrando los haces musculares.

26

Lesiones cutáneas eruptivas en un paciente con infección por VIH

Rebeca Velasco Huici
Bárbara Vázquez Fernández
Andrea Estébanez Corrales
María Dolores Ramón Quiles

Tumores



26. Lesiones cutáneas eruptivas en un paciente con infección por VIH

Rebeca Velasco Huici, Bárbara Vázquez Fernández, Andrea Estébanez Corrales y María Dolores Ramón Quiles

Anamnesis

Se presenta el caso de un varón de 45 años, con antecedentes personales de infección por VIH de 20 años de evolución, para la cual inició tratamiento antirretroviral a los 10 años del diagnóstico. En el año 2009 y encontrándose en un estadio A2 (según la clasificación CDC 1993), el paciente comienza a presentar múltiples lesiones cutáneas asintomáticas. Éstas, aparecieron inicialmente en extremidades inferiores y fueron extendiéndose al resto de extremidades y tronco de manera progresiva en el transcurso de los años.

Exploración física

Se observaban múltiples lesiones papulosas distribuidas por todo el tegumento, aunque de pre-

dominio en tórax y extremidades inferiores. Las lesiones medían 0,5-1 cm de diámetro, estaban bien delimitadas y presentaban una coloración marrón violácea. No se apreciaban lesiones en mucosas.

Exploraciones complementarias

Dadas las características clínicas de las lesiones y los antecedentes del paciente, hallazgos que podían apuntar a un sarcoma de Kaposi, se procedió a la exéresis de una de ellas. El estudio histopatológico reveló la presencia de una lesión nodular localizada en dermis, bien delimitada, y constituida por células fusiformes dispuestas en haces, todo ello compatible con dermatofibroma.



Figura 1. Lesiones cutáneas en forma de pápulas eritemato violáceas distribuidas en tronco y extremidades inferiores.



Diagnóstico

Dermatofibromas múltiples eruptivos.

Tratamiento

Dada la benignidad de las lesiones, no se realizó ninguna acción terapéutica salvo la extirpación de otra lesión de características similares que resultaba dolorosa.

Evolución

En el seguimiento del paciente, se ha observado una aparición continua aunque lenta de lesiones, sin presentar ninguna de ellas signos clínicos ni dermatoscópicos de atipia.

Comentario

Las manifestaciones cutáneas de la infección por VIH son frecuentes y se pueden dividir en: dermatosis infecciosas, papuloescamosas, papulosas pruriginosas y neoplásicas. Centrándonos en las de origen neoplásico, estos pacientes tienen un aumento en la incidencia de tumores malignos como el carcinoma basocelular, el escamoso, los linfomas y el sarcoma de Kaposi, siendo el diagnóstico de éste último de especial

relevancia por las connotaciones pronósticas. También existen ciertas neoplasias benignas que se presentan de una manera peculiar en estos pacientes, como es el caso de los dermatofibromas eruptivos.

Los dermatofibromas son tumores benignos de estirpe fibrohistiocitaria, asintomáticos, que suelen aparecer en los miembros inferiores de personas adultas. Clínicamente son lesiones papulares de 0,5-1 cm de diámetro y de consistencia firme. En la mayoría de las ocasiones presentan un centro más blanquecino con una periferia pigmentada, aunque también pueden aparecer como lesiones marrones o rosadas. Al pellizcarlas aparece el conocido "signo del hoyuelo", hallazgo que se considera característico de esta entidad. En la literatura se han descrito casos en los que estas lesiones aparecen de forma múltiple y en un corto lapso de tiempo, denominándose entonces dermatofibromas eruptivos. Esta presentación peculiar de los dermatofibromas suele estar asociada a ciertas patologías como son el lupus eritematoso, dermatitis atópica, síndrome de Down y estados de inmunosupresión como la infección por VIH.

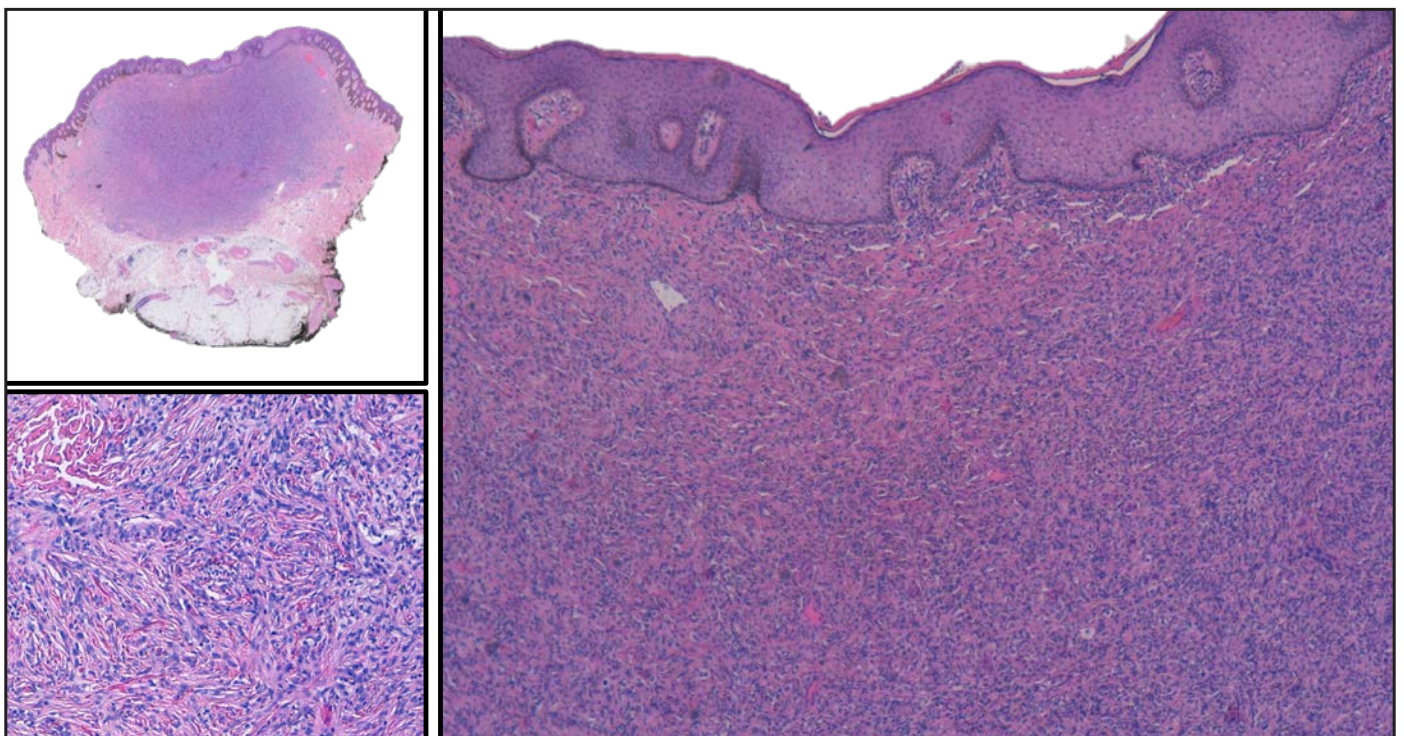


Figura 2. Imágenes histológicas de dermatofibroma (vista panorámica, 20x y 40x) donde se observa una proliferación de células fusiformes dispuestas en haces.

27

Radioterapia e inmunoterapia secuencial en el tratamiento del melanoma metastásico

Antonio Sahuquillo Torralba
Marcos Melián Sosa
Anaid Calle Andrino
Blanca de Unamuno Bustos

Tumores

27. Radioterapia e inmunoterapia secuencial en el tratamiento del melanoma metastásico

Antonio Sahuquillo Torralba, Marcos Melián Sosa, Anaid Calle Andrino y Blanca de Unamuno Bustos

Anamnesis

Mujer de 85 años de edad remitida a nuestro hospital con diagnóstico de melanoma metastásico cutáneo y pulmonar. Como antecedentes de interés destacaba un cáncer de mama bilateral tratado con mastectomía y linfadenectomía bilaterales hace 20 años, sin signos de recidiva hasta la fecha. La paciente fue diagnosticada en otro centro de melanoma nodular en la zona escapular derecha 3 años antes, con estudio de extensión inicial sin evidencia de enfermedad diseminada y siendo tratada mediante exéresis quirúrgica con la ampliación de márgenes correspondiente. No se realizó la biopsia del ganglio centinela dado su antecedente de linfadenectomía axilar bilateral. En los dos años posteriores se constató la aparición progresiva de metástasis cutáneas locorregionales, junto a la existencia de enfermedad pulmonar metastásica. Se le realizaron

múltiples tratamientos que incluyeron la exéresis de metástasis cutáneas en varias ocasiones, dacarbazina y finalmente fotemustina. A pesar de las múltiples líneas de tratamiento empleadas la enfermedad siguió un curso progresivo hasta el momento actual.

Exploración física

En la exploración física se observó, alrededor de la cicatriz del injerto inicial, una gran masa tumoral multinodular ulcerada junto a zonas de epidermis conservada de color violáceo-azulado, que se extendía a casi la totalidad de la zona dorsal de la espalda. En ambos flancos y en la zona lumbar se apreciaban varios nódulos azulados subcutáneos sin conexión con la masa tumoral principal. La exploración de cadenas ganglionares ponía de manifiesto una clara afectación ganglionar laterocervical derecha (Figura 1).

Exploraciones complementarias

La analítica basal realizada en nuestro centro no mostró alteraciones bioquímicas ni en el hemograma, salvo una elevación marcada de la LDH en valores de 800 U/L (valor normal 230-460). En la TAC realizada en nuestro hospital se apreciaba una gran afectación de la musculatura posterior torácica por invasión local, junto a pequeñas metástasis en lóbulos superiores pulmonares y afectación ganglionar en el territorio iliaco e inguinal bilateral.



Figura 1. Metástasis cutánea locorregional en la espalda, antes de iniciar el tratamiento con inmunoterapia.



La resonancia magnética cerebral no mostró alteraciones.

El estudio molecular del gen BRAF y del promotor del gen TERT fue negativo.

Diagnóstico

Melanoma Estadio IV por afectación cutánea, ganglionar y pulmonar.

Tratamiento y evolución

Iniciamos tratamiento con radioterapia paliativa sobre las metástasis cutáneas (dosis total 50 Gy) e ipilimumab 3 mg/kg cada 21 días por 4 ciclos. La evaluación de la respuesta a las 8 semanas del último ciclo de ipilimumab, mostraba una clara mejoría clínica tanto en la metástasis cutánea locorregional como en el tamaño de las adenopatías cervicales (Figura 2). La TAC de control en ese momento objetivaba la estabilidad de las metástasis pulmonares, junto a una marcada disminución radiológica de la afectación ganglionar. En la actualidad, tras 18 meses desde la última dosis de ipilimumab, la paciente no solo mantiene una óptima calidad de vida y buen estado general, sino que conserva la reducción conseguida en el tamaño de la lesión metastásica cutánea. En el último TAC de control no habían signos de progresión radiológica de su enfermedad metastásica ganglionar ni sistémica.

Comentario

El melanoma es una de las neoplasias con mayor capacidad inmunogénica, hecho que ha conllevado el desarrollo de la actual inmunote-



rapia. Los anticuerpos anti CTLA-4 (ipilimumab) y anti PD-1 (nivolumab y pembrolizumab) han sido aprobados por la FDA para el tratamiento del melanoma avanzado (irreseccable o metastásico), al haber demostrado beneficio clínico en diversos estudios frente a placebo o quimioterapia convencional, con un aumento significativo de la supervivencia en estos pacientes^{1,2}.

Existe evidencia de que la radioterapia puede activar la respuesta inmune antitumoral, debido a la liberación de antígenos tumorales secundarios a la lisis tumoral provocada por la radiación³. Además con el uso secuencial de la radioterapia e ipilimumab, se ha reportado la regresión de lesiones tumorales refractarias a las líneas clásicas de tratamiento sistémico. La utilidad de esta combinación se basa en casos aislados, y no hay por el momento datos disponibles con los anticuerpos anti PD-1, aunque sí existen estudios en marcha para evaluar esta buena opción terapéutica.

Como conclusión, presentamos un caso clínico que corrobora la evidencia científica existente sobre el empleo secuencial de la radioterapia junto a ipilimumab, destacando la importancia de la inmunoterapia en el tratamiento actual del melanoma avanzado.

Bibliografía

- 1 Hodi FS, O'Day SJ, McDermott DF, Weber RW, Sosman JA, Haanen JB, et al. Improved survival with ipilimumab in patients with metastatic melanoma. *N Engl J Med.* 2010; 363:711–23.
- 2 Eggermont AM, Chiarion-Sileni V2, Grob JJ3, Dummer R4, Wolchok JD5, Schmidt H, et al. Adjuvant ipilimumab versus placebo after complete resection of high-risk stage III melanoma (EORTC18071): A randomised, double-blind, phase 3 trial. *Lancet Oncol.* 2015;16:522–30
- 3 Postow MA, Callahan MK, Barker CA, Yamada Y, Yuan J, Kitano S, et al. Immunologic correlates of the abscopal effect in a patient with melanoma. *N Engl J Med.* 2012; 366:925–31.

Figura 2. Gran mejoría tras 8 semanas de terminar el tratamiento secuencial de radioterapia e inmunoterapia con ipilimumab.

28

Nódulos cutáneos en paciente con síndrome constitucional

Alejandro Sánchez Herrero
Ana Mateos Mayo
Antonio Ruedas Martínez
Ricardo Suárez Fernández

Tumores



28. Nódulos cutáneos en paciente con síndrome constitucional

Alejandro Sánchez Herrero, Ana Mateos Mayo, Antonio Ruedas Martínez y Ricardo Suárez Fernández

Anamnesis

Se presenta el caso de un paciente varón de 74 años de edad, fumador de 40 cigarrillos/día y bebedor social, sin alergias conocidas. Como antecedentes médicos sólo destacaban HTA en tratamiento con enalapril, DM tipo II en tratamiento con metformina y dislipemia en tratamiento hipolipemiante con simvastatina. Sin antecedentes personales ni familiares de enfermedades dermatológicas. No refiere tumores previos en piel. El paciente acude al Servicio de Urgencias por malestar general, pérdida de peso acusada e intolerancia al esfuerzo de un mes de evolución. El cuadro se había iniciado de forma rápida, sin asociar ninguna otra sintomatología sistémica asociada. Además refiere haber notado aparición desde hace mes y medio de dos tumoraciones de rápido crecimiento en la región preesternal y occipital, de varios centímetros de tamaño con leves molestias locales asociadas.



Exploración física

Paciente con mal estado general y aspecto caquéctico y desnutrido. Afebril, consciente levemente desorientado. Presenta dos nodulos eritematorosados irregulares de consistencia dura, adheridos a plano profundo y localización preesternal (Figura 1) y cervical posterior de 2x2 centímetros cada una aproximadamente. El nódulo localizado en localización preesternal era doloroso al tacto. No presentaba calor ni eritema local asociado a dichas lesiones. No otras lesiones en piel ni mucosas bucal ni genital.

Exploraciones complementarias

En la dermatoscopia de las lesiones se aprecian zonas rosadas y blanquecinas sin estructuras junto con múltiples vasos lineales de mayor grosor y algún vaso en sacacorchos en periferia. No estructuras sugestivas de lesión melanocítica.

Analítica de sangre: anemia de perfil crónico con elevación de las enzimas de colestasis y elevación de varios marcadores tumorales: CEA, Ca-125, Ca 15-3, CYFRA 21-1 y Ca 19.9, siendo todos los valores significativos pero mucho más elevado el último de los mencionados.

TC Body evidencia una masa pulmonar de 3x3 cm en hilio pulmonar derecho y varios nódulos en ambos pulmones sugestivos de afectación metastásica, así como múltiples adenopatías mediastínicas. En abdomen el paciente presentaba una lesión seudonodular de 4,7 x 3,2 cm en la cola del páncreas, varios nódulos en bazo y otra tumoración de 2 cm en riñón derecho, no se visualizan lesiones hepáticas ni en intestino grueso.

Figura 1. Nodulos eritematorosados irregulares de consistencia dura, adheridos a plano profundo y localización preesternal.



Anatomía patológica (lesión preesternal): proliferación neoplásica de células que crecen formando un patrón glandular y trabecular, compuesta por células con núcleos aumentados de tamaño irregulares con nucleolo evidente así como aumento de la relación nucleo-citoplasma (Figura 2). Dichas células son positivas con técnicas inmunohistoquímicas para CK7 y focalmente positivas para CDx2. Mientras que son negativas para técnicas inmunohistoquímicas con PSA, TTF-1, CK20, CK5/6, p63, PSA y tiroglobulina.

Diagnóstico

Mientras el diagnóstico inicial de sospecha fue síndrome constitucional secundario a carcinoma bronquial metastásico según los primeros informes radiológicos, la anatomía patológica e inmunohistoquímica confirmó que la localización más probable del carcinoma primario era pancreatobiliar.

Tratamiento

El paciente recibió tratamiento sintomático, hidratación y analgesia. En el nódulo más doloroso, el preesternal se realizó una exéresis con cierre directo sin complicaciones en el postoperatorio. No se llegó a iniciar tratamiento sistémico por parte de Oncología debido a la ausencia de confirmación histológica de dónde localizaba el primario, así como el estado del paciente.

Evolución

La evolución del paciente fue mala, con rápido deterioro del estado general y de las funciones

mentales. Se rechazó la realización de otra biopsia diferente a la piel por el estado del paciente, por lo que desafortunadamente sólo se le pudo ofrecer tratamiento sintomático y analgésico antes de su defunción en las semanas posteriores.

Discusión

Las metástasis cutáneas aparecen en hasta un 10% de los pacientes con tumores avanzados. Aunque no son una entidad muy frecuente es importante su reconocimiento por las implicaciones en el proceso diagnóstico que pueden tener, así como el cambio en el pronóstico de la enfermedad que suponen, pues en casi el 100% de los casos implican un estadio III o IV. Cuando se presentan en una mujer, es muy probable que se deba a un cáncer de mama (70% del total), aunque también debemos tener en cuenta otros como el melanoma, carcinoma de cabeza y cuello u otros ginecológicos. Cuando aparecen en un varón, la etiología es más variada, siendo melanoma, cabeza y cuello, pulmón y colon los principales implicados. El diagnóstico de las metástasis cutáneas hay que tenerlo en mente cuando el paciente presenta uno o varios nódulos cutáneos de rápida progresión e historia oncológica conocida, o cuando se acompaña de un grave deterioro del estado general. Puede, sin embargo, suponer un reto en los casos en que se presentan previo al diagnóstico del tumor primario o en los que se manifiesta de formas diferentes a la aparición de un nódulo cutáneo, en estos casos la histología e inmuno-histoquímica puede ser de ayuda, como en nuestro caso.

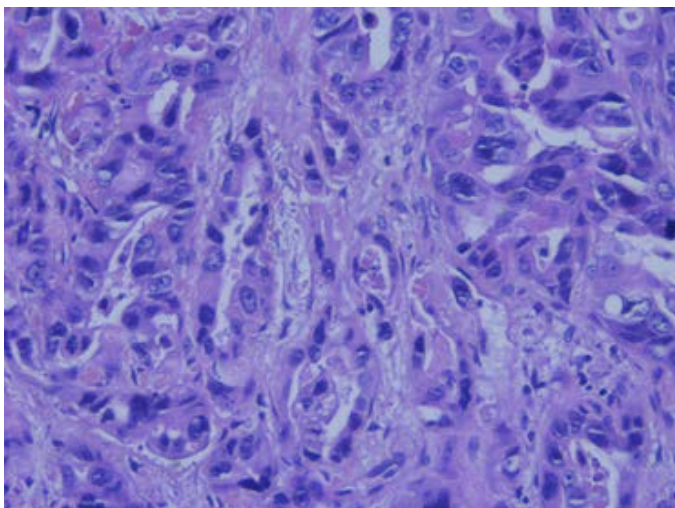


Figura 2. Células con núcleos aumentados de tamaño irregulares con nucleolo evidente.

29

Tumores faciales de rápido crecimiento en una mujer senescente

Vania Alexandra Lukoviek Araya
Irene Latour Álvarez
Cristina Vázquez Rodríguez
Francisco Guimerá Martín Neda

Tumores



29. Tumores faciales de rápido crecimiento en una mujer senescente

Vania Alexandra Lukoviek Araya, Irene Latour Álvarez, Cristina Vázquez Rodríguez y Francisco Guimerá Martín Neda

Anamnesis

Mujer de 83 años con antecedente de anemia ferropénica, dislipemia, hipotiroidismo subclínico, insuficiencia venosa crónica, trastorno cognitivo en control por Neurología y gamapatía monoclonal IgA kappa en control por Hematología. Consulta por la aparición de lesiones tumorales en región frontal, occipital y miembros inferiores de rápido crecimiento (aproximadamente un mes de evolución). Sin fiebre, disminución de peso u otros síntomas sistémicos.

Exploración física

Tres lesiones tumorales eritematosas, redondeadas, de 3x4 cm la mayor, de consistencia intermedia e indoloras en región frontal y otras lesiones similares de menor tamaño en región occipital y miembros inferiores.

Exploraciones complementarias

- Hemograma: anemia ferropénica, neutrofilia sin leucocitosis y recuento plaquetario normal.
- PCR aumentada (24 mg/L).



Figura 1. Paciente al ingreso.



Figura 2. Paciente durante su hospitalización, donde se aprecia aumento de tamaño de las lesiones tumorales.



- **Proteinograma:** perfil inflamatorio, componente monoclonal. Cociente cadenas ligeras Kappa/lambda 9.5.
- **TAC cuerpo:** masas nodulares de aspecto linfomatoso en mediastino anterior y posterior, pleurales, retroperitoneales, lóbulo inferior pulmonar izquierdo; hallazgos sugerentes de linfoma estadio IV.
- **Biopsia cutánea:** infiltración cutánea por linfoma B difuso de células grandes, inmunofenotipo centro germinal.

Diagnóstico

Linfoma B difuso de células grandes (LBDCG) con afectación cutánea, mediastínica, abdominal y pélvica.

Tratamiento

La paciente es remitida al Servicio de Hematología, quienes programan inicialmente tratamiento quimioterápico con Rituximab-Ciclofosfamida-Vincristina-Prednisona (R-COP). Buena tolerancia a COP, sin datos de lisis tumoral, sin embargo, no fue posible asociar Rituximab por malas condiciones generales de la paciente.

Evolución

Las lesiones tumorales continúan creciendo durante toda su hospitalización. Luego del primer ciclo de COP y como complicación a la sobrecarga hídrica, presenta derrame pleural bilateral, edemas en miembros inferiores y ascitis. Posteriormente se agrega compromiso respiratorio gradual, tratado con oxigenoterapia, broncodilatadores y antibióticos. Finalmente se complica con neumonía nosocomial viral por lo que la paciente fallece a los pocos días.

Comentario

La presentación clínica, el comportamiento y el pronóstico del LBDCG son variables, siendo una neoplasia agresiva potencialmente curable en estadios iniciales. El tratamiento de primera línea está definido por el International Prognostic Index (IPI) y depende de la edad del paciente. La combinación de Rituximab y otros quimioterápicos es el tratamiento estándar, sin embargo, se están investigando nuevas líneas de tratamiento, como agentes biológicos. Este caso ilustra una presentación clínica atípica de afectación cutánea secundaria por LBDCG de probable origen ganglionar torácico, destacando la importancia de su sospecha diagnóstica en una paciente senescente.

30

Pápulas en la cara en un niño

Saioa Oscoz Jaime
Maialen Azcona Rodríguez
Alfredo Daniel Agulló Pérez
Raquel Santesteban Muruzábal

Tumores



30. Pápulas en la cara en un niño

Saioa Oscoz Jaime, Maialen Azcona Rodríguez,
Alfredo Daniel Agulló Pérez y Raquel Santesteban Muruzábal

Anamnesis

Niño de 11 años derivado a dermatología para valoración de una lesión asintomática en cuero cabelludo que presentaba desde siempre y de numerosas lesiones asintomáticas en cara de varios años de evolución que habían aparecido progresivamente.

Previamente había sido estudiado en neuropsiquiatría por macrosomía, macrocefalia, edad ósea avanzada, retraso psicomotor, hipogenitalismo y rasgos dismórficos faciales (orejas de implantación baja, epicantus, paladar ojival y lengua geográfica). Se había realizado una RMN craneal que objetivaba una ligera dilatación ventricular sin otros hallazgos asociados. En ese momento, en pediatría y genética sospecharon un posible síndrome de Sotos y/o Prader Willi, que fueron descartados tras la realización de estudio genético. El estudio del cariotipo también resultó normal. Posteriormente, había sido estudiado en traumatología infantil por escoliosis. El TAC torácico mostraba una hemivértebra a nivel de D2, pseudoarticulación de los arcos posteriores de 2º, 3º y 4º costillas izquierdas, así como bifidez de la 3º costilla izquierda. El niño no presentaba antecedentes familiares de interés, siendo ambos progenitores sanos.

Exploración física

La exploración física mostraba una placa en vértex, de aproximadamente 15x15mm, de consistencia blanda, mal delimitada, con epidermis ligeramente amarillenta y leve disminución de la densidad capilar a ese nivel. En ala nasal izquierda presentaba una pápula cupuliforme brillante, color piel, de bordes netos, con telangiectasias en su interior de aproximadamente 4 mm. Por último, se objetivaban en ambos párpados y mejillas varias pápulas aplanadas color piel, algunas de aspecto más traslúcido, de bordes netos de

entre 1-3mm. Como hallazgo incidental se observaron numerosos pits palmoplantares.

Exploraciones complementarias

Inicialmente se realizaron biopsias de las 3 lesiones que mostraron hallazgos compatibles con nevus epidérmico (lesión de vértex) y carcinomas basocelulares de patrón adenoide e infundíbulo-quístico (lesiones de ala nasal y párpado inferior, respectivamente). Ante la sospecha de un síndrome genético asociado a la aparición de carcinomas basocelulares en la infancia se solicitó estudio radiológico de huesos maxilares, estudio cardiológico y estudio genético para la mutación del gen PATCHED1 (PTCH). La ortopantomografía evidenció la presencia de un quiste odontógeno en el ángulo mandibular derecho y el estudio ecocardiográfico resultó normal. El estudio genético mostró la mutación p.Q501X (p.Gln501Ter) en la posición 1501 (c.1501C>T) del exón 14 del gen PATCHED1 (PTCH).

Diagnóstico

Síndrome de Gorlin o Síndrome del nevo basocelular.

Tratamiento

El carcinoma basocelular del ala nasal se trató mediante extirpación quirúrgica. El resto de lesiones de párpados y mejillas continúan, en el momento actual, en tratamiento con Imiquimod 5% en crema aplicado de forma trimestral, una vez al día durante 6-8 semanas con buenos resultados tras primer ciclo.

Evolución

El paciente continúa en el momento actual con imiquimod tópico al 5% para los carcinomas basocelulares de mejillas y párpados. No se han

objetivado signos de recidiva de la lesión extirpada en ala nasal.

Comentario

El Síndrome de Gorlin o Síndrome del nevo basocelular es un trastorno hereditario infrecuente de herencia autosómica dominante, que se desarrolla como consecuencia de mutaciones en el gen *PATCHED 1* del cromosoma 9q22.3. Dicho gen codifica para una proteína transmembrana que participa en la vía de señalización Sonic Hedgehog (SHH), vía de señalización importante en la embriogénesis, carcinogénesis y procesos de reparación.

El diagnóstico de dicha enfermedad se realiza mediante el cumplimiento de los criterios diagnósticos que Kimonis y col. propusieron en 1997¹. Las manifestaciones cutáneas como la aparición de carcinomas basocelulares en la infancia, la presencia de pits palmo-plantares, múltiples acrocordones, quistes epidérmicos y de millium son, en muchos casos, la clave para la sospecha diagnóstica². Los carcinomas basocelulares de aparición en la infancia son uno de los hallazgos más relevantes en estos casos. Estas lesiones

comienzan en edades tempranas y continúan apareciendo durante el resto de la vida, por este motivo, se precisa un seguimiento estrecho para poder realizar un tratamiento óptimo y poder disminuir la posible morbimortalidad asociada.

Destacamos la peculiaridad de nuestro caso, debido a que se trata de un caso de nueva aparición, tras mutación de novo, ya que ambos progenitores eran sanos. Resaltamos también la relevancia del diagnóstico dermatopatológico de las lesiones faciales ya que fue la que permitió la sospecha del síndrome y el diagnóstico definitivo tras el estudio genético.

Bibliografía

- 1 Kimonis VE, Goldstein AM, Pastakia B, Yang ML, Kase R, DiGiovanna JJ, Bale AE, Bale SJ. Clinical manifestations in 105 persons with nevoid basal cell carcinoma syndrome. *Am J Med Genet.* 1997;69:299-308.
- 2 Samela PC, Tosi V, Cervini AB, Bocian M, Buján MM, Pierini AM. Nevoid basal cell carcinoma syndrome: our experience in a pediatric hospital. *Actas Dermosifiliogr.* 2013; 104:426-33.



Figura 1a. Pápula cupuliforme eritematosa de 4 mm en ala nasal izquierda.



Figura 1b. Múltiples pápulas milimétricas, blanquecinas-color piel en mejillas y párpados.

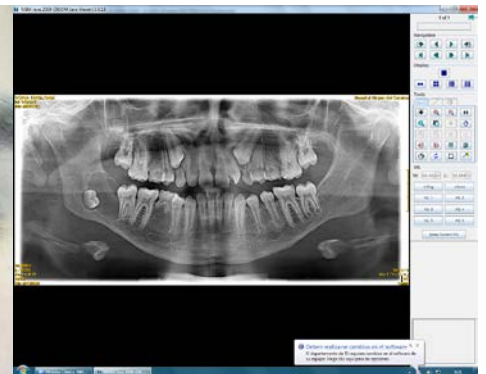


Figura 1c. Quiste odontogénico en ángulo mandibular derecho.

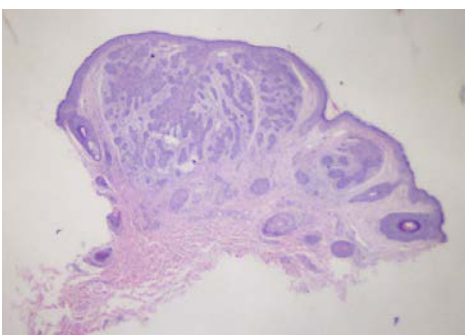
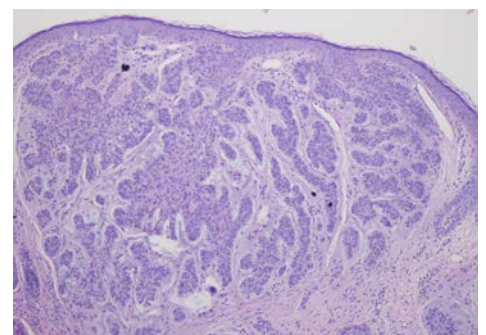


Figura 2a. Hematoxilina-eosina x10. Carcinoma basocelular de patron infundíbulo-quístico.

Figura 2b. Hematoxilina-eosina x40. Proliferación de células basaloideas en dermis superficial y media.



31

Lesiones cutáneas achacadas a quemadura accidental

María Pousa Martínez
Laura Saiz-Gaspar
Gabriela Pita da Veiga
Manuel Ginarte

Tumores



31. Lesiones cutáneas achacadas a quemadura accidental

María Pousa Martínez, Laura Saiz-Gaspar, Gabriela Pita da Veiga y Manuel Ginarte

Anamnesis

Un varón de 76 años con antecedente personal de adenocarcinoma de próstata, fibrilación auricular e infarto lacunar con síndrome motor izquierdo, acudió a nuestras consultas por lesiones de inicio facial de 2 meses de evolución achacadas a una posible quemadura por un radiador. De esta localización facial inicial, las lesiones posteriormente se extendieron a tronco y extremidades. Había aplicado sulfadiazina de plata en crema sin respuesta. No refería pérdida de peso, sudoración nocturna, picos febriles u otra clínica acompañante.

Exploración física

La exploración física evidenció a nivel de ambas mejillas y región frontal tumores eritemato-violáceos de consistencia dura sin soluciones de continuidad. Además presentaba de manera diseminada a nivel de extremidades inferiores y región dorso-lumbar, lesiones tumorales tipo placa de coloración violácea y consistencia aumentada. (Figura 1).

Exploraciones complementarias

En el estudio histopatológico de dos biopsias cutáneas (frontal y lumbar) se observaron hallazgos similares. Existía una extensa infiltración de la dermis y tejido celular subcutáneo por una población celular de mediano tamaño, núcleos irregulares, nucléolos no evidentes y moderada actividad proliferativa. El estudio inmunohistoquímico demostró positividad difusa de las células neoplásicas para CD43, CD4, CD45 y CD 123. Las tinciones para CD56, CD10, CD8, CD20 y mieloperoxidasa resultaron negativas. (Figura 2) Además, se llevó a cabo un aspirado de médula ósea que demostró una infiltración masiva por blastos y un análisis de sangre y frotis de sangre periférica en los que existía una trombopenia leve y anemia (Hb 7.2 g/dL).

Diagnóstico

Leucemia cutis con infiltración medular masiva (neoplasia de células dendríticas plasmocitoides).

Tratamiento

Tras explicarle al paciente la enfermedad, su posible evolución clínica y los efectos esperables con



Figura 1. Presentación clínica de la NCDP: lesiones tumorales en forma de nódulos y placas eritemato-purpúricos en cara y región posterior de tronco (A, B).

el tratamiento quimioterápico, se inició el esquema terapéutico de leucemia aguda linfoblástica del 2007, del grupo Pethena, para pacientes frágiles.

Evolución

A lo largo de los primeros 5 meses de tratamiento, nuestro paciente presentó una favorable evolución clínica, con la casi desaparición de las lesiones cutáneas y una buena tolerancia terapéutica. Posteriormente, el paciente presentó una progresión de la enfermedad con la aparición citopenias, blastosis en sangre periférica y nuevas infiltraciones cutáneas a nivel facial y de extremidades. Dado el contexto clínico, se realizó una reinducción quimioterápica, con buena tolerancia y mejoría de las lesiones cutáneas, persistiendo la blastosis y las citopenias en sangre periférica. Actualmente el paciente continúa realizando tratamiento quimioterápico, alcanzando ya 13 meses de supervivencia desde el diagnóstico.

Comentario

La NCDP es un tumor infrecuente que deriva de los precursores de células dendríticas plasmocitoides. Se caracteriza por presentar un curso agresivo y afectar a varones de edad avanzada. Hasta en un 20% de los casos se asocia a una enfermedad hematológica previa. La afectación cutánea es una de las primeras manifestaciones de la enfermedad, estando presente en el 50% de los pacientes al diagnóstico. Se han descrito tres variantes de infiltración cutánea de la NCDP:

tumores y placas generalizadas, tumor único y máculas diseminadas.

La clave diagnóstica de la NCDP se basa en un estudio inmunohistoquímico característico que muestre positividad para CD4, CD56, CD123 y CD43, así como negatividad para las líneas T, B y granulocitos. Puede existir una negatividad en uno o dos marcadores de NCDP hasta en el 30% de los pacientes, siendo CD4 y CD56 los marcadores más característicos de esta entidad.

El tratamiento de la NCDP se basa en el trasplante de médula ósea y pautas quimioterápicas de leucemia aguda, experimentando una gran mejoría clínica al principio del tratamiento y una rápida progresión posterior.

Bibliografía

- 1 Cota, C., Vale, E., Viana, I., Requena, L., Ferrara, G., Anemona, J. L, Cerroni, L. Cutaneous Manifestations of Blastic Plasmacytoid Dendritic Cell Neoplasm — Morphologic and Phenotypic Variability in a Series of 33 Patients. *Am J Surg Pathol.* 2010; 34:75–87.
- 2 Pérez-Crespo M, Moragón M, Onrubia J, Sevilla A, Alfonso R, Miralles J, Requena L. Plasmacytoid dendritic cell tumor. *Actas Dermosifiliogr.* 2011;102:229-31.
- 3 Kim J., Park H., Lee J., Lee D., Lee J. & Yang J. (2015). Blastic Plasmacytoid Dendritic Cell Neoplasm: Analysis of Clinicopathological Feature and Treatment Outcome of Seven Cases. *Ann Dermatol.* 2015;27: 727–737.

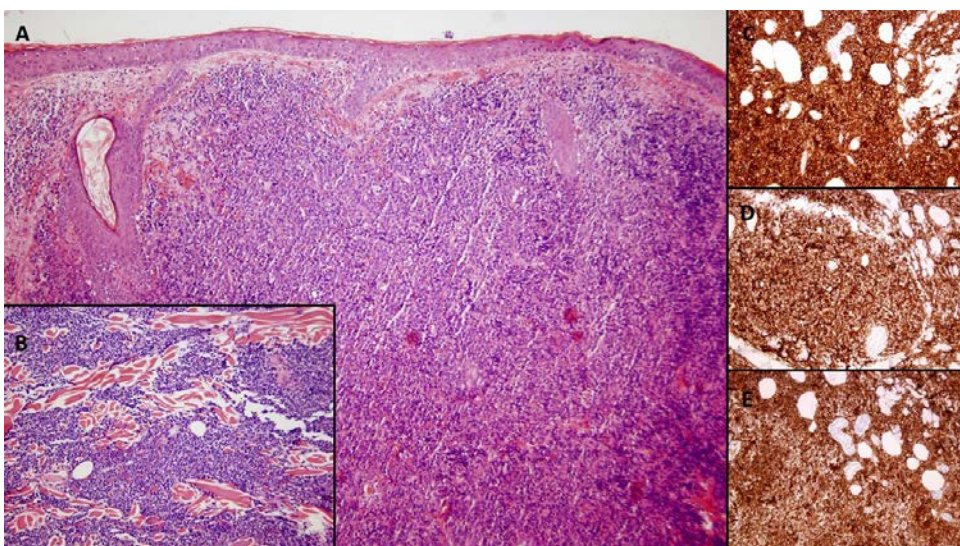


Figura 2. Estudio histopatológico: muestra cutánea a pequeño (A) y gran aumento (B) en la que se observa una afectación dermo-hipodérmica por una población celular inmadura con carácter infiltrativo. Técnicas inmunohistoquímicas con positividad celular para CD4 (C), CD 43 (D) y CD 123 (E).

32

Una tumoración dolorosa en la planta del pie

María Macarena Giacaman Von Der Weth
Blanca Ferrer Guillén
Cristian Valenzuela Oñate
Amparo Pérez Ferriols

Tumores



32. Una tumoración dolorosa en la planta del pie

María Macarena Giacaman Von Der Weth, Blanca Ferrer Guillén, Cristian Valenzuela Oñate y Amparo Pérez Ferriols

Anamnesis

Varón de 36 años sin antecedentes personales de interés, que consultaba por una lesión dolorosa al tacto en región plantar derecha, de 8 meses de evolución.

Exploración física

En la exploración se observaba una tumoración eritematosa, localizada en la planta del pie derecho a nivel del segundo metatarsiano. A la dermatoscopia se apreciaba una lesión nodular con un patrón a tipo retículo invertido con presencia de vasos en horquilla en su interior.

Exploraciones complementarias

Se realizó una ecografía Doppler de la planta del pie derecho que evidenció una tumoración de 13 x 5 mm, hipocóica y bien delimitada, localizada en dermis y tejido subcutáneo que presenta vas-

cularización arterial de baja resistencia y venosa en su interior, con un aumento del calibre de los vasos en el tejido celular subcutáneo en vecindad.

Biopsia

Se realiza una biopsia que evidencia una lesión nodular bien delimitada, no encapsulada que ocupa todo el espesor de la dermis, compuesta por células fusiformes sobre un estroma fibromixóide. El estudio inmunohistoquímico demuestra positividad para CD34 y Vimentina, siendo negativo para CK, S100, y Desmina.

Diagnóstico

Fibromixoma acral plantar.

Tratamiento

Se realiza extirpación de la lesión en quirófano bajo anestesia local.



Figura 1A. Lesión nodular eritematoviolácea en planta del pie derecho.



Figura 1B. Patrón a tipo retículo invertido con presencia de vasos en horquilla.

Evolución

El paciente evoluciona favorablemente. Se mantiene asintomático hasta la fecha, sin signos de recidiva tumoral local.

Comentario

El fibromixoma acral es un tumor de tejidos blandos poco frecuente. Se presenta principalmente en varones con una edad media de 43 años. Se localiza más comúnmente a nivel del primer dedo y dedo índice del pie, afectando en la mitad de los casos al aparato ungueal. Otros sitios de presentación menos habituales son la región palmar, muslos, piernas, codos y muñecas. Según nuestro conocimiento, nuestro caso es el segundo descrito, localizado a nivel plantar. Existen

además sólo dos casos previos en los que se presenta la imagen dermatoscópica de la lesión. En estos casos los autores describen la presencia de placas de aspecto cicatricial asociado a estrías blanquecinas brillantes y vasos ramificados, que difiere un tanto de nuestros hallazgos. En el estudio histopatológico se observa una proliferación de células fusiformes con una disposición desordenada que se tiñen positivamente para CD34, CD99 y antígeno epitelial de membrana (EMA), aunque se han descrito también otras variantes inmunohistoquímicas. El tratamiento de elección es la extirpación completa de la lesión, teniendo en cuenta la posibilidad de recurrencia. No se han comunicado casos de malignización hasta la fecha.

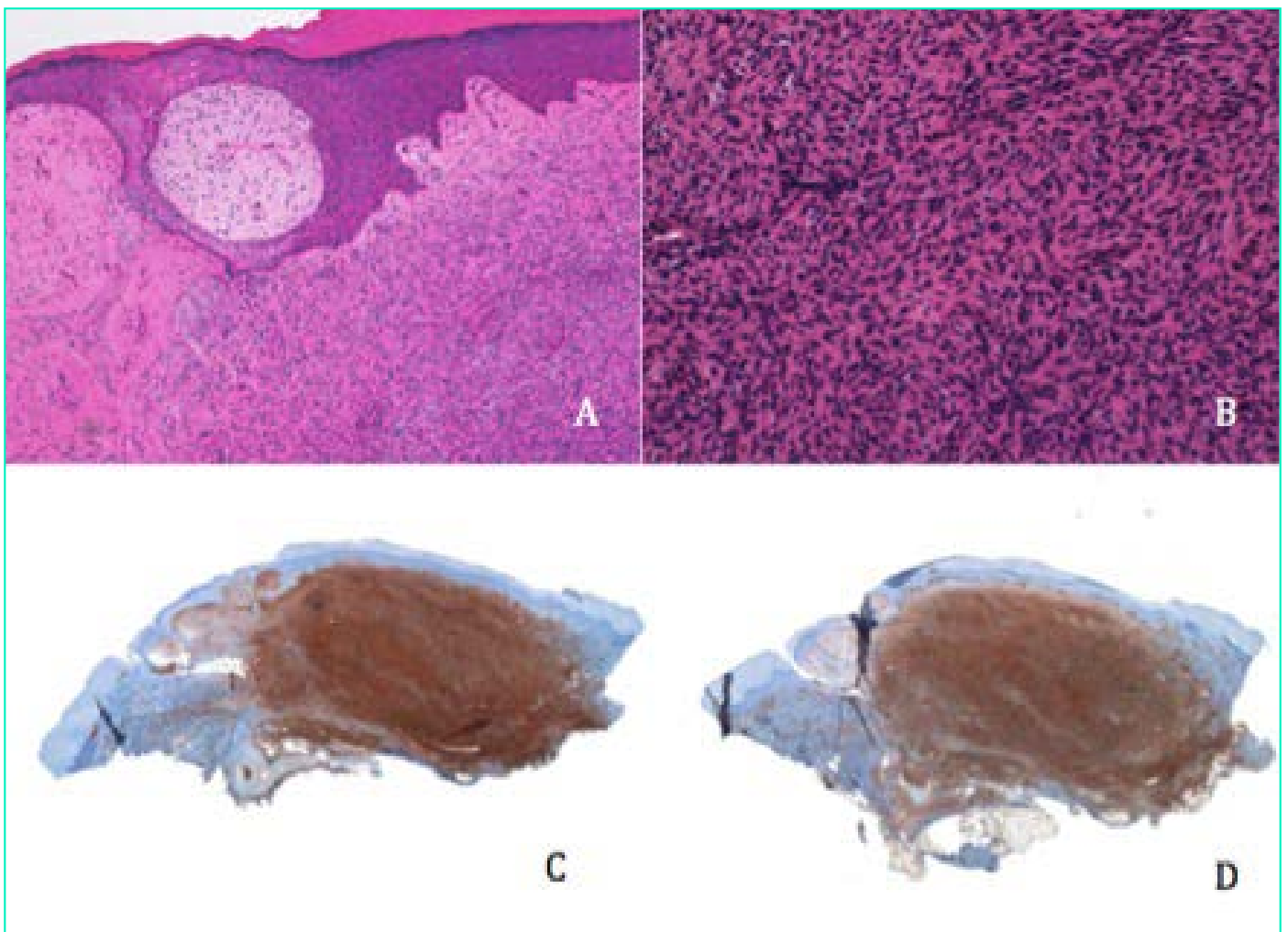


Figura 2A. Estroma fibromixoide. 2B. Células fusiformes. 2C. Positividad para CD34. 2D. Positividad para Vimentina.

33

Colisión de tumores

Juan José Andrés Lencina
Alba Calleja-Algarra
Raquel Aragón-Miguel

Tumores

33. Colisión de tumores

Juan José Andrés Lencina, Alba Calleja-Algarra y Raquel Aragón-Miguel

Anamnesis

Varón de 51 años, sin antecedentes de interés, que acude al Servicio de Urgencias ante mareo y debilidad franca. El paciente refiere lesión en región lumbar de treinta años de evolución aproximadamente, de crecimiento progresivo aunque empeoramiento exponencial en el último año, con sangrado importante y superación en las últimas semanas. Refiere además astenia y pérdida de peso de unos 7 kg en 3 meses.

Exploración física

Masa lumbar de 30x25 cm que presenta dos regiones diferenciadas aunque en estrecha unión. La más inferior sobre una base indultada y violácea presenta zonas de crecimiento exofítico tipo coliflor. La más superior se trata de una masa de aspecto redondeado en forma de dónut con superficie de aspecto vascularizado alternando zonas de aspecto purulento con una cavidad central que fistuliza a planos profundos, con emisión purulenta espontánea. (Figura 1)



Figura 1. Colisión de tumores.

Exploraciones complementarias

Se realizó una analítica de urgencia donde destacaba una anemia ferropénica con Hb. de 6.6. Se realizaron dos biopsias, una de cada una de las masas para estudio con hematoxilina-eosina remitiéndose al servicio de Anatomía Patológica.

El estudio anatomopatológico evidenció hallazgos compatibles con un carcinoma verrucoso y un carcinoma epidermoide que se confirmaron en el estudio de la pieza de extirpación, que mostraba una lesión exofítica conformada por un área nodular de centro ulcerado necrótico y color verdoso y otra área periférica de superficie verrucosa y color blanquecino. Sus medidas eran 17x15x7 cm. Al corte se observaba que la lesión infiltraba en profundidad tejidos blandos (7 cm), y que la neoplasia constaba de dos áreas bien delimitadas, de color amarillento la de morfología nodular y blanquecino y consistencia friable la de localización periférica. Adyacente a la neoplasia, se identificó una formación abscesificada, de color parduzco, compatible sinus pilonidal. Siendo el diagnóstico anatomopatológico definitivo el de carcinoma verrucoso asociado a carcinoma epidermoide con áreas pobremente diferenciadas, adyacente a sinus pilonidal.

El TAC mostraba de una masa de partes blandas en región sacra, de centro necrótico/abscesificado y que contactaba anteriormente con la musculatura glútea izquierdo con pérdida del plano graso de separación.

Diagnóstico

Carcinoma epidermoide.

Tratamiento

Exéresis de tumoración en región sacra con márgenes de 2 cm y hasta fascia de glúteo mayor



Figura 2. TAC.

en profundidad, con injerto de muslo derecho sobre defecto sacro. Con posterior linfadenectomía inguinal izquierda en enero de 2017.

Evolución

Recidiva local en región superior de lecho quirúrgico. En TAC realizado el 20/02/17, se evidenció recidiva local masiva (región sacra e ingle izquierda), metástasis pulmonares bilaterales y metástasis ósea que rompe cortical posterior e invade el canal medular con masa de partes blandas. Actualmente en tratamiento con RT y cuidados paliativos.

Comentario

El desarrollo de carcinoma epidermoide sobre sinus es raro, pero conocido en la literatura. Se desarrolla en hombres (90%), con una edad media de 50 años, tras 25 años de media del antecedente del sinus pilonidal. Nuestro caso reproduce casi a la perfección estos datos típicos. La degeneración maligna y el desarrollo del carcinoma epidermoide sobre sinus es similar al que se produce en otras heridas crónicas, como cicatrices, quemaduras, úlceras y fístulas. Se cree que es causado por la liberación de radicales libres que inducen la transformación neoplásica, sumado al daño del mecanismo normal de reparación del ADN. Las lesiones malignas son profundamente invasivas, llegando a plano muscular en la gran mayoría de casos. El tejido óseo está afectado en un 8% de casos. El tratamiento de la elección debe ser quirúrgico y eliminación en bloque. La combinación de la cirugía radical con radioterapia post o pre-operatoria precoz parece reducir la recidiva (30%). El conocimiento de la posibilidad de degeneración maligna en la enfermedad de pilonidal es esencial para el reconocimiento y el tratamiento tempranos y para la mejora subsiguiente del pronóstico.





Vasculitis y paniculitis





Contenido

01. Aparición súbita de lesiones azuladas en los dedos y hemorragias en astilla	543
02. Niña de 6 años con esguince en el tobillo y lesiones purpúricas.....	547
03. Úlceras y pigmentación reticulada en miembros inferiores	551
04. Nariz en silla de montar	555
05. Lesiones hemorrágicas en lactante.....	559
06. Un efecto secundario cutáneo infrecuente	563
07. Lesiones urticariformes y púrpura	567
08. Nódulos subcutáneos dolorosos y alopecia	571
09. Lesiones papulopustulosas y úlceras en extremidades inferiores resistentes a tratamiento convencional. Nueva opción terapéutica a propósito de un caso	575
10. Lesiones necróticas en extremidades inferiores	579
11. Lesiones cutáneas en sitio de inyección de heparina de bajo peso molecular	583





01

Aparición súbita de lesiones azuladas en los dedos y hemorragias en astilla

Andrea Combalia Escudero
Xavier Fustà Novell
Daniel Morgado Carrasco
Teresa Estrach

Vasculitis y paniculitis

01. Aparición súbita de lesiones azuladas en los dedos y hemorragias en astilla

Andrea Combalia Escudero, Xavier Fustà Novell, Daniel Morgado Carrasco y Teresa Estrach

Anamnesis

Varón de 65 años con antecedente de dislipemia, hipertensión arterial, diabetes tipo II insulinodependiente, insuficiencia renal crónica y un infarto agudo de miocardio para lo que se le realizó un cateterismo de urgencia con implantación de un stent. A las dos semanas del cateterismo, ingresó en nefrología por deterioro súbito de la función renal, desde donde nos realizaron interconsulta por detectar alteración del color de los pulpejos de los dedos.

Exploración física

Destacaba la presencia de lesiones purpúricas y violáceas en los dedos de los pies y de las manos (Figuras 1 y 2) que le ocasionaban dolor al mínimo roce, y hemorragias en astilla en uñas de las manos (Figura 1). Además, presentaba una pequeña

úlcerula en pulpejo dedo gordo pie derecho, y petequias en las plantas de ambos pies (Figura 2).

Exploraciones complementarias

En la analítica destacaba creatinina de 5.62 mg/ml (previas de 3.7 mg/ml). La biopsia cutánea mostró una epidermis hiperplásica reactiva, signos de púrpura en la dermis y presencia de material anómalo en estructura vascular sospechoso de corresponder con émbolos de colesterol. El estudio de fondo de ojo fue normal. El Eco-Doppler de las arterias renales descartó estenosis de las mismas.

Diagnóstico

Enfermedad por embolismo de cristales de colesterol (EECC).

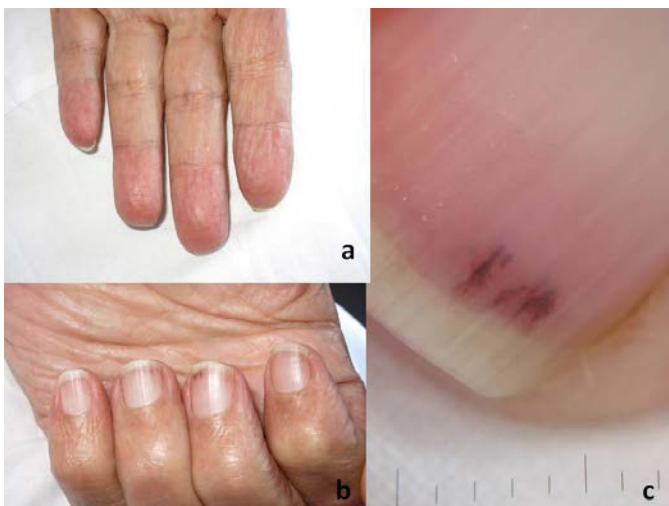


Figura 1. a, b y c) Lesiones purpúricas y violáceas en los dedos de de las manos.



Figura 1. a) Petequias en las plantas de ambos pies. b) Lesiones purpúricas y violáceas en los dedos de los pies. c) Pequeña úlcera en pulpejo dedo gordo pie derecho.



Tratamiento

Se administró tratamiento corticoesteroideo y, debido al bajo filtrado glomerular de base, se decidió iniciar terapia renal sustitutiva.

Evolución

La evolución del enfermo fue satisfactoria bajo el tratamiento administrado y se mantuvo seguimiento posterior en consultas externas.

Comentario¹⁻⁴

La EECC es una entidad poco frecuente, que suele manifestarse en varones mayores de 60 años con arteriosclerosis generalizada, tras la realización de procedimientos angiográficos, cirugía vascular o más raramente, tras la instauración de tratamiento anticoagulante oral, heparina o fibrinolítico. Es una enfermedad multisistémica de curso agudo y las formas más graves son aquellas que derivan de la impactación de los cristales de colesterol en las arterias renales y mesentéricas. Las lesiones cutáneas son el hallazgo físico más frecuente, su distribución suele ser simétrica, y suelen ir precedidas o acompañadas de dolor. Las más frecuentes son livedo reticularis, gangrena, cianosis, ulceración, nó-

dulos, púrpura o hemorragias en astilla. Es muy característico encontrar aumento de VSG, hipocomplementemia, eosinofilia, y deterioro de la función renal. La confirmación diagnóstica se realiza mediante la visualización histológica de la impronta de los cristales de colesterol en los vasos sanguíneos (que se disuelven tras la fijación). No existe tratamiento curativo de las lesiones isquémicas. Se ha propuesto con dudosa eficacia el uso de corticoides, antiagregantes, vasodilatadores, cirugía, simpatectomía, colchicina e ilioprost.

Bibliografía

- 1 Cholesterol embolization syndrome: cutaneous histopathological features and the variable onset of symptoms in patients with different risk factors. *Br J Dermatol.* 2002;146:511-7.
- 2 Cholesterol crystal embolization: an atherosclerotic disease with frequent and varied cutaneous manifestations. *JEADV.* 2003;17:504-11.
- 3 Livedo reticularis due to multiple cholesterol emboli. *J Am Acad Dermatol.* 1985;13:235-42
- 4 The importance of skin biopsy in the diverse clinical manifestations of cholesterol embolism. *Br J Dermatol.* 2004;150:1230-1.





02

Niña de 6 años con esguince en el tobillo y lesiones purpúricas

M^a del Mar Escudero Góngora
Oriol Corral Magaña
Julián Boix Vilanova
M^a de la Concepción Montis Palos

Vasculitis y paniculitis



02. Niña de 6 años con esguince en el tobillo y lesiones purpúricas

M^a del Mar Escudero Góngora, Oriol Corral Magaña, Julián Boix Vilanova y M^a de la Concepción Montis Palos

Anamnesis

Niña de 6 años tratada con una férula de inmovilización por un esguince en el tobillo derecho, que presentó en el tercio distal de ambas piernas lesiones compatibles con picaduras. A los tres días de la colocación de la férula, ésta fue retirada por prurito y fiebre de 38,5°, objetivándose en la zona una placa caliente, edematosa y exudativa con cultivo del material purulento positivo para *S. Pyogenes*, y sin datos de fascitis necrotizante en el TAC realizado. Con el diagnóstico de celulitis se inició tratamiento antibiótico intravenoso (IV) con penicilina G sódica y clindamicina. A las 24 horas presentó afectación cutánea.

Exploración física

En tercio distal de piernas y dorso de pies se observaban unas lesiones máculopapulosas eritematopurpúricas que no desaparecían a la vitropresión (Figura 1), se extendían a muslos, nalgas, tronco y miembros superiores. Las lesiones respetaban el área de celulitis (Figura 2).



Figura 1. Exantema máculopapuloso purpúrico en ambas piernas.

Exploraciones complementarias

Se realizó una biopsia en la que se objetivaba un infiltrado neutrofílico perivascular con polvo nuclear y extravasación hemática en dermis papilar y reticular con depósito en la pared de los vasos de la dermis papilar de IgA y C3 en la inmunofluorescencia directa. En la analítica destacaba una leucocitosis de 23.400/uL, PCR 32 mg/dL, sistemático de orina sin hematuria y hemocultivo negativo. Pruebas de autoinmunidad ANA y factor reumatoide negativos, complemento normal, IgA 306 (50-180) y ASLO 2440 UI/ml.

Diagnóstico

Vasculitis leucocitoclástica IgA.

Tratamiento y evolución

Se asoció al tratamiento antibiótico metilprednisolona IV a dosis de 1 mg/kg/día con posterior pauta descendente durante 21 días. Debido al aumento del tamaño de la placa localizada en el tobillo derecho se realizó además drenaje quirúrgico. Al mes



Figura 2. Detalle del pie y tobillo, donde destaca que las lesiones purpúricas respetan el área de celulitis y edema.



del alta hospitalaria la paciente presenta lesiones pigmentadas residuales sin afectación renal.

Comentario

La vasculitis leucocitoclástica IgA es una vasculitis de pequeño vaso autoinmune con afectación multiorgánica. Se ha asociado a infecciones, toma de fármacos y vacunas. La infección por *S. Pyogenes* es un desencadenante conocido en la literatura, donde además se han relacionado los niveles elevados de ASLO con el riesgo aumentado de desarrollar una vasculitis. En nuestro

caso se confirma esta asociación al presentar la paciente un ASLO de 2440 UI/mL. Nos parece llamativo la ausencia de lesiones purpúricas en la placa de celulitis, que podría ser debido a la dificultad en el depósito de inmunocomplejos en la pared de los vasos debido al intenso edema. La complicación más severa es la afectación renal, que hasta el momento no se ha producido en nuestra paciente. Suele iniciarse en los 3 primeros meses, siendo la hematuria y proteinuria persistentes los datos más importante en la evolución hacia un fallo renal crónico.





03

Úlceras y pigmentación reticulada en miembros inferiores

M^a Isabel Garcia Briz
Lya Magdalena Moneva Léniz
Felipe César Benavente Villegas
Almudena Mateu Puchades

Vasculitis y paniculitis



03. Úlceras y pigmentación reticulada en miembros inferiores

M^a Isabel Garcia Briz, Lya Magdalena Moneva Léniz, Felipe César Benavente Villegas y Almudena Mateu Puchades

Anamnesis

Varón de 84 años remitido desde el servicio de cirugía vascular por úlceras muy dolorosas en ambos miembros inferiores de cuatro meses de evolución, que han ido aumentando en número y tamaño a pesar de tratamiento corticoideo sistémico.

Como antecedentes personales de interés destaca hipertensión arterial, dislipemia y fibrilación auricular que requiere anticoagulación oral con acenocumarol.

Exploración física

En ambos miembros inferiores se observa dermatitis ocre y edema que deja fóvea. A su vez se aprecian lesiones ulceradas en ambas zonas perimaleolares. (Figura 1)

Llama la atención la pigmentación reticulada bilateral de coloración eritemato-marronácea y de distribución simétrica que se extiende hacia las

plantas, así como algunas máculas purpúricas en pulpejos. (Figura 2)

Exploraciones complementarias

En cuanto a los resultados analíticos destaca un aumento de las transaminasas (GOT: 65 UI/L, GPT: 78 UI/L, GGT: 816 UI/L), positividad para los



Figura 1. Imagen clínica en la que se observa edema bilateral, predominantemente en pierna derecha, con úlcera sin signos de sobreinfección.



Figura 2. Planta del pie derecho en la que se observa pigmentación reticulada de aspecto livedoide junto con mácula purpúrica en pulpejo del tercer dedo.



anticuerpos antinucleares (1/80), factor reumatoide intensamente positivo (1572.5 UI/ml), disminución del complemento tanto de C3 (45 mg/dl) como de C4 (2 ng/dl) y en el proteinograma se identifica un aumento de IgM con componente monoclonal en IgM Kappa.

A su vez la sangre oculta en heces resulta positiva y el screening de crioglobulinas negativo.

El cultivo del exudado es positivo para *Estafilococo aureus* y *Pseudomona aeruginosa*.

La serología reveló infección crónica por virus de la hepatitis C (VHC). El virus de la inmunodeficiencia humana y virus de la hepatitis B fueron negativos.

La biopsia diagnóstica mostró cambios histológicos compatibles con vasculitis leucocitoclástica. Ante los hallazgos de infección por VHC confirmada, se solicita carga viral y se remite al paciente al Servicio de Medicina digestiva, el cual solicita genotipo viral y fibroscan e inicia preparativos para instauración de tratamiento antiviral.

Debido a la elevada sospecha de una vasculitis crioglobulinémica con resultado de crioglobulinas falsamente negativo, se solicita una nueva determinación de crioglobulinas circulantes, realizando la extracción en el laboratorio y procesando la muestra inmediatamente a una temperatura de 37°C. En esta ocasión el resultado es positivo, confirmando la sospecha diagnóstica.

Diagnóstico

Vasculitis crioglobulinémica.

Tratamiento

Se explican pautas de curas domiciliarias de las lesiones ulceradas, se mantiene tratamiento con prednisona 30 mg diarios vía oral, se ajusta analgesia y se instaura tratamiento antibiótico con

ciprofloxacino 500 mg cada 12 horas vía oral, durante una semana.

Evolución

Presenta una buena evolución de las lesiones, con disminución significativa del tamaño, sin signos de sobreinfección y sin escara necrótica. Menor edema en miembros inferiores. A su vez, mejoría del dolor que inicialmente le dificulta el descanso nocturno y disminuye progresivamente de intensidad.

Comentario

Las crioglobulinas son inmunoglobulinas presentes en el suero que precipitan a temperaturas inferiores a 37°C y se disuelven de nuevo al calentarlos. Se diferencian tres tipos de crioglobulinemia. Los tipos II y III se conocen como crioglobulinemia mixta. El principal factor etiológico implicado es la infección por VHC (aproximadamente en el 80%). Estos pacientes presentan con mayor frecuencia hipocomplementemia y factor reumatoide positivo, tal y como sucede en nuestro caso.

A nivel cutáneo la púrpura palpable es la principal forma de presentación. Sin embargo, hasta un tercio de los casos presentan úlceras intensamente dolorosas en miembros inferiores, con posible asociación de pigmentación reticulada de aspecto livedoide.

La positividad de las crioglobulinas confirma el diagnóstico. Sin embargo, es necesario destacar la elevada frecuencia de falsos negativos que nos obliga a repetir sucesivas determinaciones, como por ejemplo en nuestro caso en el que inicialmente fueron negativas, pero que gracias al mayor cuidado en el procesamiento de la segunda muestra, se logró confirmar el diagnóstico.





04

Nariz en silla de montar

Ignacio Torres Navarro
Anaid Calle Andrino
Jennifer Piqueras García
Rafael Botella Estrada

Vasculitis y paniculitis



04. Nariz en silla de montar

Ignacio Torres Navarro, Anaid Calle Andrino,
Jennifer Piqueras García y Rafael Botella Estrada

Anamnesis

Varón de 39 años sin alergias ni patologías conocidas remitido desde oftalmología por pseudotumor inflamatorio orbitario (Figura 1), presentó 8 años antes un proceso similar en cartílago nasal que ocasionó destrucción ósea y epistaxis de repetición.

Posteriormente acudió a consulta un varón de 40 años sin alergias a visita de control para seguimiento de su patología tras ingreso hospitalario. En dicho ingreso, presentaba un síndrome de respuesta inflamatoria sistémica asociando insuficiencia renal por glomerulonefritis, insuficiencia respiratoria por hemorragia pulmonar (Figura 2) que llegó a requerir ingreso en UCI y ventilación mecánica. Previamente a su ingreso se encontraba en estudio por neumología por nódulos pul-

monares bilaterales múltiples. Además, padecía episodios de costras en ambas fosas nasales con secreciones mucosas y ocasionalmente sangui-nolientas sin presentar epistaxis.

Exploración física

El primer paciente presentaba exoftalmos, nariz en silla de montar (Figura 1) y subcrepitantes en vértice derecho pulmonar.

El segundo paciente presentaba también deformidad nasal en silla de montar (Figura 2) y auscultación normal.

Exploraciones complementarias

En ambos casos se solicitó hemograma, TSH, T4 libre, PCR, VSG, ANA por IFI y ELISA, ANCAS y FR, sedimento de orina, Mantoux.

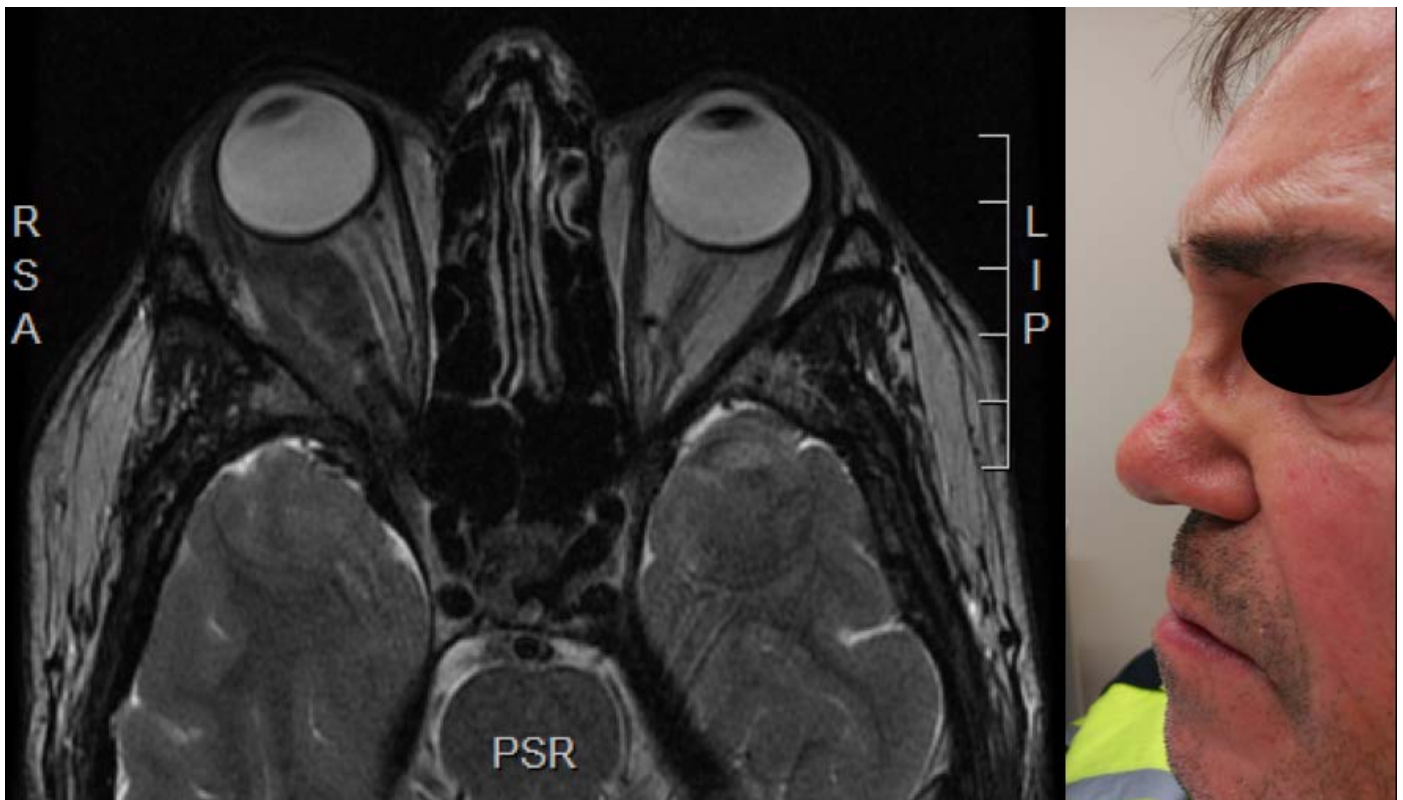


Figura 1. Fotografía del paciente a la derecha, donde se aprecia deformidad nasal e imagen de TC del tumor fibrosante de órbita que presentaba a la izquierda.



Destacando en el primer caso, ANCAS Patrón Citoplasmático a título 1/80 por IFI, Ac. Anti-Proteína 3 (ANCA-PR3) (ELISA) 67,10 U/mL y, en el segundo anemia microcítica hipocroma, fracaso renal agudo, leucocitosis, PCR 466,5 mg/L, VSG 116 mm/h, C-ANCA 1/320, Ac. Anti-PR3hs (ANCA-PR3) (EliA) 121,60 U/mL.

En ambos casos se realizó radiografía de tórax en la que se evidenciaban nódulos pulmonares bilaterales.

Se completó el estudio con un TACAR pulmonar, en el primer paciente se hallaron nódulos pulmonares bilaterales, alguno calcificado. En el segundo paciente también se produjeron hallazgos similares destacando un nódulo cavitado, adenopatías hiliares e interaorto-cava y estenosis de bronquio lobar, lo cual planteó la sospecha de neoplasia de pulmón con metástasis pulmonares ipsilaterales y contralaterales. Para descartar neoplasia, en el segundo paciente se realizó biopsia transbronquial.

Diagnóstico

Granulomatosis con poliangeitis (GPA) (Wegener).

Tratamiento

En ambos casos se realizó tratamiento de inducción con ciclofosfamida iv y prednisona oral, con buena respuesta inicial.

Posteriormente, en el primer caso, tras una recidiva local del pseudotumor, se administraron megadosis de 125mg metilprednisolona, ciclofosfamida iv y rituximab de uso compasivo para el pseudotumor orbitario manteniendo prednisona. Actualmente se encuentra en tratamiento de mantenimiento con Micofenolato Mofetilo y Prednisona.

El segundo paciente permanece actualmente sin tratamiento, en remisión completa.

Evolución

En el primer caso finalmente se realizó orbitotomía lateral para extirpar el pseudotumor orbitario. A lo largo de su evolución el paciente ha desarrollado hipoacusia neurosensorial que ha requerido prótesis auditivas. Posteriormente el paciente presentó un cuadro de estenosis traqueal subglótica que requirió ingreso y presentó buena respuesta al tratamiento con corticoides.

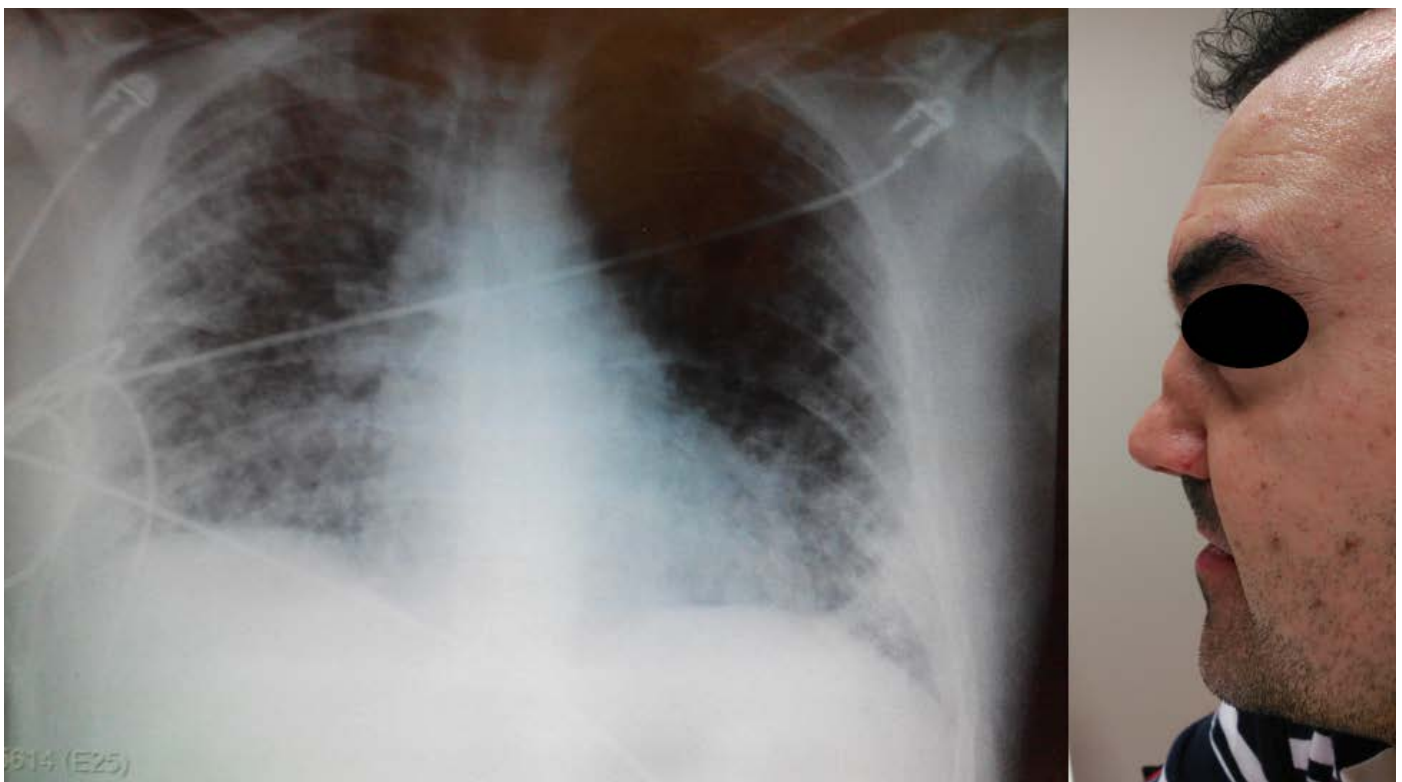


Figura 2. Fotografía del paciente a la derecha, donde se aprecia deformidad nasal y radiografía que muestra la hemorragia alveolar por la que requirió ingreso a la izquierda.



Intermitentemente ambos pacientes han presentado secreciones nasales.

En el segundo caso, actualmente se mantiene asintomático sin tratamiento.

Comentario¹⁻³

La GPA pertenece al grupo de las vasculitis asociadas a anticuerpos anticitoplasma de neutrófilo, que afectan a vasos de pequeño y mediano calibre. Se caracteriza por inflamación granulomatosa necrotizante y vasculitis. De forma aguda presenta afectación nasosinusal en el 85% de los pacientes con epistaxis, costras nasales, alteraciones olfativas y rinorrea purulenta secundaria a necrosis o colonización bacteriana. A lo largo de la evolución puede aparecer afectación pulmonar y renal que pueden derivar en compromiso vital. La afectación nasosinusal crónica a largo plazo puede producir rinosinusitis crónica, perforación septal o deformidad nasal en silla de montar.

Presentamos dos casos de pacientes con deformidad nasal en silla de montar, lo cual ocurre en entre el 10-25% de los pacientes con GPA. Aunque no es un signo específico de la misma, en el contexto clínico apropiado, tal como los casos

que se describen con afectación sistémica apoya el diagnóstico de dicha entidad más que los otros síntomas nasales que resultan más inespecíficos. La deformidad nasal en silla de montar puede ser consecuencia traumatismo o cirugía, lo más frecuente actualmente. También cabe considerar otras entidades como la policondritis recidivante, la enfermedad de Chron y otros procesos granulomatosos crónicos como la sarcoidosis e inmunodeficiencias, infecciones como la sífilis o la lepra y, tumores como el papiloma invertido, el carcinoma escamoso cutáneo o el linfoma nasal extranodal.

Bibliografía

- 1 Cervera i Segura, R. (2015). Enfermedades autoinmunes sistémicas. 1st ed. Madrid: Editorial Médica Panamericana.
- 2 Cannady, S., Batra, P., Koenig, C., Lorenz, R., Cirtardi, M., Langford, C. and Hoffman, G. (2009). Sinonasal Wegener granulomatosis: A single-institution experience with 120 cases. *The Laryngoscope*, 119(4), pp.757-761.
- 3 Pagnoux, C. and Wolter, N. (2012). Vasculitis of the upper airways. *Swiss Medical Weekly*.



05

Lesiones hemorrágicas en lactante

Alejandro Ortiz Prieto
Pablo Martín Carrasco
Carmen Pérez Ruiz
José Bernabeu Wittel

Vasculitis y paniculitis



05. Lesiones hemorrágicas en lactante

Alejandro Ortiz Prieto, Pablo Martín Carrasco, Carmen Pérez Ruiz y José Bernabeu Wittel

Anamnesis

Presentamos el caso de una lactante de 9 meses de edad fruto de una gestación controlada con parto a término en la semana 40. No presentaba antecedentes personales ni familiares de interés. El paciente presentó un cuadro febril de origen desconocido autolimitado en dos días y posteriormente acudió a nuestro servicio de dermatología por una erupción generalizada de aspecto purpúrico de 72 horas de evolución. No existía ninguna otra sintomatología por aparatos y mantenía un estado general conservado.

Exploración física

A la exploración la paciente presentaba lesiones maculosas, edematosas y purpúricas, eritematovioláceas, con morfología anular, que no desaparecían con la digitopresión. La paciente tenía un predominio de las lesiones en zonas acras (extremidades, área facial y periorificial) (Figura 1).



Figura 1. Lesiones en zonas acras (extremidades, área facial y periorificial)

Algunas de las lesiones presentaban un crecimiento centrífugo con un borde lesional de coloración rojo intenso (Figura 2).

Exploraciones complementarias

Se realizó estudio complementario analítico con perfiles renales, hepáticos, hemograma, estudio fórmula leucocitaria y estudio de coagulación, siendo todos ellos compatibles con la normalidad. Se realizó test de coombs que fue normal.

Diagnóstico

Edema hemorrágico agudo del lactante (EHAL).

Evolución

El paciente ha evolucionado hacia la resolución completa de las lesiones en 2 semanas manteniendo un excelente estado general. Se realizó ciclo de tratamiento con esteroides orales (1 mg/kg).



Figura 2. Crecimiento centrífugo de algunas lesiones, con un borde lesional de coloración rojo intenso.



Comentario

El EHAL es un tipo de vasculitis leucocitoclástica cutánea, benigna, autolimitada, caracterizada por edema y lesiones purpúricas, sin compromiso de órganos internos. Se presenta generalmente en lactantes desde los 4 meses hasta los 3 años. La enfermedad afecta por igual a ambos sexos con aumento de la frecuencia en los meses de invierno. Su etiología no está clara. En el 75% de los pacientes, durante 1 a 2 semanas previas, existe el antecedente de una infección viral o bacteriana, ingesta de fármacos o vacunas. Se produce por un mecanismo mediado por inmunocomplejos. El EHAL es de comienzo agudo y brusco, instaurándose en 24 a 48 horas y se observa generalmente en un lactante en buenas condiciones generales, que presenta edema simétrico de la cara y parte distal de las extremidades junto con

lesiones purpúricas redondeadas, bien delimitadas, ubicadas simétricamente en la cara, pabellones auriculares, extremidades, respetando el tronco. El diagnóstico es clínico. La enfermedad tiene una evolución benigna presentando la evolución completa entre 1 y 3 semanas. No existe tratamiento específico para esta patología.

Bibliografía

- 1 Edema hemorrágico agudo del lactante. T. Cacharrón Caramés, R. Díaz Soto, F. Suárez García, G. Rodríguez Valcárcel. *An Pediatr* 2011;74:272-3
- 2 Acute Hemorrhagic Edema of Infancy: A Rare Cause of Purpuric Exanthema
- 3 Oliveira, Joana A.Lopes, LeonorSoares-de-Almeida, LuísÁguas, Bárbara et al.
- 4 *The Journal of Pediatrics* , Volume 166 , Issue 2 , 498 - 498.e1





06

Un efecto secundario cutáneo infrecuente

Esmeralda Silva Díaz
Andrea Estébanez Corrales
Bárbara Vázquez Fernández
María Dolores Ramón Quiles

Vasculitis y paniculitis



06. Un efecto secundario cutáneo infrecuente

Esmeralda Silva Díaz, Andrea Estébanez Corrales, Bárbara Vázquez Fernández y María Dolores Ramón Quiles

Anamnesis

Paciente de 66 años sin reacciones medicamentosas conocidas con antecedentes personales de dislipemia y diabetes mellitus tipo 2. En tratamiento con insulina, antihipertensivos orales y simvastatina. Consultan al servicio de Dermatología su ingreso en el servicio de Endocrinología por una úlcera cutánea en pie izquierdo y mal control glucémico, por aparición unas lesiones cutáneas de un día de evolución, el paciente no asociaba fiebre ni artralgias, ni otra clínica acompañante.

Exploración física

A la exploración el paciente impresionaba de un buen estado general y sus constantes vitales estaban conservadas. Presentaba unas lesiones purpúricas de distribución generalizada, más acentuadas en la parte distal de extremidades y en zonas declives, respetaban la zona cervicofacial. A nivel acral observamos petequias y máculas purpúricas de varios centímetros de diámetro con acentuación en áreas de presión y en zonas de roce (presentaba lesiones en pliegues de cara palmar y en zonas en donde había llevado vendajes). Horas más tarde el paciente desarrolló la aparición de lesiones ampollosas serohemorrágicas en áreas de codos. (Figura 1)

Exploraciones complementarias

Se realizó una analítica sanguínea completa en la que se objetivó una elevación aislada de LDH sin aumento de las cifras de bilirrubina ni alteración de la función hepática. Presentaba una alteración en la función renal, ya presente al ingreso. Se descartó que se tratara de un proceso infeccioso. No se apreció anemia, trombopenia ni alteraciones de la coagulación. Las lesiones aparecieron un día después a la introducción de rifampicina. Fi-

nalmente decidimos realizar una biopsia cutánea para su estudio histológico,

Diagnóstico

El estudio anatomopatológico evidenció una degeneración fibrinoide de la pared de los capilares, así como un infiltrado neutrofílico en dermis, leucocitoclasia, y hemorragia. (Figura 2).

Tratamiento

En primer lugar se retiró la rifampicina. Dada la afectación cutánea extensa y la ausencia de afectación sistémica, se pautaron corticoides (prednisona a 80 mg/día) en pauta descendente y vigilancia estricta de las cifras de glucemia. Se recomendó además protección de zonas de presión y de roce, así como curas de las lesiones desepitelizadas con antibiótico tópico (fucidine) para evitar sobreinfección.

Evolución

El paciente evolucionó favorablemente, a los tres días no se observaron lesiones nuevas, algunas lesiones ya presentes evolucionaron a ampollas serohemorrágicas. En su último control se mantenía estable clínicamente con una evidente mejoría.

Comentario

Las vasculitis leucocitoclástica es la inflamación de las paredes vasculares de vasos de pequeño calibre. La etiología puede ser idiopática o secundaria a infecciones, fármacos, neoplasias o enfermedades inflamatorias sistémicas. Para el diagnóstico es imprescindible una buena anamnesis asociada a una correcta exploración física. El cuadro clínico característico consiste en aparición de lesiones purpúricas, de localización



preferente en extremidades inferiores y zonas declives, aunque también se pueden observar otras lesiones. Se debe descartar afectación sistémica. En el estudio histológico, destaca la existencia de necrosis fibrinoide de pequeños vasos, un infiltrado neutrofilico y leucocitoclasia (fragmentación nuclear, producto de degeneración de neutrófilos). El tratamiento depende de la etiología y de la clínica. Se deben eliminar aquellas posibles causas desencadenantes subyacen-

tes. En casos de afectación cutánea extensa se recomienda el uso de corticoides a dosis 0.5-1 mg/kg/día vía oral durante cuatro a seis semanas. En caso de compromiso sistémico se suelen usar dosis más altas de corticoides asociados o no a otros inmunosupresores por vía intravenosa. Este efecto secundario ha sido reportado en un bajo porcentaje de casos. Presentamos un caso de vasculitis por rifampicina diagnosticado en nuestro hospital.



Figura 1. Lesiones purpúricas de distribución generalizada

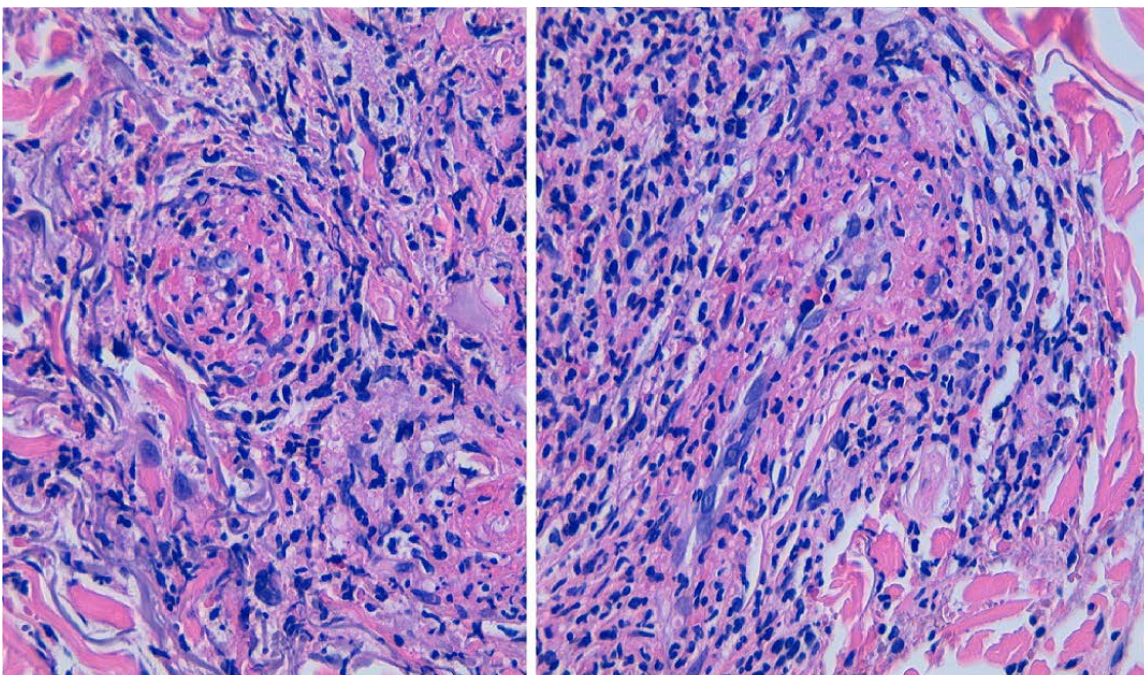


Figura 2. Degeneración fibrinoide de la pared de los capilares, así como un infiltrado neutrofilico en dermis, leucocitoclásia, y hemorragia





07

Lesiones urticariformes y púrpura

Alexandra Perea Polak

Sara Simonsen

María Dolores Fernández Ballesteros

Vasculitis y paniculitis



07. Lesiones urticariformes y púrpura

Alexandra Perea Polak, Sara Simonsen y María Dolores Fernández Ballesteros

Anamnesis

Mujer de 40 años, con antecedentes de migraña sin aura y discopatía degenerativa en L5-S1, sin tratamiento de forma habitual. Acude a consulta de Dermatología por un cuadro de un mes de evolución que consiste en lesiones de tipo urticariales, generalizadas, de más de 24 horas de evolución, que refiere como pruriginosas y ligeramente dolorosas. Además presenta placas purpúricas y angioedema. Asocia malestar general y artralgias sin llegar a presentar artritis, ni fiebre o pérdida ponderal. Niega la ingesta de fármacos ni de sustancias tóxicas.



Figura 1. Lesiones urticariformes sobre base púrpurica en miembros inferiores.

Exploración física

Presencia placas y pápulas urticariales generalizadas, de predominio en miembros inferiores y de más de 24 horas de evolución, las lesiones evolucionaban a placas púrpuricas, y en algunas áreas se observaba áreas con hiperpigmentación residual, pudiendo observar en la exploración lesiones en diferentes fases (Figura 1). Además la paciente presenta angioedema. No presenta artritis, ni aftas, ni síntomas generales.

Exploraciones complementarias

Se realiza biopsia cutánea en la que se visualiza un infiltrado inflamatorio crónico a nivel de dermis y vasculitis leucocitoclástica, con diagnóstico de urticaria vasculitis (Fig. 2A y 2B).

Se solicita una analítica de sangre con hemograma, bioquímica, autoinmunidad, serología infecciosa. Destacar ANA negativos, complemento normal, Ig G de Virus Epstein-Barr positivo y Virus de la Hepatitis B y C negativos.

Diagnóstico

Urticaria vasculitis.

Tratamiento

La paciente inició tratamiento con Prednisona 50 mg, que fue pautaada de forma decreciente y Bilastina 20 mg (1 comprimido cada 12 horas), con una remisión completa de las lesiones.

Evolución

A los 20 días de terminar el tratamiento con Prednisona, la paciente presenta un nuevo brote que su médico de atención primaria controla con Deflazacort de 30 mg, reduciendo $\frac{1}{4}$ de comprimidos cada 7 días. En el siguiente mes, la paciente

presenta dos episodios más pero de menor intensidad por lo que se instauró tratamiento con Sulfona 50 mg y vitamina E, previa cuantificación de los niveles de Glucosa-6-fosfato-deshidrogenasa (G6PDH). En la siguiente revisión a los 2 meses, la paciente refiere haber presentado solo 2 brotes, que necesitaron ser tratados con corticoides orales para su remisión completa. Se sube la dosis de Sulfona a 100 mg al día, con esta nueva dosis, en los tres meses siguientes, solo ha tenido un episodio con aisladas lesiones que no han requerido asociar corticoterapia.

Comentario

La urticaria vasculitis es una entidad poco frecuente que se caracteriza por brotes de lesiones urticariformes, de más de 24 horas de duración y que presentan a nivel histológico una vasculitis leucocitoclástica. A diferencia de la urticaria crónica, las lesiones suelen presentar un tono púrpurico, que no desaparece a la vitropresión, debido al componente de vasculitis que asocia. Es más frecuente en el sexo femenino y entre la cuarta y sexta década de la vida, lo que se cumple en el caso de nuestra paciente. En la mayoría de los casos es idiopática, pero se puede asociar a enfermedades tales como Lupus eritematoso sistémico, enfermedades del tejido conectivo, neoplasias, infecciones crónicas por algunos virus. La urticaria vasculitis puede dividirse en dos grupos; la normocomplementémica e hipocomplementémica, en esa última, se suele asociar a algún otro trastorno, como las conectivopatías, siendo la asociación más frecuente con el lupus. En el estudio inicial, la urticaria vasculitis puede ser normocomplementémica pero a lo largo de su evolución, puede empezar a presentar descenso del complemento y empezar con alguna patología, por lo que se recomienda seguimiento en el tiempo con analíticas de control en todas las urticarias vasculitis. En la mayoría de los casos, tiene una evolución crónica y benigna, que puede durar meses o años. El diagnóstico de certeza re-

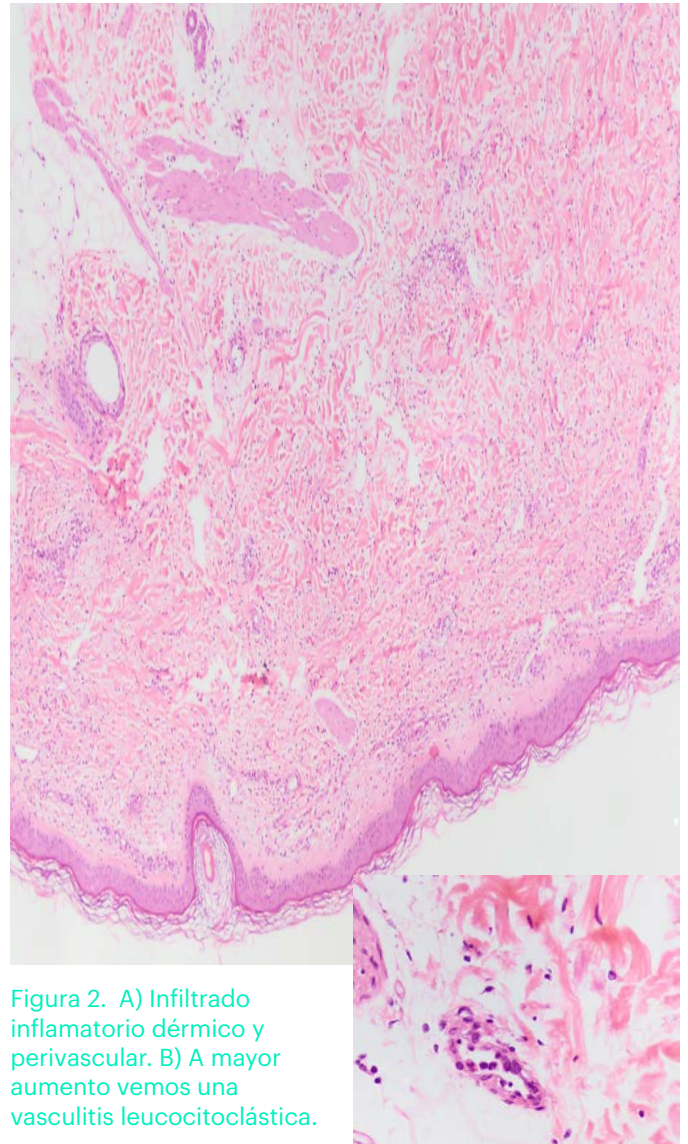


Figura 2. A) Infiltrado inflamatorio dérmico y perivascular. B) A mayor aumento vemos una vasculitis leucocitoclástica.

quiere una biopsia cutánea y estudio histológico donde se apreciar una vasculitis leucocitoclástica y en la mayoría de los casos necrosis fibrinoide. En cuanto a tratamiento, se suele combinar algún antihistamínico (bloqueantes H1 y H2) con algún fármaco con poder antiinflamatorio como pueden ser la indometacina, la colchicina, la sulfona, la hidroxycloquina o los corticoides orales. Aunque en ocasiones es necesario el uso de terapia con inmunosupresores como la ciclofosfamida, la azatioprina o incluso inmunoglobulinas para controlar la enfermedad, principalmente cuando haya afectación extracutánea.





08

Nódulos subcutáneos dolorosos y alopecia

Carlos González Cruz
Víctor Cabezas Calderón
Anna Castany Pich
Gloria Aparicio Español

Vasculitis y paniculitis



08. Nódulos subcutáneos dolorosos y alopecia

Carlos González Cruz, Víctor Cabezas Calderón
Anna Castany Pich y Gloria Aparicio Español

Anamnesis

Varón de 48 años, natural de Marruecos, residente en España desde hace años, sin viajes recientes al extranjero. No refería tratamiento farmacológico habitual. Entre sus antecedentes patológicos destacaba lesiones en cuero cabelludo diagnosticadas clínicamente de *Tinea capitis* para la cual había realizado tratamiento oral con fluconazol durante tres meses, con evolución tórpida.

Acudió a nuestra consulta para valoración de lesiones dolorosas en glúteos progresivas de tres años de evolución. No presentaba manifestaciones sistémicas asociadas.

Exploración física

En ambos glúteos y en hombros presentaba nódulos y placas indurados eritemato-violáceos, dolorosos a la palpación. También se apreciaban lesiones cicatriciales por úlceras previas y zonas de lipoatrofia residual (Figura 1A). En cuero cabe-

lludo, placas alopécicas con superficie brillante no infiltradas compatibles con alopecia cicatricial (Figura 1B). Estas lesiones en cuero cabelludo eran las que habían sido previamente tratadas con fluconazol por sospecha de infección fúngica.

Exploraciones complementarias

Se realizaron dos biopsias cutáneas profundas mediante Punch de las lesiones glúteas para estudio histopatológico y microbiológico. El estudio anatomopatológico mostró una paniculitis de predominio lobulillar con infiltrado de predominio linfocitario con presencia de polvo nuclear y algunas células plasmáticas. Se apreciaba necrosis hialina entre los adipocitos (Figura 2A). No había signos de vasculitis. No había dermatitis de interfase pero en dermis destacaban abundantes depósitos de mucina (Figura 2B). Los cultivos de bacterias, micobacterias y hongos de la biopsia cutánea fueron negativos. También fue negativo



Figura 1. A) Nódulos y placas indurados a la palpación eritemato-violáceos en ambos glúteos. Se aprecian también lesiones cicatriciales y zonas de lipoatrofia residual. B) Placas de alopecia cicatricial en cuero cabelludo no infiltradas a la palpación.

el cultivo fúngico de la placa de alopecia en cuero cabelludo. En la analítica de sangre general realizada destacaba plaquetopenia de $125 \times 10^9/L$ y unos anticuerpos antinucleares con título de 1/160 con patrón moteado y nucleolar.

Diagnóstico

Paniculitis lúpica (PL) y lupus eritematoso cutáneo crónico (LECC) discoide en cuero cabelludo. Tratamiento

Se inició tratamiento tópico con Clobetasol sobre los nódulos dolorosos de hombros y glúteos además de una pauta descendente de Prednisona oral con dosis inicial de 30 mg al día.

Evolución

A las dos semanas de iniciado el tratamiento, el paciente refería mejoría importante de su sintomatología. A la exploración física se objetivaba reducción del tamaño de los nódulos y placas en

hombros y glúteos. No obstante, al tratarse de una enfermedad que cursa a brotes y en vistas a la posibilidad de iniciar en un futuro tratamiento con antipalúdicos, el paciente fue remitido a oftalmología para valoración.

Comentario

La PL es una forma poco frecuente de LECC, que tan solo ocurre en un 2-3% del total pacientes con lupus eritematoso (LE)¹. Puede representar la única manifestación de LE o bien presentarse en pacientes con otras manifestaciones de la enfermedad². Nuestro paciente además de la PL presentaba placas de alopecia cicatricial correspondientes a LECC de tipo discoide. No cumplía criterios suficientes de lupus eritematoso sistémico según los criterios de 2012³. La PL afecta mayoritariamente a mujeres de edad media⁴ y se caracteriza por una inflamación que inicialmente afecta al tejido celular subcutáneo¹.

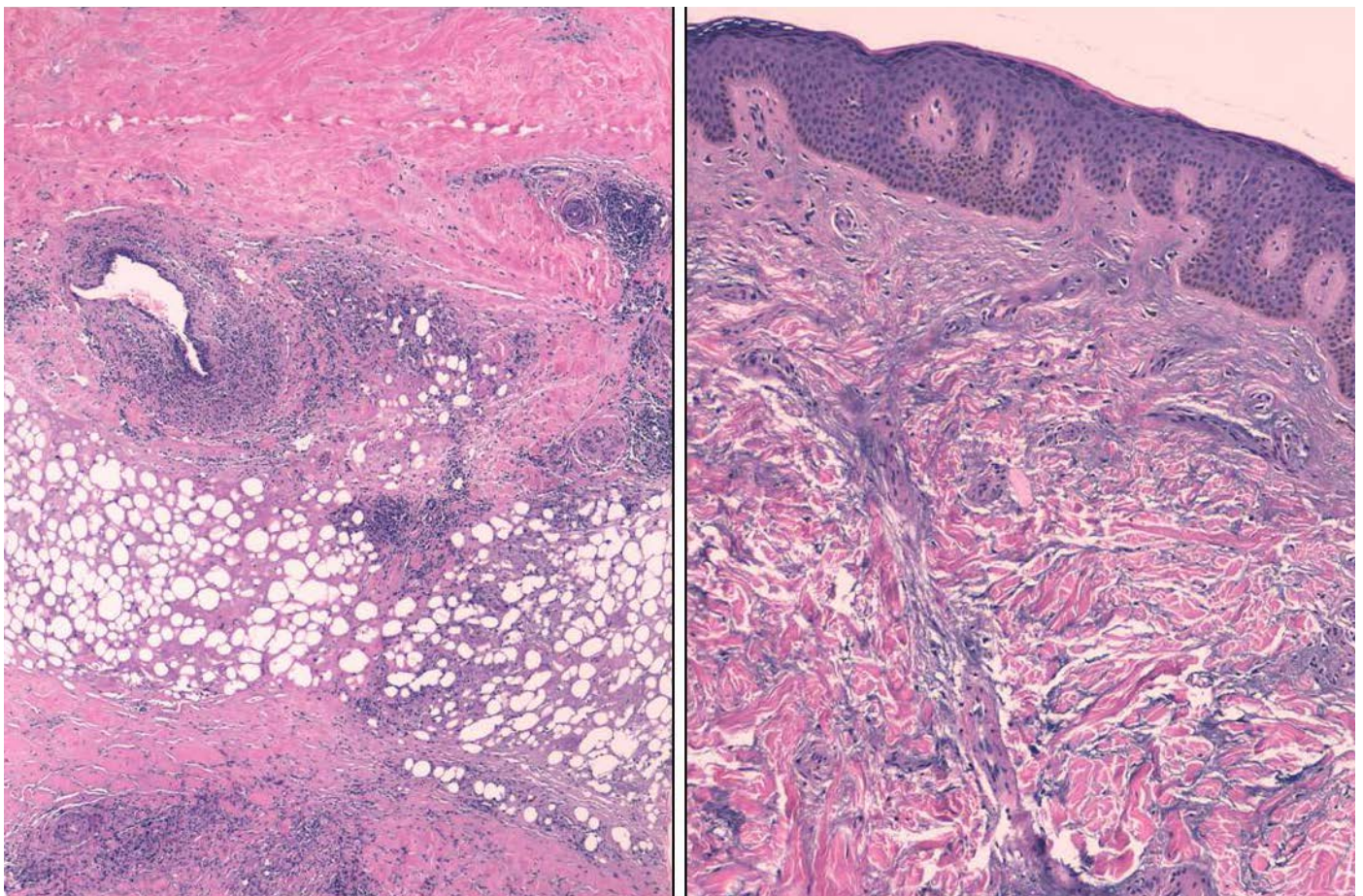


Figura 2. A) Paniculitis de predominio lobulillar con infiltrado de predominio linfocitario. Se aprecia necrosis hialina entre los adipocitos. Infiltrado perivascular sin signos de vasculitis. B) Abundantes depósitos de mucina en dermis sin dermatitis de interfase.



Suele tener un curso clínico crónico caracterizado por la presencia de placas y/o nódulos dolorosos recurrentes de predominio en zona proximal de extremidades⁵. La sospecha clínica y el estudio histopatológico, que muestra una paniculitis predominantemente lobulillar⁵, permiten realizar el diagnóstico de esta entidad. Cuando la PL representa la primera o única manifestación del LE, supone un verdadero reto diagnóstico^{6,7}. El tratamiento inicial se realiza con corticoides tópicos potentes, aunque para el control de la enfermedad se suelen añadir antipalúdicos y/o glucocorticoides orales acompañados o no de otros inmunosupresores e incluso de la intervención quirúrgica^{1,5,7}.

Bibliografía

- 1 Park HS, Choi JW, Kim BK, Cho KH. Lupus erythematosus panniculitis: clinicopathological, immunophenotypic, and molecular studies. *Am J Dermatopathol*. 2010; 32:24-30.
- 2 Peters MS, Su WP. Lupus erythematosus panniculitis. *Med Clin North Am*. 1989; 73: 1113-26.
- 3 Petri M, Orbai AM, Alarcón GS, Gordon C, Merrill JT, Fortin PR, et al. Derivation and validation of the Systemic Lupus International Collaborating Clinics classification criteria for systemic lupus erythematosus. *Arthritis Rheum*. 2012 Aug; 64:2677-86.
- 4 Martens PB, Moder KG, Ahmed I. Lupus panniculitis: clinical perspectives from a case series. *J Rheumatol*. 1999; 26: 68-72.
- 5 Requena L, Sánchez E. Panniculitis. Part II. Mostly lobular panniculitis. *J Am Acad Dermatol*. 2001; 45: 325-61
- 6 Zhao YK, Wang F, Chen WN, Xu R, Wang Z, Jiang YW, et al. Lupus Panniculitis as an initial manifestation of systemic lupus erythematosus. A case report. *Medicine*. 2016; 95.
- 7 Patel RM, Marfatia YS. Lupus Panniculitis as an initial manifestation of systemic lupus erythematosus. *Indian J Dermatol*. 2010; 55: 99-101.



09

Lesiones papulopustulosas y úlceras en extremidades inferiores resistentes a tratamiento convencional. Nueva opción terapéutica a propósito de un caso

Matilde Esperanza Manrique Silva
María Garayar Cantero
Marina Canseco Martín
Pilar Manchado López

Vasculitis y paniculitis



09. Lesiones papulopustulosas y úlceras en extremidades inferiores resistentes a tratamiento convencional. Nueva opción terapéutica a propósito de un caso

Matilde Esperanza Manrique Silva, María Garayar Cantero, Marina Canseco Martín y Pilar Manchado López

Anamnesis

Presentamos el caso de un paciente varón de 42 años de edad. No antecedentes familiares conocidos. No alergias a medicamentos conocidas. Antecedentes personales: exfumador (1 cajetilla/día por 10 años), hemisectomía izquierda, otitis de repetición con timpanoplastia en 2002. Diagnosticado desde hace aproximadamente 12 años de Enfermedad de Behçet. Acude a consulta del Servicio de Dermatología derivado desde el Servicio de Reumatología de nuestro hospital por presentar brotes recurrentes de lesiones a nivel de mucosa oral y genital muy dolorosas. Además presentaba uveítis a repetición así como lesiones

compatibles con eritema nodoso localizadas de forma bilateral en miembros inferiores. Así mismo había fenómenos trombóticos (trombosis venosa profunda de miembros inferiores así como tromboembolismos pulmonares) en múltiples oportunidades en los últimos años. Dichos episodios ocurrieron incluso encontrándose el paciente bajo tratamiento anticoagulante profiláctico con Acenocumarol. Por otro lado refería desde hacía más de 1 año, dos úlceras muy dolorosas localizadas a nivel extremidad inferior izquierda (Figura 1A y B). El paciente se quejaba así mismo de papulopústulas distribuidas en forma difusa a nivel de ambos miembros inferiores.

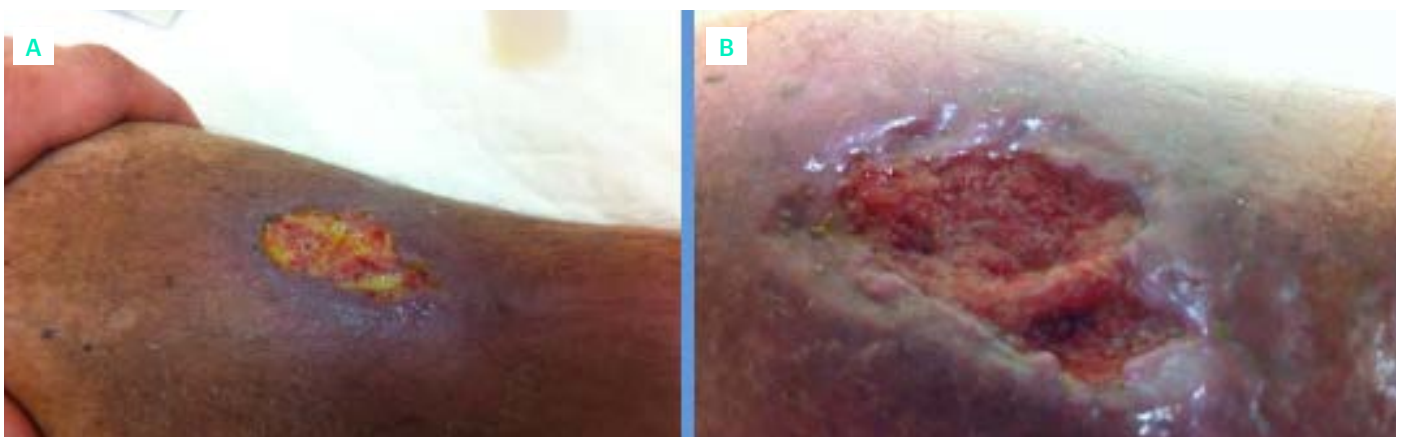


Figura 1. Úlceras muy dolorosas localizadas a nivel extremidad inferior izquierda.

Examen físico

A la exploración dermatológica se evidenciaban aftas en mucosa oral, con base eritematosa y erosianadas en su superficie. A nivel de maléolo interno de pierna izquierda presentaba una úlcera de aproximadamente 1 cm de diámetro, de bordes esfacelados algo sobreelevados. En la región pretibial de la pierna izquierda se observaba así mismo una lesión de características similares a la anterior de aproximadamente 3,5 x 3 cms. En miembros inferiores se objetivaban también escasas papulopústulas, así como nódulos palpables a nivel pretibial clínicamente compatibles con eritema nodoso.

Exámenes complementarios

Realizamos analítica sanguínea y estudios con la finalidad de descartar trombofilias. Se solicitó: hemograma, urea, glucosa, creatinina, ac. úrico, triglicéridos, colesterol y perfil lipídico, proteínas totales, proteinograma, bilirrubina, GOT, GPT, GGT, F. alcalina, ACA-IgG, ACA-IgM, Dosificación de inmunoglobulinas (IgG, IgA, IgM), ANA, Autoanticuerpos, encontrándose todos los valores dentro de la normalidad. La analítica no mostró trombofilia hereditaria ni alteración del anticoagulante lúpico, pero sí alteraciones de hipercoagulabilidad (fibrinógeno 622 mg/dl, PAI-1: 3,9 (n < 3.51) y DD 490); VSG levemente elevada (26 mm). HLA B51: negativo. Cultivo de úlceras para hongos y bacterias: negativo. TAC toraco - abdominal: sin evidencia de oclusión, vascular pulmonar, cava o mesentérica. Anatomía patológica de biopsia de úlcera de pierna: compatible con úlceras secundarias de vasculitis leucocitoclástica.

Diagnóstico

Úlceras vasculíticas secundarias a enfermedad de Behçet.

Tratamiento

El paciente realizó tratamiento con corticoides sistémicos a dosis elevadas en varias oportunidades. Por falta de respuesta se pauta posteriormente ciclosporina, sulfona oral, AINE y colchicina, presentando escasa mejoría del cuadro, así como persistencia de las úlceras de miembros inferiores y de las lesiones pápulo - pustulosas supurativas. Así mismo se inicia tratamiento con Sintrom (por TVP de repetición) y Nolotil como analgésico, además de realizar curas locales y desbridamiento de las úlceras en nuestro Servicio.

Evolución

Dada la mala evolución, así como la importante afectación de la calidad de vida y estado general del paciente, y por otro lado la falta de respuesta a los tratamientos convencionales pautados, se decide iniciar tratamiento con Etanercept 50 mg/semana. Previamente se realizó analítica sanguínea, serologías, Mantoux y radiografía de tórax, encontrándose todos los resultados dentro de la normalidad. La evolución del paciente fue favorable. Tras 14 meses de tratamiento con Etanercept presentó curación completa de úlceras de miembros inferiores (Figura 2A y B). Actualmente en seguimiento por nuestro servicio, continúa en tratamiento de mantenimiento con Colchicina, presentado únicamente brotes esporádicos de las lesiones pápulo - pustulosas. Las úlceras han remitido de forma completa y el paciente no ha



Figura 2. Curación completa de úlceras de miembros inferiores.



Lesiones papulopustulosas y úlceras en extremidades inferiores resistentes a tratamiento convencional...

vuelto a presentar brotes de uveítis, aftas orales ni TVP. No ha requerido nueva reintroducción de tratamiento biológico.

Comentario

La enfermedad de Behçet (EB) es una vasculitis necrotizante sistémica con compromiso de arterias y venas de diferente tamaño. Los pacientes presentarán lesiones mucocutáneas recidivantes. Con menor frecuencia cursarán con compromiso ocular, articular, vascular, gastrointestinal y del sistema nervioso central. La etiología de la EB aún es desconocida.

En la EB se ha evidenciado un incremento de linfocitos Th-1, monocitos y niveles séricos de

TNF-alfa soluble, siendo este un mediador inflamatorio importante en esta entidad. Por medio de este mecanismo la terapia con fármacos anti TNF-alfa han mostrado disminuir la actividad inflamatoria en esta patología. Particularmente en el caso del Etanercept, se ha evidenciado que este mejorará sobre todo las manifestaciones mucocutáneas, por lo que se postula que este podría ser considerado como una alternativa terapéutica válida en estos pacientes. Por otro lado cabe remarcar la necesidad de ampliar los estudios en cuanto a su eficacia, seguridad y posología en el manejo de la EB, ya que estos aún son limitados.



10

Lesiones necróticas en extremidades inferiores

Laura Sainz Gaspar
Gabriela Pita da Veiga Seijo
Marta Rodríguez Rodríguez
M. Dolores Sánchez-Aguilar Rojas

Vasculitis y paniculitis

10. Lesiones necróticas en extremidades inferiores

Laura Sainz Gaspar, Gabriela Pita da Veiga Seijo

Marta Rodríguez Rodríguez y M. Dolores Sánchez-Aguilar Rojas

Anamnesis

Presentamos el caso de una mujer de 81 años de edad, hipertensa, que consultó por lesiones inicialmente asintomáticas localizadas en extremidades inferiores de 2 días de evolución. El cuadro clínico no se acompañaba ni había sido precedido de sintomatología extracutánea como artralgias, fiebre, astenia o dolor abdominal. Negaba antecedente de haber introducido nuevos fármacos o haber manifestado episodios previos similares.

Exploración física

En la exploración física inicial la paciente presentaba en extremidades inferiores múltiples pápulas purpúricas de morfología redondeada, bien delimitadas que se distribuían bilateralmente afectando a extremidades inferiores. Transcurridos 4 días, la clínica cutánea había evolucionado

hasta presentar lesiones ulceronecroticas con un borde ligeramente livedoide, de distintos tamaños, las mayores se localizaban en cara posterior de las piernas. A nivel de maléolos se observaban algunas placas violáceas de aspecto retiforme. (Figura 1)

Exploraciones complementarias

Se realizó una biopsia de una de las lesiones iniciales cuyo estudio histopatológico reveló a nivel de la dermis un infiltrado inflamatorio mixto, presencia de fenómenos de leucocitoclasia y extravasación hemática. El infiltrado inflamatorio mixto afectaba a la pared de vasos de pequeño tamaño localizados fundamentalmente en plexos dérmicos superficiales, pero también en vasos de plexos más profundos con marcada necrosis fibrinoide. Hallazgos compatibles con una vasculitis leucocitoclástica. (Figura 2)

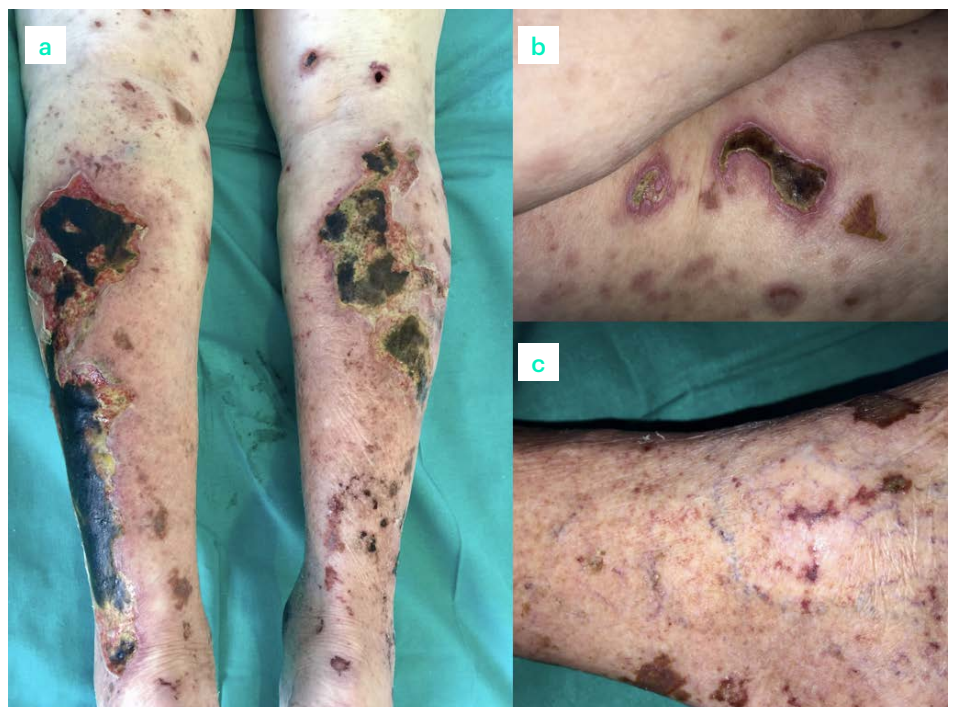


Figura 1. a y b) Lesiones ulceronecroticas con un borde ligeramente livedoide localizadas en cara posterior de piernas y de menor tamaño en muslos. c) Placas violáceas de aspecto retiforme en maléolo.



Entre las pruebas complementarias solicitadas destacó un FR positivo. La determinación de crioglobulinas fue positiva con un criocrito del 1%. La inmunofijación demostró Inmonoglobulinas G Kappa y lambda de aspecto policlonal. En el proteinograma no se observaron con claridad bandas que sugiriesen la presencia de una proteína monoclonal. El resto de los estudios, que incluyeron un hemograma, bioquímica con estudio de función hepática, analítica de orina incluido el sedimento, velocidad de sedimentación glomerular, complemento, anticuerpos (Ac) anti-nucleares (ANA), Ac anti-ADN, Ac anti-citoplasma de neutrófilo (ANCA), frotis de sangre periférica, serologías VHB, VHC VIH y luéticas, todos ellos sin hallazgos relevantes.

Diagnóstico:

Vasculitis crioglobulinémica mixta tipo III.

Tratamiento

Debido a la extensión de las lesiones ulceronecroticas la paciente fue ingresada con el objetivo de completar el estudio para descartar una posible enfermedad subyacente y comenzar tratamiento sistémico con prednisona 60 mg diarios y

local mediante curas diarias con desbridamiento enzimático de las lesiones necróticas.

Evolución

Se inició un paulatino descenso en la pauta de corticoides presentando un nuevo brote de lesiones de púrpura palpable, en esta ocasión autolimitado y sin evolución a lesiones necróticas. Por lo que se ajustó la pauta de corticoide sistémico con rápida regresión de las pápulas purpúricas y con lenta mejoría del aspecto las úlceras por lo que ante la mejoría significativa del cuadro clínico la paciente fue dada de alta de la planta de hospitalización para realizar un posterior seguimiento, reglado, de manera ambulatoria. Además del tratamiento sistémico y de las curas locales diarias, se indicó reposo relativo y medidas de protección frente al frío.

Comentario

Las crioglobulinas son inmunoglobulinas (Ig) presentes en el suero que precipitan a temperaturas inferiores a 37°, cuando su presencia se asocia a sintomatología se denomina síndrome crioglobulinémico (SC). Se dividen en tres subtipos en función de la composición del

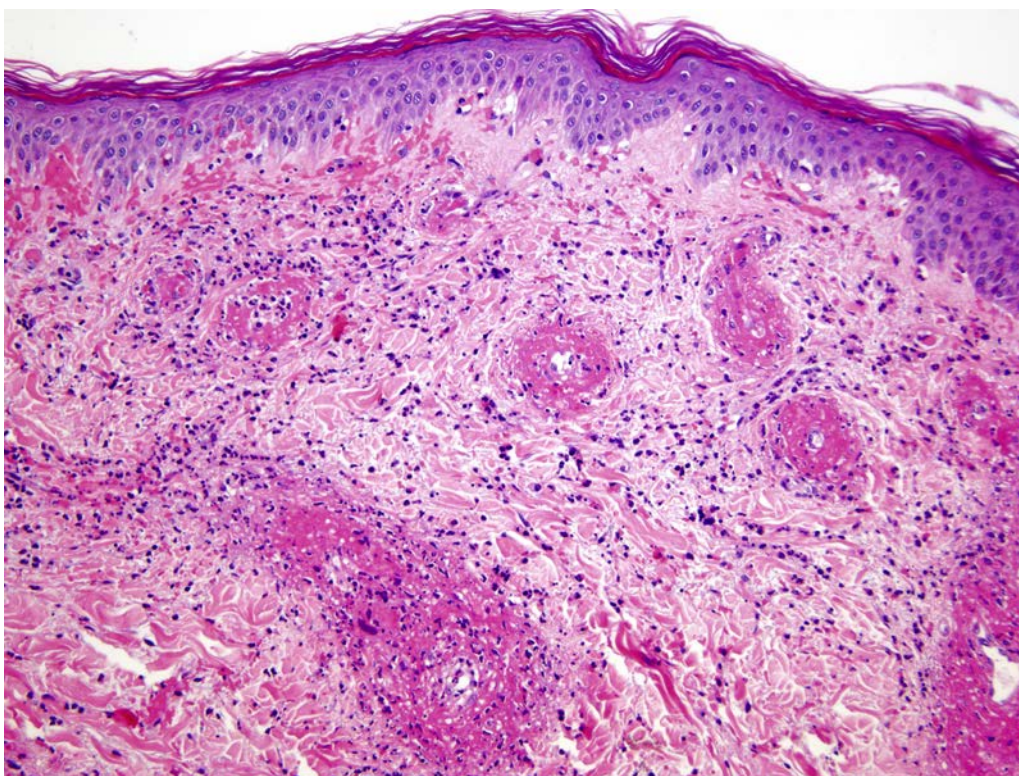


Figura 2. Infiltrado inflamatorio mixto afectaba a la pared de vasos de pequeño tamaño localizados fundamentalmente en plexos dérmicos superficiales, pero también en vasos de plexos más profundos con marcada necrosis fibrinoide, presencia de leucocitoclasia y extravasación hemática.



precipitado: La tipo I está constituida por un componente monoclonal, la tipo II está constituida por un componente monoclonal, IgM con actividad factor reumatoide (FR) y otro policlonal IgG, la tipo III posee los dos componentes policlonales (IgM e IgG) en los que se puede detectar actividad FR. El depósito de estas Ig en las paredes de los vasos de pequeño y mediano tamaño da lugar a las vasculitis crioglobulinémicas. Los órganos principalmente afectados son la piel, las articulaciones, el riñón y el sistema nervioso central. La afectación cutánea se produce en casi la totalidad de los pacientes, manifestándose como púrpura palpable, pudiéndose observar también nódulos, ampollas, úlceras y necrosis. En caso de presentar lesio-

nes ulceronecroticas como en nuestra paciente la evolución suele ser más desfavorable. Su etiopatogenia se ha relacionado con procesos infecciosos (VHB, VHC e VIH), enfermedades autoinmunes (lupus eritematoso sistémico, el síndrome de Sjogren y la artritis reumatoide) así como trastornos hematológicos.

Queremos destacar la importancia de realizar la determinación de crioglobulinas ante la sospecha de una vasculitis cutánea ya que un SC puede ser el primer signo de otra enfermedad subyacente. Aunque en nuestra paciente la ausencia de factores desencadenantes apoya hasta el momento la naturaleza idiopática; solo un pequeño porcentaje son esenciales lo que nos obliga a un seguimiento clínico estrecho.



11

Lesiones cutáneas en sitio de inyección de heparina de bajo peso molecular

Lucía Núñez Hipólito
Elena Macías del Toro
José Luis Ramírez Bellver
Loreto Carrasco Santos

Vasculitis y paniculitis



11. Lesiones cutáneas en sitio de inyección de heparina de bajo peso molecular

Lucía Núñez Hipólito, Elena Macías del Toro,
José Luis Ramírez Bellver y Loreto Carrasco Santos

Anamnesis

Varón de 65 años fumador con antecedente de FA revertida y EPOC que ingresa en el Servicio de Neumología para estudio de síndrome constitucional febril con derrame pleural masivo unilateral de probable origen neoplásico. Se comienza tratamiento con ceftriaxona, clindamicina y enoxaparina 40 mg/día como profilaxis de enfermedad tromboembólica. Al tercer día del ingreso interconsultan a nuestro servicio por lesiones cutáneas en el sitio de inyección de la heparina que aparecieron desde la primera aplicación. El paciente no refiere antecedente de tratamiento anticoagulante ni de lesiones similares previamente.

Exploración física

En la exploración se observa placa eritemato-purpúrica tenue de bordes mal definidos en zona paraumbilical izquierda (Figura 1a) y otra similar de coloración más violácea e infiltrada en zona paraumbilical derecha (Figura 1b). Son dolorosas a la palpación y su centro coincide con sitio de inyección de heparina subcutánea.

Exploraciones complementarias

En la analítica realizada el día que valoramos al paciente destacaba hemoglobina de 10.80, plaquetas 438000, PCR 21 con función hepática y renal normal. Al compararla con la analítica del primer día de ingreso se observa como hallazgo más significativo disminución de 20000 plaquetas.

Se realizó biopsia de la lesión paraumbilical derecha, el estudio histopatológico mostró una epidermis sin alteraciones, con fenómenos de

vasculitis leucocitoclástica afectando al plexo dérmico superficial y un único trombo en los capilares de la dermis reticular (Figura 2a). En la inmunofluorescencia directa se observó depósito de IgG así como de C3, demostrando el depósito de inmunocomplejos en la pared vascular.



Figura 1. a) Placa eritemato-purpúrica levemente infiltrada de bordes mal definidos. b) Placa eritemato-purpúrica infiltrada con centro de coloración más intensa.

Diagnóstico

Vasculitis leucocitoclástica en el sitio de inyección de heparina subcutánea.

Tratamiento

Suspensión de enoxaparina sustituyéndola por fondaparinux.

Evolución

Tras la retirada de la heparina subcutánea las lesiones se resolvieron en 2 semanas sin secuelas.

Comentario

Las heparinas, tanto las no fraccionadas como las de bajo peso molecular, son fármacos muy empleados en la práctica clínica habitual para la prevención y el tratamiento de enfermedad tromboembólica. Son fármacos con un perfil de

seguridad alto, si bien son frecuentes las reacciones adversas cutáneas y dada la potencial gravedad de algunas de ellas se hace necesario un correcto estudio de las mismas. El sangrado es la complicación más frecuente derivada del uso de estos fármacos. Existen además otras reacciones cutáneas mediadas por el sistema inmune: reacciones de hipersensibilidad de tipo I o inmediata, reacciones de hipersensibilidad de tipo IV o retardada y necrosis cutáneas, entre otras.

En nuestra revisión de la literatura solo hemos encontrado dos casos de vasculitis leucocitoclástica en el sitio de inyección de heparina. Se plantea la posibilidad de que estos fenómenos de vasculitis sean una forma incipiente de necrosis cutánea, planteando además una etiopatogenia basada en el depósito de inmunocomplejos en el endotelio vascular.

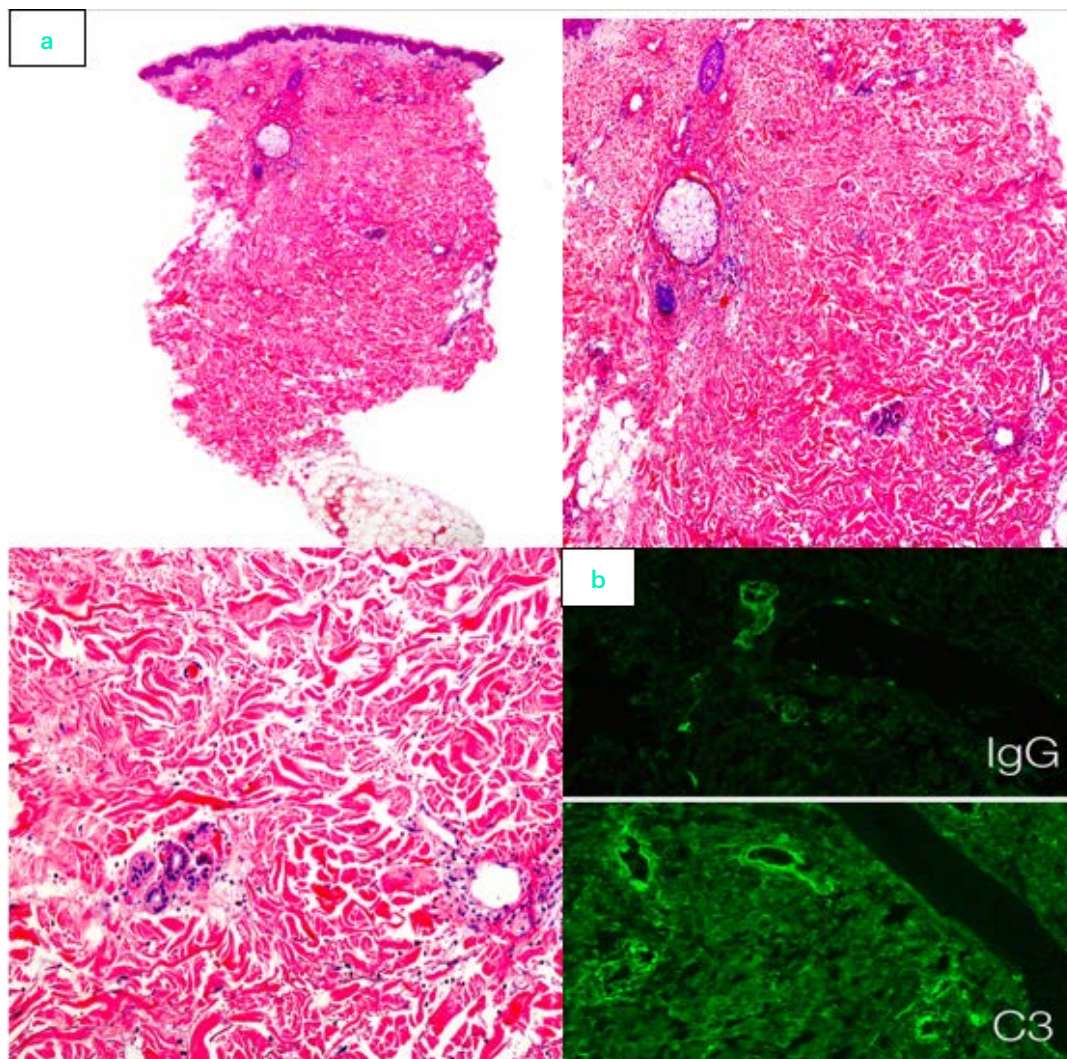


Figura 2. a) Detalle de la biopsia cutánea donde se observan fenómenos de vasculitis leucocitoclástica afectando al plexo dérmico superficial y un único trombo en los capilares de la dermis reticular. b) IFD con depósito de IgG así como de C3 en la pared vascular.





Miscelánea





Contenido

01. Pápulas eritematosas con halo hipocrómico de forma eruptiva	591
02. Doctor, tengo la piel como un erizo	595
03. Paciente con lesión nodular recidivante en el mentón	599
04. Placas violáceas en dorso de manos durante tratamiento quimioterápico	603
05. Un abdomen manchado a medias	607
06. Lesiones anulares en zonas fotoexpuestas.....	611
07. Engrosamiento digital proximal asintomático	615
08. Coexistencia de liquen escleroatrófico genitoanal y extragenital.....	619
09. Rash maculopapular en paciente con melanoma metastásico	623
10. Lesiones papulosas rojas recurrentes	627
11. Neonato con anomalías en la pared torácica y abdominal	631
12. Placa anular en zona lumbar de paciente con Macroglobulinemia de Waldenström.....	635
13. Pápulas pruriginosas diseminadas	639
14. Extrañas placas cutáneas con borde a “doble riel”	643
15. Lesión quística en glándula y dificultad para la micción	647
16. Lesiones anulares e hiperpigmentadas en glúteo y raíz de miembro inferior derecho.....	651
17. Eritema progresivo de miembros inferiores.....	655
18. Unos “labios” de localización inusual.....	659
19. Lesiones diseminadas circinadas pruriginosas de aparición brusca.....	663
20. Prurito infantil de difícil manejo	667
21. Hiperpigmentación tras quemadura solar de 1 año de evolución que se resuelve tras tratamiento en 48 horas.....	671
22. Lesiones reticulares asintomáticas en el tronco.....	675
23. Pápulas y vesículas en pabellones auriculares: se acerca la primavera	679
24. Úlcera umbilical en paciente de 30 años.....	683
25. Erosiones plantares recurrentes en una rara variante de liquen plano	687
26. Brotes de eritema facial bilateral en varón de 5 meses de edad	691
27. Erupción de primavera y verano de los codos	695
28. Múltiples pápulas de color piel en la cara.....	699
29. Pápulas asintomáticas con distribución metamérica unilateral	703

Miscelánea



Contenido

30. Placa alopécica de localización inusual asociada a anomalías pulmonares, cardíacas y renales congénitas.....	707
31. Linfedema congénito de presentación segmentaria	711
32. Lesiones plantares dolorosas de súbita aparición.....	715
33. Nódulos nasales de rápido crecimiento.....	719
34. Erupción pruriginosa en el tronco.....	723
35. Pápulas queratósicas con empeoramiento estival	727
36. Un potencial confusor en la evaluación de la respuesta tumoral a las nuevas terapias en pacientes con melanoma avanzado.....	731
37. Placas eritematopustulosas en pliegues en mujer de avanzada edad	735
38. Lesiones pigmentadas residuales sobre placas de psoriasis resueltas.....	739
39. Nódulos eritematovioláceos en el cuero cabelludo	743
40. Paciente con lesiones asintomáticas en la espalda de un año de evolución.....	747
41. Xerosis cutánea de larga evolución en adolescente	751
42. Úlceras perianales persistentes en paciente con enfermedad de Crohn con afectación perianal severa	755
43. Erupción unilateral transitoria en una niña sana.....	759
44. Lesiones asintomáticas en dorso nasal en preadolescente.....	763
45. “Doctora, a mi hija se le rompe el pelo”	767
46. Erupción papulosa queratósica en pliegues.....	771



01

Pápulas eritematosas con halo hipocrómico de forma eruptiva

Hirune Cembrero Saralegui
Marta Martínez García
Adrián Imbernón Moya
Elena Vargas Laguna

Miscelánea



01. Pápulas eritematosas con halo hipocrómico de forma eruptiva

Hirune Cembrero Saralegui, Marta Martínez García, Adrián Imbernón Moya y Elena Vargas Laguna

Anamnesis

Presentamos el caso de una mujer de 79 años con antecedentes personales de fibrilación auricular en tratamiento con amiodarona y ácido acetil-salicílico y adenocarcinoma gástrico tratado con cirugía hace 2 años, actualmente en remisión. Acude al Servicio de Dermatología por aparición de forma brusca de lesiones eritematosas en miembros que eran asintomáticas. No refería clínica sistémica acompañante. No presentaba antecedentes familiares dermatológicos relevantes. No refería la toma de medicamentos, la aplicación de productos tópicos, exposición solar, quemaduras ni picaduras previas. Tampoco refería contacto con animales ni convivientes con lesiones similares.

Exploración física

En la exploración física general la paciente presentaba buen estado general, sin presencia de adenopatías ni organomegalias.

En la exploración cutánea destacaba la presencia de pápulas eritematosas de aspecto angiomaso con halo hipocrómico periférico, sobre todo en parte proximal de extremidades inferiores y en menor número en extremidades superiores. Las lesiones desaparecían a la digitopresión (Figura 1).

Exploraciones complementarias

Las siguientes pruebas complementarias fueron negativas o normales: analítica incluyendo bioquímica con perfil hepático y renal y hemograma, radiografía de tórax y TAC de abdomen de control. Se realizó una biopsia punch de una de las lesiones que presentó prominencia de estructuras vasculo-capilares superficiales sin otros datos histológicos relevantes (Figura 2).



Figura 1. Pápulas eritematosas de unos 2 mm de diámetro con halo hipocrómico en extremidad inferior.

Diagnóstico

Pseudoangiomatosis eruptiva.

Tratamiento

Dado que las lesiones eran asintomáticas y que la resolución suele ser espontánea no se inició tratamiento activo y se mantuvo seguimiento clínico.

Evolución

La paciente ha mantenido seguimiento clínico en la consulta en la que se objetivó desaparición espontánea de las lesiones cutáneas hasta su completa resolución en 3 semanas, sin lesiones residuales. No ha presentado brotes posteriores ni clínica acompañante.

Comentario

La pseudoangiomatosis eruptiva (PE) es una entidad poco frecuente, englobado por algunos autores dentro de los exantemas paravirales e inicialmente descrita por Higuchi et al en 1943. Clínicamente destaca la aparición eruptiva de pápulas eritematosas similares clínicamente a los angiomas seniles, de unos 2-5 mm de diámetro con un halo hipocrómico alrededor, localizadas en cara, tronco y extremidades¹⁻³. Suelen ser asintomáticas o levemente pruriginosas². El diagnóstico es fundamentalmente clínico aunque en ocasiones es necesario recurrir al estudio histológico, fundamentalmente para el diagnóstico diferencial con otras entidades como son los angiomas seniles, la angiomatosis bacilar, los exantemas virales y las toxicodermias entre otros¹. La histología de la PE no presenta hallazgos patognomó-

nicos, pero la presencia de ectasia vascular en dermis superficial con un endotelio prominente y la ausencia de proliferación de vasos, sugiere su diagnóstico¹⁻². Se desconoce su etiología aunque en algunas ocasiones se ha relacionado con picaduras de mosquitos, con infecciones virales^{1,4}, y con inmunosupresión¹. La resolución de las lesiones suele ser espontánea y sin lesiones residuales en unas 3 semanas, aunque ocasionalmente en adultos puede prolongarse hasta 3 meses².

Bibliografía

- 1 Chuh A, Zawar V, Sciallis GF, Kempf W, Lee A. Pityriasis Rosea, Gianotti-Crosti Syndrome, Asymmetric Periflexural Exanthem, Papular-Purpuric Gloves and Socks Syndrome, Eruptive Pseudoangiomatosis, and Eruptive Hypomelanosis: Do Their Epidemiological Data Substantiate Infectious Etiologies? *Infect Dis Rep.* 2016;8:6418.
- 2 Pérez-Barrio S, Gardezabal J, Acebo E, Martínez de Lagrán Z, Díaz-Pérez JL. Pseudoangiomatosis eruptiva: 7 casos clínicos. *Actas Dermosifiliogr.* 2007;98:178-82.
- 3 Oka K, Ohtaki N, Kasai S, Takayama K, Yokozeki H. Two cases of eruptive pseudoangiomatosis induced by mosquito bites. *J Dermatol.* 2012;39:301-5.
- 4 Wambier CG, Cappel MA, Danilau Ostroski TK, Montemor Netto MR, de Farias Wambier SP, Santos de Jesus BL, et al. Familial outbreak of eruptive pseudoangiomatosis with dermoscopic and histopathologic correlation. *J Am Acad Dermatol.* 2017;76:S12-15.

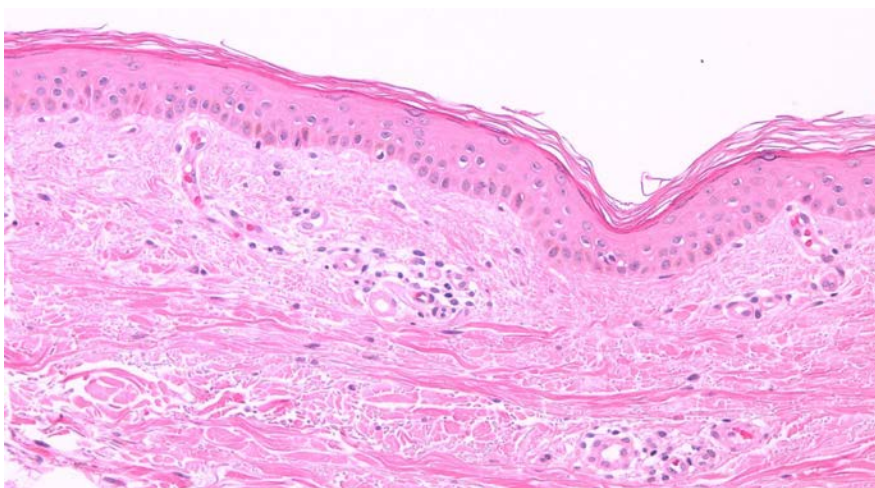


Figura 2. Prominencia de estructuras vasculares en dermis superficial, sin otros datos histológicos relevantes (hematoxilina-eosina x10).





02

Doctor, tengo la piel como un erizo

Mari Carmen García del Pozo Martín
José Luis Agudo Mena
Gemma Ochando Ibernón
Cristina Faura Berruga

Miscelánea



02. Doctor, tengo la piel como un erizo

Mari Carmen García del Pozo Martín, José Luis Agudo Mena, Gemma Ochando Ibernón y Cristina Faura Berruga

Anamnesis

Mujer de 39 años, sin antecedentes personales o familiares de interés, acude a consulta por presentar lesiones levemente pruriginosas y rasposas al tacto en tronco y miembros superiores e inferiores desde hace aproximadamente dos meses. Niega sintomatología sistémica o aplicación previa de productos tópicos.

Exploración física

En tronco y raíz de miembros superiores e inferiores, se aprecian múltiples pápulas perifoliculares de color piel, hiperqueratósicas, sin eritema perilesional, agrupadas en placas de distribución parcheada (Figura 1). No se observan otras lesiones en el resto del tegumento cutáneo ni se objetiva afectación palmoplantar, ungular o de mucosas.

Exploraciones complementarias

Con el dermatoscopia de luz polarizada, se observa hiperqueratosis filiforme folicular sin eritema perifolicular. Se realiza una analítica de sangre, incluyendo bioquímica general, hemograma, coagulación, serología de sífilis y deter-

minación de VIH 1 y 2, sin objetivarse alteraciones. La biopsia de una de las lesiones demuestra hiperqueratosis ortoqueratósica formando tapones foliculares y un infiltrado linfocitario perivascular superficial en dermis (figura 2: hiperqueratosis ortoqueratósica formando un tapón folicular (H-E x140).

Diagnóstico

Liquen espinuloso.

Tratamiento

La aplicación diaria de un preparado tópico de urea 10%, ácido salicílico 1.5% y ácido láctico 1% produce mejoría de las lesiones.

Comentario

El liquen espinuloso es un raro trastorno de la queratinización, de etiología desconocida. Se caracteriza por la aparición de pequeñas pápulas queratósicas perifoliculares con una espina central que, al retirarse, revela una pápula con orificio central. Su distribución es simétrica en zonas de roce y presión, aunque no presentan fenómeno de Koebner¹. No afectan palmas, plantas ni mucosas. Es más frecuente en niños y adolescentes varones, sin clara predisposición racial². Se han notificado casos en adultos con enfermedad de Crohn, enfermedad de Hodgkin, VIH, sífilis, acné conglobata o dermatitis seborreica, aunque lo más frecuente es que no exista ninguna patología concomitante^{3,4,5}. Se han descrito casos familiares² y formas generalizadas tanto en adultos como en niños⁶. El diagnóstico diferencial se plantea con entidades como pitiriasis rubra pilaris, micosis fungoide folicu-



figura 1. Pápulas perifoliculares hiperqueratósicas, sin eritema perilesional, formando pequeños cuernos en raíz de miembros superiores.



lotropa, dermatitis friccional u otras queratosis digitadas⁷. El empleo de distintos queratolíticos tópicos, como ácido salicílico, adapaleno o tretinoína, y otros productos cutáneos como tacalcitol, corticoides de media potencia y emolientes puede ayudar a mejorar las lesiones^{8,9,10}. Sin tratamiento, puede resolverse espontáneamente durante la pubertad o progresar en forma remitente-recidivante².

Bibliografía

- 1 Antúnez-Lay A, del Barrio P, Abarzúa A. Liquen espinuloso en los codos. *Piel (Barc)* 2016; 31(4):294-303.
- 2 Tilly JJ, Drolet BA, Esterly NB. Lichenoid eruptions in children. *J Am Acad Dermatol.* 2004; 51(4):606-624.
- 3 Strickling WA, Norton SA. Spiny Eruption on the Neck. *Arch Dermatol.* 2000; 136(9):1165-1170.
- 4 Cohen SJ, Dicken CH. Generalized lichen spinulosus in a HIV-positive man. *J Am Acad Dermatol.* 1991; 25(1, Part 1): 116-118.
- 5 Resnick SD, Murrell DF, Woosley J. Acne-conglobata and a generalized lichen-spinulosus-like eruption in a man seropositive for human immunodeficiency virus. *J Am Acad Dermatol.* 1992; 26(6):1013-1014.
- 6 Venkatesh A, Dupuis E, Prajapati V, Rao J. Generalized Lichen Spinulosus in a 4-Year-Old Boy Without Systemic Disease. *Arch Dermatol.* 2012;148(7):865-866.
- 7 Caccetta TP, Desauvagie B, McCallum D, Kumarasinghe SP. Multiple minute digitate hyperkeratosis: A proposed algorithm for the digitate keratoses. *J Am Acad Dermatol.* 2012;67(1):49-55.
- 8 Forman SB, Hudgins SM, Blaylock WK. Lichen Spinulosus: Excellent Response to Tretinoin Gel and Hydroactive Adhesive Applications. *Arch Dermatol.* 2007 Jan;143(1):122-3.
- 9 Kim SH, Kang JH, Seo JK, Hwang SW, Sung HS, Lee D. Successful treatment of lichen spinulosus with topical tacalcitol cream. *Pediatr Dermatol.* 2010 Sep-Oct;27(5):546-7.
- 10 Uehara A, Abe M, Shimizu A, Motegi S, Amano H, Ishikawa O. Successful treatment of lichen spinulosus with topical adapalene. *Eur J Dermatol.* 2015 Sep-Oct;25(5):490-1

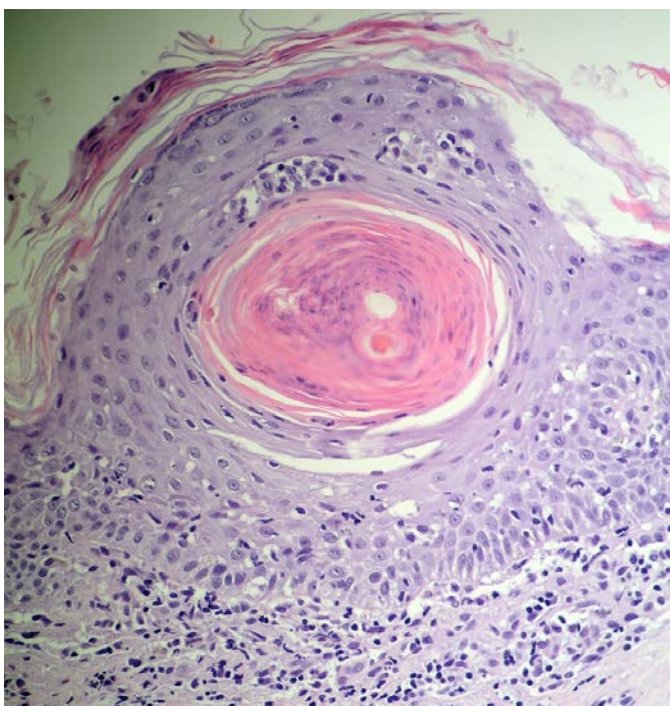


Figura 2. Hiperqueratosis ortoqueratósica formando un tapón folicular (H-E x140).





03

Paciente con lesión nodular recidivante en el mentón

Celia Gómez de Castro
Sheila Requena López
Pablo Munguía Calzada
Begoña García García

Miscelánea



03. Paciente con lesión nodular recidivante en el mentón

Celia Gómez de Castro, Sheila Requena López, Pablo Munguía Calzada y Begoña García García

Anamnesis

Mujer de 47 años, sin antecedentes personales de interés. Acudió a la consulta por una lesión cutánea de rápido crecimiento y asintomática en la región mentoniana de varios meses de evolución. Se había realizado tratamiento quirúrgico previo en tres ocasiones, con diagnósticos histológicos no concluyentes. La lesión recidivaba a las pocas semanas de cada intervención.

Exploración física

A la exploración cutánea se apreciaba en el mentón una lesión nodular excrecente, eritematosa, de 1,5 cm de diámetro y con superficie friable (Figura 1). No presentaba supuración ni era dolorosa a la presión. No se palpaban adenopatías periféricas.

Exploraciones complementarias

Se realizó una nueva biopsia de la lesión. El estudio histopatológico mostró una lesión de aspecto polipoide, en la que se reconocía una epidermis



Figura 1. Tumoración exóftica en región mentoniana.

acantótica, con material costroso y una zona erosionada. Esta erosión se continuaba con un tejido de granulación subyacente que conformaba un trayecto fistuloso en la dermis. No se observaban microorganismos fúngicos con las tinciones de PAS y Grocott y tampoco se apreciaban signos histológicos de malignidad.

La ortopantomografía reveló una imagen radiolúcida compatible con un proceso periapical infeccioso de la pieza dental número 32 (Figura 2).

Diagnóstico

Con los datos clínico-radiológicos se estableció el diagnóstico de fístula dentocutánea.

Tratamiento

A la paciente se le realizó una exodoncia y limpieza de la pieza dental afectada.

Evolución

La fístula cutánea se resolvió a las pocas semanas de la intervención quirúrgica. A los dos años después de la extracción no ha presentado datos de recidiva.

Comentario

La fístula odontogénica o dentocutánea es una patología infrecuente pero bien caracterizada. Suelen ser el resultado de una necrosis pulpar y de una periodontitis crónica apical. La mayoría de los pacientes no refieren molestias dentales por lo que el diagnóstico suele requerir un alto índice de sospecha. En ocasiones se confunden con otras patologías dermatológicas y el paciente no recibe el tratamiento adecuado.

Un 80% de las fístulas están asociadas con procesos en los dientes mandibulares, por lo tanto,

están mayormente localizadas en el mentón o en la mandíbula. Otras zonas de drenaje cutáneo incluyen las mejillas, pliegue nasolabial y canto interno del ojo.

Hemos de tener en cuenta en el diagnóstico diferencial otras patologías como: quistes odontogénicos, reacción por cuerpo extraño, granuloma piogénico, lesiones tumorales, procesos infecciosos, malformaciones congénitas como quistes branquiales o quistes del conducto tirogloso

y la osteonecrosis mandibular por bifosfonatos. El diagnóstico es eminentemente clínico, destacando como complementaria la prueba de imagen. El estudio histológico es de utilidad en el diagnóstico diferencial.

La eliminación del foco infeccioso mediante la realización de una endodoncia o la extracción de la pieza afectada conduce a la resolución del cuadro clínico en unos días o pocas semanas.

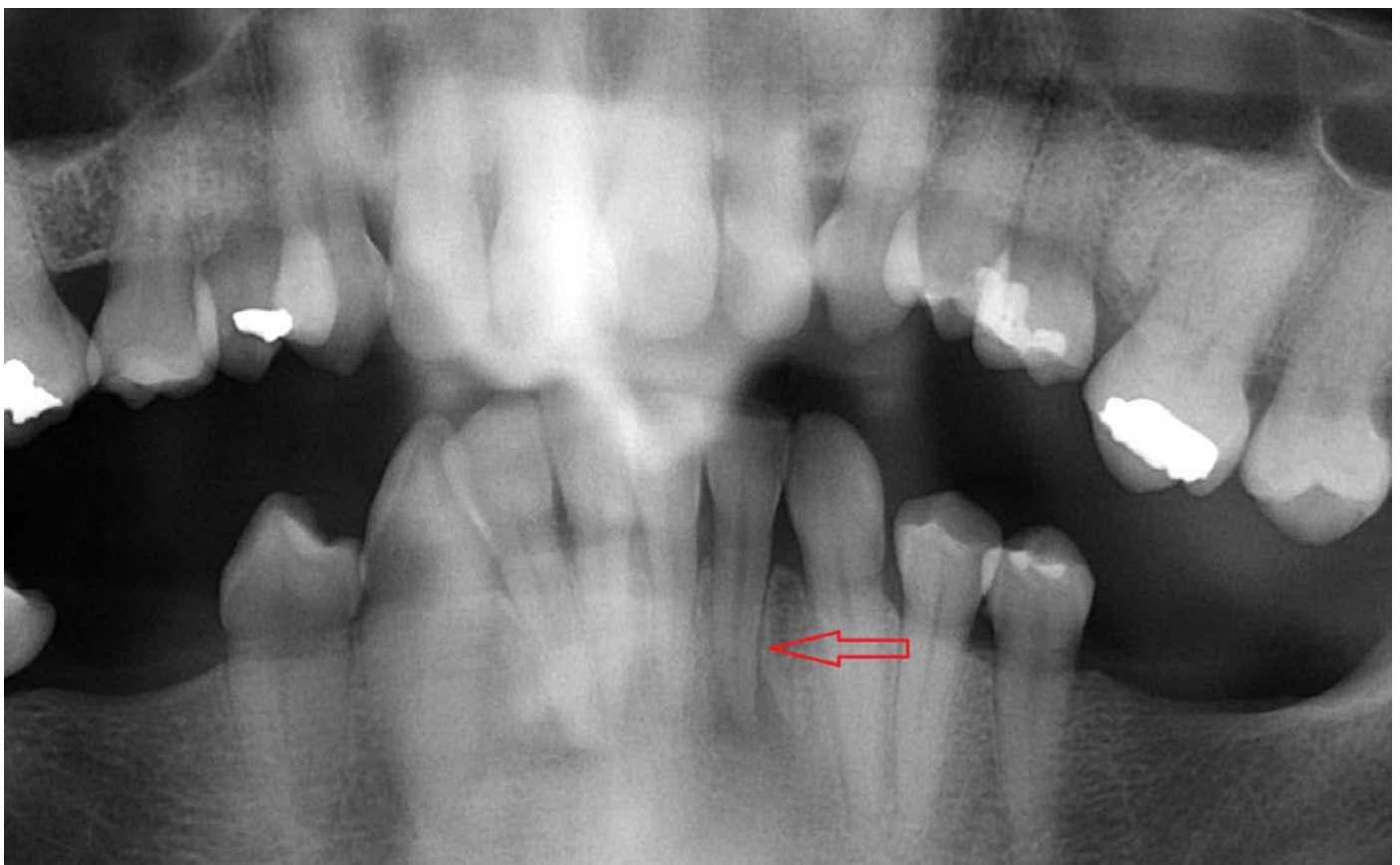


Figura 2. En la ortopantomografía se aprecia la desaparición apical de la lámina dura del incisivo lateral inferior izquierdo.





04

Placas violáceas en dorso de manos durante tratamiento quimioterápico

Fátima Tous Romero
Sara Burillo Martínez
Marta Prieto Barrios

Miscelánea



04. Placas violáceas en dorso de manos durante tratamiento quimioterápico

Fátima Tous Romero, Sara Burillo Martínez y Marta Prieto Barrios

Anamnesis

Varón de 50 años con carcinoma epidermoide hipofaríngeo metastásico, resistente a varias líneas de tratamiento. Al mes de inicio de tratamiento con taxol aparecieron lesiones en dorso de manos, que fueron en aumento tras cada ciclo quimioterápico, asociando dolor e interferencia en las actividades de la vida diaria a los dos meses.

Exploración física

A la exploración presentaba en dorso de ambas manos y falanges proximales placas eritematovioláceas de bordes netos e irregulares con oni-

colisis distal de todas las uñas, además de lesiones similares a nivel perimaleolar (Figuras 1 y 2).

Diagnóstico

Toxicidad cutánea por Taxanos (Síndrome PATEO).

Tratamiento y evolución

Dada la alta sospecha de toxicidad cutánea por taxanos se realizó ajuste de dosis del quimioterápico y se inició tratamiento corticoide tópico, con lo que presentó una mejoría progresiva de la clínica. En las semanas siguientes, debido a progresión tumoral, el quimioterápico fue suspendido



Figura 1. Placa violácea en dorso de mano izquierda y falanges proximales.



con lo que las lesiones cutáneas desaparecieron completamente.

Comentario

El tratamiento con taxanos se ha asociado a múltiples lesiones cutáneas (lupus eritematoso cutáneo subagudo, alopecias, exantemas maculo-papulares...). Cabe destacar el síndrome PATEO (PeriArticular Thenar Erythema and Onycholysis), presente en torno al 5-10% de los paciente en tratamiento con taxanos^{1,2}. Aparece en forma de placas eritematovioláceas en dorso de manos, bilaterales aunque no necesariamente simétricas, pudiendo aparecer además lesiones en pies, típicamente perimaleolares. La afectación ungueal puede manifestarse de diferentes formas, entre las que se encuentra la onicolisis. Es-

tas manifestaciones son dosis dependientes, de manera que en función del grado de afectación e interferencia en la vida del paciente, su aparición puede requerir interrupciones temporales o permanentes del quimioterápico.

Bibliografía

- 1 Sibaud V, Lebœuf NR, Roche H, Belum VR, Gladieff L, Deslandres M, et al. Dermatological adverse events with taxane chemotherapy. *Eur J Dermatol.* 2016 Oct 1;26(5):427-43.
- 2 Rodríguez-Lomba E, Molina-López I, Suárez-Fernández R, Baniandrés-Rodríguez O. Periarticular Thenar Erythema and Onycholysis Syndrome: A Manifestation of Taxane-Induced Cutaneous Toxicity. *Actas Dermosifiliogr.* 2017 Jan 20.



Figura 2. Placa violácea inframaleolar en pie derecho.





05

Un abdomen manchado a medias

Pablo Martín Carrasco
Carmen Pérez Ruiz
María Teresa Monserrat García

Miscelánea



05. Un abdomen manchado a medias

Pablo Martín Carrasco, Carmen Pérez Ruiz
y María Teresa Monserrat García

Anamnesis

Paciente de 8 años que consultó por la presencia de manchas blancas de 2 años de evolución, asintomáticas, con inicio en región paralumbar derecha y posterior extensión al flanco y al hemiabdomen homolateral.

Exploración física

En las localizaciones referidas, presentaba múltiples lesiones acrómicas, de tamaño variable y con numerosos islotes de repigmentación en su interior. Nótese la distribución segmentaria de las manchas, comprometiendo parcialmente a algunos de los segmentos del hemiabdomen derecho y región lumbar derecha. (Figura 1 y 2).

Pruebas complementarias

Las lesiones mostraron positividad al estudio con luz de Wood.

Diagnóstico

Vitíligo de distribución segmentaria tipo 5.

Tratamiento y evolución

Tras el diagnóstico clínico, se recomendó helioterapia (Exposición solar durante unos 15 minutos al día), así como la aplicación de prednicarbato crema diariamente durante un mes, introduciendo después tratamiento con tacrolimus pomada 2 veces al día hasta mejoría. Las lesiones persistían a los 3 meses de iniciar el tratamiento aunque la extensión de los islotes de repigmentación era mayor.



Figura 1. Máculas acrómicas con islotes de repigmetnación de distribución segmentaria en región abdominal derecha.



Comentario

El vitiligo es una discromía adquirida de origen autoinmune que afecta del 1 al 2 % de la población y que puede aparecer a cualquier edad. Clínicamente, se caracteriza por máculas acrómicas (pudiendo presentar o no islotes de repigmentación) de localización preferente en áreas periorificiales, así como en codos, rodillas, axilas y dorso de manos¹.

Tradicionalmente, esta enfermedad se ha clasificado en vitiligo segmentario y el no segmentario, presentando las lesiones del primero una distribución lineal o con un patrón en bandas similares a los patrones de los mosaicismos cutáneos². El vitiligo segmentario se caracteriza por un inicio temprano, expansión más rápida que la del no segmentario y recidivas precoces, pero no se relaciona con la concomitancia de otras enfermedades autoinmunes². Su origen es incierto aunque se postula como una posible expresión de un mosaicismo cutáneo en el que las células mutadas que lo constituyen tendrían una predisposición genética a padecer este proceso^{3,4}. Esta posibilidad se plantea dada la concordancia topográfica de la lesiones con las vías de migración embriológica de las células de la cresta neural así como su similitud en cuanto a distribución con otras enfermedades englobadas dentro de los mosaicismos cutáneos.

Recientemente, se ha propuesto una clasificación para el vitiligo segmentario en función de la distribución de las máculas que distingue 6 ti-

pos⁵, siendo el nuestro concordante con el tipo 5, aquel que afecta a un lateral de la región baja del tronco y se dispone en banda sobre la cintura. No se han descrito diferencias entre tipos en cuanto a sexo, edad, evolución ni asociación con otras enfermedades.

Bibliografía

- 1 Almeida P, Borrego L, Rodríguez-López J, Luján D, Cameselle D, Hernández B. Vitiligo. Tratamiento de 12 casos con tacrolimus tópico. *Actas Dermosifiliogr* 2005;96(3):159-63.
- 2 Park JH, Jung MY, Lee JH, Yang JM, Lee DY, Park KK. Clinical Course of Segmental Vitiligo: A Retrospective Study of Eighty-Seven Patients. *Ann Dermatol* 2014;26(1):61-65.
- 3 N. van Geel N, Speeckaert R, Melsens E, Toelle SP, Speeckaert M, De Schepper S, Lambert J, Brochez L. The distribution pattern of segmental vitiligo: clues for somatic mosaicism, *British Journal Dermatol* 2013;168(1) 56.
- 4 Taïeb A, Morice Picard F, Jouary T, Ezzedine K, Cario André M, Gauthier Y. Segmental vitiligo as the possible expression of cutaneous somatic mosaicism: implications for common non segmental vitiligo. *Pigment Cell Melanoma Res* 2008;21(6):646-52.
- 5 Van Geel N, Bosma S, Boone B, Speeckaert R. Classification of segmental vitiligo on the trunk. *British Journal Dermatol* 2014;170(2):322-327.



Figura 2. Flanco derecho y región lumbar derecha.





06

Lesiones anulares en zonas fotoexpuestas

Javier Sánchez Bernal
Isabel Abadías Granado
Álvaro Rivera Rodríguez
Mariano Ara Martín

Miscelánea



06. Lesiones anulares en zonas fotoexpuestas

Javier Sánchez Bernal, Isabel Abadías Granado, Álvaro Rivera Rodríguez y Mariano Ara Martín

Anamnesis

Mujer de 69 años de edad, con antecedentes personales de Diabetes Mellitus tipo 2, HTA, dislipemia e hipotiroidismo. Acudió a nuestro servicio de dermatología por presentar lesiones cutáneas, ligeramente pruriginosas, en escote y brazos de unos 3 meses de evolución. Su médico de atención primaria había pautado tratamiento con antifúngicos orales y tópicos sin mejoría.

Exploración física

A la exploración física se observan placas anulares de 3 a 10 cm, aisladas y confluentes, con centro atrófico y bordes elevados constituidos por múltiples pápulas eritematosas, infiltradas a la palpación, localizadas en escote, nuca y hombros. El resto de la exploración dermatológica no reveló datos de interés.



Figura 1. Lesiones anulares en espalda, cuello y hombros.

Exploraciones complementarias

Analítica general: Hemograma, bioquímica y gascimetría sin alteraciones de interés

Biopsia cutánea: infiltrado inflamatorio moderadamente denso en dermis media y profunda a expensas de histiocitos y algunos linfocitos, con numerosas células gigantes multinucleadas de tipo cuerpo extraño con núcleos dispuestos al azar, encontrando cuerpos asteroides en algunas de las mismas, con ausencia de colágeno alterado, mucina o depósito lipídico. Las tinciones para tejido elástico demuestran una ausencia completa característica de fibras elásticas en las áreas afectadas por la inflamación granulomatosa.

Diagnóstico

Granuloma anular elastolítico de células gigantes.



Figura 2. Lesiones anulares en escote.



Tratamiento

Corticoide tópico potente, antihistamínicos orales.

Evolución

La paciente presentó una evolución favorable con el tratamiento, con desaparición del prurito y mejoría de las lesiones cutáneas en 6 meses.

Comentario

El granuloma elastolítico anular es una dermatosis granulomatosa benigna, de etiología idiopática, con carácter autolimitado. Se trata de una enfermedad infrecuente, que suele aparecer en mujeres de edad media, casi siempre por encima de los 40 años de edad.

Clínicamente se caracteriza por presentar grandes placas anulares de bordes eritematosos sobre elevados y regiones centrales hipopigmentadas, ligeramente atróficas, distribuidas en áreas fotoexpuestas, especialmente en cuello, cara, tórax y brazos. Histológicamente se distingue por la presencia de granulomas dérmicos, compuestos por histiocitos y células gigantes multinucleadas, junto a degeneración de fibras elásticas y elastofagocitosis. Suele ser asintomático, aunque en ocasiones puede ocasionar prurito.

La evolución suele ser crónica, aunque las lesiones tienden a resolverse gradualmente en el

plazo de meses o años. No existe un tratamiento estándar y la respuesta a distintas modalidades descritas en casos aislados ha sido variable. Los agentes más empleados son los corticoides tópicos o intralesionales, habiéndose probado también retinoides, antipalúdicos, cirugía, ciclosporina, rePUVA e inmunomoduladores tópicos

Bibliografía

- 1 Arora S, Malik A, Patil C, Balki A. Annular elastolytic giant cell granuloma: A report of 10 cases. *Indian Dermatol Online J.* 2015 Dec;6(Suppl 1):S17-20.
- 2 Maya E, Hierro S, Jaimes V, Achell L. Granuloma elastolítico anular de células gigantes. Comunicación de un caso y revisión de la bibliografía. *Dermatología Rev Mex.* 2010;54(4):210-214.
- 3 Monserrat García MT, Pereyra Rodríguez JJ, de Zulueta Dorado T, Conejo-Mir Sánchez J. Annular Elastolytic Giant Cell Granuloma in Sun-Protected Sites Responds to Dapsone *Actas Dermosifiliogr.* 2016 Mar 3. pii: S0001-7310(16)00068-5.
- 4 E. Ruiz-García, E. Cutillas-Marco. Granuloma elastolítico anular de células gigantes. *Revista Clínica Española*, Volume 215, Issue 7, October 2015, Page 416.





07

Engrosamiento digital proximal asintomático

Israel Pérez López
Antonio Martínez López
Carlos Cuenca Barrales
Salvador Arias Santiago

Miscelánea

07. Engrosamiento digital proximal asintomático

Israel Pérez López, Antonio Martínez López,
Carlos Cuenca Barrales y Salvador Arias Santiago

Anamnesis

Mujer de 16 años de edad sin antecedentes personales o familiares de interés. Consultó en el servicio de dermatología por presentar lesiones de 7 años de evolución en la cara lateral del extremo proximal de los dedos de ambas manos. Previamente había realizado tratamiento con corticoides tópicos sin haber experimentado mejoría. La paciente no presentaba lesiones en otra localización u otra sintomatología asociada. No lo relacionaba con nada.

Exploración física

Destacaba engrosamiento difuso y muy marcado localizado en las articulaciones interfalángicas

proximales de los dedos 3, 4 y 5 de la mano izquierda y 1 y 2 de la derecha (Figura 1a y 1c). No se objetivaba limitación de la movilidad o signos inflamatorios.

Pruebas complementarias

- Analítica general con autoinmunidad: Negativa.
- Radiografía de ambas manos: No se observó alteraciones óseas o articulares.
- Biopsia cutánea: Destacaba intensa hiperqueratosis ortoqueratósica e hipergranulosis junto con intensa fibrosis colágena de dermis reticular con extensión a hipodermis sin acompañarse de aumento de proliferación miofibroblástica o inflamatoria (Figura 2)

Diagnóstico

Fibromatosis digital benigna o paquidermodactilia (PDD).

Tratamiento

Ante estos hallazgos volvimos a preguntar a la paciente si lo relacionaba con la realización de prácticas deportivas o movimientos repetitivos de las manos, y esta informó que mientras estudiaba se frotaba las manos continuamente (Figura 1b). El diagnóstico fue de PDD asociada a movimientos estereotipados.

El tratamiento consistió en suprimir completamente estos movimientos.

Evolución

Mejoría discreta y progresiva del engrosamiento.



Figura 1. 1a. Engrosamiento difuso localizado en las articulaciones interfalángicas proximales de los dedos 3,4 y 5 de la mano izquierda y 1 y 2 de la derecha. 1b. Imagen de los movimientos estereotipados que realizaba la paciente. 1c. Imagen detallada del engrosamiento.



Discusión

La PDD es una fibromatosis digital benigna que produce un engrosamiento difuso de los tejidos que rodean el dorso y los laterales de las articulaciones IFP de las manos. Afecta principalmente a adolescentes y varones ^{1,2,3,4}.

La etiopatogenia de esta entidad no es conocida con certeza, pero si relacionada con pequeños traumatismos exógenos. La PDD se ha asociado a múltiples trabajos y actividades como deportes de lucha o escalada, trabajadores en fábricas de procesamiento de alimentos, pacientes con TOC o con movimientos estereotipados como es el de nuestro caso ^{1,5}.

El diagnóstico es clínico, el engrosamiento difuso de los tejidos blandos localizados próximos a las articulaciones IFP de prácticamente todos los dedos de ambas manos es característico. No suele haber cambios epidérmicos salvo leve eritema o liquenificación. Estas lesiones son asintomáticas y no van a limitar la funcionalidad articular ^{1,4}. En general el tratamiento se basa en detectar el microtraumatismo que lo está ocasionando para retirarlo en la medida de lo posible, con esto, suele ser suficiente ¹.

Bibliografía

- 1 Plana Pla A, Bassas Vila J, Toro Montecinos MA, Ferrandiz Foraster C. Pachydermodactyly successfully treated with triamcinolone injections. *Actas Dermosifiliogr.* 2014;105:319-21.
- 2 J. García-Miguel, J. Blanch-Rubió, N. Calvo, M. Iglesias. Varón joven con paquidermodactilia: hallazgos radiológicos *Reumatol Clin.* 2005;1:131-3.
- 3 Marcilly MC, Balme B, Luaute JP, Skowron F, Berard F, Perrot H. Pachydermatodactyly associated with plantar pachydermy. *Ann Dermatol Venereol.* 2003;130:777-80.
- 4 A.M. Morales Callaghan, C. Horndler Argarate, F.J. García Latasa de Aranibar, M.L. Zubiri Ara. Paquidermodactilia: una forma poco frecuente de fibromatosis digital adquirida. *Actas Dermosifiliogr.* 2010;101:652-4.
- 5 M.J. Sagransky, R.O. Pichardo-Geisinger, D. Muñoz-Ali, S.R. Feldman, D.C. Mora, S.A. Quandt. Pachydermodactyly from repetitive motion in poultry processing workers. *Arch Dermatol.* 2012;148: 925-8.

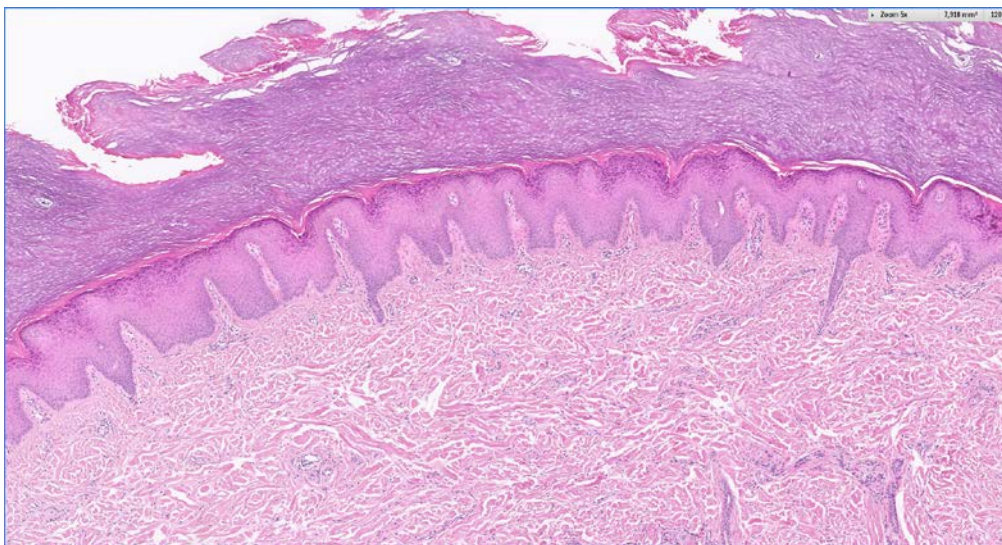


Figura 2. La epidermis muestra hiperqueratosis ortoqueratósica con marcada hipergranulosis. Se aprecia además intensa fibrosis colágena en dermis reticular.





08

Coexistencia de liquen escleroatrófico genitoanal y extragenital

Cristina Salas Márquez
José Francisco Millán Cayetano
Pablo García Montero
María Teresa Fernández Morano

Miscelánea



08. Coexistencia de liquen escleroatrófico genitoanal y extragenital

Cristina Salas Márquez, José Francisco Millán Cayetano, Pablo García Montero y María Teresa Fernández Morano

Anamnesis

Mujer de 59 años que fue derivada a la consulta por lesiones en mama derecha y espalda asintomáticas de varios meses de evolución, sin mejoría pese a tratamiento tópico con beclometasona.

La paciente presentaba como antecedentes personales anemia ferropénica, leucopenia, trombopenia y liquen escleroatrófico anal y vaginal con confirmación histológica.

Exploración física

A la exploración presentaba una placa eritematoparduzca de 2.5x1.5cm en mama derecha y otra en región escapular izquierda de 2x2 cm aproximadamente (Figura 1).

Exploraciones complementarias

Se realizó una biopsia cutánea cuyo resultado informaba de hiperqueratosis ortoqueratósica

en epidermis, atrofia, dermis papilar edematosa e infiltrado perivascular de células mononucleares y células plasmáticas (Figura 2). Se completó el estudio con una analítica solicitándose perfil tiroideo, velocidad de sedimentación globular y complemento con resultados dentro de la normalidad y anticuerpos antinucleares negativos.

Diagnóstico

Liquen escleroatrófico extragenital.

Tratamiento

Se optó por clobetasol 0.05% pomada en ciclos de una semana al mes en combinación con tacrolimus 0.1% a nivel genital, un ciclo de clobetasol tópico durante tres semanas a nivel extragenital y posteriormente dos días a la semana de mantenimiento. Además del tratamiento, se recomendó el uso de emolientes a diario.



Figura 1. 1a. Engrosamiento difuso localizado en las articulaciones interfalángicas proximales de los dedos 3,4 y 5 de la mano izquierda y 1 y 2 de la derecha. 1b. Imagen de los movimientos estereotipados que realizaba la paciente. 1c. Imagen detallada del engrosamiento.

Evolución

Las lesiones anogenitales permanecen estables con periodos de rebrote que controla con corticoides potentes en ciclos de una semana al mes en combinación con tacrolimus. Las lesiones extragenitales se mantienen sin actividad.

Discusión

El liquen escleroatrófico es una enfermedad inflamatoria que afecta a dermis y epidermis, siendo la forma de presentación más frecuente a nivel anogenital, sin bien en ocasiones puede presentarse a nivel extragenital. En este último caso, es necesario realizar el diagnóstico diferencial con otras dermatosis como la morfea, como ocurre en nuestra paciente.

La relación entre liquen escleroatrófico y morfea es aun controvertida, muchos autores han descrito coexistencia entre ambas, incluso en algunos casos se ha observado evolución entre

ambas entidades al realizar biopsias seriadas. Sin embargo, otros autores defienden que hay suficientes diferencias clínico –histológicas que distinguen ambas enfermedades siendo la coexistencia de ambas una coincidencia.

Entre las opciones terapéuticas para liquen escleroatrófico encontramos corticoides tópicos e intralesionales, retinoides, fototerapia, estrógenos, tacrolimus tópico e incluso resección quirúrgica. En nuestro caso se optó por corticoide tópico en ciclos y tacrolimus al 0.1% de mantenimiento con buen control hasta el momento.

Bibliografía

- 1 Extragenital Lichen Sclerosus et Atrophicus. Ganesan L.; Parmar H.; Kr Dars J.; Gangopadhyay A. Indian J. of Dermatol. 2015 Jul-Aug; 60(4):420.
- 2 Liquen escleroso. Guerra A. Actas Dermosifiliogr 2003;94:633-41 - Vol. 94 Núm.10.

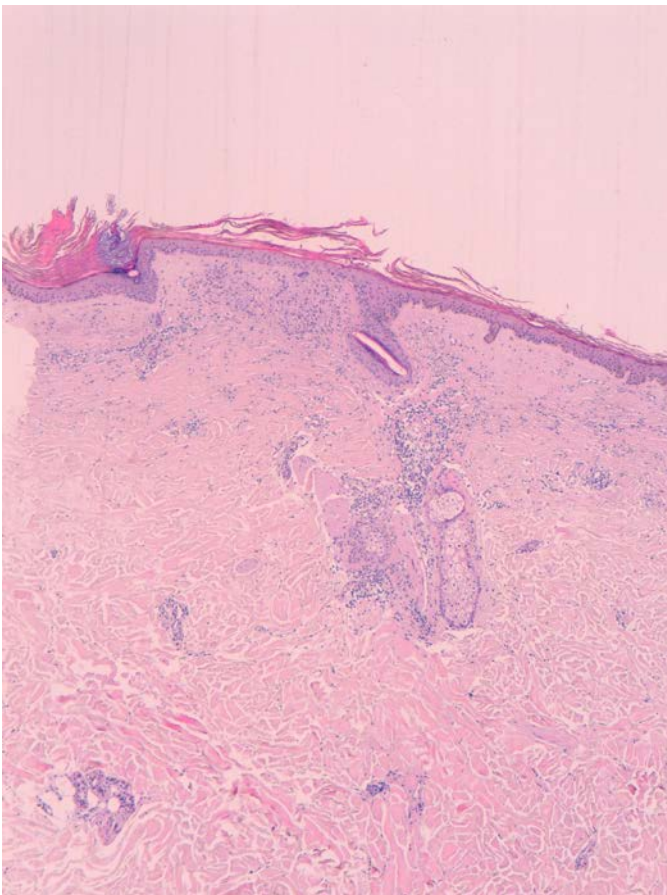


Figura 2. La epidermis muestra hiperqueratosis ortoqueratósica con marcada hipergranulosis. Se aprecia además intensa fibrosis colágena en dermis reticular.





09

Rash maculopapular en paciente con melanoma metastásico

Isabel Abadías Granado
Javier Sánchez Bernal
Marcial Álvarez Salafranca
Marta Lorda Espés

Miscelánea



09. Rash maculopapular en paciente con melanoma metastásico

Isabel Abadías Granado, Javier Sánchez Bernal, Marcial Álvarez Salafranca y Marta Lorda Espés

Anamnesis

Varón de 62 años con antecedentes de hipertensión arterial, hiperplasia benigna de próstata e intervenido de melanoma a nivel de la espalda hace dos años. Tras aparición de un nódulo en axila derecha, se solicitó un PET que informó de adenopatía metastásica en axila derecha, nódulo dudoso a nivel paraesternal derecho y micronódulos pulmonares. Se realizó biopsia del ganglio

axilar con estudio anatomopatológico positivo para metástasis de melanoma, decidiéndose linfadenectomía axilar. La anatomía patológica informó de metástasis de melanoma en uno de los doce ganglios extirpados, siendo éste de 4 centímetros de diámetro mayor, con extensión extracapsular y BRAF mutado. En el PET de control dos meses después se informaba de crecimiento del nódulo paraesternal derecho y de la aparición de nódulos metastásicos en pared costal, glándula suprarrenal y nuevos micromódulos pulmonares. Con el diagnóstico de melanoma metastático, BRAF mutado, se decidió iniciar tratamiento con doble bloqueo BRAF: vemurafenib + cobimetinib. Días después comienza con una erupción cutánea en cara, tronco y extremidades, ligeramente pruriginosa y con sensación de quemazón en región facial. No presenta fiebre ni otra sintomatología asociada.

Exploración física

Consciente, orientado, reactivo y perceptivo, eupneico en reposo. Auscultación pulmonar: normoventilación. Auscultación cardíaca: ritmos cardíacos rítmicos a 70 latidos por minuto. Cavidad oral: lengua saburral, no edema de úvula. Piel: rash maculopapular eritematoso en cara, tronco y extremidades que blanquea a la digitopresión (Figura 1). Además lesiones papiomatosas hiperqueratósicas en cara y brazos (Figura 2).



Figura 1. Rash maculopapular.

Exploraciones complementarias

- Bioquímica: creatinina 1.31 mg/dL, resto normal.
- Hemograma: hemoglobina 16.9 g/dL, leucocitos 4.7 mil/mm³ con ligera linfopenia, plaquetas normales.
- Gasometría venosa: pH 7.44, pO₂ 59 mmHg, pCO₂ 34 mmHg, HCO₃ 22 mmol/L, lactato 1.9 mmol/L.
- Radiografía de tórax: no se observan alteraciones pleuroparenquimatosas de evolución aguda.

Diagnóstico

- Rash maculopapular secundario a vemurafenib. Toxicidad dermatológica grado 2-3.
- Queratosis verrucosas en relación con vemurafenib.

Tratamiento

- Interrumpir temporalmente el tratamiento con vemurafenib hasta alcanzar el grado 0-1 y valorar reanudar a dosis inferiores.

- Tratamiento sintomático con corticoides tópicos y antihistamínicos si prurito.
- Tratamiento de las queratosis verrucosas.

Evolución

El rash remitió completamente al retirar el tratamiento, por lo que se pudo reintroducir el vemurafenib al 75% de la dosis inicial, con buena tolerancia.

Comentario

Los inhibidores de BRAF, como el vemurafenib, han demostrado un beneficio clínicamente significativo en el tratamiento de pacientes adultos con melanoma no resecable o metastásico con mutación de BRAF V600 positiva. Sin embargo, el tratamiento con este fármaco no está exento de efectos secundarios, siendo la toxicidad cutánea frecuente y clínicamente significativa. Entre los efectos adversos cutáneos más frecuentes encontramos neoplasias benignas y malignas como la queratosis verrucosa y el carcinoma cutáneo de células escamosas y otros trastornos de la piel como fotosensibilidad, rash maculopapular, hiperqueratosis plantar, alteraciones en el folículo piloso y paniculitis. En cuanto al rash, afecta al 11% de los pacientes tratados con vemurafenib. En la mayoría de los casos es de grado 1 (leve) o 2 (moderado), por lo que no requiere suspensión del tratamiento. Solo en aquellos pacientes que presenten rash de grado 2 intolerable o grado 3 (grave), como en el caso de nuestro paciente, se debe modificar la dosis o incluso suspender el tratamiento. La terapia combinada con inhibidores de BRAF y de MEK, como el cobimetinib, ha demostrado mejorar la supervivencia libre de progresión, disminuyendo al mismo tiempo el número de efectos adversos, hecho no constatado en nuestro paciente.

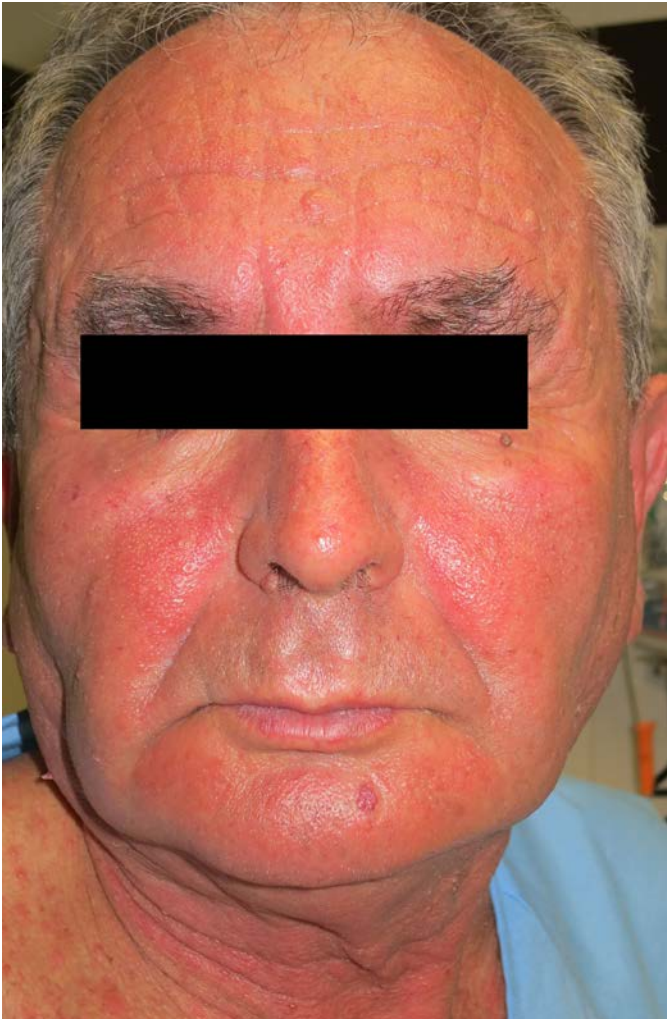


Figura 2. Rash y queratosis verrucosas.





10

Lesiones papulosas rojas recurrentes

Cristina García Harana
José Francisco Millán Cayetano
Pablo García Montero
Laura Padilla España

Miscelánea



10. Lesiones papulosas rojas recurrentes

Cristina García Harana, José Francisco Millán Cayetano, Pablo García Montero y Laura Padilla España

Anamnesis

Mujer de 55 años con antecedentes de artritis reumatoidea diagnosticada en el año 2000 e intervenida de carcinoma ductal infiltrante de mama en el año 2013 en tratamiento con tamoxifeno en el momento de la consulta. Fue derivada a nuestro servicio desde Atención Primaria refiriendo un cuadro de 15 años de evolución que cursaba en brotes autolimitados de lesiones asintomáticas de coloración rojiza que se resolvían espontáneamente en el plazo de 3-4 semanas. Inicialmente se trataba de 6-7 episodios al año con un número escaso de lesiones en el tercio distal de ambos miembros inferiores. En el momento de la consulta los episodios se presentaban con una mayor frecuencia (1-2 episodios mensuales) y un mayor número de lesiones, apareciendo también en región facial, brazos y tórax. En la anamnesis dirigida, la paciente no presentaba sintomatología sistémica ni refería desencadenante previo a la aparición de las lesiones.

Exploración física

A la exploración, la paciente presentaba pápulas eritematosas de tonalidad rojo-vinosa de 2-3 milímetros de diámetro localizadas en ambos antebrazos y en tercio inferior de ambas piernas, en su mayoría rodeadas de un halo hipocromo (Figura 1). Con dermatoscopia se visualizaban múltiples lagunas rojovioláceas, que blanqueaban a la vitopresión.

Exploraciones complementarias

La analítica sanguínea no mostraba alteraciones significativas salvo una leve hiperuricemia e hipercolesterolemia. Se realizó biopsia cutánea visualizándose un discreto edema dérmico e inflamación perivascular en dermis papilar y media, sin vasculitis ni extravasación eritrocitaria (Figura 2).

Diagnóstico

Pseudoangiomatosis eruptiva.



Figura 1. Lesiones puntiformes rojizas, de 2-3mm de diámetro, apreciándose un halo hipocromo en la mayoría de las lesiones.

Tratamiento y evolución

Se informó a la paciente de la naturaleza benigna y evolución de las lesiones, no siendo necesario nuevos estudios complementarios ni la realización de tratamientos específicos para dicha patología.

Comentario

La pseudoangiomatosis eruptiva es una dermatosis poco frecuente de causa desconocida que se caracteriza por la aparición de múltiples lesiones papulosas similares a angiomas, de localización predominante en áreas expuestas. Las lesiones suelen ser asintomáticas, si bien en ciertos casos pueden ser levemente pruriginosas. Es más frecuente en niños, que comienzan en los días previos con fiebre, sintomatología respiratoria o gastrointestinal, con resolución de las lesiones de forma espontáneamente en 10 a 15 días sin marcas residuales. En los adultos la fase prodrómica suele estar ausente y su resolución puede ser más lenta. La histopatología no es específica de la enfermedad, siendo

en nuestro caso concordante con lo descrito en la literatura. Se postula la causa infecciosa como etiología más probable de dicho cuadro, considerándose también como posibles desencadenantes las picaduras de insectos, fármacos o ciertos alimentos. En nuestra paciente, dada la aparición en forma de brotes recurrentes y la ausencia de sintomatología en el periodo previo a estos, no parece probable su asociación con una infección previa, aunque tampoco se ha podido relacionar con un desencadenante claro.

Bibliografía

- 1 Pérez-Barrio S et al. Pseudoangiomatosis eruptiva: 7 casos clínicos. *Actas Dermosifiliogr* 2007; 98: 178-82.
- 2 Wambier CG et al. Familial outbreak of eruptive pseudoangiomatosis with dermoscopic and histopathologic correlation. *J Am Acad Dermatol* 2017; 76: S12-S15.
- 3 Kim JE et al. Clinicopathologic review of eruptive pseudoangiomatosis in Korean adults: report of 32 cases. *Int J Dermatol* 2013; 52:41-5.

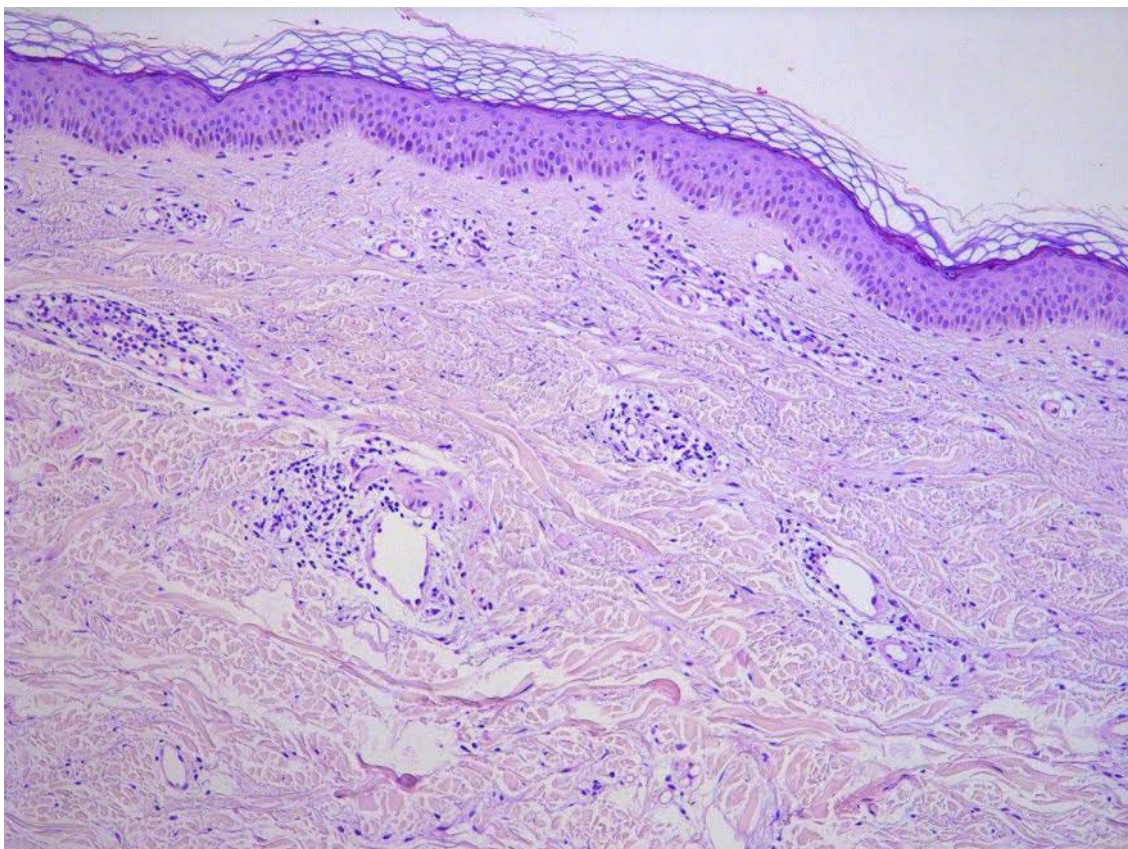


Figura 2. Biopsia cutánea (tinción hematoxilina-eosina): dilatación de vasos dérmicos superficiales con infiltrado linfocitario perivascular.





11

Neonato con anomalías en la pared torácica y abdominal

Inés Poveda Montoyo
Pedro José Álvarez Chinchilla
Isabel Betlloch Más

Miscelánea



11. Neonato con anomalías en la pared torácica y abdominal

Inés Poveda Montoyo, Pedro José Álvarez Chinchilla e Isabel Betlloch Más

Anamnesis

Presentamos el caso de un paciente de pocos días de edad ingresado en el servicio de Neonatología para estudio de una hendidura esternal y un rafe supraumbilical medio congénitos.

Como antecedentes obstétricos destacaban un embarazo por fecundación *in vitro*, una gestación no gemelar, ser recién nacida a término y un peso adecuado para la edad gestacional. Las ecografías prenatales fueron normales.

Exploración física

A la exploración se objetivaba un defecto-hendidura en el tercio medio y superior del esternón de unos tres centímetros. También se apreciaba un área subcentimétrica de aplasia cutis. Por debajo de esta área se observaba una banda de aspecto cicatricial que acababa en inserción velamentosa del cordón umbilical.

El servicio de dermatología fue consultado para valorar una lesión cutánea que presentaba en miembro inferior derecho. Se trataba de una mácula hiperpigmentada mal delimitada y sutil en rodilla y cara externa de muslo derecho que podía corresponder a una malformación

capilar pero no impresionaba de hemangioma incipiente.

El resto de la exploración física fue normal.

Exploraciones complementarias

Se realizaron una radiografía, ecografía y resonancia magnética de tórax para caracterizar la anomalía esternal. Se objetivó ausencia de manubrio y gran parte del cuerpo del esternón y se identificaron dos bloques cartilaginosos en forma de V que se extendían desde la articulación clavicular hasta fusionarse en el tercio inferior de la línea media torácica. Se apreciaba contacto directo entre la grasa subcutánea y la glándula tímica y parte superior del ventrículo derecho. Tras administración de contraste en la resonancia magnética torácica no se identificaron anomalías en el arco aórtico ni en troncos supraórticos. En el ecocardiograma se observó un foramen oval permeable y una ligera dilatación de la aorta ascendente.

También se llevó a cabo una exploración oftalmológica en la que se diagnosticaron opacidades puntiformes subcapsulares correspondientes a cataratas.

Se solicitó una resonancia magnética craneal en la que se identificó la ausencia de la arteria comunicante posterior derecha y del segmento A1 de la arteria cerebral anterior derecha. No se apreciaron alteraciones en el parénquima cerebral.



Figura 1. Hendidura esternal y rafe supraumbilical medio.

Diagnóstico

El niño presentaba al nacimiento anomalías de la línea media torácica y abdominal por lo que se sospechó desde el inicio un síndrome PHACE. Mediante el estudio con pruebas de imagen se identificaron posteriormente anomalías en la arteria cerebral anterior derecha y presencia de cataratas, ambas alteraciones también sugerentes de esta entidad.

Nuestro paciente cumplía tres criterios mayores (defecto esternal, rafe supraumbilical y anomalía de la arteria cerebral anterior) y un criterio menor (cataratas) si bien no tenía presencia de hemangioma segmentario por lo que el diagnóstico fue de PHACES probable.

Tratamiento

A los doce días de vida se le realizó una reconstrucción quirúrgica esternal con injerto de cartílago costal.

Evolución

A las ocho horas de la intervención el paciente comenzó con febrícula y elevación de los reactantes de fase aguda incluyendo aumento de procalcitonina. Ante la sospecha de sepsis se extrajeron hemocultivos y se realizó punción lumbar con resultados negativos. Se llevó a cabo tratamiento con vancomicina y amikacina durante cinco días con evolución favorable del paciente. Cabe destacar que durante el postoperatorio

apareció una lesión de aproximadamente dos centímetros en el labio inferior. Su aspecto clínico fue compatible con hemangioma focal.

Comentario

Presentamos el caso de un paciente pediátrico cuyas alteraciones de la línea media torácica y abdominal hicieron sospechar una entidad poco frecuente como es el síndrome PHACE. Aunque clásicamente esta entidad se ha asociado a la presencia de hemangioma segmentario, también puede incluir anomalías de la fosa posterior, alteraciones arteriales, anomalías cardíacas o aórticas y anomalías oculares. Estas alteraciones pueden clasificarse en criterios mayores y menores. Según los nuevos criterios diagnósticos revisados, se considera PHACE definitivo si presenta hemangioma segmentario en cabeza junto con un criterio mayor o dos menores o si presenta hemangioma en otra localización junto con 2 criterios mayores. En cambio, tener dos criterios mayores sin presencia de hemangioma segmentario, como en nuestro caso, se considera un posible PHACE. Por tanto, se debe realizar cribado de este síndrome no solamente a niños con hemangioma segmentario sino también a pacientes sin esta manifestación cutánea pero con otras anomalías características de PHACE. Este cribado debe incluir un examen físico completo, una exploración oftalmológica y la realización de un ecocardiograma y resonancia magnética de cuello y cabeza.



Figura 2. Mácula con hiperpigmentación sutil en cara externa de miembro inferior derecho.





12

Placa anular en zona lumbar de paciente con Macroglobulinemia de Waldenström

Sheila Requena López
Paula Fernández Canga
Pedro Sánchez Sambucety

Miscelánea



12. Placa anular en zona lumbar de paciente con Macroglobulinemia de Waldenström

Sheila Requena López, Paula Fernández Canga y Pedro Sánchez Sambucety

Anamnesis

Mujer de 59 años diagnosticada de Macroglobulinemia de Waldenström asintomática hace 2 años, sin otros antecedentes de interés que refería una lesión eritematosa y asintomática en zona lumbar de 6 meses de evolución. La lesión cutánea se inició como pápulas eritematosas con extensión periférica que evolucionaron a una gran placa anular que progresivamente fue creciendo de manera centrífuga. La paciente no presentaba fiebre ni mal estado general. No refería antecedentes de picaduras de insectos, toma de fármacos ni ningún otro factor desencadenante.

Exploración física

Presentaba una placa eritematosa de morfología anular, bordes sobreelevados y centro más claro localizada en zona lumbar media de 8 centímetros de diámetro (Figura 1).

Exploraciones complementarias

El estudio histopatológico mostró infiltrados perivasculares e intersticiales en dermis superficial y profunda compuestos por linfocitos y eosinófilos. No se identificaron figuras “en llama” ni granulomas (Figura 2).

En la analítica de sangre presentaba anemia leve 11 g/dL y un pico monoclonal IgM en el proteinograma. El resto de los parámetros, incluyendo eosinófilos, fue normal. La serología a Borrelia, los anticuerpos antinucleares y el estudio de parásitos en heces fueron negativos.

Tratamiento y evolución

Se inició tratamiento tópico con tacrólimus 0.3% diario y metilprednisolona aceponato 0,1% 5 días a la semana sin mejoría. El paciente no acudió a las revisiones posteriores.



Figura 1. El estudio histopatológico mostró infiltrados perivasculares e intersticiales en dermis compuestos por linfocitos y eosinófilos (Hematoxilina-eosina, $\times 20$).

Diagnóstico

Eritema anular eosinofílico asociado a Macroglobulinemia de Waldenstrom

Comentario

El eritema anular eosinofílico es un proceso benigno y autolimitado, de etiología desconocida. Sin embargo, hay casos descritos de asociación con enfermedades neoplásicas como el carcinoma renal de células claras y adenocarcinoma de próstata metastásico. Se manifiesta como brotes recurrentes de placas eritematosas anulares o policíclicas, a veces pruriginosas que afectan principalmente a tronco y extremidades. En el estudio histológico se observa, en la dermis, un

denso infiltrado inflamatorio de predominio perivascular constituido por linfocitos y eosinófilos. No se detecta eosinofilia periférica. El diagnóstico diferencial debe realizarse con el eritema anular centrífugo, la urticaria anular, el granuloma anular, las dermatofitosis, el lupus eritematoso subagudo y el linfoma cutáneo. Histológicamente se plantea el diagnóstico con el síndrome de Wells, ya que ambos cuadros se caracterizan por la presencia de eosinófilos en la dermis. Respecto al tratamiento no hay fármacos totalmente eficaces. Se han usado corticoides tópicos, sistémicos, hidroxicloroquina, dapsona y UVB. Es frecuente la remisión de manera espontánea en meses o años.

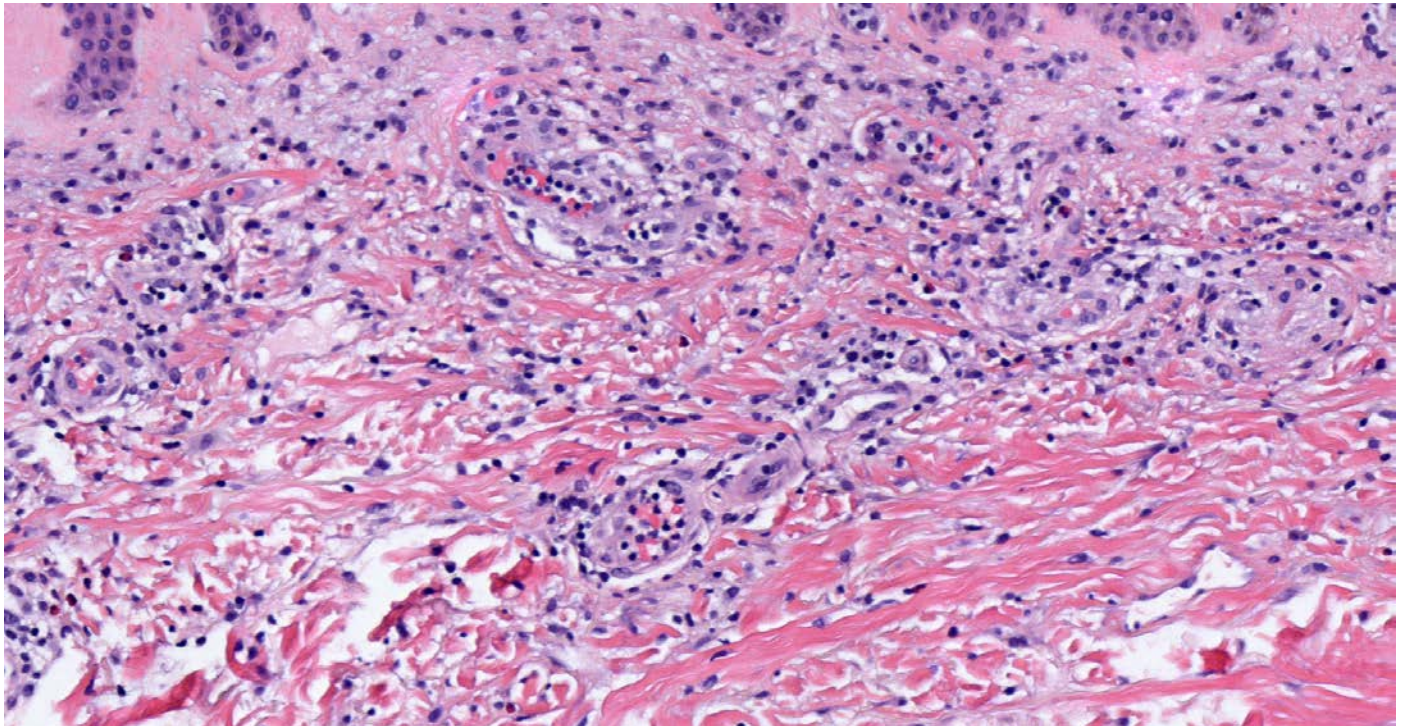


Figura 2. Placa eritematosa de morfología anular, bordes sobreelevados y centro más claro en zona lumbar.





13

Pápulas pruriginosas diseminadas

Juncal Ruiz Rivero
Ignacio Hernández Aragüés
Enrique Rodríguez Lomba
Cristina Ciudad Blanco

Miscelánea

13. Pápulas pruriginosas diseminadas

Juncal Ruiz Rivero, Ignacio Hernández Aragüés, Enrique Rodríguez Lomba y Cristina Ciudad Blanco

Anamnesis

Se presenta el caso de una mujer de 52 años, con antecedentes personales de fibromialgia sin tratamiento farmacológico activo, que acudió a las Urgencias de Dermatología por lesiones pruriginosas de un mes de evolución. Las lesiones se habían iniciado en las piernas con posterior diseminación. Salvo el prurito, la paciente negaba cualquier otro tipo de signo y/o síntoma asociado.

Exploración física

A la exploración física, la paciente presenta múltiples pápulas y placas eritematosas, algunas con descamación en superficie y otras con formación de una costra hemorrágica central fuertemente adherida (Figura 1). No tenía afectación de mucosas, ni de piel palmas ni plantas ni tampoco a nivel facial. No se palpaban adenopatías en las cadenas ganglionares accesibles.

Exploraciones complementarias

El análisis de sangre realizado en la urgencia no mostró alteraciones ni en el hemograma ni en la bioquímica. La biopsia cutánea reveló una epidermis con extensa degeneración vacuolar de la basal en la que la unión dermoepidérmica se encontraba mal definida. Se observaba además exocitosis de linfocitos en los niveles basales de la epidermis y de manera parcheada queratinocitos necróticos de predominio en las capas basales epidérmicas. La capa córnea se encontraba correctamente constituida, mostrando escasos focos de paraqueratosis. En la dermis subyacente, se observaba un infiltrado inflamatorio prominente linfocitario perivascular y en puntos subyacente a la epidermis dispuesto en banda a este nivel (Figura 2).

Diagnóstico

Pitiriasis liquenoide y varioliforme aguda.

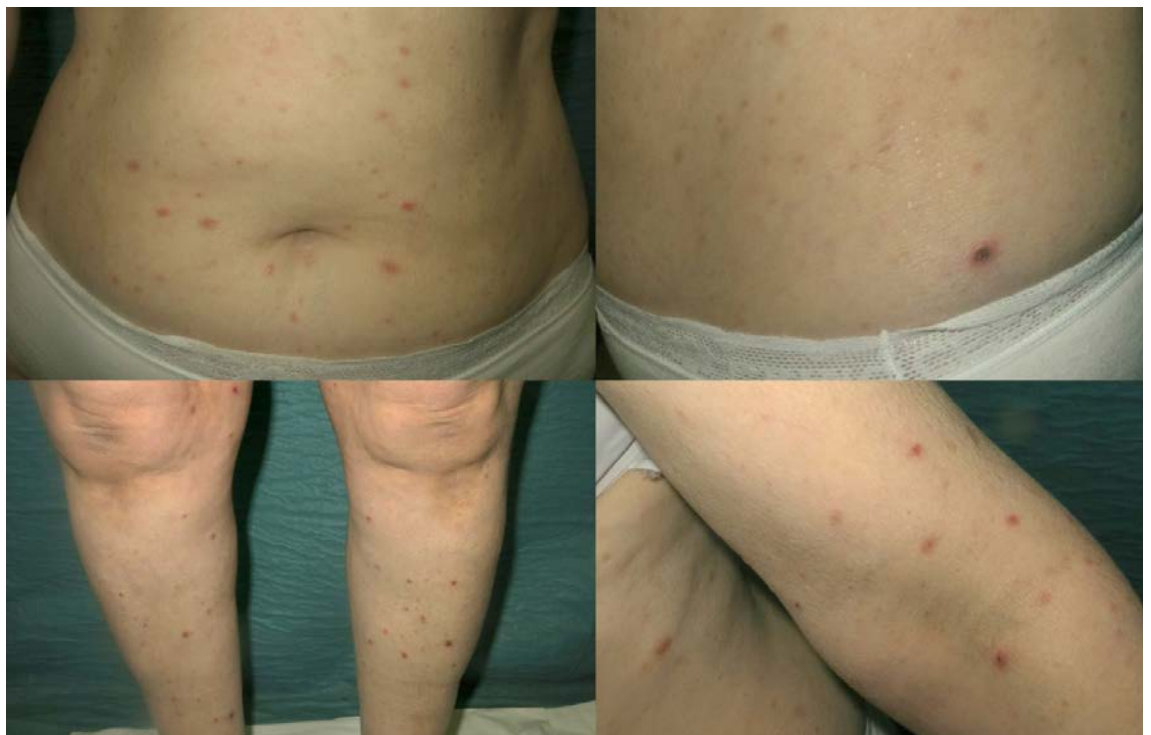


Figura 1. Múltiples pápulas y placas eritematosas, algunas con descamación en superficie y otras con formación de una costra hemorrágica central fuertemente adherida.

Tratamiento

Se inició tratamiento con Doxiciclina 100 mg cada 12 horas pero, dada la mala tolerancia al fármaco, finalmente se instauró tratamiento con Azitromicina 1 gramo 3 días seguidos a la semana durante 2 meses junto con Tacrólimus 0,1% pomada.

Evolución

Al mes de tratamiento la mejoría de las lesiones era evidente, con resolución completa dos meses y medio después de iniciado el tratamiento.

Comentario

El término de "pitiriasis liquenoide" (PL) es un espectro que engloba diferentes dermatosis que cursan con lesiones papulodescamativas de predominio en tronco y que destacan por mostrar un patrón liquenoide en el estudio histológico.

Se distinguen tres formas de PL según la velocidad de instalación, apariencia y duración del cuadro: una aguda (PLEVA), otra crónica (PLC), y una variante ulceronecrotica febril (enfermedad de Mucha-Habermann). A menudo existe solapamiento de estos tres subtipos.

El diagnóstico diferencial de la PLEVA incluye la papulomatosis linfomatoide, la varicela, las toxicodermias, las vasculitis o los exantemas virales por enterovirus o virus herpes simple, entre otros. No existe consenso acerca del tratamiento de elección, aunque lo más empleado son los antibióticos sistémicos (macrólidos y tetraciclinas fundamentalmente). También puede emplearse la fototerapia con éxito variable. Las PL tienen en general un curso benigno y con tendencia a la resolución, pero se recomienda seguimiento dado el potencial de transformación en linfomas T cutáneos.

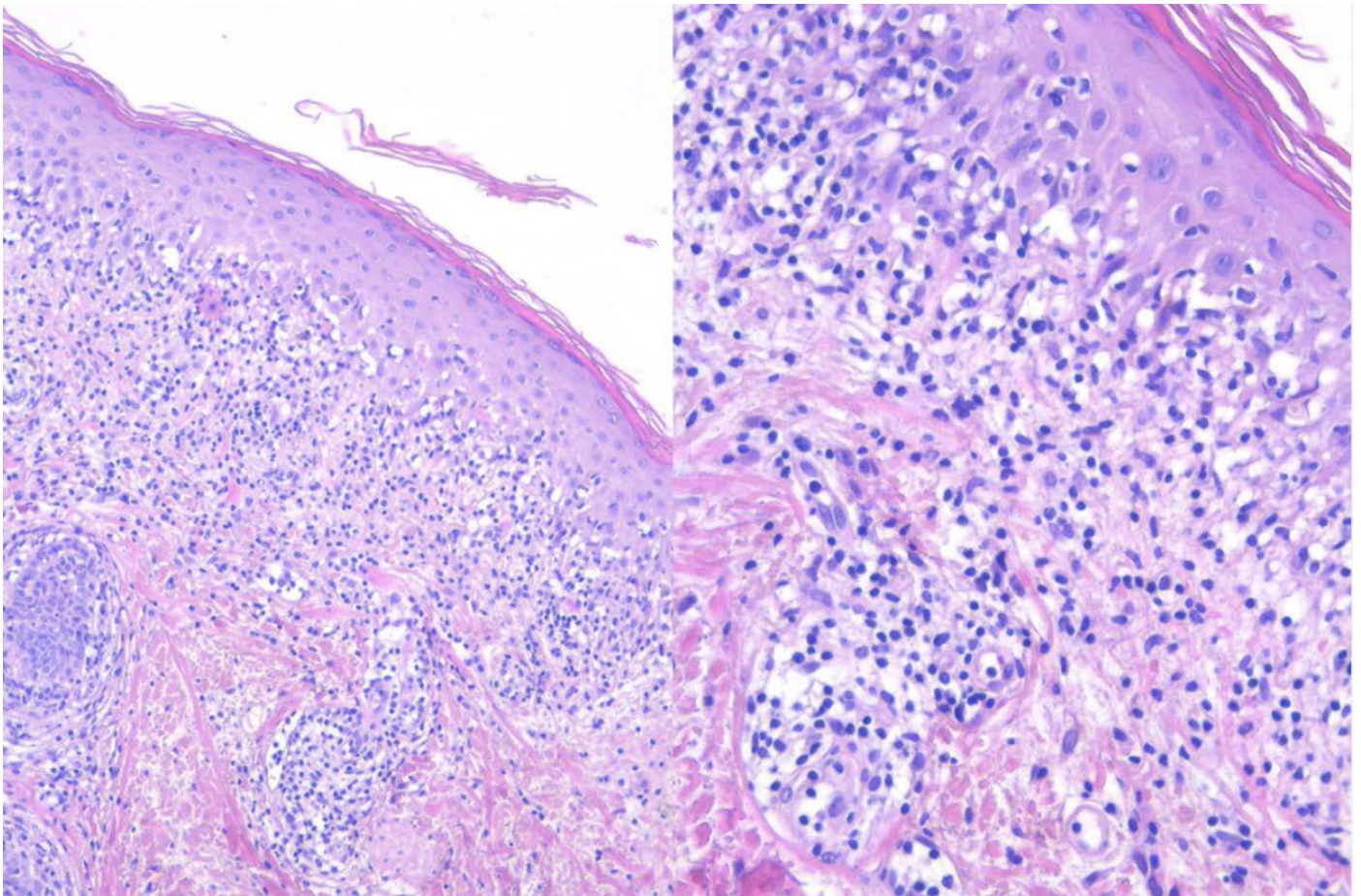


Figura 2. Infiltrado inflamatorio prominente linfocitario perivascular y en puntos subyacente a la epidermis dispuesto en banda a este nivel.





14

Extrañas placas cutáneas con borde a “doble riel”

Montserrat Franco Muñoz
Lucía González Ruiz
Miguel Ángel Flores Terry
María Pilar Cortina de la Calle

Miscelánea



14. Extrañas placas cutáneas con borde a “doble riel”

Montserrat Franco Muñoz, Lucía González Ruiz, Miguel Ángel Flores Terry y María Pilar Cortina de la Calle

Anamnesis

Mujer de 12 años de edad, sin antecedentes personales ni familiares de interés. Presenta desde los 5 años de edad, cuadro cutáneo caracterizado por lesiones tipo placas eritematosas en cara anterior de muslo izquierdo, asintomáticas, de crecimiento lento y centrífugo.

Exploración Física

En la exploración presentaba, en la cara anterior del muslo izquierdo, tres placas eritematosas, de morfología policíclica, con bordes bien definidos, engrosados y con un delgado surco en el centro de la cresta. El centro de las lesiones tenían aspecto atrófico y ligeramente descamativo. No presentaba lesiones en mucosas. No se objetivaron otros hallazgos en la exploración física.

Exploraciones Complementarias

Se realizó biopsia cutánea tipo punch de una de las lesiones, incluyendo su borde, la cual mostraba una epidermis ligeramente hiperplásica y en la córnea una columna compacta de parakeratosis inclinada sobre un estrato córneo ortoqueratósico circundante, compatible con una laminilla corneide. Subyacente a ésta, un foco de hipogranulosis.

Diagnóstico

Poroqueratosis de Mibelli.

Tratamiento

Se decidió realizar vigilancia sistemática y fotoprotección.

Evolución

En conjunto, con la clínica y la histología se estableció el diagnóstico de poroqueratosis de Mibelli. Tras años de seguimiento mediante vigilancia sistemática y fotoprotección, a pesar de no realizar terapia tópica farmacológica, ha evolucionado con una impresionante regresión clínica espontánea de las lesiones (Figura 1b).

Comentario

Las poroqueratosis son un grupo de trastornos progresivos y crónicos de la queratinización cutánea, de carácter adquirido o hereditario. Se describen múltiples variantes clínicas, siendo las más frecuentes la poroqueratosis de Mibelli, la poroqueratosis actínica superficial diseminada, la poroqueratosis lineal y la poroqueratosis palmo-plantar. Todas representadas por una lesión clínica primaria común: la pápula hiperqueratósica de borde sobreelevado. El diagnóstico se



Figura 1. 1a) Placas eritemato-escamosas de bordes bien definidos y engrosados. 1b) Regresión espontánea de las lesiones en siete años de evolución.



confirma con la histopatología, donde se aprecia la laminilla cornoide como el hallazgo más representativo de la dermatosis. La escasa respuesta a la terapéutica, la frecuente recurrencia y su potencial carácter pre-neoplásico, representan el verdadero problema de esta patología.

La porokeratosis de Mibelli es una genodermatosis poco frecuente, de herencia autosómica dominante de penetrancia incompleta y expresividad variable, aunque casos esporádicos podrían responder a mutaciones puntuales. Su etiopatogenia aún desconocida, aunque se postula que un clon mutante de células epidérmicas se expande hacia la periferia produciendo la formación de la lámina cornoide. En general, se manifiesta en la infancia, entre la primera y segunda décadas de la vida y afecta con mayor frecuencia al sexo masculino, con predominio 3:1. Clínicamente se manifiesta en forma de placas únicas o escasas en número. La localización clásica es en las extremidades, aunque puede afectar cualquier zona del cuerpo, incluso palmas, plantas, genitales y mucosas. Generalmente son lesiones tipo placas eritematosas o marrón, con morfología anular, siendo lo más característico el borde bien delimitado, engrosado y con un delgado surco en el centro de la cresta, ofreciendo un aspecto de "doble riel" y que histológicamente se traduce en la denominada lamela cornoide. El centro de la lesión puede ser discretamente hipopigmentado, mínimamente descamativo y algo atrófico, aunque en ocasiones las lesiones se manifiestan como placas de aspecto verrucoso. Las lesiones crecen de forma centrífuga y pueden medir de escasos milímetros a varios centímetros.

El abordaje terapéutico de estos pacientes es complejo debido a que generalmente la respuesta es escasa y la recurrencia es frecuente. Entre los tratamientos empleados se encuentran el calcipotriol, 5-fluorouracilo, imiquimod, retinoides tópicos y sistémicos, láser, crioterapia, dermoabrasión y exéresis quirúrgica. El interés de esta dermatosis radica en la posibilidad descrita de malignización cutánea, en todas sus variantes, estimándose en un 7-11% de los casos. Se han comunicado casos desarrollo de enfermedad de Bowen, carcinoma espinocelular y carcinoma basocelular. Esto debe hacernos plantear un cuidadoso plan de revisiones de nuestros pacientes afectados, además educándolos acerca los signos de alarma (ulceración, induración, sangrado o rápido crecimiento) y respecto las adecuadas medidas de fotoprotección, y proceder a un estudio histológico ante la mínima sospecha de malignización.

Bibliografía

- 1 Gu CY, Zhang CF, Chen LJ, Xiang LH, Zheng ZZ. Clinical analysis and etiology of porokeratosis. *Exp Ther Med*. 2014 Sep;8(3):737-741.
- 2 Ruiz Villaverde R, Alonso Corral MJ, Sánchez Cano D, Pacheco Sánchez-Lafuente FJ. Linear porokeratosis of Mibelli. *An Pediatr (Barc)*. 2005 Oct;63(4):376-7.
- 3 Kravvas G, Veitch D, Fawcett H, Bunker CB. Porokeratosis of Mibelli: case report of an uncommon penile lesion. *Clin Exp Dermatol*. 2016 Aug;41(6):704-5.

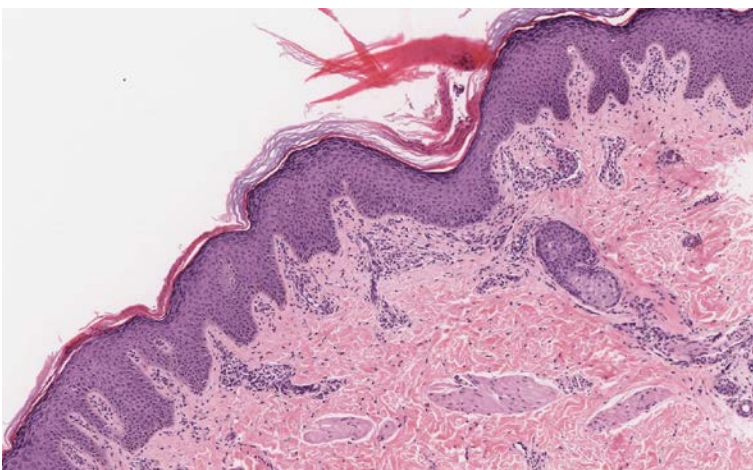


Figura 2. Biopsia cutánea en donde se aprecia la epidermis con una ligera hiperplasia epidérmica y una columna paraqueratósica, compatible con una laminilla cornoide. H&E 10x.





15

Lesión quística en glande y dificultad para la micción

Marta Prieto Barrios
Virginia Velasco Tamariz
Fátima Tous Romero
Lidia Maroñas Jiménez

Miscelánea



15. Lesión quística en glande y dificultad para la micción

Marta Prieto Barrios, Virginia Velasco Tamariz, Fátima Tous Romero y Lidia Maroñas Jiménez

Anamnesis

Un varón de 39 años, natural de Bolivia, sin antecedentes de interés, solicitó atención médica en el Servicio de Urgencias por la aparición de una formación quística en el glande que había ido creciendo progresivamente desde hacía dos años. Él atribuía su aparición a un traumatismo local acontecido durante relaciones sexuales desprotegidas. Inicialmente la lesión había permanecido asintomática durante mucho tiempo, pero desde hacía un tiempo refería distorsión del flujo urinario y dificultad para la realización del coito.

Exploración física

Presentaba una lesión quística de morfología esférica de unos 2 cm de diámetro que dependía del margen lateral del meato uretral. El quiste presentaba color piel en su cara dorsal, mientras

que la interna mostraba una superficie brillante y fina, que estaba en contacto estrecho con la mucosa uretral.

Exploraciones complementarias

Se realizó drenaje aspirativo obteniéndose un contenido seroso que se envió para análisis bioquímicos y microbiológicos, que no mostraron hallazgos. Como parte de un screening rutinario, dado que el paciente refería relaciones de riesgo, se realizaron serologías de HIV, hepatitis y sífilis, que resultaron negativas.

Diagnóstico

Quiste parameatal uretral.

Tratamiento

Finalmente la lesión se extirpó, obteniéndose una muestra histológica (Figura 2).



Figura 1. Lesión quística esférica en el margen lateral izquierdo del meato uretral.

Evolución

No se observó recurrencia después de un año de seguimiento.

Comentario

Los quistes parameatales uretrales son lesiones poco frecuentes descritas por primera vez por Thompson y Lantin en 1956, habiéndose descrito unos 50 casos. La mayoría son pacientes varones, sin embargo también se han reportado casos en mujeres y se han descrito tanto casos congénitos como adquiridos. Normalmente son asintomáticos y los pacientes consultan por razones estéticas, pero si adquieren un tamaño considerable pueden causar dificultad miccional, retención urinaria o dolor con las relaciones sexuales. El tra-

tamiento de primera línea es la extirpación quirúrgica, ya que aproximaciones más conservadoras han demostrado mayor recurrencia. El epitelio del quiste puede ser columnar, escamoso o transicional. Se han propuesto varias teorías etiopatogénicas. Algunos autores defienden que se producen durante el proceso de delaminación del prepucio del glande, mientras otros creen que podrían ser consecuencia de una oclusión de los conductos parauretrales. Existe cierta confusión en la literatura con los quistes del rafe medio, sin embargo estos se cree que surgen de la fusión incompleta de los pliegues urogenitales durante el desarrollo embrionario y típicamente surgen a lo largo del rafe medio anatómico, mientras que los parameatales se presentan laterales al meato uretral.

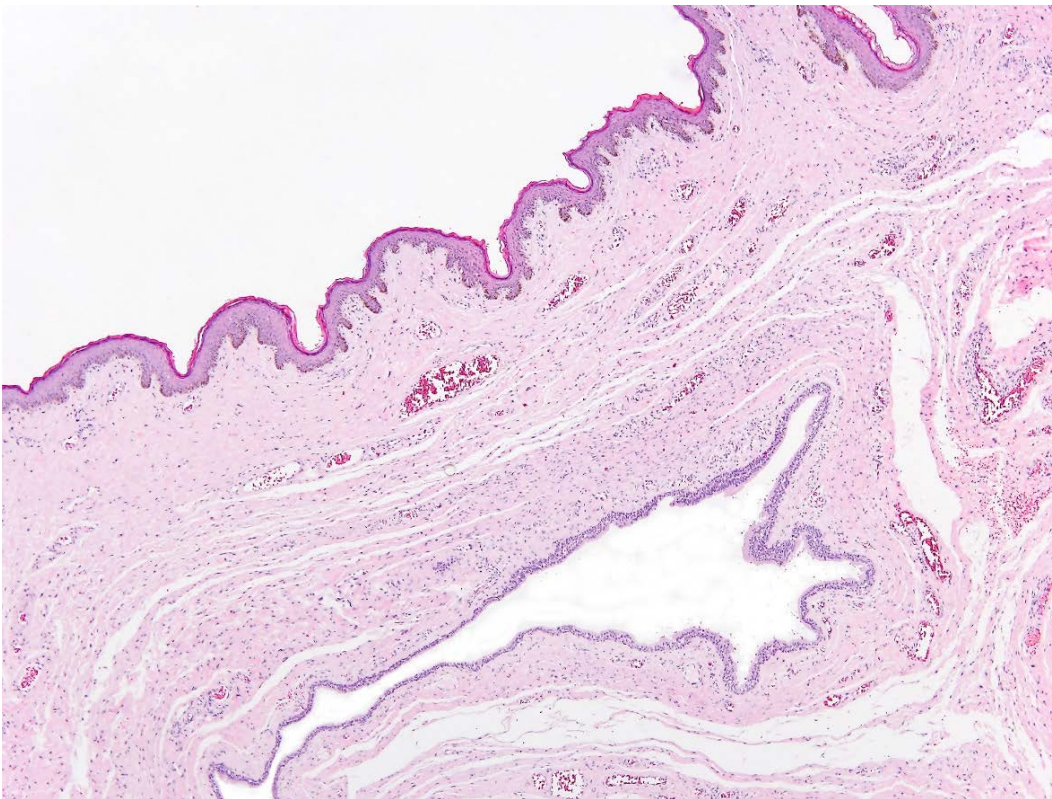


Figura 2. Visión panorámica mostrado una estructura quística colapsada constituida en su cara externa por mucosa queratinizante similar a la del glande y en la cara interna por un epitelio urotelial poliestratificado con focos de diferenciación glandular superficial.





16

Lesiones anulares e hiperpigmentadas en glúteo y raíz de miembro inferior derecho

Carmen María Alcántara Reifs
José Luis Hernández-Romero
Juan Luis Sanz-Cabanillas
Rafael Salido-Vallejo

Miscelánea



16. Lesiones anulares e hiperpigmentadas en glúteo y raíz de miembro inferior derecho

Carmen María Alcántara Reifs, José Luis Hernández-Romero, Juan Luis Sanz-Cabanillas y Rafael Salido-Vallejo

Anamnesis

Mujer sana de 21 años, remitida para valoración de lesiones asintomáticas, anulares e hiperpigmentadas, en glúteo y cara posterior de raíz de miembro inferior derechos, que lentamente habían ido aumentando en número.

Exploración física

En la exploración, se observaron múltiples placas redondeadas e hiperqueratósicas de tonalidad marrón, rodeadas por un borde elevado filiforme y distribuidas de forma segmentaria en glúteo y raíz de miembro derechos (Figura 1).

Exploraciones complementarias

El análisis histológico reveló una delgada columna de células paraqueratósicas extendiéndose a

través del estrato córneo, o “laminilla corneide”, junto con una capa granulosa adelgazada (Figura 2). No se observaron signos de atipia celular.

Diagnóstico

Manifestación segmentaria tipo 1 de poroqueratosis actínica superficial diseminada.

Tratamiento

Dada la ausencia de síntomas, se optó por observación y seguimiento.

Comentario

El término ‘poroqueratosis’ hace referencia a un grupo de trastornos de la queratinización caracterizados por lesiones circulares de centro atrófico y borde periférico queratósico sobreelevado

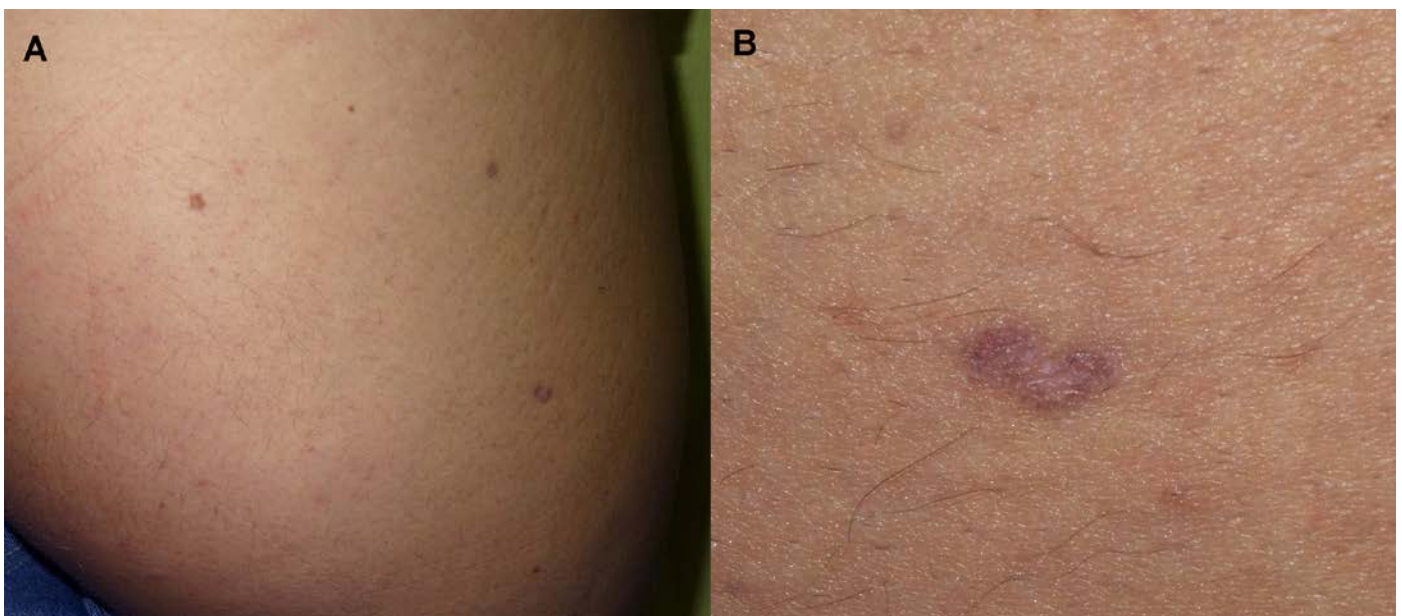


Figura 1. Placas redondeadas de borde hiperqueratósico filiforme en glúteo derecho (a). Detalle de una de las lesiones (b).

que histológicamente se corresponde con una columna de células paraqueratósicas. El número y la distribución de las lesiones definen las diferentes formas clínicas: poroqueratosis de Mibelli, poroqueratosis actínica superficial diseminada (PASD), poroqueratosis lineal, poroqueratosis palmo-plantar y poroqueratosis punctata (1). Las lesiones segmentarias de PASD parecen estar causadas por alteraciones genéticas de los queratinocitos en estadios precoces de la embriogénesis, que conducen a una actividad alterada de las proteínas reguladoras. En las dermatosis autosómicas dominantes que muestran un fenotipo en mosaico segmentario, se han diferenciado dos variedades: mosaicismo tipo 1, caracterizado por lesiones segmentarias con una severidad similar al fenotipo no en mosaico; y el mosaicismo tipo 2, que traduce la coexistencia en un mismo

paciente de las manifestaciones habituales de la enfermedad, junto con una expresión segmentaria mucho más pronunciada (2).

Bibliografía

- 1 Boente Mdel C, López-Baró AM, Frontini Mdel V, Asial RA. Linear porokeratosis associated with disseminated superficial actinic porokeratosis: a new example of type II segmental involvement. *Pediatr Dermatol.* 2003;20:514-8.
- 2 Freyschmidt-Paul P, Hoffmann R, König A, Happle R. Linear porokeratosis superimposed on disseminated superficial actinic porokeratosis: report of two cases exemplifying the concept of type 2 segmental manifestation of autosomal dominant skindisorders. *J Am Acad Dermatol.* 1999;41:644-7.

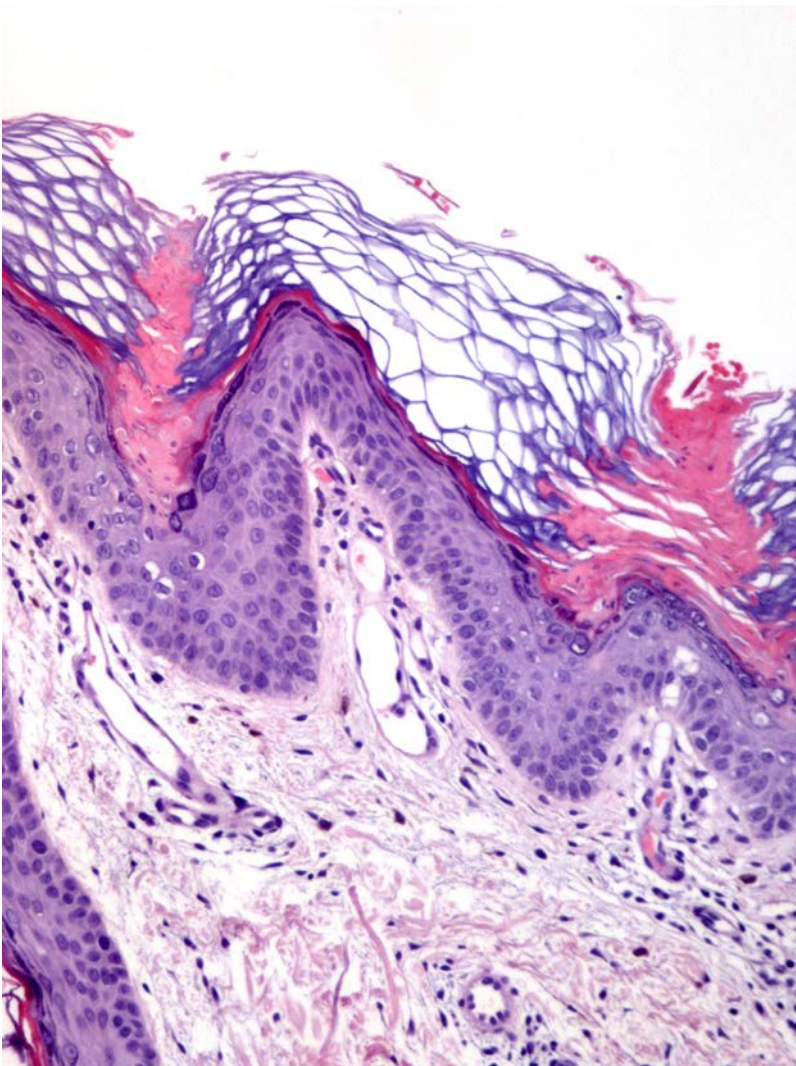


Figura 2. (H&E, ×200) Columnas de células paraqueratósicas sobre una capa granulosa adelgazada (“laminillas cornoides”).





17

Eritema progresivo de miembros inferiores

María Dorado Fernández
Tamara Amanda Hernández Gómez
Esther García Martínez
Jesús Hernández-Gil Sánchez

Miscelánea



17. Eritema progresivo de miembros inferiores

María Dorado Fernández, Tamara Amanda Hernández Gómez, Esther García Martínez y Jesús Hernández-Gil Sánchez

Anamnesis

Paciente varón de 34 años, sin antecedentes médico-quirúrgicos de interés, que consultó en nuestro servicio por eritema en miembros inferiores de más de un año de evolución. Las lesiones eran asintomáticas, y habían comenzado en tercio distal de ambas piernas, extendiéndose en sentido ascendente hasta alcanzar muslos de forma progresiva. No refería antecedentes familiares de lesiones similares, ni ningún tipo de sintomatología sistémica.

Exploración física

En la exploración, se apreciaban múltiples telangiectasias ramificadas, que desaparecían a la digitopresión, y que se extendían a lo largo de ambas extremidades (Figura 1a y 1b). Con la dermatoscopia, se apreciaban dilataciones vasculares en forma de cabeza de medusa, sobre todo en la región perirotuliana (Figura 2). No presentaba telangiectasias en otras localizaciones, ni lesiones de púrpura, necrosis o atrofia cutánea.

Pruebas complementarias

Las pruebas complementarias, incluyendo hemograma, bioquímica con hormonas tiroideas y marcadores hepáticos, proteinograma e inmunoglobulinas, serologías, anticuerpos antinucleares y crioglobulinas fueron normales o negativas. El estudio histopatológico demostró la presencia de capilares dilatados tipo telangiectasia, sin alteraciones epidérmicas ni datos de vasculitis.

Diagnóstico

Telangiectasia esencial progresiva.

Tratamiento

Se inició tratamiento con Doxiclina 100mg 1 comprimido cada 12 horas durante 3 meses.

Evolución

El paciente se mantuvo estable de las lesiones con el tratamiento pautado, aunque no se observó una mejoría clara. Se comentaron otras alternativas terapéuticas, como la laserterapia, aunque el paciente no acudió a las revisiones



Figura 1. Lesiones eritematovioláceas difusas en miembros inferiores, que desaparecen a la digitopresión, y que dejan áreas de piel sana respetada.

posteriores y desconocemos si finalmente se decantó por esta opción.

Comentario

La telangiectasia esencial progresiva es un trastorno poco frecuente caracterizado por el desarrollo de telangiectasias que comienzan en las extremidades inferiores y muestran un curso ascendente, extendiéndose progresivamente al resto del cuerpo. Afecta de forma preferente a mujeres de edad media, y su etiopatogenia es desconocida. Las lesiones cutáneas suelen ser asintomáticas, y no reflejan ninguna alteración sistémica subyacente, aunque se han descrito casos aislados asociados a hemorragia gastrointestinal y enfermedades autoinmunes.

A pesar de tratarse de un proceso completamente benigno, las repercusiones estéticas y psicológicas pueden ser importantes. En cuanto al tratamiento, se han descrito casos de respuesta terapéutica a tetraciclinas, antifúngicos e incluso aciclovir, aunque los resultados suelen

ser muy pobres. La terapia láser parece ser el mejor recurso terapéutico disponible, habiéndose obtenido buenos resultados con el láser de colorante pulsado de 585 nm o con el láser de Nd-YAG.

Bibliografía

- 1 Cabanillas M, Rodríguez-Blanco I, Ginarte M, Toribio J. Telangiectasia esencial progresiva. *Actas Dermosifiliogr.* 2008; 99:313-22.
- 2 Gambichler T, Avermaete A, Wilmert M, Altmeyer P, Hoffmann K. Generalized essential telangiectasia successfully treated with highenergy, long-pulse, frequency-doubled Nd: Yag laser. *Dermatol Surg* 2001; 27:355-7.
- 3 Silvente San Nicasio C, Mauleón Fernández C, Campos Domínguez M, Leis Dosil V, Lázaro Ochaíta P. Telangiectasia esencial generalizada. *Med Cutan Iber Lat Am* 2008;36(4):203-207.
- 4 Long D, Marshman G. Generalized essential telangiectasia. *Australas J Dermatol.* 2004;45: 67-9.

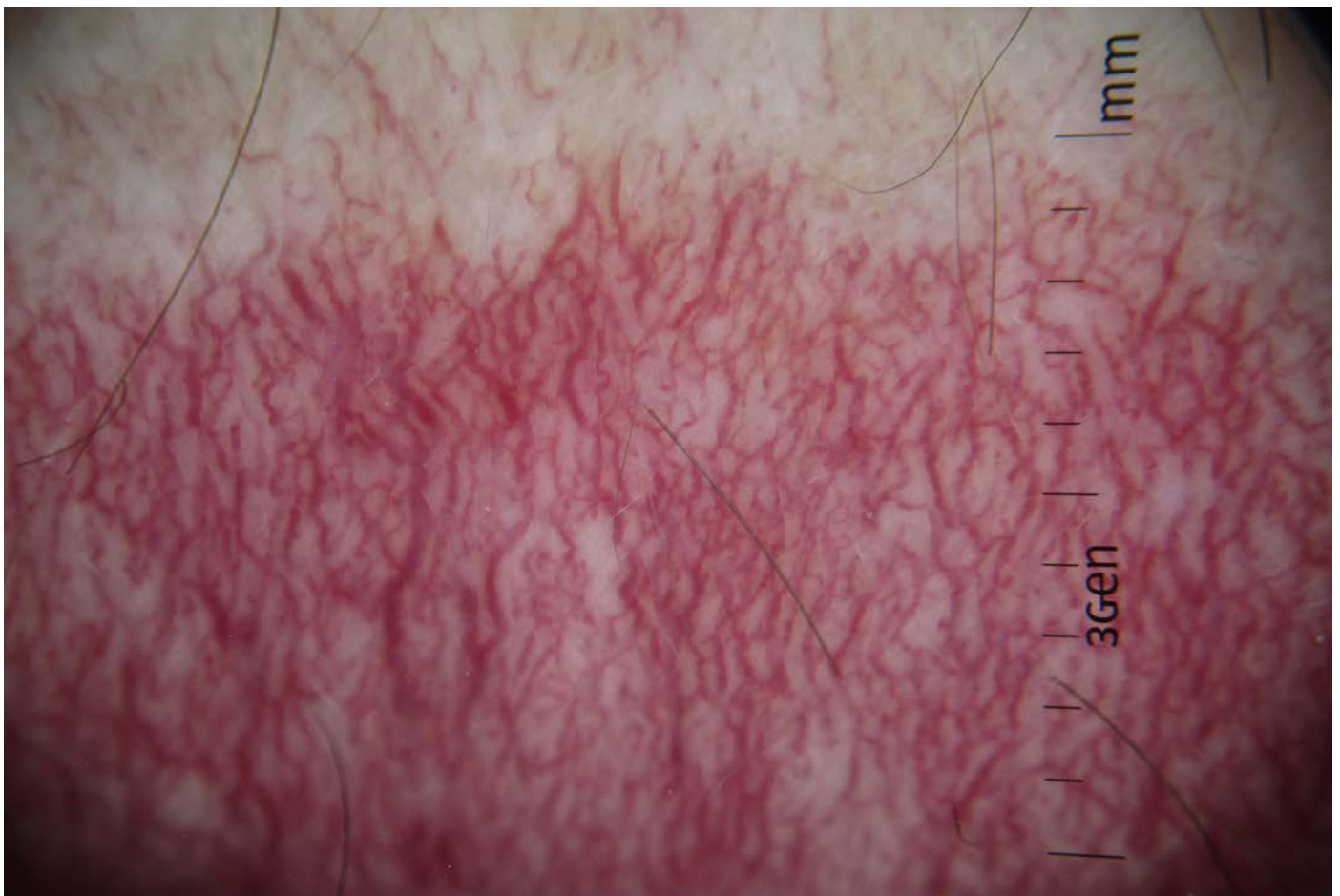


Figura 2. Imagen de dermatoscopia. Se aprecian dilataciones vasculares en forma de cabeza de medusa.





18

Unos “labios” de localización inusual

Anne Barrutia Borque
Olane Guergué Díaz de Cerio
Iris Vicente Sánchez
María Rosario González Hermosa

Miscelánea



18. Unos “labios” de localización inusual

Anne Barrutia Borque, Olane Guergué Díaz de Cerio, Iris Vicente Sánchez y María Rosario González Hermosa

Anamnesis

Niña de 27 meses de edad, sin antecedentes personales ni familiares de interés, que consulta por unas lesiones cutáneas perianales presentes desde los 12 meses, asintomáticas. Los padres refieren que ha presentado, en alguna ocasión, episodios de inflamación leve de las mismas.

Exploración física

Presenta, en la zona perianal, tres lesiones fibromatosas normocoloreadas (dos en la parte anterior del ano, una en la parte posterior del mismo), de consistencia blanda y superficie aterciopelada que, en conjunto, configuran una lesión de aspecto de “labio” o “beso” (Imagen 1). No se objetivan otras lesiones cutáneas en el resto del área anogenital.

Exploraciones complementarias

No precisa.

Diagnóstico

“Protrusión perineal infantil”, también denominada, “Protrusión piramidal perianal”.

Tratamiento

Se indica a la familia medidas higiénicas.

Evolución

Con medidas generales, las lesiones han disminuido ligeramente de tamaño. No producen sintomatología alguna ni han vuelto a presentar episodios de inflamación.

Comentario

El nombre de “protrusión perineal infantil” es el que se prefiere para esta entidad dado que describe los aspectos morfológicos de las lesiones, su localización anatómica y la edad típica de presentación. Se manifiesta como una protrusión de tejido blando de morfología en “labio”,



Figura1. Lesiones fibromatosas normocoloreadas (dos en la parte anterior del ano, una en la parte posterior del mismo), de consistencia blanda y superficie aterciopelada.



de superficie suave o ligeramente aterciopelada, normocoloreada, rosa o rojiza. Se reconocen tres variantes: congénita/constitucional, adquirida/funcional, y asociada a liquen escleroso y atrófico. Se ha relacionado con la debilidad del rafe medio o perineo (constitucional), lo cual explicaría que el 98% de los pacientes descritos con este tipo de lesiones sean mujeres, así como con el estreñimiento crónico, las fisuras anales y los episodios diarreicos durante la etapa infantil (funcional). La irritación mecánica que producen las toallitas de limpieza podría ser la causa del aumento de tamaño de estas lesiones. El diagnóstico es clínico. No se han establecido criterios histológicos, en parte, debido a que somos reticentes a biopsiar lesiones en esta localización en la edad infantil y, por otro lado, debido a que los hallazgos generalmente son inespecíficos o, incluso, compatibles con la normalidad. Quizá lo más importante en estos casos es hacer un co-

rrecto diagnóstico diferencial ya que, lesiones con esta morfología y localización en la edad pediátrica, pueden recordarnos o ser confundidos con condilomas acuminados u otro tipo de alteraciones secundarias a abuso sexual. En cuanto a su curso evolutivo, se han descrito casos con resolución completa y casos con persistencia de las lesiones en la edad adulta, esto último más frecuente en las lesiones constitucionales. Su tratamiento es conservador con medidas generales, preferentemente en relación a la higiene y la alimentación (aumento de fibra en la dieta y de ingesta hídrica).

Bibliografía

- 1 Khachemoune et al. Infantile perineal protrusion. *J Am Acad Dermatol*. 2006 Jun;54(6):1046-9.
- 2 Ferrari et al. Infantile perianal protrusión. *Dermatology Online Journal*. 2015 Mar;21(3):5.





19

Lesiones diseminadas circinadas pruriginosas de aparición brusca

Isabel Martínez Pallás
Lucía Prieto Torres
Javier Sánchez Bernal
Marta Lorda Espés

Miscelánea



19. Lesiones diseminadas circinadas pruriginosas de aparición brusca

Isabel Martínez Pallás, Lucía Prieto Torres, Javier Sánchez Bernal y Marta Lorda Espés

Anamnesis

Mujer de 63 años de edad, sin alergias medicamentosas conocidas y con antecedentes personales de hipertensión arterial. En tratamiento habitual con Valsartan/hidroclortiazida 160/12,5. Carecía de hábitos tóxicos.

Consultó por cuadro de lesiones cutáneas pruriginosas de 3 semanas de evolución. Tras la administración de Minoxidil por alopecia frontal, había comenzado con lesiones pruriginosas en la cabeza y que progresivamente se habían extendido a antebrazos, escote, nuca y extremidades inferiores. Tres años antes tras la administración del mismo fármaco en cuero cabelludo había presentado una reacción similar, pero autolimitada tras suspenderse el fármaco.

Su médico de atención primaria había iniciado tratamiento con corticoides tópicos y sistémicos,

así como antihistamínicos orales sin lograr la resolución del cuadro.

No había asociado fiebre ni otra sintomatología sistémica (dolores articulares, abdominalgia, alteraciones del ritmo intestinal...).

Exploración física

A la exploración física de la piel se observaron maculopápulas redondeadas eritematodescamativas de entre 2 y 5mm de diámetro en la zona del escote, nuca, y antebrazos. Algunas de ellas presentaban una ligera hiperqueratosis en superficie. En cara anterior de ambas extremidades inferiores presentaba numerosas máculas eritemato-marrónáceas hiperqueratósicas, redondeadas de entre 4-10 mm de diámetro. Habían crecido centrífugamente, adoptando un aspecto circinado de bordes netos, queratósicos, y levemente sobreelevados, dejando un centro atrófico.

No existía afectación del polo cefálico, ni de palmas, plantas y mucosas.

Exploraciones complementarias

Se realizó una biopsia del borde de una de las lesiones circinadas de la extremidad inferior izquierda. En la anatomía patológica se apreciaba un infiltrado inflamatorio linfocitario perivascular superficial, con distribución liquenoide. La epidermis se encontraba discretamente atrófica, con hiperqueratosis y presencia de laminillas cornoides: columnas estrechas de células paraqueratósicas estrechamente apiladas que se extienden a través del estrato córneo, bajo las cuales se observaba la pérdida de la capa granular.



Figura 1. Detalle de las lesiones de extremidades inferiores.

Diagnóstico

Ante el cuadro clínico de pápulas hiperqueratósicas rodeadas por un reborde elevado que se expandían centrífugamente, que histológicamente presentaban las típicas laminillas cornoides y dada su presentación brusca se orientó el diagnóstico hacia una Poroqueratosis eruptiva diseminada.

Tratamiento

En nuestro caso se inició tratamiento con Prednisona en pauta descendente y con Mometasona tópica.

Evolución

La paciente fue citada en consultas de Dermatología a los 15 días y no acudió a la cita. Tampoco recurrió a su Médico de Atención Primaria. Por tanto no se pudo comprobar cual fue la evolución de las lesiones tras la instauración del tratamiento, ni investigar cual podía ser el origen del cuadro cutáneo.

Comentario

El interés del caso clínico que presentamos radica en que se trata de una variedad poco común de Poroqueratosis superficial diseminada. En 1992¹ se creó el término de Poroqueratosis papular pruriginosa eruptiva para referirse a un cuadro brusco, previamente no descrito, de lesiones monomorfas intensamente pruriginosas. En 1995² un caso de presentación clínica muy similar fue publicado

bajo el término de Poroqueratosis superficial diseminada inflamatoria, tras objetivar en la biopsia cutánea un denso infiltrado inflamatorio linfocitario. Recientemente se ha propuesto un nuevo sistema de clasificación de las poroqueratosis diseminadas³, y se han englobado todos los cuadros de inicio brusco (inferior a 2 meses), con múltiples lesiones (>100 que involucran distintas áreas) e histología compatible con poroqueratosis bajo el nombre de Poroqueratosis eruptiva diseminada. Su etiopatogenia aún es desconocida, pero se cree que representaría una reacción inmunológica contra clones anómalos de queratinocitos. Existen 35 casos publicados de los cuales en un 30% se asocian a procesos neoplásicos diagnosticados recientemente, en un 30% a estados de inmunodepresión, y en un 30% a lesiones previas de Poroqueratosis. Por todo ello es necesario descartar patología orgánica en estos casos.

Bibliografía

- 1 Kanzaki T, Miwa N, Kobayashi T, Ogawa S. Eruptive pruritic papular porokeratosis. *J Dermatol.* 1992 Feb;19(2):109-12.
- 2 Tanaka M, Terui T, Kudo K, Tagami H. Inflammatory disseminated superficial porokeratosis followed by regression. *Br J Dermatol.* 1995 Jan;132(1):153-5.
- 3 Shoimer I, Robertson LH, Storwick G, Haber RM. Eruptive disseminated porokeratosis: a new classification system. *J Am Acad Dermatol.* 2014 Aug;71(2):398-400.

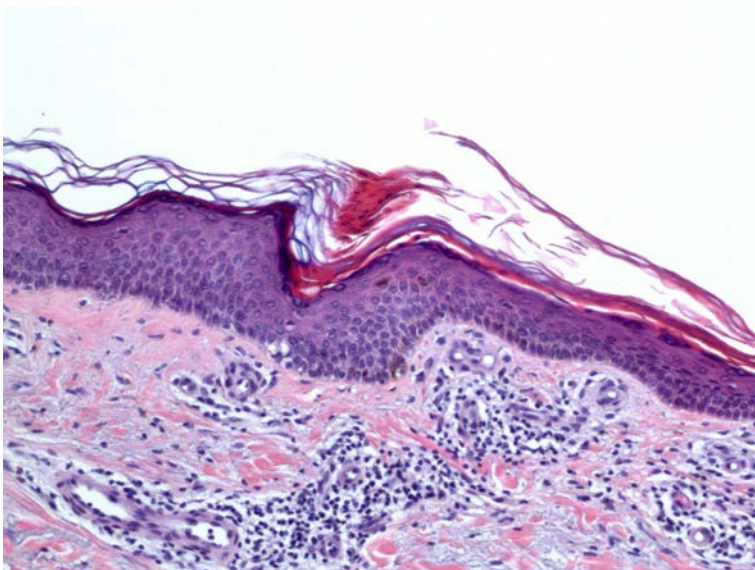


Figura 2. Laminilla corneide e infiltrado inflamatorio linfocitario perivascular superficial.





20

Prurito infantil de difícil manejo

Sandra Cases Mérida
Roberto Peña Sánchez
Alba Crespo Cruz
María Luisa Martínez Barranca

Miscelánea



20. Prurito infantil de difícil manejo

Sandra Cases Mérida, Roberto Peña Sánchez, Alba Crespo Cruz y María Luisa Martínez Barranca

Anamnesis

Paciente mujer de 13 años de edad, sin antecedentes patológicos de interés, que acude a las consultas de Dermatología por erupción cutánea pruriginosa de dos meses de evolución. La erupción era generalizada y estaba formada por lesiones evanescentes de menos de 24h de duración que no dejaban cicatriz ni lesión residual. No presentaba síntomas sistémicos acompañados. No había introducido fármacos en los últimos meses; tampoco recordaba una infección previa como desencadenante. No había realizado viajes recientemente ni lo atribuía a la ingesta de algún alimento en concreto. Como antecedente familiar, la madre estaba en seguimiento por urticaria crónica.

Había realizado varios tratamientos con antihistamínicos (dexclorfeniramina y cetirizina); se asoció prednisona oral pero no se consiguió estabilizar la enfermedad. En dos ocasiones acudió a urgencias de su centro de salud requiriendo metilprednisolona intramuscular. En otra ocasión requirió inyección de adrenalina subcutánea por obstrucción de la vía aérea.

Exploración física

Fototipo II. Grandes habones eritemato-rosados circulares, palpables, que afectan tronco y extremidades. Dermografismo positivo. Sin signos de angioedema.

Pruebas complementarias

Se solicitó analítica general, con perfil bioquímico, hemograma y coagulación que no mostraba alteraciones. El perfil tiroideo, los anticuerpos anti-nucleares e inmunoglobulina E fueron normales. Pruebas epicutáneas mediante batería estándar negativas. Se remitió a la Unidad de Alergias que descartó proceso alérgico asociado.

Diagnóstico

Urticaria Crónica Espontánea Infantil

Tratamiento y evolución

Ateniendo a las guías terapéuticas, se indicó antihistamínico anti-H1 de segunda generación a cuádruple dosis (ebastina), y posteriormente se añadió prednisona 20mg/día por falta de efica-



Figura 1. Grandes habones generalizados en tronco.



cia. Al mes se revaloró, y al no presentar buen control, se indicó ciclosporina 100mg/día asociada a los antihistamínicos. Finalmente, a los dos meses, ante nuevo fracaso terapéutico se decidió iniciar omalizumab 150mg/mensual con posibilidad de subir a 300mg según respuesta. Tras la primera administración, la paciente dejó de presentar habones, el prurito se controló y no presentó ningún efecto adverso. Actualmente sigue con la misma pauta con buen control de la enfermedad.

Discusión

En la Urticaria Crónica Espontánea (U.C.E.) Infantil se ha estimado una prevalencia del 0,1-0,3%. En la edad escolar es común la interferencia en la educación y el aprendizaje. El diagnóstico es clínico y se recomienda valorar alteraciones tiroideas y enfermedad celíaca. No se dispone test validados para la monitorización del paciente pediátrico.

En la actualidad, la mayoría de recomendaciones terapéuticas de la Urticaria Crónica Infantil se realizan por extrapolación de datos obtenidos en adultos, con una escasa evidencia científica. La farmacocinética infantil es distinta por lo que se requiere ajuste de dosis por peso. Se aconseja, inicialmente, antihistamínicos anti-H1 de segunda generación que, ante fracaso, debe cuadruplicarse la dosis. Sólo existen estudios exhaustivos

con el uso de la cetirizina y la levocetirizina. Sin embargo, no tenemos evidencia de cuadruplicar la dosis ni fármacos de segunda línea. El omalizumab está indicado para urticaria refractaria a dosis de 300mg/mes. Por buena experiencia previa en adultos, iniciamos a dosis de 150mg/mes obteniendo respuesta completa desde la primera inyección.

Aunque la U.C.E. del adulto y la infantil se conciben como una misma entidad clínica, el contexto social y las diferencias fisiológicas hacen que existan matices en su manejo.

Bibliografía

- 1 Church MK, Weller K, Stock P, Maurer M. Chronic spontaneous urticaria in children: itching for insight. *Pediatr Allergy Immunol* 2011; 22: 1-8.
- 2 Magdeline XH, Ong LX, Cheong JYV. A stepwise approach in the management of chronic spontaneous urticaria in children. *Asian Pac Allergy* 2016; 6: 16-28.
- 3 Francés L, Leiva-Salinas M, Silvestre JF. Omalizumab en el tratamiento de la urticaria crónica espontánea. *Actas Dermosifilogr* 2014; 105: 45-52.
- 4 Ferrer N, Bartra J, Giménez-Arnau A. Management of urticaria: not too complicated, not too simple. *Clin Exp Allergy* 2014; 45:731-743.

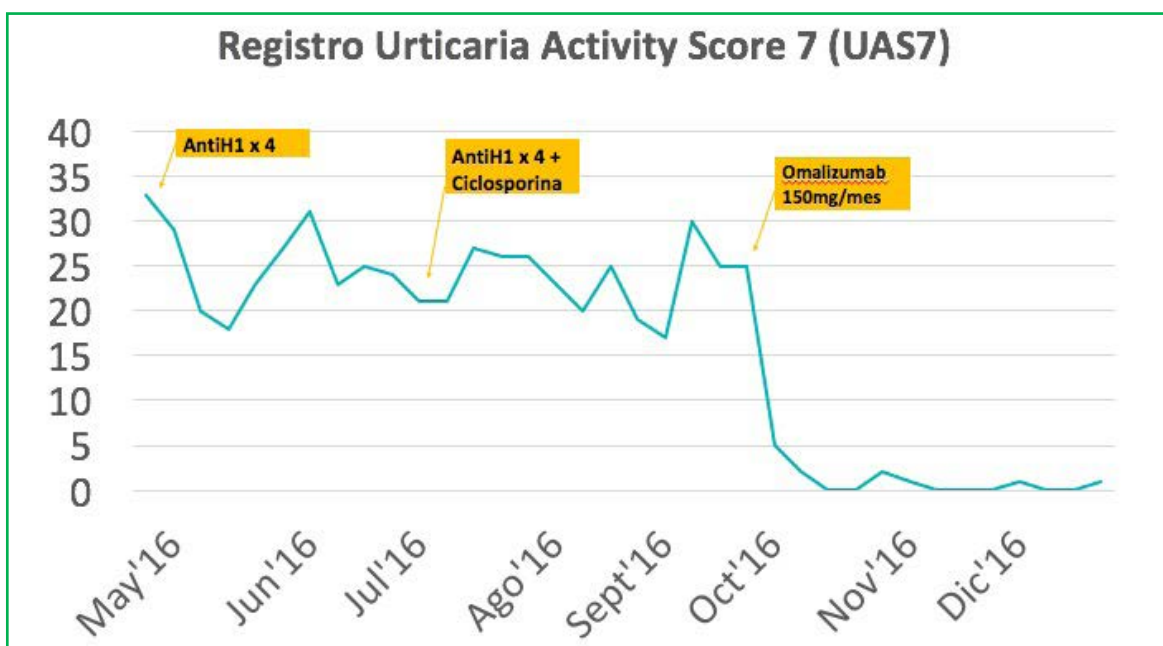


Figura 2. Registro Urticaria Activity Score 7 (UAS7).





21

Hiperpigmentación tras quemadura solar de 1 año de evolución que se resuelve tras tratamiento en 48 horas

Gemma Pérez Pastor
Cristian Alejandro Valenzuela Oñate
Daniela Fernanda Subiarbre Ferrer

Miscelánea



21. Hiperpigmentación tras quemadura solar de 1 año de evolución que se resuelve tras tratamiento en 48 horas

Gemma Pérez Pastor, Cristian Alejandro Valenzuela Oñate y Daniela Fernanda Subiarbre Ferrer

Anamnesis

Mujer de 25 años que es remitida a nuestro servicio por su médico de atención primaria por “mancha marrón hace 1 año tras quemadura solar” (según informe). Como único antecedentes de interés destacaba un trastorno del aprendizaje durante la infancia y un síndrome dismórfico con talla baja extrema estudiado y tratado con Hormona del Crecimiento en la infancia, con cariotipo normal (su pediatra sospechaba un síndrome de Noonan). La paciente nos refiere la aparición de esas manchas en la cara interior de ambos brazos que le aparecieron tras la resolución de una quemadura solar hace algo más de 1 año. Las lesiones son asintomáticas, no produciéndole prurito ni dolor. No ha recibido tratamientos previos.

Exploración física

A la exploración, se observan placas hiperqueratósicas marronáceas con descamación difusa y

de distribución lineal, bien delimitada y simétrica, afectando a la cara interna de ambos brazos (Figura 1) y a la zona distal de la cara anterior de los muslos. Además, se observa hipertrichosis que afecta a las cuatro extremidades y a la espalda.

Exploraciones complementarias

La dermatoscopia también ayudó en la exclusión de otros diagnósticos más comunes, como queratosis seborreicas. Además, la coloración amarillo-marronácea indicaba la presencia de queratina acumulada en la superficie, lo cual cuadra en el diagnóstico de dermatosis neglecta.

Ante nuestra sospecha diagnóstica, realizamos el test diagnóstico-terapéutico empleando una gasa embebida en alcohol etílico, el cual frotamos con intensidad sobre una zona de estas lesiones, la cual desaparece inmediatamente.

Diagnóstico

Dermatosis neglecta.



Figura 1. Placa amarillo-marronácea bien definida en la cara interna del brazo derecho, rugosa al tacto, con descamación.

Tratamiento

El tratamiento comienza directamente en la consulta. Se le explicó a la paciente la causa de la aparición de estas lesiones y se instruyó a la paciente en el empleo de medidas higiénicas, haciendo especial énfasis en la importancia de la fricción sobre las lesiones, y la posibilidad de recurrencia si no mejoraba sus hábitos higiénicos de forma habitual.

Evolución

La paciente acudió a control a los dos días con desaparición total de las lesiones, sin otros trastornos de pigmentación residual (Figura 2).

Comentario

Se presenta un caso de dermatosis neglecta en una paciente de 25 años. La dermatosis neglecta, descrita en 1995, se caracteriza por la presencia de lesiones asintomáticas marronáceas o hiperpigmentadas, en ocasiones formando placas hiperqueratósicas con descamación, debido a un deficiente hábito higiénico. Esta entidad recibe el nombre también de dermatosis terra firme-forme, aunque algunos autores separan ambas entidades siendo esta última difícilmente resuelta con la limpieza corporal habitual, existiendo de base un trastorno en la maduración de los queratinocitos (probablemente se trate de diferentes espectros de la misma patología). Otros diagnósticos con los que se debe realizar el diagnóstico diferencial sería papilo-

matosis reticulada y confluyente de Gougerot y Carteaud, los nevus epidérmicos, la acantosis nigricans, lesiones de psoriasis y la pigmentación post-inflamatoria, entre otros. La prevalencia de la enfermedad es baja, aunque se presupone que es una entidad infradiagnosticada. El diagnóstico es clínico, siendo útil el empleo de alcohol etílico frotado sobre las lesiones, que las borra completamente (prueba diagnóstico-terapéutica). Se debe hacer especial hincapié en las medidas de higiene y si existe alguna condición incapacitante que dé lugar a un déficit en el autocuidado, como trastornos psiquiátricos, trastornos de la sensibilidad o parálisis muscular. El tratamiento se inicia en el momento del diagnóstico y sigue instruyendo al paciente en su higiene personal, dando importancia a la fricción de las lesiones.

Bibliografía

- 1 Chun SW, Lee SY, Hoo Min Choi, Ro BI, Cho HK. A Case of Terra Firma-Forme Dermatitis Treated with Salicylic Acid Alcohol Peeling. *Ann Dermatol.* 2017 Feb;29(1):83–5.
- 2 Sasaya EMK, Ghislandi C, Trevisan F, Ribeiro TB, Mulinari-Brenner F, Gaiowski CB. Dermatitis neglecta. *An Bras Dermatol.* 2015;90(3 Suppl 1):59–61.
- 3 Saha A, Seth J, Bindal A, Samanta AB, Gorai S, Sharma A. Dermatitis Neglecta: An Increasingly Recognized Entity with Review of Literature. *Indian J Dermatol.* 2016;61(4):450–2.



Figura 2. Desaparición de las lesiones a las 48 horas tras el tratamiento.





22

Lesiones reticulares asintomáticas en el tronco

Rocío Gil Redondo
Raquel Pérez Mesonero
Itziar Eraña Tomás
Esther Jiménez Blázquez

Miscelánea



22. Lesiones reticulares asintomáticas en el tronco

Rocío Gil Redondo, Raquel Pérez Mesonero, Itziar Eraña Tomás y Esther Jiménez Blázquez

Anamnesis

Varón de 18 años derivado desde atención primaria por lesiones asintomáticas en el tronco y mentón de un año de evolución, que habían sido diagnosticadas de pitiriasis versicolor por su médico de cabecera, quien le prescribió antifúngicos tópicos y orales, sin mejoría e incluso aparición de más lesiones en caras laterales del cuello.

Exploración física

Presentaba placas eritemato-anaranjadas con descamación furfurácea (Figura 1), que confluían adquiriendo un patrón reticular en zonas pectorales inferiores de manera simétrica, así como en mentón y laterales del cuello, acompañadas de lesiones más tenues, también reticulares, de

tono marrón, que afectaban a gran parte de la cara anterior del abdomen.

Pruebas complementarias

La biopsia cutánea mostró una epidermis con patrón papilomatoso e hiperqueratosis con focos paraqueratósicos (Figura 2), si bien en las áreas de hendidura de las papilas se observaba una capa cornea en "cesta". En dermis superficial se observaba un infiltrado inflamatorio de predominio linfocitario perivascular, así como vasos con luces dilatadas.

Diagnóstico

Enfermedad de Gougerot-Carteaud (papilomatosis reticulada y confluyente)

Tratamiento

Se inicio tratamiento con doxiciclina 100 mg/día vía oral durante 3 meses y calcipotriol tópico.

Evolución

La evolución fue favorable. Con el tratamiento se produjo la desaparición de la práctica totalidad de las lesiones a los 6 meses de seguimiento

Comentario

La papilomatosis reticulada y confluyente es una enfermedad rara y de etiología desconocida, más frecuente en niños mayores y adultos jóvenes de raza blanca. Se presenta en forma de pápulas hiperpigmentadas descamativas asintomáticas o pruriginosas, que confluyen adoptando un patrón reticular que afecta fundamentalmente a tronco superior y axilas. El diagnóstico es clínico, aun-



Figura 1. Placas eritemato-anaranjadas con descamación furfurácea.



que la histología puede ayudar a descartar otras entidades. Dentro del diagnóstico diferencial se encuentra la acantosis nigricans, la pitiriasis versicolor, la dermatosis terra firma, la enfermedad de Dowling-Degos, la enfermedad de Galli-Galli, la enfermedad de Darier, el prurigo pigmentosa y la disqueratosis congénita. El tratamiento de elección son las tetraciclinas vía oral (minociclina y tetraciclina), aunque también se han obtenido

buenos resultados con retinoides sistémicos y tratamientos tópicos como retinoides, tazaroteno, urea, calcipotriol y tacrolimus. No se ha descrito una adecuada respuesta a corticoides tópicos no a antifúngicos, desestimando la hipótesis que asociaba esta entidad a *Malassezia furfur*. Generalmente tiene una buena respuesta al tratamiento, siendo rara la recurrencia, aunque también se han descrito casos de resolución espontánea.

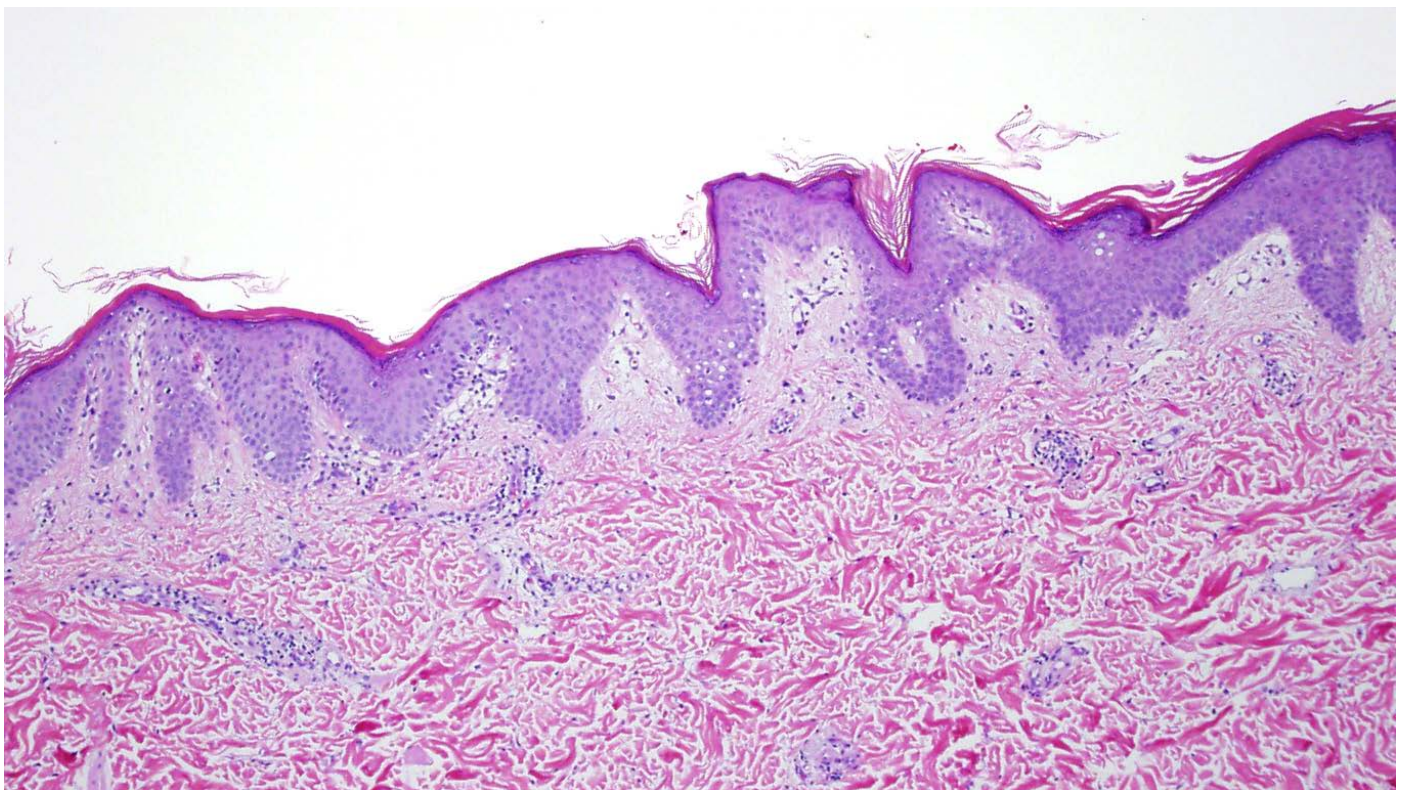


Figura 2. Epidermis con patrón papilomatoso e hiperqueratosis con focos paraqueratósicos.





23

Pápulas y vesículas en pabellones auriculares: se acerca la primavera

Marcial Álvarez Salafranca
Álvaro Rivera Rodríguez
Lucía Prieto Torres
Mariano Ara Martín

Miscelánea

23. Pápulas y vesículas en pabellones auriculares: se acerca la primavera

Marcial Álvarez Salafranca, Álvaro Rivera Rodríguez, Lucía Prieto Torres y Mariano Ara Martín

Anamnesis

Paciente varón de 18 años de edad, sin antecedentes de interés, que consultó a comienzos del mes de marzo por lesiones cutáneas pruriginosas a nivel de ambos pabellones auriculares de 5 días de evolución. No relacionaba la aparición de las lesiones con ningún desencadenante concreto y no presentaba fiebre ni otra clínica sistémica asociada. Refería, sin embargo, un episodio de lesiones cutáneas en pabellones auriculares cuando era más pequeño. No había introducido ningún fármaco nuevo recientemente. Destaca que el paciente trabaja al aire libre, con exposición importante a la luz solar que había sido más intensa de lo habitual los días previos a la aparición de las lesiones.

Exploración física

A la exploración física el paciente presentaba, a nivel de ambos pabellones auriculares, eritema y discreto edema de los mismos, sobre el que asentaban múltiples lesiones en forma de pápulas eritematosas y vesículas de contenido transparente sin tendencia a agruparse, a nivel de hélix y antehélix.

Exploraciones complementarias

No se realizaron.

Diagnóstico

Erupción primaveral juvenil (EPJ).

Tratamiento y evolución

El paciente recibió tratamiento con corticoides tópicos (mometasona 0.1% en crema) y antihistamínicos



Figura 1. A. Eritema y discreto edema de pabellón auricular derecho, así como múltiples vesículas dispersas de contenido transparente sobre el hélix. B. Lesiones de similares características en pabellón auricular izquierdo.



Figura 2. Eritema de pabellón auricular, junto con múltiples vesículas sobre hélix, antehélix y lóbulo auricular.



(levocetirizina 5mg). Además, se le recomendaron medidas de fotoprotección.

Comentario

La EPJ afecta principalmente a niños o varones jóvenes al inicio de la primavera, coincidiendo con días fríos y soleados. Se han notificado brotes epidémicos en campamentos infantiles y cuarteles militares. Pese a su escaso reflejo en la literatura, podría ser más frecuente de lo esperado, como se vio en un estudio epidemiológico realizado en Nueva Zelanda.

Las lesiones cutáneas aparecen pocas horas tras una exposición solar y se caracterizan por un eritema de fondo, sobre el que aparecen pápulas eritematosas, vesículas y posteriormente cos-

tras. Su localización principal son los pabellones auriculares, siendo la afectación a otros niveles, como la cara o el dorso de las manos, muy rara.

Algunos autores consideran a la EPJ como una forma limitada de erupción polimorfa lumínica, aunque los test de fotoprovocación suelen ser negativos. El diagnóstico se basa en la anamnesis y exploración física, siendo por lo general innecesario solicitar otras pruebas complementarias. El diagnóstico diferencial debería incluir infecciones herpéticas, impétigo contagioso, eritema multiforme o dermatitis de contacto.

El tratamiento es sintomático con corticoides tópicos y antihistamínicos, aunque este no siempre es necesario. Además, se debe recomendar fotoprotección para evitar recidivas.





24

Úlcera umbilical en paciente de 30 años

Jaime Company Rodríguez Quiroga
Sergio Alique García
Eduardo Esteban Garrido
Cristina Martínez Morán

Miscelánea



24. Úlcera umbilical en paciente de 30 años

Jaime Company Rodríguez Quiroga, Sergio Alique García, Eduardo Esteban Garrido y Cristina Martínez Morán

Anamnesis

Mujer de 30 años de edad sin antecedentes de interés, reintervenida de una hernioplastia umbilical por infección crónica de la malla. Acudió a Urgencias una semana después de la cirugía por un cuadro de 5 días de evolución consistente en fiebre, escalofríos y evolución tórpida de la herida quirúrgica. Ante la sospecha de infección de la misma se ingresó en Cirugía General para antibioterapia parenteral (amoxicilina-clavulánico) y curas locales con desbridamientos y aperturas para drenaje. La analgesia convencional no mitigaba el dolor que se exacerbaba por momentos. Ante la falta de mejoría al cabo de 7 días y con la decisión tomada por parte de Cirugía de realizar un desbridamiento quirúrgico amplio, se solicitó nuestra valoración. En la anamnesis dirigida la paciente refería haber padecido problemas en la cicatrización de dos episiotomías previas (larga demora en su cierre), además de supuración persistente en la primera intervención del proceso quirúrgico actual a pesar de varios ciclos con diversos antibióticos. No contaba otra sintomatología sistémica intercurrente, y tampoco había introducido nueva medicación de forma reciente. Ante la posibilidad de que las alteraciones en la curación de heridas pudieran tratarse de un fenómeno de patergia, decidimos posponer el desbridamiento radical para realizar pruebas complementarias.

Exploración física

Destacaba en región umbilical una extensa úlcera que abarcaba todo el espesor de la pared abdominal, de 7 x 3 cm de diámetro en el plano superficial y unos 5 cm en profundidad (Figura 1). Los bordes de la lesión eran festoneados, eritematovioláceos, con dos zonas francas de avance con zonas denudadas que presentaban un aspecto cribiforme. En todo el margen de la úlcera se observaban múltiples pústulas milimétricas.

El fondo de la misma estaba constituido por la malla reabsorbible y el plano muscular, cubierto por material de aspecto seropurulento. La piel perilesional mostraba signos inflamatorios evidentes (edema, eritema, aumento de calor local). No presentaba lesiones en otras localizaciones. El fenómeno de patergia resultó positivo.

Pruebas complementarias

Solicitamos una analítica con hemograma, bioquímica con perfil hepático, lipídico, tiroideo, estudio de anemias, inmunoglobulinas, complemento, ANA, ENA, anticuerpos anticardiolipina, FR y coagulación, que reveló una leucocitosis con fórmula manual, hipertrigliceridemia y marcada elevación de PCR y VSG. Las serologías de VIH VHB, VHC y lúes resultaron negativas. Se realizaron cultivos para bacterias, micobacterias y hongos que igualmente resultaron negativos. La radiografía de tórax no mostró hallazgos relevantes. En el estudio histológico de una biopsia del borde de avance se apreciaba un infiltrado denso de PMN desde las capas superficiales, donde producían pustulización, hasta



Figura 1. Úlcera umbilical profunda de bordes festoneados, eritematovioláceos, con zonas de avance de aspecto cribiforme y pústulas milimétricas en periferia. Intensa reacción inflamatoria perilesional.

la zona más profunda. A mayor detalle se objetivó un predominio claro de neutrófilos en el infiltrado. Además se observaban focos de degeneración del colágeno e histiocitos fagocitando detritus celulares. Con técnicas de PAS y Gram no se evidenciaron microorganismos.

Diagnóstico

Pioderma gangrenoso postoperatorio periumbilical.

Tratamiento

Ante la sospecha diagnóstica inicial, iniciamos corticoterapia iv a dosis inicial de 1 mg/kg/día, que mantuvimos al alta en pauta descendente (ciclo de 4 meses), además de curas locales cada 2-3 días durante 5 meses.

Evolución

La paciente presentó una evolución muy satisfactoria hasta la completa cicatrización, con un resultado estético difícilmente mejorable y poco esperado dadas las dimensiones de la úlcera (Figura 2). Durante el estudio ambulatorio se realizan algunas pruebas adicionales para descartar asociación con enfermedades sistémicas, sin hallazgos relevantes.

Comentario

El pioderma gangrenoso (PG) es un proceso inflamatorio que se encuadra dentro de las dermatosis neutrofilicas. El cuadro típico se caracteriza por la aparición de una lesión muy dolorosa que progresa

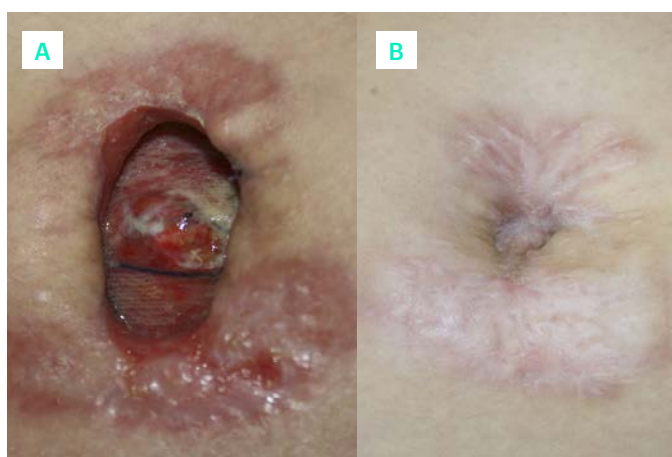


Figura 2. A. Resolución progresiva con cicatrización parcial de los bordes. Fondo limpio constituido por malla y plano muscular. B. Cicatrización completa.

rápidamente (en días), con grado variable de destrucción cutánea. No obstante, existe una amplia variabilidad clínica entre la cual destacamos el PG postoperatorio o periestomal, una variante del PG ulcerativo que pone de manifiesto el fenómeno de patergia en su máxima expresión^{1,2}. En efecto, tras un periodo que oscila entre 4 días y 6 semanas, el traumatismo quirúrgico desencadena pequeñas dehiscencias de la herida quirúrgica que preceden a la formación de una úlcera que se extiende más allá de los límites de ésta, con dolor inconstante³, y que con frecuencia es refractaria a tratamientos locales y antibióticos sistémicos. Una particularidad de esta forma de presentación es la demora en su diagnóstico por la sospecha inicial de una sobreinfección de herida quirúrgica³, como resultó ser el caso en nuestra paciente. El diagnóstico se establece en base a criterios mayores y menores, que aúnan características clínicas y hallazgos de pruebas complementarias. En la situación expuesta se cumplían los tres criterios mayores y tres de los cuatro menores. No se asoció a patología subyacente, que si bien es frecuente no constituye una condición necesaria para el diagnóstico, con múltiples casos en la literatura descritos en ausencia de la misma. El tratamiento clásico lo constituyen los corticoides sistémicos a dosis inicial de 1-2 mg/kg/día, con posterior reducción gradual. En los últimos años se emplean fármacos con buena tasa de respuesta en casos individuales, y que vienen a completar un arsenal terapéutico donde ya figuraban otros tratamientos inmunosupresores (en concreto los que interfieren en la quimiotaxis de neutrófilos).

Bibliografía

- 1 Saigal R, Singh Y, Mittal M, Kansal A, Mahari HR. Pyoderma gangrenosum. J Assoc Physicians India. 2010; 58: 378-83.
- 2 Wollina U. Pyoderma gangrenosum-a review. Orphanet J Rare Dis. 2007;2:19
- 3 Ouazzani A, Berthe J-V, De Fontaine S. Post-surgical pyoderma gangrenosum: a clinical entity. Acta Chir Belg. 2007;107:424-28
- 4 Miller J, Yentzer AB, Clark A, Jorizzo LJ, Feldman RS. Pyoderma gangrenosum: a review and update on new therapies. J Am Acad Dermatol. 2010;62:646-54.





25

Erosiones plantares recurrentes en una rara variante de liquen plano

Lourdes Rita Barbara Vázquez Fernández
Rebeca Velasco Huici
Esmeralda Silva Díaz
María Dolores Ramón Quiles

Miscelánea



25. Erosiones plantares recurrentes en una rara variante de liquen plano

Lourdes Rita Barbara Vázquez Fernández, Rebeca Velasco Huici, Esmeralda Silva Díaz y María Dolores Ramón Quiles

Anamnesis

Acude a consulta un paciente de 26 años de edad, de origen paquistaní, sin antecedentes personales ni familiares de interés, por presentar desde los ocho años lesiones erosivas en las plantas de ambos pies, dolorosas y de curso recurrente.

Exploración física

Se observa la presencia de erosiones amplias en las plantas de ambos pies, que ocupan los talones casi en su totalidad, acompañadas de áreas de hiperpigmentación en las zonas de epidermis íntegra próximas (Figura 1a y c). El cuero cabelludo presenta placas de alopecia cicatricial, de

bordes bien definidos (Figura 1d). En la mucosa yugal y los bordes laterales de la lengua la exploración revela la presencia de un retículo blanquecino.

Exploraciones complementarias

Se realiza una biopsia de una de las áreas erosionadas, observándose la presencia de hiperplasia epidérmica leve con papilomatosis, espongirosis, queratinocitos apoptóticos y exocitosis de linfocitos, así como de un infiltrado liquenoide en banda que se acompaña de degeneración de la capa basal epidérmica (Figura 2a y b). Estos rasgos permiten alcanzar el diagnóstico de liquen plano.



Figura 1. Erosiones plantares con hiperpigmentación de la piel íntegra próxima (a y c). Erosión lingual (b). Alopecia cicatricial difusa (d).

Se solicitan serologías para la detección de virus hepatotropos, que resultan negativas.

Diagnóstico

Liquen plano erosivo plantar.

Tratamiento

Al diagnóstico se inicia el tratamiento con corticoides orales, obteniéndose una buena respuesta. Posteriormente, se procede a su retirada progresiva y a la introducción de un tratamiento tópico de mantenimiento, con tacrólimus en solución para su afectación oral, y tacrólimus y clobetasol tópicos para la afectación plantar, que permiten un adecuado control de las lesiones.

Evolución

Durante su seguimiento, el paciente presentó la aparición de dos lesiones ulcerosas linguales (Figura 1b), que tras su estudio se revelaron como compatibles con una afectación oral por liquen plano desde el punto de vista anatomo-

patológico. Asimismo, desarrolló una lesión tumoral en el talón del pie izquierdo, que a través de la biopsia se diagnosticó como un carcinoma microinvasor de células escamosas, siendo tras ello tratado por medio de la exéresis quirúrgica. En la actualidad, el paciente mantiene un buen control de sus lesiones, tanto orales como plantares, con el tratamiento tópico de mantenimiento.

Comentario

El liquen plano es una dermatosis inflamatoria crónica, de etiología todavía desconocida y con múltiples variantes clínicas. Dentro de éstas, el liquen plano erosivo plantar es una forma rara en la que la ulceración recurrente y dolorosa llega a ser incapacitante. Presentamos aquí un caso de esta entidad, acompañado de alopecia cicatricial y lesiones ulceradas en la mucosa lingual, con una satisfactoria respuesta al tratamiento con inhibidores de la calcineurina y corticoides tópicos.

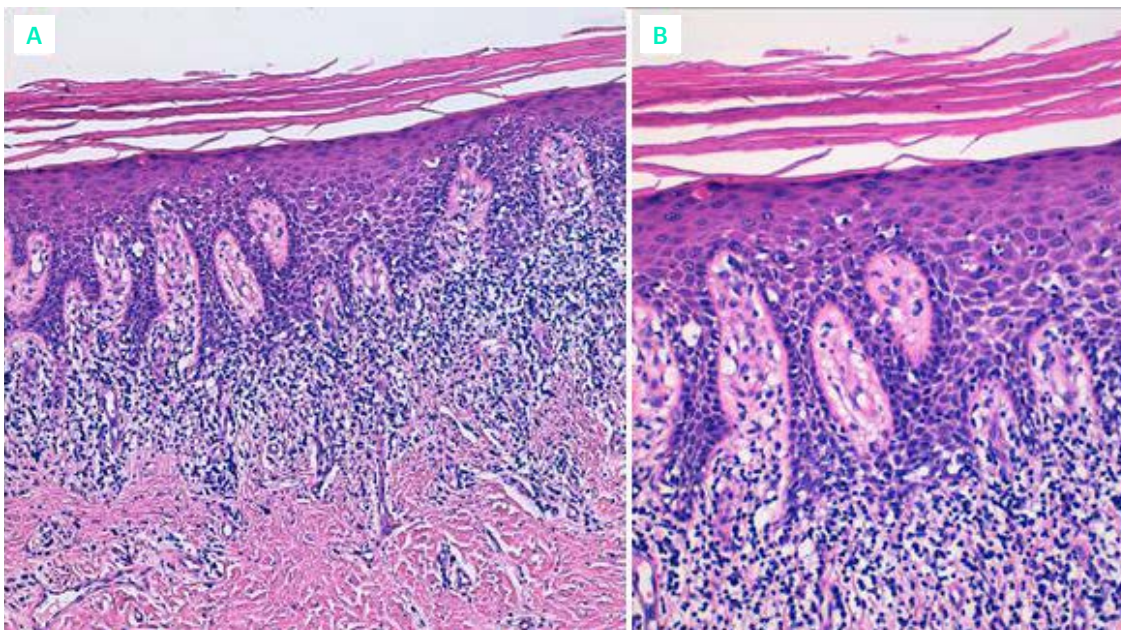


Figura 2. Imagen histopatológica donde se aprecia el infiltrado liquenoide en banda con degeneración de la basal, en la tinción con hematoxilina-eosina. a) H-E, 10X. b) H-E, 20X.





26

Brotos de eritema facial bilateral en varón de 5 meses de edad

Olaya Suárez-Magdalena

Ana Varela-Veiga

Sandra Peña-López

Beatriz Fernández-Jorge

Miscelánea



26. Brotes de eritema facial bilateral en varón de 5 meses de edad

Olaya Suárez-Magdalena, Ana Varela-Veiga, Sandra Peña-López y Beatriz Fernández-Jorge

Anamnesis

Varón de 5 meses de edad que presentaba, desde el primer día de introducción de la papilla de frutas, eritema facial bilateral que se extendía desde la región parieto-temporal hasta párpados y mejillas. No presentaba ninguna otra clínica y las lesiones se resolvían al cabo de 15 minutos. Como antecedentes, el embarazo había transcurrido sin incidencias pero el parto tuvo que realizarse mediante cesárea al producirse un estacionamiento del mismo por desproporción cefalopélvica. Al nacimiento presentaba hematomas bilaterales a nivel tèmporo-parietal en relación al parto estacionado.

Diagnóstico

El paciente fue diagnosticado de síndrome de Frey y se adoptó una actitud expectante.

Evolución

Actualmente, con 9 meses de edad, aunque persiste la aparición de cierto eritema, las lesiones son cada vez menos visibles.

Comentario

El síndrome de Frey, también llamado síndrome auriculotemporal, fue descrito por primera vez en 1757 por Duphenix y publicado por Frey en 1923. Consiste en episodios de eritema y/o sudoración facial desencadenados tras el estímulo gustativo. En adultos es una entidad relativamente frecuente tras lesiones en la glándula parótida, ya sean de origen tumoral, traumático, quirúrgico...

Sin embargo, los casos descritos en la infancia son mucho menos abundantes. A diferencia de

los adultos, en los niños el síntoma característico es el eritema, existiendo pocos casos descritos en los que se aprecie sudoración. Los síntomas suelen iniciarse con la introducción de los alimentos sólidos durante el primer año de vida. Comienzan a los pocos segundos de la ingesta y se resuelven espontáneamente al cabo de 30-60 minutos. Con frecuencia la confusión de esta clínica con una posible alergia alimentaria, lleva a la realización de pruebas complementarias innecesarias. El diagnóstico de esta entidad es puramente clínico, siendo únicamente necesaria una prueba de provocación.

La fisiopatología de este síndrome es desconocida. La teoría más aceptada es la regeneración aberrante de las fibras nerviosas del nervio auriculotemporal secundaria a una lesión previa, conectándose fibras parasimpáticas con fibras simpáticas. En los casos de síndrome de Frey en la infancia, no existen como en los adultos antecedentes tumorales o quirúrgicos. Sin embargo, sí que es frecuente el antecedente de traumatismo local en la región parotídea durante el parto, especialmente si fue necesario el uso de fórceps. En aquellos casos donde no se ha realizado un parto instrumental, también se ha postulado como mecanismo fisiopatogénico la existencia de una aberración congénita del trayecto del nervio auriculotemporal.

En conclusión, presentamos un caso clínico de síndrome de Frey bilateral sin parto instrumental pero con antecedentes de parto estacionado por desproporción cefalopélvica. Es importante reconocer esta entidad para evitar pruebas diagnósticas innecesarias y tranquilizar a la familia explicándoles la benignidad del cuadro.



Figuras 1 y 2. Varón de 5 meses de edad con eritema facial bilateral, desencadenado tras la ingesta, que se extiende desde región parieto-temporal hasta párpados y mejillas.



Bibliografía

- 1 Tillman BN, Lesperance MM, Brinkmeier JV. Infantile Frey's syndrome. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2015; 79(6):929-31.
- 2 Blanc S, Bourrier T, Boralevi F, Sabouraud-Leclerc D, Pham-Thi N, Couderc L, Deschildre A, Dutau G, Albertini M, Tran A, Giovannini-Chami L. Frey Syndrome. *J Pediatr.* 2016; 174:211-17.
- 3 Martínez-Baylach J, Aragón T, Galdós H, Herrera C, Rubio de Abajo I. Frey's syndrome secondary to an obstetrics trauma: Presentation of 2 cases and a review of the literature. *An Pediatr (Barc).* 2010; 72(4):272-77





27

Erupción de primavera y verano de los codos

José Manuel Rueda Carnero

Daniel Nieto Rodríguez

María José Beato Merino

Natalia Hernández Cano

Miscelánea



27. Erupción de primavera y verano de los codos

José Manuel Rueda Carnero, Daniel Nieto Rodríguez, María José Beato Merino y Natalia Hernández Cano

Anamnesis

Paciente de 55 años que acudió a nuestra consulta por presentar una erupción pruriginosa en ambos codos y antebrazos. No contaba aplicación de nuevos productos cosméticos, traumatismos ni otros desencadenantes externos identificables. Según refería la paciente, esta erupción se había presentado con anterioridad en otras ocasiones en años anteriores, en la fecha correspondiente al comienzo de la primavera.

Exploración física

En la exploración física se objetivaron lesiones cutáneas simétricas en ambos codos y dorso de antebrazos, consistentes en pápulas eritematosas, algunas confluentes en pequeñas placas de varios milímetros de diámetro (Figura 1), que no se extendían más allá de dicha región. No se hallaron otros hallazgos en el resto del tegumento cutáneo.

Exploraciones complementarias

Los análisis realizados no presentaron ninguna alteración de relevancia. Se realizó una biopsia

cutánea de las lesiones, que mostró un infiltrado linfocitario perivascular superficial y profundo y ligero edema en la dermis papilar, así como paraqueratosis (Figura 2), siendo la inmunofluorescencia directa negativa.

Diagnóstico

Erupción de primavera y verano de los codos.

Tratamiento

Se realizó tratamiento con corticoterapia tópica de potencia media, así como betacarotenos por vía oral, con franca mejoría de las lesiones a las pocas semanas.



Figura 1. pápulas eritematosas, algunas confluentes en pequeñas placas de varios milímetros de diámetro.

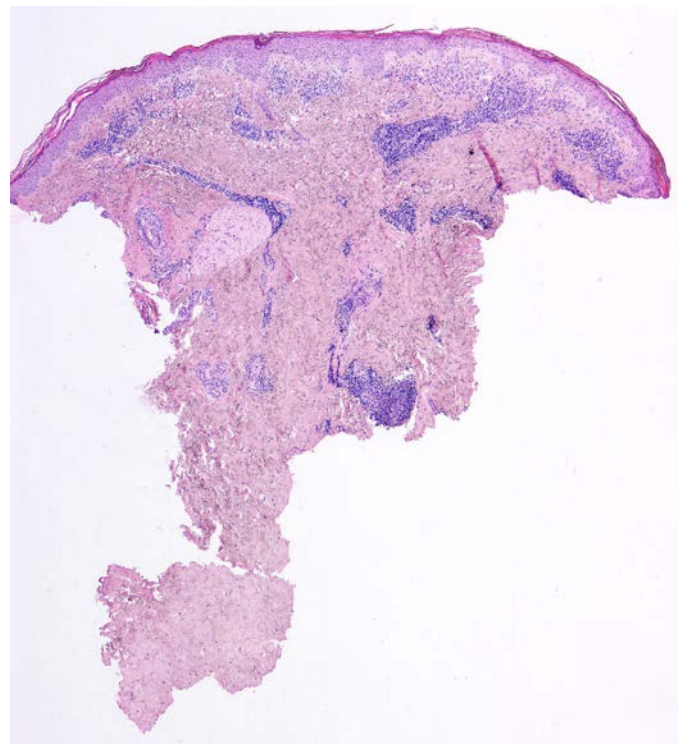


Figura 2. Infiltrado linfocitario perivascular superficial y profundo y ligero edema en la dermis papilar, así como paraqueratosis.



Comentario

La erupción de primavera y verano de los codos es una entidad de reciente identificación. Se trata de una variante localizada de erupción polimorfa lumínica (EPL), la forma más frecuente de fotodermatosis idiopática. Como ésta, su aparición ocurre con mayor frecuencia en primavera o comienzo del verano, en forma de lesiones cutáneas pruriginosas de morfología variable, que aparecen cada año durante la misma temporada después de la primera semana de exposición solar y se resuelven habitualmente de forma espontánea en una o dos semanas o con el uso

de corticoides tópicos. En el caso de la erupción de primavera y verano de los codos, las lesiones comienzan con eritema difuso en dicha región, con posterior aparición de múltiples pápulas eritematosas o violáceas de 1 a 5mm de diámetro, que coalescen para formar placas eritematosas de distribución simétrica en el dorso de los codos. Se resuelve de forma espontánea en una a dos semanas en algunos pacientes, requiriendo otros el uso de corticoides tópicos y antihistamínicos para control del prurito. Son frecuentes las recidivas en la misma época de años posteriores, pero sin implicaciones a nivel sistémico.





28

Múltiples pápulas de color piel en la cara

Miguel Antonio Díaz Martínez
David López Delgado
Carlos Cuenca Barrales
Soledad Sáenz Guirado

Miscelánea



28. Múltiples pápulas de color piel en la cara

Miguel Antonio Díaz Martínez, David López Delgado, Carlos Cuenca Barrales y Soledad Sáenz Guirado

Anamnesis

Mujer de 56 años que refería aparición de lesiones múltiples de color piel (> 30) en ambas mejillas. Las lesiones eran asintomáticas. Como antecedentes personales de interés había padecido un intenso acné.

Exploración física

A la exploración física, mostraba la presencia de pápulas induradas subcutáneas múltiples (Figura 1).

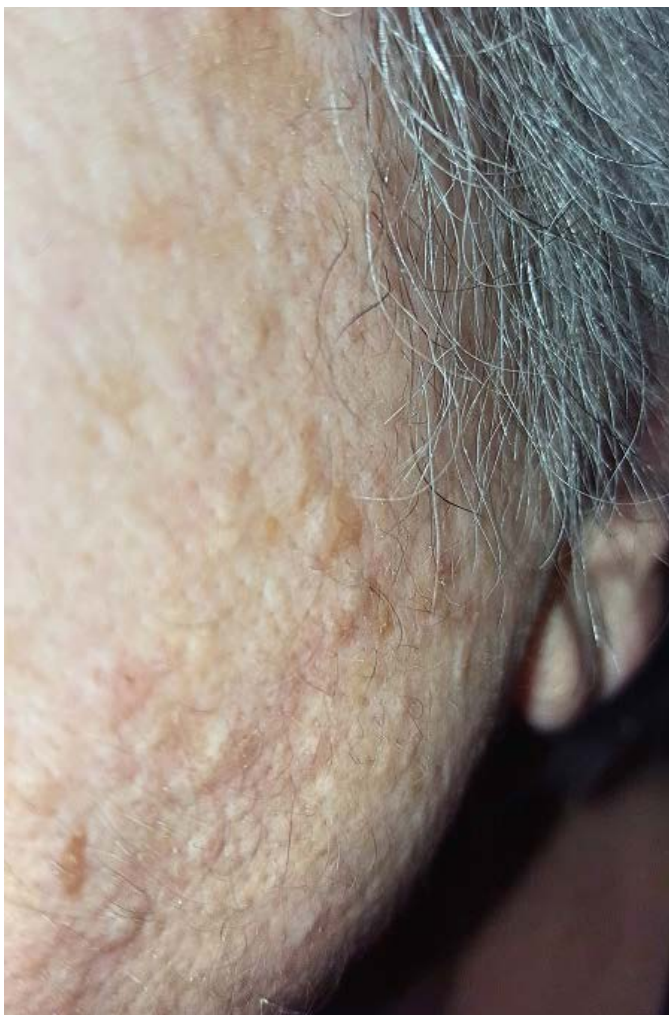


Figura 1. Se observa la presencia de pápulas numerosas de color piel en la mejilla izquierda de la paciente.

Se realizó ecografía se observaba en dermis estructuras hiperecoicas con sombra acústica posterior correspondiente con calcificaciones (Figura 2). La biopsia cutánea objetivó nódulos dérmicos de tejido laminar óseo rodeados de tejido fibrótico; lo que confirmaba el diagnóstico de osteoma miliar cutis. No precisó tratamiento.

Comentario

El osteoma cutis miliar de la cara forma parte de las entidades conocidas como calcificaciones extraesqueleticas, suele cursar con lesiones localizadas en cara y, algo menos común, en cuero cabelludo. Esta entidad está usualmente descrita en mujeres en edad media que han sufrido de intenso acné previamente. Su frecuencia de aparición es rara y la etiología permanece poco clara. Las calcificaciones en la piel pueden tener un origen primario (idiopático) o secundario. Cuando es así hay diferentes procesos causantes, tales como, nevus, esclerodermia, pilomatricoma, dermatomiositis, carcinoma basocelulas, cicatrices,

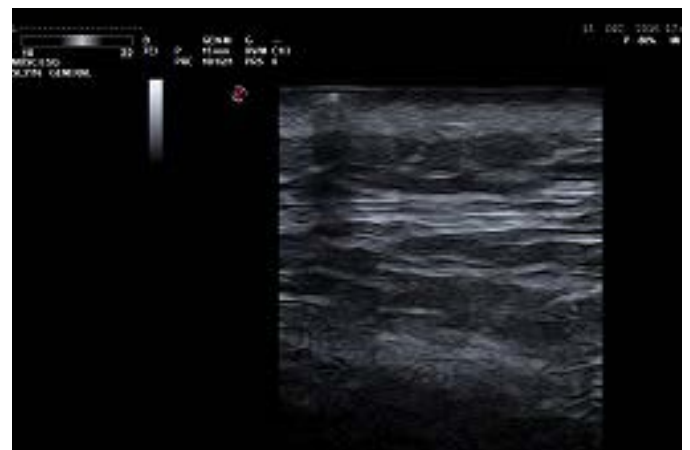


Figura 2. Imagen ultrasonográfica en la que destaca a la izquierda de la misma, la presencia de una estructura hiperecogenica en dermis superficial con efecto acústico de sombra posterior.



inflamación, trauma, etc. El osteoma cutis primario no está asociado con ninguna otra enfermedad y en la actualidad se incluye como osificación primaria en vez de considerarse como secundaria, aunque se cree que está desencadenado por lesiones de acné. De hecho nuestra paciente había padecido un intenso acné en su juventud. En la bibliografía, la mayoría de artículos que hacen referencia a esta enfermedad es por su diagnóstico de forma casual en evaluaciones radio-

lógicas por motivos dentales, y se cree que las lesiones están infradiagnosticadas clínicamente dada la sutileza de las mismas. El descubrimiento de estas lesiones no suele tener implicaciones pronósticas, no necesitando tratamiento, salvo el cosmético con extracción manual con una aguja fina o fulguración con láser de CO₂. Por último, nos gustaría destacar la utilidad de la ecografía en la evaluación de estas lesiones ya que suele ser orientativa en el Osteoma Cutis.





29

Pápulas asintomáticas con distribución metamérica unilateral

Iosune Arrigorria Vilanova Urdaniz
Marina Lacalle Calderón
Carlos Durán Vian
Genma Pérez Paredes

Miscelánea



29. Pápulas asintomáticas con distribución metamérica unilateral

Iosune Arrigorria Vilanova Urdaniz, Marina Lacalle Calderón, Carlos Durán Vian y Genma Pérez Paredes

Anamnesis

Varón de 48 años, sin antecedentes personales ni familiares de interés. Remitido a nuestra consulta por la aparición progresiva de múltiples lesiones asintomáticas localizados en la región toracoabdominal derecha en el último año.

Exploración física

El examen físico reveló múltiples pápulas pediculadas, normocoloreadas, de superficie lisa, de entre 0,2-0,9 cm de diámetro, con distribución metamérica unilateral y localizadas en hemicuerpo derecho (Figura 1). No presentaba asociadas manchas "café con leche", efélides axilares o inguinales ni otras lesiones cutáneas asociadas.

Exploraciones complementarias

En el estudio histológico de una de las tumoraciones se observó una proliferación de células fusiformes de pequeño tamaño, no encapsuladas, que ocupaban la dermis de forma difusa (Figura 2). Para completar el estudio del paciente, se realizó una exploración neurológica y oftalmológica, así como una resonancia magnética nuclear craneal, que no evidenció la presencia de alteraciones asociadas.

Diagnóstico

La presencia de lesiones clínica e histológicamente compatibles con neurofibromas en un área metamérica localizada, así como la ausencia

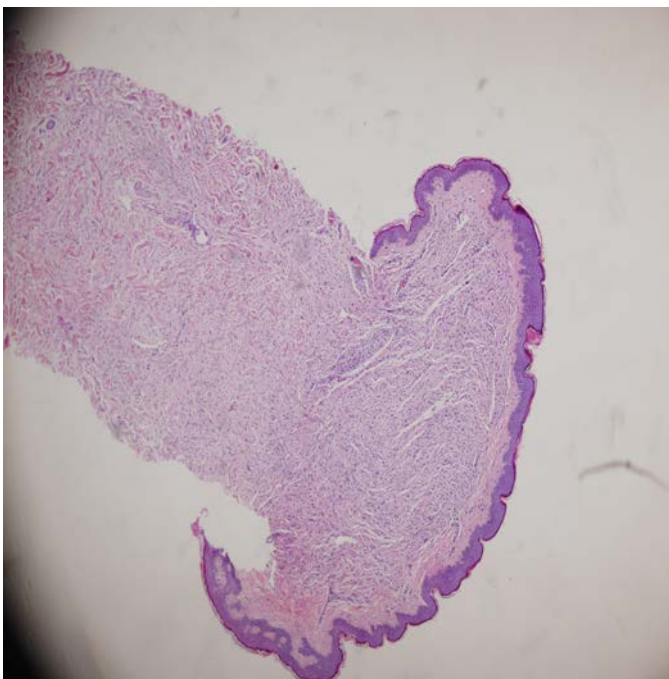


Figura 2. Proliferación de células fusiformes no encapsuladas, ocupando la dermis de forma difusa.

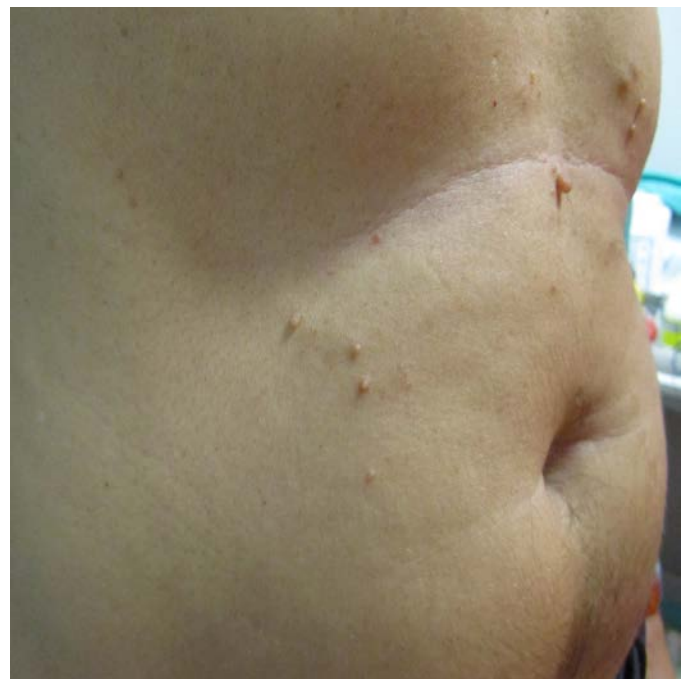


Figura 1. Pápulas pediculadas normocoloreadas con distribución metamérica unilateral derecha.



de afectación sistémica, llevó al diagnóstico de neurofibromatosis segmentaria (NFS) verdadera (subtipo I de Roth).

Tratamiento

Dado que las lesiones eran asintomáticas, el paciente no precisó tratamiento. Se decidió la realización de controles periódicos por nuestro servicio.

Evolución

Actualmente, el paciente se mantiene estable, sin presentar nuevas lesiones ni complicaciones asociadas.

Comentario

La NFS o neurofibromatosis tipo 5 es una variante poco frecuente de neurofibromatosis con una prevalencia estimada de 0,01-0,002%¹. Constituye un ejemplo de mosaicismo somático², que ocurre como resultado de una mutación somática postzigótica precoz de las células primitivas de la cresta neural, afectándose el gen NF1.

Se caracteriza por la presencia de neurofibromas en una o varias áreas circunscritas de la piel y/o de manchas "café con leche" sin antecedentes familiares y sin compromiso sistémico.

Dada la heterogeneidad de la NFS, se subdivide en 4 subgrupos: I- segmentaria verdadera; II- segmentaria con compromiso sistémico; III- segmentaria hereditaria y IV- segmentaria bilateral.

Al contrario que la neurofibromatosis tipo 1 (NF-1) la afectación sistémica en la NFS es poco frecuente, presentándose en menos del 10% de los pacientes¹.

Recientemente, se ha especulado que la incidencia de tumores malignos es comparable a la que presentan los pacientes con NF-13, por lo que es importante realizar un estudio sistémico, así como un seguimiento multidisciplinario del paciente.

Bibliografía

- 1 McLimore H, McCaughey C, Vanness E. A case of late-onset segmental neurofibromatosis. *WMJ*. 2014; 113:72-3.
- 2 Martínez S, Vera A, Sanz A, Crespo V. Neurofibromatosis segmentaria verdadera. *Actas Dermosifiliogr*. 2004; 95:175-7.
- 3 Cohen PR. Segmental neurofibromatosis and cancer: report of triple malignancy in a woman with mosaic Neurofibromatosis 1 and review of neoplasms in segmental neurofibromatosis. *Dermatol Online J*. 2016; 15:22.





30

Placa alopécica de localización inusual asociada a anomalías pulmonares, cardíacas y renales congénitas

Sara Esteban Terradillos
Iris Vicente Sánchez
Anne Barrutia Borque
María del Rosario González Hermosa

Miscelánea



30. Placa alopécica de localización inusual asociada a anomalías pulmonares, cardíacas y renales congénitas

Sara Esteban Terradillos, Iris Vicente Sánchez, Anne Barrutia Borque y María del Rosario González Hermosa

Anamnesis

Varón neonato remitido desde Pediatría por presentar una alopecia circunscrita en la región occipital. Intervenido de malformación adenomatoida quística en pulmón derecho. En control por Nefrología infantil por riñones en percentil 3 con función renal normal y en Cardiología pediátrica por estenosis de la rama pulmonar izquierda. Desarrollo psicomotor y pondoestatural normales.

Exploración física

En la zona occipital derecha se observa una placa triangular alopécica de 35 x 14 mm, siendo la piel en dicha localización normocoloreada y lisa.

Exploraciones complementarias

Ecografía musculoesquelética: mínimo engrosamiento de tejido celular subcutáneo avascular subyacente a la placa alopécica occipital derecha, sin otros hallazgos de valor patológico.

Diagnóstico

Alopecia triangular congénita de localización occipital.

Tratamiento

No precisa.

Evolución

La lesión se mantiene estable y sin cambios clínicos (Figura 1), durante 42 meses de seguimiento y el paciente es dado de alta.



Figura 1. Área alopécica en región occipital derecha. Imagen tomada tras 42 meses de seguimiento.

Comentario

La alopecia triangular congénita (ATC) es una alopecia circunscrita no cicatricial, permanente y asintomática. Suele detectarse entre los 3 y 6 años siendo su frecuencia 0.11%. Clínicamente se presenta como una placa o área hipotricótica cubierta por un pelo más fino, de morfología triangular, generalmente unilateral y localizada en el área frontoparietotemporal; pero también se ha descrito en la región occipital. Su patogenia es desconocida, se ha sugerido una herencia paradominante. Se la ha relacionado con el síndrome de Down, el síndrome de LEOPARD, el retraso mental, la epilepsia, la aplasia cutis congénita y la facomatosis pigmentovascular entre otras. El diagnóstico es clínico, siendo innecesario el estudio histopatológico en la mayoría de los casos. En la biopsia del área afecta se pone de manifiesto una



hipoplasia de los folículos pilosos, sin alteraciones inflamatorias ni cicatriciales añadidas. El diagnóstico diferencial debe hacerse con otras causas de alopecia circunscrita no cicatricial, sobre todo con la alopecia areata (pilotracción positiva, presencia de pelos en signo de exclamación). La ATC no requiere tratamiento aunque en algunos casos se puede beneficiar de la cirugía. Se debe explicar la naturaleza de la entidad a los padres para que eviten tratamientos infructuosos o perjudiciales (sobre todo el uso tópico de esteroides).

Bibliografía

- 1 Vicent Chum Yin Li, Paul Devakar Yesudian. Congenital Triangular Alopecia. *Int J Trichology*. 2015; 7(2):48-53.
- 2 E. León-Muiños, D. González-Vilas, L. Rodríguez-Pazos y B. Monteagudo. Alopecia triangular temporal. *An Pediatr*. 2015; 83:287-288.
- 3 E. León-Muiños, B. Monteagudo, J. Labandeira, M. Cabanillas. Alopecia triangular congénita bilateral asociada a cardiopatía congénita y anomalías renales y genitales. *Actas Dermosifiliogr*. 2008; 99:573-82.
- 4 B. Monteagudo Sánchez, M. Ginarte Val, E. León Muiños, J.L Monteagudo Campos y J. Toribio. *An Pediatr*. 2005; 63:175-84.
- 5 Kim HJ, Park KB, Yang JM, Park SH, Lee ES. Congenital Triangular Alopecia in Phakomatosis Pigmentovascularis: Report of 3 Cases. *Acta Derm Venereol*. 2000; 80:215-6.





31

Linfedema congénito de presentación segmentaria

Lidia Ossorio García
Cristina Collantes Rodríguez
Isabel Villegas Romero
David Jiménez Gallo

Miscelánea

31. Linfedema congénito de presentación segmentaria

Lidia Ossorio García, Cristina Collantes Rodríguez, Isabel Villegas Romero y David Jiménez Gallo

Anamnesis

Un varón de 8 meses acudió a consulta de dermatología para estudio de linfedema congénito en manos. La historia obstétrica de su madre destacó por polihidramnios sin diabetes gestacional. Padres sin consanguinidad. En su historia personal, fue nacido pretérmino a las 36 semanas de gestación mediante inducción del parto con un peso de 4470 g y una talla de 50 cm. Como antecedentes familiares destacó un hermano mayor nacido con transposición de grandes vasos. Desde el nacimiento presentó episodios leves y recurrentes de infecciones respiratorias de vías altas y otitis externa. Además a los 7 meses de vida comenzó con episodios frecuentes de deposiciones con moco y sustancias no digeridas.

Exploración física

A la exploración física se objetivó linfedema segmentario y asimétrico de predominio en ambas manos, región cervical, miembro inferior derecho, pubis e hidrocele (Figura 1a y 1b). Los pies estaban respetados (Figura 1c). A la palpación se detectó un conglomerado adenopático en axila derecha.

Exploraciones complementarias

En las pruebas de laboratorio destacaron niveles de linfocitos en el límite bajo de la normalidad, hipoproteïnemia con hipoalbuminemia e hipogammaglobulinemia (IgG 254 mg/dL, IgA 13 mg/dL). El resto de pruebas analíticas incluyendo colesterol, triglicéridos, coagulación, inmunoglobulina E,

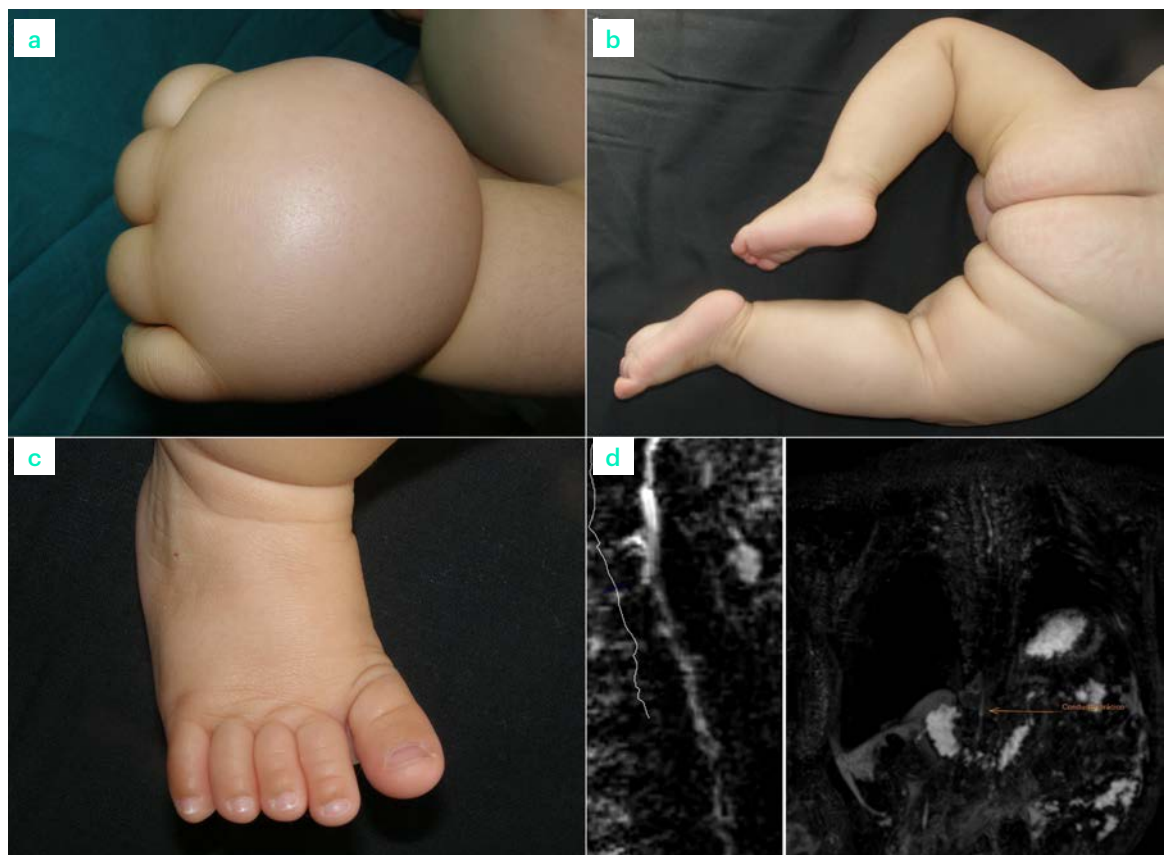


Figura 1. Imágenes clínicas y radiológicas. (a) Linfedema de mano izquierda. (b) Aumento de volumen de pierna derecha por linfedema. (c) Pie derecho sin alteraciones. (d) Resonancia magnética nuclear mostrando dilatación del conducto torácico.

función tiroidea, ceruloplasmina, serología de hepatitis C, hepatitis B, virus de la inmunodeficiencia humana, sífilis, toxoplasma, virus de Epstein-Barr, citomegalovirus, virus varicela zóster y rubeola fueron normales o negativas. El estudio de subpoblaciones linfocitarias mostró un aumento anormal de linfocitos T y B vírgenes. El estudio de digestión en heces estaba alterado con aumento de celulosa, almidón y fibras musculares, aunque los niveles de alfa-1-antitripsina fecal fueron normales. La radiografía de tórax fue normal. La radiografía de columna vertebral y miembros inferiores no reveló disimetría. La ecografía de abdomen y el ecocardiograma mostraron leve cantidad de líquido libre peritoneal y pericárdico respectivamente. Una ecografía ganglionar detectó adenopatías axilares e inguinales bilaterales de predominio derecho.

Se realizó una RM sin contraste de cráneo que fue normal. La RM de tronco y extremidades demostró dilataciones arrosariadas de vasos linfáticos superficiales en miembros superiores, miembro inferior derecho y región cervical. El conducto torácico estaba dilatado y había una discreta cantidad de ascitis (Figura 1d). Además destacó edema de la mucosa a nivel de yeyuno

principalmente y presencia de vasos ectásicos en su pared.

Se realizó un cariotipo que fue normal. El estudio de la mutación del gen FLT4 (VEGFR-3) de la enfermedad de Milroy fue negativo.

Una biopsia cutánea de pierna reveló linfagiectasias de vasos superficiales. El estudio histológico de una adenopatía de axila derecha mostró un ganglio linfático reemplazado en su totalidad por canales vasculares de naturaleza linfática, en algunos de los cuales se observaban agregados linfoides intraluminales que no formaban folículos secundarios (Figura 2a). Dichos canales presentaban un endotelio con inmunotinción positiva para D2-40 (Figura 2b). Este tejido alternaba con zonas de tejido graso maduro. La cápsula ganglionar estaba conservada. El estroma denso estaba constituido en su mayoría por células fusiformes que correspondían a tejido de músculo liso.

Ante la triada de diarrea, hipoproteinemia e hipogammaglobulinemia se realizó una endoscopia oral donde se observó vellosidades dilatadas y nacaradas con patrón parcheado en duodeno, con resto de la exploración normal (Figura 2c). Se tomó biopsia de mucosa intestinal con histología compatible con linfagiectasia intestinal (Figura 2d).

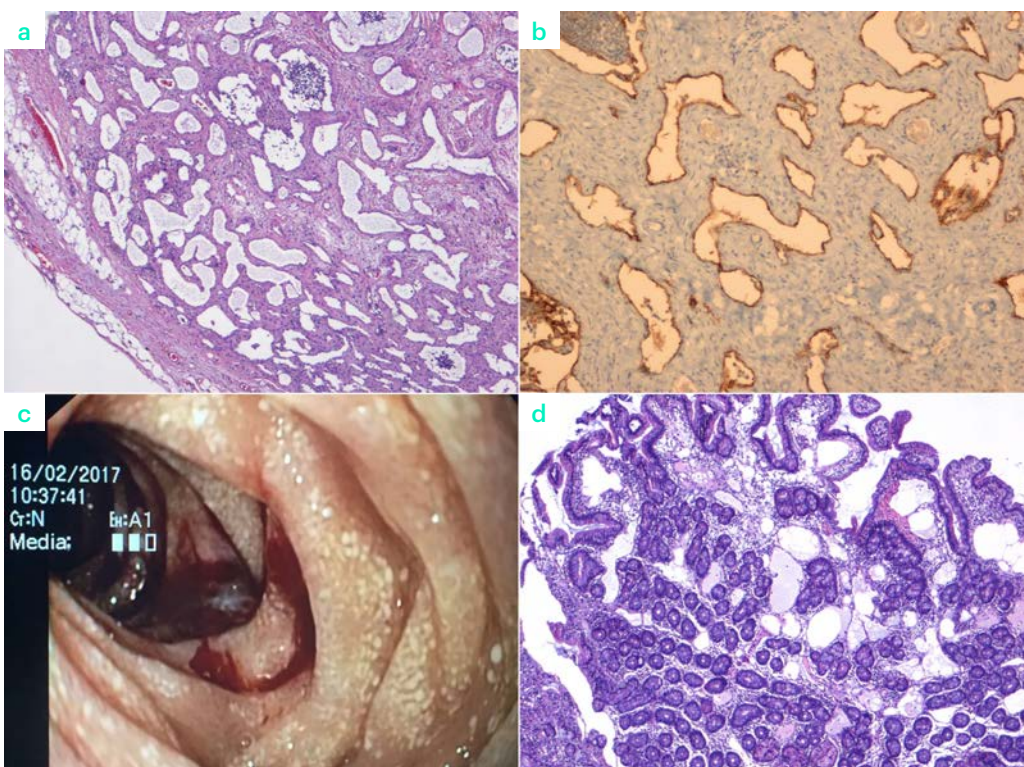


Figura 2. Imágenes histológicas y endoscópica. (a y b) Desestructuración del ganglio linfático por una proliferación de vasos linfáticos con inmunohistoquímica positiva para D2-40, en algunos canales se pueden observar acúmulos linfocitarios y linfa (hematoxilina-eosina e inmunohistoquímica D2-40, magnificación original x40). (c) Linfagiectasias intestinales parcheadas en duodeno observadas por endoscopia oral, se observa sangre y linfa tras realizar biopsia. (d) Linfagiectasias intestinales (hematoxilina-eosina, magnificación original x40).



Diagnóstico

Según la clasificación de la ISSVA de 2014 nos encontramos ante una anomalía linfática primaria generalizada que cursa con linfedema y linfagiectasias intestinales por lo que estamos ante un síndrome linfagiectasia-linfedema o síndrome Hennekam.

Tratamiento

Iniciamos tratamiento con sirolimus oral a dosis de 0,8 mg/m² cada 24 horas manteniendo niveles de fármaco en sangre entre 5-7 ng/mL.

Evolución

El paciente lleva 2 meses en tratamiento con sirolimus oral con remisión de la diarrea y mejoría discreta del linfedema cutáneo.

Comentario

La anomalía linfática primaria generalizada o síndrome linfedema-linfagiectasia (síndrome Hennekam) consiste en una alteración del desarrollo del sistema linfático. El fenotipo clásico descrito por Hennekam consta de linfagiectasias, de predominio intestinal, linfedema primario, características dismórficas y retraso mental en grado variable. El linfedema y la linfagiecta-

sia están directamente relacionados con el desarrollo linfático. Los rasgos dismórficos tales como cara y nariz plana, puente nasal ancho e hipertelorismo parecen debidos a las alteraciones linfáticas dentro del útero, así como el retraso mental. Esto explicaría la gran variabilidad de estos dos rasgos entre pacientes con el mismo síndrome.

En el síndrome Hennekam se han detectado mutaciones en el gen CCBE1 (collagen and calcium binding EGF-domain 1) localizado en el cromosoma 18q21, que se hereda de forma autosómica recesiva. Sin embargo, dicha mutación solo se ha demostrado en el 25% de los casos de síndrome Hennekam, lo que sugiere heterogeneidad genética. CCBE1 mejora la linfagiogénesis inducida por VEGFR y también es necesaria para la multiplicación de los linfangioblastos.

Presentamos un caso de síndrome linfagiectasia-linfedema o Hennekam que cursa con linfedema primario segmentario y linfagiectasias de predominio intestinal, sin evidenciarse rasgos dismórficos ni retraso mental evidente para la edad del paciente. Describimos las características histológicas de esta anomalía linfática y destacamos la eficacia preliminar de sirolimus sobre los episodios de diarrea.



32

Lesiones plantares dolorosas de súbita aparición

Sergio Santos Alarcón
Felipe César Benavente Villegas
María Isabel García Briz
Amparo Fuertes Prosper

Miscelánea

32. Lesiones plantares dolorosas de súbita aparición

Sergio Santos Alarcón, Felipe César Benavente Villegas, María Isabel García Briz y Amparo Fuertes Prosper

Anamnesis

Escolar varón de 10 años de edad, sin antecedentes médicos de interés, que acude remitido desde urgencias de pediatría a urgencias de dermatología, para valoración de lesiones cutáneas plantares de dos días de evolución, que refiere como dolorosas tanto espontáneamente, como a la palpación. Refiere inicio súbito hace dos días, con crecimiento de las mismas, sin otros síntomas asociadas.

No refería cuadro pseudogripal previo, ni síntomas sistémicos; así como negaba toma de fármacos previos al cuadro. Negaba síndrome de ojo rojo. La madre refería aplicación de hidrocortisona aceponato y polvos de talco, sin mejoría de las mismas.

En la anamnesis dirigida la madre refería que en el día previo de la aparición de las lesiones, el paciente había estado jugando en zona de charcos de agua durante largo tiempo, con un zapato ligero, y que los mismos estaban húmedos después.

Exploración física

A la exploración física, el paciente presentaba lesiones nodulares de carácter eritematovioláceo, distribuidos de manera irregular, afectando sobre todo a la planta derecha. (Figura 1 y Figura 2). Las lesiones eran dolorosas al mínimo roce. No se asociaban lesiones palmares.

Exploraciones complementarias

No se solicitaron pruebas complementarias

Diagnóstico

Hidradenitis plantar idiopática (Hidradenitis palmo-plantar idiopática).



Figura 2. Imagen clínica de lesiones a mayor detalle en región plantar izquierda.



Figura 1. Imagen clínica de ambas lesiones plantares.



Tratamiento

Se instauró tratamiento sintomático con ibuprofeno oral

Evolución

El paciente acudió a revisión a las 3 semanas, refiriendo resolución de las mismas, en 2 semanas. No se han dado recurrencias de las mismas.

Comentario

La hidradenitis palmoplantar idiopática es una enfermedad infradiagnosticada característica de la edad pediátrica de etiología desconocida. Actualmente se considera asociada a una actividad física enérgica, no asociándose a una enfermedad subyacente ni a consumo de fármacos. Su patogenia se desconoce, pero se postula que se deba a una ruptura de glándulas ecrinas por mecanismos traumáticos y térmicos y, consecuentemente a una sobreproducción e interleucinas proinflamatorias, que conllevarían una quimiotaxis de neutrófilos.

Clínicamente se caracteriza por la aparición súbita de papulo-nódulos dolorosos múltiples de coloración rojiza, con afectación palmoplantar, siendo más frecuente la afectación plantar. Su diagnóstico diferencial clínico incluye eritema multiforme, eritema nodoso plantar, síndrome de Sweet, enfermedad de Behçet, perniosis, sarcoidosis, dermatitis plantar juvenil de las piscinas.

A nivel histológico, se caracteriza por un infiltrado neutrofílico nodular alrededor de glándulas ecrinas tanto en su componente ductal como secretora, aunque no se requiere de su realización, si se realiza una correcta anamnesis, y los hallazgos de laboratorio son normales.

Las lesiones suelen ser autolimitadas en un período de días a semanas, aunque se han descrito recurrencias de las mismas. Se suele instaurar tratamiento sintomático, siendo los antiinflamatorios no esteroideos el tratamiento de elección.





33

Nódulos nasales de rápido crecimiento

Lidia Sobrevias Bonells
Iñigo Aranguren López
Lucía Sánchez Martínez

Miscelánea



33. Nódulos nasales de rápido crecimiento

Lidia Sobrevas Bonells, Íñigo Aranguren López y Lucía Sánchez Martínez

Anamnesis

Dos mujeres, de 34 y 35 años, sin antecedentes relevantes, consultaron por un nódulo de rápido crecimiento en el ala nasal de un mes de evolución, que les producía leve prurito. No referían traumatismo previo, picaduras de insecto, ni otra sintomatología acompañante. (Figuras 1 y 2).

Exploración física

A la exploración física se observaba un nódulo ovalado rojizo, de 12x6mm y 10x18mm respectivamente, en el ala nasal, de consistencia normal y con los bordes ligeramente infiltrados. No se observaron otras lesiones asociadas ni tampoco se palparon adenopatías.

Exploraciones complementarias

Se nos planteó el diagnóstico diferencial entre un linfoma cutáneo o una foliculitis pseudolinfomatosa. Se realizó biopsia de ambas lesiones, donde se observó un infiltrado linfocítico denso en dermis y tejido celular subcutáneo, con afec-

tación perifolicular y células linfoides de fenotipo B y T. (Figura 3). La inmunohistoquímica mostró positividad tanto para CD-20 como CD-3. Además, también se detectaron abundantes células dendríticas CD1a positivas alrededor de los folículos pilosos.

Diagnóstico

Ante tales hallazgos clínicos junto con el resultado anatomopatológico, se realizó el diagnóstico de foliculitis pseudolinfomatosa.

Tratamiento

El primer caso se trató con clobetasol tópico durante dos meses mientras que en el segundo se decidió abstención terapéutica.

Evolución

El primer caso se resolvió completamente tras el tratamiento con clobetasol tópico mientras que el segundo regresó totalmente tras la biopsia.



Figura 1. Mujer de 34 años con nódulo ovalado rojizo en ala nasal izquierda, de 12x6mm.



Figura 2. Mujer de 35 años con nódulo ovalado rosado de 10x18mm en ala nasal izquierda.

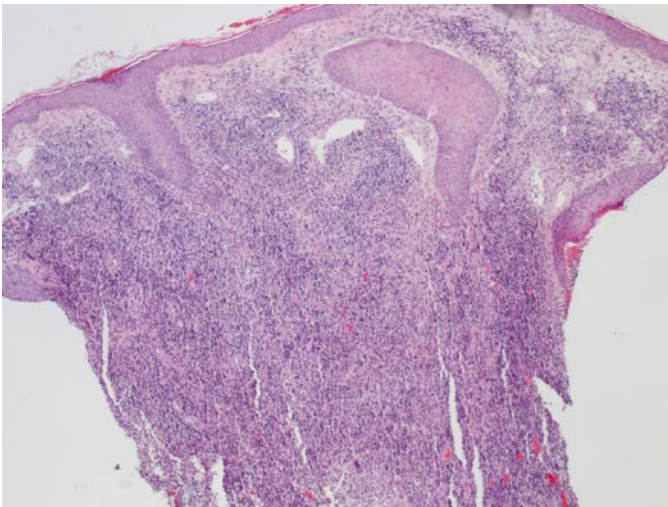


Figura 3. Histopatología de la paciente de 34 años. Infiltrado linfocítico denso en dermis y tejido celular subcutáneo, con afectación perifolicular. Tinción hematoxilina-eosina 20x.

Comentario¹⁻⁴

La foliculitis pseudolinfomatosa (FPL), descrita el 1986 por McNutt, es una forma rara de hiperplasia linfoide cutánea (HLC). Se presenta típicamente como un nódulo solitario de crecimiento rápido en la cara, especialmente nariz, mejillas o frente. Generalmente es asintomático o produce leve dolor o prurito. Afecta por igual a ambos sexos, preferentemente en la tercera o cuarta década. La HLC corresponde a un grupo heterogéneo de procesos linfoproliferativos reactivos benignos de células B y T, que pueden simular linfomas, dentro de los cuales se encuentra la FPL. Se desconoce su

etiopatogenia, pero se ha propuesto la activación folicular debido a la presencia de un antígeno en el folículo. El diagnóstico es histopatológico, mostrando un infiltrado denso linfocítico junto a una hiperplasia de folículos pilosos, y abundantes células dendríticas positivas para S-100/CD1a. El tratamiento no está bien establecido, aunque la mayoría de los autores proponen corticoides tópicos/intralesionales o cirugía. Se trata de un proceso benigno y autolimitado, siendo raras las recurrencias locales. Además se han descrito casos de regresión completa tras la biopsia, como ocurrió en uno de nuestros pacientes.

Bibliografía

- 1 Amrita J, Moore D, et al. PD-1, S-100 and CD1a expresión in pseudolymphomatous folliculitis, primary cutaneous marginal zone B-cell lymphoma (MALT lymphoma) and cutaneous lymphoid hyperplasia. *J Cutan Pathol* 2015; 42:6-15.
- 2 Arai E, Okubo H, Tsuchida T, et al. Pseudolymphomatous folliculitis: a clinicopathologic study of 15 cases of cutaneous pseudolymphoma with follicular invasión. *Am J Surg Pathol* 1999; 23:1313-1319.
- 3 Del Alcázar E, Gutiérrez P, et al. A reddish nodule on the nose. *International Journal of Dermatology* 2015, 54, 19-20.
- 4 Garcí I, Almeida V, Moreno V. Nódulo centrofacial de reciente aparición. *Actas Dermosifiliogr.* 2012; 103(7): 635-637.





34

Erupción pruriginosa en el tronco

Álvaro González Cantero
Elena Martínez Lorenzo
Beatriz Moreno Torres
Silvia Honorato Guerra

Miscelánea



34. Erupción pruriginosa en el tronco

Álvaro González Cantero, Elena Martínez Lorenzo, Beatriz Moreno Torres y Silvia Honorato Guerra

Anamnesis

Varón de 68 años de edad sin antecedentes personales de interés consulta por lesiones cutáneas pruriginosas, fluctuantes de predominio en tronco. No las relacionaba con ningún factor desencadenante ni había realizado tratamiento recientemente. No presentaba fiebre, artralgias, síndrome constitucional, disnea u otros síntomas sistémicos.

Exploración física

El paciente presentaba una erupción de predominio en tronco anterior, consistente en pápulas de escasos milímetros eritematosas e hiperqueratósicas. No presentaba afectación de mucosas ni ungueal a la exploración física. (Figura 1)

Exploraciones complementarias

Se realizó una biopsia de una de las lesiones cutáneas, donde se observaba paraqueratosis, acan-

tosis, junto a un infiltrado inflamatorio crónico, compatible con enfermedad de Grover. (Figura 2)

Diagnóstico

Enfermedad de Grover.

Tratamiento

Se realizó tratamiento con Metotrexate en dosis de 10 miligramos semanales durante 6 meses, el cuadro se resolvió con posterior recidiva. Tras la mejoría inicial el paciente fue tratado con Mometasona tópica.

Evolución

Desde el comienzo del cuadro el paciente presentó fluctuaciones en cuanto a la intensidad del prurito así como en relación al número de lesiones. Durante el tratamiento con Metotrexate presentó mejoría del cuadro, sin aclaramiento total, así mismo tras suspenderlo no presentó empeoramiento.

Comentario^{1,2}

Presentamos un caso de Enfermedad de Grover persistente de 15 meses de evolución. Esta entidad fue descrita por Grover en el año 1970, consiste en una erupción papulovesiculosa monomorfa que afecta predominantemente al tronco, siendo pruriginosa o asintomática.

Esta enfermedad también es conocida como dermatosis acantolítica transitoria, siendo habitualmente transitoria, no obstante, en algunos pacientes puede persistir durante meses o años, o seguir un curso crónico recurrente.

El caso que presentamos planteó el diagnóstico diferencial con la enfermedad de Darier la cual es una enfermedad genética, autosómica dominante, siendo un trastorno de la queratinización



Figura 1. Características clínicas: pápulas eritematosas e hiperqueratósicas

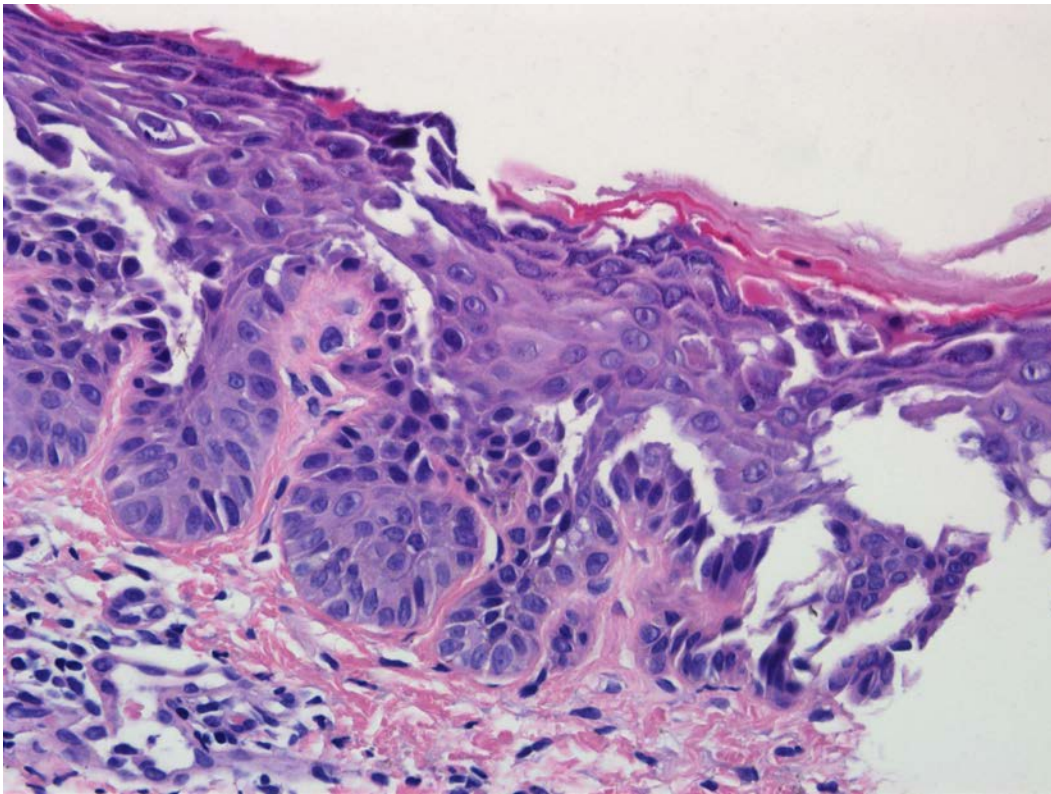


Figura 2: Histopatología de las lesiones

que se manifiesta generalmente antes de los 30 años de edad.

Con respecto al tratamiento es importante realizar una adecuada fotoprotección solar así como evitar el ejercicio intenso y el calor. En muchos pacientes la enfermedad remitirá de forma espontánea tras unas semanas pudiendo utilizarse corticoides tópicos potentes así como antihistamínicos orales. En los casos más graves se reco-

miendan corticoides orales, retinoides sistémicos, fototerapia y metotrexate.

Bibliografía

- 1 Grover RW. Transient acantholytic dermatosis. Arch Dermatol 1970;101:426-34.
- 2 Parsons JM. Transient acantholytic dermatosis (Grover's disease): a global perspective. J Am Acad Dermatol 1996; 35:653.





35

Pápulas queratósicas con empeoramiento estival

Alberto Conde Ferreiros
Ignacio Tormo Alfaro
Ximena Calderón Castrat
Javier Cañueto Álvarez

Miscelánea



35. Pápulas queratósicas con empeoramiento estival

Alberto Conde Ferreiros, Ignacio Tormo Alfaro,
Ximena Calderón Castrat y Javier Cañueto Álvarez

Anamnesis

Paciente de 45 años de edad que acude a consulta de Dermatología por un brote de lesiones en axilas y región posterior del cuello asociado a un agravamiento de sus lesiones pre-existentes del cuero cabelludo. Había acudido por primera vez a consulta de Dermatología a la edad de 10 años por aparición progresiva lesiones similares, que desde entonces sufre con empeoramientos periódicos, especialmente en los meses de verano. Su padre sufría un cuadro clínico similar.

Exploración física

En caras laterales de cuello y regiones claviculares bilaterales se observaban lesiones pápulo-queratósicas dispersas de color marrón-grisáceo. En ambas regiones axilares e inguino-vulvares, también existían lesiones papulosas queratósicas, de menor tamaño, de aspecto similar a las anteriormente descritas. Sobre las placas existían algunas áreas levemente erosivas o costrosas (Figura 1). En cuero cabelludo exhibía lesiones queratósicas que formaban placas extensas. Al retirar la escamo-costra suprayacente, en algunos casos se observaba una superficie algo exudativa y ocasionalmente maloliente, aunque no existían placas alopecias. Las lesiones tenían un curso crónico recidivante. La paciente refería un empeoramiento significativo en los meses de verano, aunque exhibía cierto nivel de afectación a lo largo de todo el año. Mostraba además afectación ungueal en ambas manos, con hiperqueratosis y estriación longitudinal de la lámina ungueal en las 10 uñas e indentación en forma de V en lámina ungueal de ambos segundos dedos (Figura 2). En el dorso de manos, existían pápulas planas color rosado o pardusco, milimétricas, poligonales, asintomáticas más o menos dispersas, que recordaban a las



Figura 1. Axila izquierda. En la imagen de la izquierda, se observa una placa eritematocostrosa de bordes bien definidos formada por múltiples pápulas eritematosas, queratósicas con alguna vesícula y costra aislada. Corresponde a un brote de ED. A la derecha, se aprecian máculas marrónceas correspondientes a hiperpigmentación residual resultado de la mejoría del brote de ED tras incremento de dosis de acitretina.



Figura 2. Se observa afectación ungueal de la paciente. En la totalidad de las 10 uñas, se aprecia hiperqueratosis y estriación longitudinal de las láminas ungueales. Además, en ambos segundos dedos se puede observar indentación en V de la lámina ungueal. Si observamos con mayor detalle, en la superficie de articulaciones metacarpofalángicas se pueden observar pápulas planas color rosado y milimétricas (acroqueratosis verruciforme de Hopf).



verrugas planas. En eminencia tenar, se observan pits queratósicos dispersos.

Exploraciones complementarias

Una biopsia de la región axilar demostró un epitelio con ligera hiperqueratosis en el que se apreciaba una alteración de la maduración (disqueratosis) caracterizada por la condensación nuclear con agrupación perinuclear de queratina, y una pérdida de la cohesión entre los queratinocitos (acantolisis) en capas suprabasales.

Diagnóstico

Enfermedad de Darier (ED) o Enfermedad de Darier-White.

Tratamiento

Acitretina 25 mg/día.

Evolución

La paciente se encontraba en tratamiento con acitretina 25 mg/día. Dado que sus controles analíticos se situaron dentro de la normalidad, se decidió incrementar la dosis de acitretina hasta los 50 mg/día con el fin de lograr el control del brote agudo. Este aumento de dosis consigue una remisión casi completa de las lesiones. Además, se asoció un ciclo de amoxicilina-clavulánico 875-125 mg / 8 horas con el fin de tratar la sobreinfección que sufría especialmente en las lesiones del cuero cabelludo. Una vez logrado un adecuado control de la enfermedad, la dosis de acitretina se fue reduciendo, hasta los 25 mg/día. La paciente suele estar en tratamiento con acitretina a dosis variables según la gravedad y con cortos periodos libres de tratamiento sistémico, aunque precisa a menudo con los cambios estacionales y especialmente en primavera, una elevación de la dosis hasta conseguir un mejor control de la enfermedad.

La paciente fue diagnosticada de ED a los 10 años de edad. En un primer momento, se pautó tratamiento con corticoides tópicos de potencia alta en lesiones cutáneas y vaselina salicílica al 4% en cuero cabelludo con discreta mejoría. A los 16 años de edad, se inició tratamiento con acitretina 25mg/día que se fue incrementando paulatinamente hasta lograr un control adecuado de la enfermedad.

35 años después del diagnóstico de la ED, la paciente continúa con un razonable control de su enfermedad con exacerbaciones coincidentes con estrés, menstruación, mayor sudoración o fricción.

Comentario

La ED es un trastorno de la queratinización poco frecuente que se hereda de carácter autosómico dominante, aunque son frecuentes las mutaciones espontáneas. Se debe a mutaciones en el gen ATP2A2, que provoca una anomalía funcional en la enzima SERCA2b, encargada de la homeostasis cálcica (1). Los primeros síntomas comienzan en la adolescencia y comprenden el prurito y el olor desagradable que empeoran con el calor, la fricción y la radiación UV. Las lesiones cutáneas se caracterizan por pápulas queratósicas amarillentas localizadas en áreas seboreicas^{2,3,4}. Otras manifestaciones incluyen la presencia de estriación de la lámina ungueal y pits palmares. El diagnóstico se basa en la clínica característica y se confirma con el análisis histopatológico donde el hallazgo de disqueratosis acantolítica es típico^{2,3,4}. Los fármacos reguladores de la queratinización, especialmente la acitretina, suelen ser eficaces en el tratamiento de la ED y se emplean ante el fracaso de los tratamientos tópicos^{3,4}. Aunque la ED es bien conocida, su baja incidencia requiere un alto índice de sospecha. Por lo tanto, ante jóvenes que presenten lesiones queratósicas en regiones seboreicas no debemos olvidar la ED, cuyo tratamiento a menudo supone una mejoría clínica y de la calidad de vida.

Bibliografía

- 1 Szigeti R, Kellermayer R. Autosomal-dominant calcium ATPase disorders. *J Invest Dermatol*. 2006 Nov;126(11):2370-6.
- 2 Takagi A, Kamijo M, Ikeda S. Darier disease. *J Dermatol*. 2016 Mar;43(3):275-9.
- 3 Hohl D. Darier disease and Hailey-Hailey disease. In: Bologna JL, Jorizzo JL, Schaffer JV, eds. *Dermatology*. 3rd ed. Philadelphia, PA: Mosby Elsevier; 2012. p. 887-897
- 4 Burge SM, Hovnanian A. Trastornos acantolíticos de la piel. En: Fitzpatrick *Dermatología en Medicina General*. Ed. Medicina Panamericana. 8º Ed. 2012.p 551-563.





36

Un potencial confusor en la evaluación de la respuesta tumoral a las nuevas terapias en pacientes con melanoma avanzado

Sara Burillo Martínez
Fátima Tous-Romero
Virginia Velasco-Tamariz
Pablo Ortiz-Romero

Miscelánea



36. Un potencial confusor en la evaluación de la respuesta tumoral a las nuevas terapias en pacientes con melanoma avanzado

Sara Burillo Martinez, Fatima Tous-Romero, Virginia Velasco-Tamariz y Pablo Ortiz-Romero

Anamnesis

Presentamos el caso de una mujer de 68 años con antecedente de melanoma avanzado (metástasis peritoneales) BRAF wild-type en tratamiento en primera línea con pembrolizumab a dosis de 2mg/kg cada 3 semanas. Tras la tercera infusión de pembrolizumab la paciente consulta por la aparición brusca de nódulos dolorosos en extremidades y glúteos, asociado a artralgias y fiebre elevada.

Exploración física

La exploración física objetivó múltiples nódulos y placas subcutáneas extensas, la mayor de 10 cm de diámetro en antebrazo, glúteos y piernas (Figura 1), dolorosos a la palpación, asociado a oligoartritis de codo y tobillo.

Exploraciones complementarias

En la analítica de sangre rutinaria se detectó una elevación moderada de los reactantes de fase aguda sin otras alteraciones significativas. Se realizó una biopsia profunda de antebrazo que reveló una paniculitis lobulillar granulomatosa sarcoidea, sin evidencia de vasculitis (Figura 1). No se hallaron células melan-A o melanófagos en el infiltrado, descartando la posibilidad de una reacción inflamatoria, inducida por pembrolizu-

mab, sobre posibles micrometástasis subcutáneas. El examen con luz polarizada y las tinciones PAS, Grocott y Ziehl fueron negativos. Solicitamos niveles de ECA que resultaron elevados (99.2 UI/l) y adelantamos su TAC body de control. Éste reveló la regresión de las metástasis peritoneales y la nueva aparición de adenopatías simétricas hiliares y mediastínicas prominentes (Figura 1).

Diagnóstico

Teniendo en cuenta la histología cutánea demostrando una inflamación granulomatosa sarcoidea, la nueva aparición de adenopatías hiliares y mediastínicas, la elevación de la ECA, las propiedades inmunológicas de pembrolizumab, la relación temporal estrecha entre su inicio y el debut clínico y la revisión de la literatura, se diagnosticó de reacción granulomatosa sarcoidea postinmunoterapia con afectación cutánea en forma de paniculitis y ganglionar.

Debemos resaltar que, al conocer los oncólogos la aparición de las nuevas adenopatías en el TAC, éstos habían planteado la posibilidad de progresión o pseudoprogresión tumoral. Sin embargo, al comentarles los hallazgos cutáneos y respaldados por un patrón radiológico típico sarcoideo, apoyaron nuestro diagnóstico como primera posibilidad y se decidió conjuntamente el inicio de corticoterapia.

Tratamiento

La respuesta al tratamiento (prednisona 0.75mg/kg/d) fue muy favorable, con la completa resolución de la paniculitis en 15 días. El siguiente TAC de control (2 meses después) constató la regresión completa de las adenopatías.

Evolución

Tras la sexta infusión de pembrolizumab la paciente consultó por la inflamación de un nevus azul de larga data en dorso de mano derecha. Se extirpó la lesión, hallando una dermatitis granulomatosa sarcoidea con aisladas células névicas

(Figura 2). La paciente presentó por tanto una segunda reacción sarcoidea consistente en la regresión granulomatosa névica. Hoy día continúa tratamiento con pembrolizumab, manteniéndose en remisión completa a los 6 meses de seguimiento.

Discusión

Con un perfil más ventajoso en términos de efecto antitumoral y eventos adversos que el bloqueo CTLA-4, la terapia anti-PD-1 se posiciona como una estrategia en auge en el tratamiento del melanoma y otras neoplasias¹. Aunque el

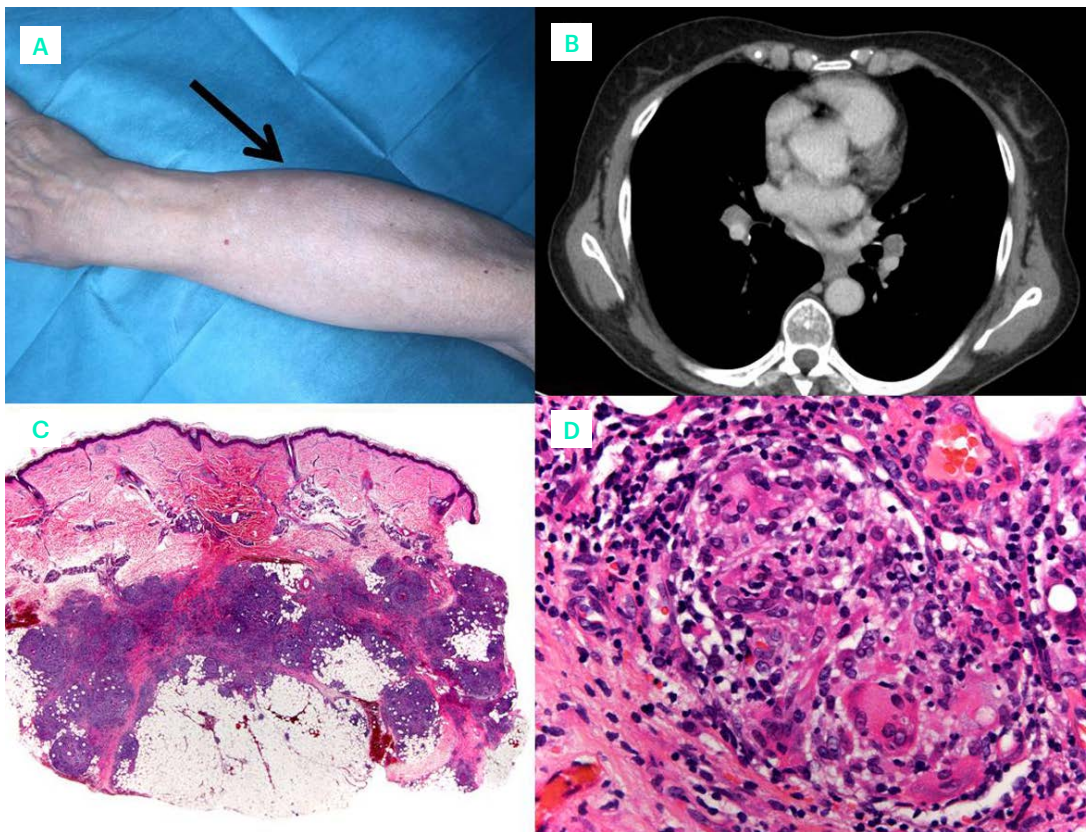


Figura 1. A) Placa subcutánea de mayor tamaño en antebrazo. B) Nuevas adenopatías hiliares y mediastínicas prominentes en el TAC de control. C) Paniculitis lobulillar granulomatosa (HE 20x). D) Infiltración del lobulillo por histiocitos epitelioides, abundantes células gigantes multinucleadas y linfocitos, formando granulomas no necrotizantes (HE 200x).

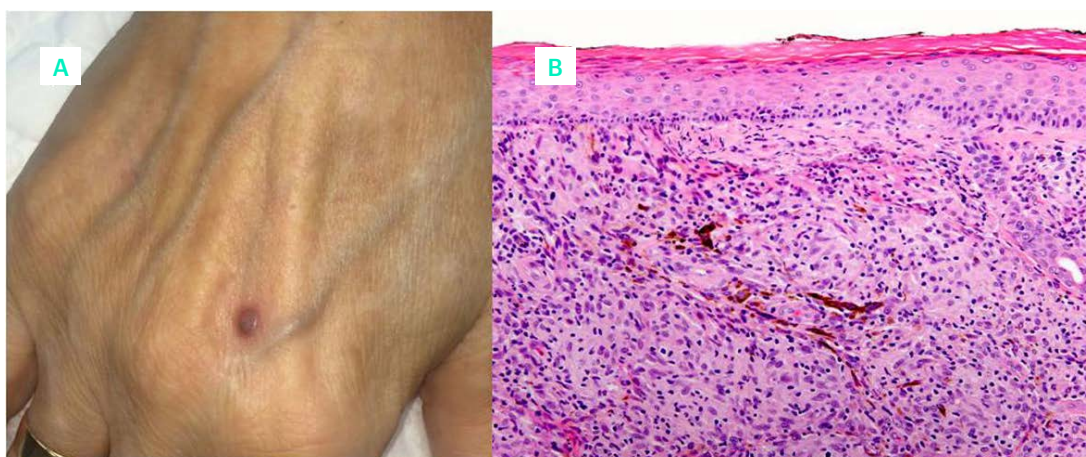


Figura 2. A) Inflamación de nevus azul de larga data. B) Detalle de la dermatitis granulomatosa sarcoidea con aisladas células fusiformes pigmentadas correspondientes a células névicas (HE 120x).



primer caso de sarcoidosis inducida por ipilimumab se reportó en 2009, ha sido en 2016 con la generalización de los anti-PD-1 cuando las reacciones sarcoideas postinmunoterapia han aumentado exponencialmente, representando un auténtico efecto adverso inmunomediado emergente². Es crucial conocer estas reacciones ya que, dado que pueden aparecer en cualquier órgano y los estudios radiológicos convencionales no distinguen entre lesiones neoplásicas y granulomatosas, pueden simular la progresión de la enfermedad metastática y conducir a la suspensión innecesaria de un tratamiento potencialmente eficaz en una población con escasas alternativas terapéuticas. En este contexto el papel del dermatólogo puede ser crítico ya que la piel es un órgano de afectación predilecta y el más accesible al estudio histológico³. Como ilustra nuestro caso, ante una histología

sarcoidea cutánea en un paciente con inmunoterapia y dada la alta probabilidad de afectación sistémica, debemos alertar al oncólogo para no confundir estas reacciones con la progresión metastática evitando la toma de decisiones inadecuadas.

Bibliografía

- 1 Danlos FX, Pagès C, Baroudjian B, et al. Nivolumab-Induced Sarcoid-Like Granulomatous Reaction in a Patient With Advanced Melanoma. *Chest*. 2016; 149:e133-6.
- 2 Cousin S, Toulmonde M, Kind M, et al. Pulmonary sarcoidosis induced by the anti-PD1 monoclonal antibody pembrolizumab. *Ann Oncol*. 2016; 27: 1178-9.
- 3 Cotliar J, Querfeld C, Boswell WJ, Raja N, Raz D, Chen R. Pembrolizumab-associated sarcoidosis. *JAAD Case Rep*. 2016; 2: 290-3.



37

Placas eritematopustulosas en pliegues en mujer de avanzada edad

Cristina López Sánchez
Miguel Ángel Sánchez Martínez
Víctor Adrián Flores Climente
Juan Francisco Mir Bonafé

Miscelánea



37. Placas eritemato-pustulosas en pliegues en mujer de avanzada edad

Cristina López Sánchez, Miguel Ángel Sánchez Martínez, Víctor Adrián Flores Climente y Juan Francisco Mir Bonafé

Anamnesis

Mujer de 71 años sin antecedentes patológicos de interés. Derivada de su médico por un cuadro de tres semanas de evolución en forma de placas eritematosas de predominio en pliegues que habían progresado de forma descendente. La paciente refería prurito leve. Había recibido tratamiento con fluconazol 150 mg vía oral (dos dosis) y clotrimazol/betametasona 10 mg/g + 0.5mg/g en crema dos veces al día, sin mejoría. No asociaba fiebre ni otros síntomas sistémicos. Al interrogatorio dirigido, negaba ingesta de fármacos o clínica infecciosa en las semanas previas.

Exploración física

Se observaban placas eritematosas extensas de carácter inflamatorio de bordes circinados con pústulas milimétricas y descamación fina en periferia. Las lesiones abarcaban la totalidad de la zona del escote y grandes pliegues (submama-rios, axilares, abdominal e inguinales), así como la parte proximal de ambas extremidades inferiores (Figura 1). El signo de Nikolsky era negativo. No se objetivó afectación de mucosas.

Exploraciones complementarias

Se planteó el diagnóstico de dermatosis pustulosa subcórnea, barajando otras posibilidades como la candidiasis cutánea diseminada, el pénfigo IgA o una toxicodermia tipo SDRIFE (*Symmetrical Drug-Related Intertriginous and Flexural Exanthema*) como diagnósticos menos probables.

Se realizó una biopsia cutánea de la periferia de una de las lesiones, evidenciando la presencia de pústulas subcórneas, leve espongirosis y exocitosis de polimorfonucleares. En dermis superficial destacaba edema y un infiltrado inflamatorio agudo perivascular e intersticial (Figura 2). Las tinciones de PAS, Grocott y Gram fueron negativas. Se completó el estudio mediante otra biopsia cutánea para inmunofluorescencia directa (IFD) que fue negativa. Igualmente se realizó cultivo micológico de las pústulas que fue negativo.

Diagnóstico

Síndrome de Sneddon-Wilkinson (Dermatitis pustulosa subcórnea)

Figura 1. Placas eritematosas extensas de carácter inflamatorio y bordes circinados con pústulas milimétricas y descamación fina en periferia localizadas en escote, pliegues submama-rios y parte proximal de extremidades inferiores.



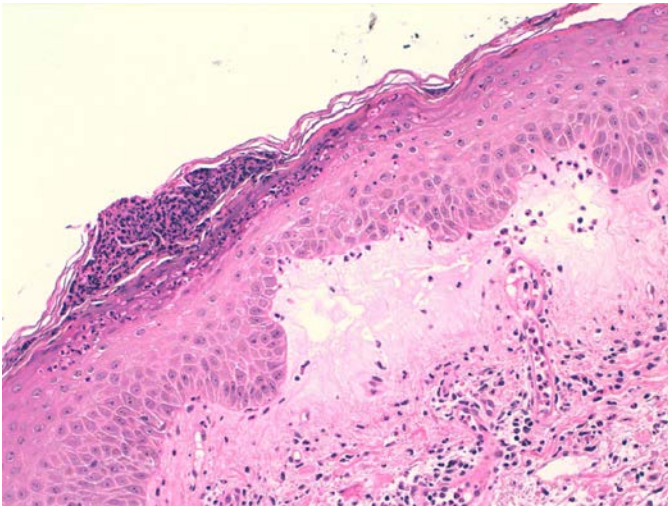


Figura 2: pústula subcórnea con leve espongiosis y presencia de edema y un infiltrado inflamatorio perivascular en dermis superficial.

Tratamiento y evolución

Dado que no disponíamos de una confirmación diagnóstica ni de la determinación de déficit de glucosa-6-fosfato-deshidrogenasa, se inició tratamiento con prednisona a dosis de 0.5mg/Kg/d a la espera de resultados, así como acetónido de triamcinolona al 0.1% en crema dos veces al día. En la visita de seguimiento a las dos semanas, la paciente presentaba una gran mejoría clínica, con la mayoría de lesiones en fase de resolución. Dada la buena evolución, se decidió retirar de manera progresiva el tratamiento corticoideo sin recidiva del cuadro hasta la fecha.

Comentario¹⁻²

La dermatosis pustulosa subcórnea es una entidad descrita por primera vez en 1956, conocida

también como síndrome de Sneddon-Wilkinson (SSW). Se trata de una enfermedad rara, de curso crónico-recurrente y de naturaleza benigna que afecta mayoritariamente a pacientes adultos, aunque se han descrito algunos casos en población pediátrica. Característicamente se presenta en forma de placas eritematosas con presencia de pústulas flácidas de pequeño tamaño en la periferia que progresan de forma anular o circinada. La distribución de las lesiones es simétrica y predominante en tronco, pliegues y parte proximal de extremidades. A nivel histopatológico destaca la presencia de pústulas subcórneas con leve espongiosis y acantólisis. Se acompaña habitualmente de un infiltrado inflamatorio mixto perivascular en dermis superficial. La IFD es negativa o bien inespecífica, hecho que nos ayuda a diferenciar esta entidad de algunas enfermedades ampollares autoinmunes, especialmente en los pénfigos IgA y foliáceo. El diagnóstico diferencial incluye, además, la psoriasis pustulosa, si bien algunos autores las consideran la misma entidad. El tratamiento de primera línea es dapsóna, aunque los retinoides o corticoides orales se han utilizado con buena respuesta, como en el caso de nuestra paciente.

Bibliografía

- 1 Sneddon IB, Wilkinson DS. Subcorneal Pustular Dermatitis. Br J Dermatol. 1956 Dec; 68 (12): 385-94.
- 2 Watts Pj, Khachemoune A. Subcorneal Pustular Dermatitis: A Review of 30 Years of Progress. Am J Clin Dermatol. 2016 Dec; 17 (6): 653 – 71.





38

Lesiones pigmentadas residuales sobre placas de psoriasis resueltas

Roberto Peña Sánchez
Alba Crespo Cruz
Sandra Cases Mérida
Amalia Pérez Gil

Miscelánea



38. Lesiones pigmentadas residuales sobre placas de psoriasis resueltas

Roberto Peña Sánchez, Alba Crespo Cruz, Sandra Cases Mérida y Amalia Pérez Gil

Anamnesis

Mujer de 40 años, en seguimiento por psoriasis en placas desde los 13 años de edad, sin otros antecedentes. Evolucionó con brotes moderados-severos, requiriendo tratamientos tópicos y sistémicos. Tras agotar ciclosporina y suspender metotrexato por elevación sostenida de transaminasas, se inició tratamiento con adalimumab con respuesta excelente, alcanzando PASI 90.

Exploración física

Aclaramiento de las placas de psoriasis, persistiendo manchas hipercrómicas de color café con leche, circunscritas a las lesiones resueltas. En su interior destacan múltiples lentigos marrón oscuro, de 2 a 4 mm, similares a nevus spilus, homogéneos y sin atipias (Figuras 1 y 2)

Persisten placas eritemato-descamativas aisladas, de 1-2 centímetros, diseminadas por tronco y extremidades, poco infiltradas y sin pigmen-

tación melanocítica. PASI 1,2. No se identifican otras lesiones.

Exploraciones complementarias

La dermatoscopia de las lesiones lentiginosas muestra un patrón reticular típico, monocromo y simétrico en bordes y estructuras, sin atipias, similar en todas ellas, sobre una hiperpigmentación de fondo.

Dada la ausencia de datos de alarma no se consideró necesaria la realización de biopsia. Entre los estudios complementarios de la paciente destacaban:



Figura 1. Lesiones lentiginosas sobre manchas marrón claro residuales, similares a un nevus spilus.



Figura 2. Detalle de las lesiones pigmentadas.



- Analítica: normal, ANA negativo.
- Serologías VIH, VHB, VHC negativas.
- Mantoux y radiografía de tórax normales.

Diagnóstico

Lentiginosis residual sobre placas de psoriasis resueltas.

Tratamiento

Explicamos benignidad del cuadro. La paciente no solicitó tratamiento adicional.

Evolución

Las lesiones lentiginosas han persistido tras 3 años de seguimiento, sin cambios en este periodo ni aparición de nuevas lesiones. La paciente mantiene buen control de su enfermedad con administraciones mensuales de adalimumab (40 mg s.c.).

Comentario¹⁻³

La hiperpigmentación postinflamatoria es infrecuente, aunque se ha descrito sobre placas de psoriasis en resolución, sobre las que pueden aparecer múltiples lentigos. La mayoría de los casos sucedieron tras la administración de terapia PUVA pero, recientemente, también se han descrito con tratamientos tópicos (calcipotriol) y sis-

témicos (etanercept, adalimumab, ustekinumab, apremilast,...). El mecanismo patogénico sigue siendo desconocido.

Es típica su localización limitada a placas resueltas, sobre las que asientan lesiones pigmentadas lentiginosas de 2-3 mm, numerosas, tipo nevus spilus-like, con tendencia a permanecer estables con el tiempo. La presencia de atipias es excepcional y casi siempre se asocia a dosis altas de PUVA, siendo suficiente el seguimiento clínico en ausencia de signos de alarma. Hay publicaciones aisladas que reportan el uso exitoso de crioterapia y láser rubí Q-switched en el tratamiento de estas lesiones.

Bibliografía

- 1 Dogan S, Atakan N. Multiple lentigines confined to psoriatic plaques induced by biologic agents in psoriasis therapy: a case and review of the literature. *Cutan Ocul Toxicol*. 2015;34: 262-264.
- 2 Sfecci A, Khemis A, Lacour JP, Montaudié H, Passeron T. Appearance of lentigines in psoriasis patients treated with apremilast. *J Am Acad Dermatol*. 2016 Dec;75(6):1251-1252.
- 3 Santos-Juanes J, Coto P, Mallo S, Galache C, Sánchez del Río J, Torre JC. Multiple lentigines confined to resolving psoriatic plaques in a patient treated with adalimumab. *Dermatology*. 2008;216(3):279.





39

Nódulos eritematovioláceos en el cuero cabelludo

Catalina Torres Sánchez
Sara Sánchez Pérez
Víctor González Delgado
M^a Dolores Ramón Quiles

Miscelánea

39. Nódulos eritemato-violáceos en el cuero cabelludo

Catalina Torres Sánchez, Sara Sánchez Pérez, Víctor González Delgado y M^a Dolores Ramón Quiles

Anamnesis

Mujer de 41 años, con una tuberculosis pulmonar ya tratada, que acude a nuestra consulta para valoración de unas lesiones localizadas en el cuero cabelludo de 3 meses de evolución. Estas lesiones no eran dolorosas, pero ante mínimos traumatismos sangraban con facilidad.

Exploración física

A la exploración física se observaban múltiples nódulos eritemato-violáceos, localizados a nivel parietooccipital derecho. Estos nódulos median entre 0,5 y 2 cm de diámetro, estaban agrupados formando una gran placa, y muchos de ellos presentaban erosión superficial con sangrado. Además, la paciente presentaba una adenopatía retroauricular ipsilateral, de 3 cm de diámetro, dura, de bordes bien definidos y no adherida a planos profundos (Figura 1).



Figura 1. Nódulos eritemato-violáceos, localizados a nivel parietooccipital derecho.

Exploraciones complementarias

Realizamos dermatoscopia de las lesiones nodulares observando un patrón vascular polimorfo sobre un fondo eritemato-lechoso.

Solicitamos una analítica general y una serología, que no mostraron hallazgos patológicos, además de una ecografía de partes blandas y ganglionar, donde se visualizaron las lesiones nodulares descritas, sin aumento de vascularización al realizar el eco-doppler, y se identificó la adenopatía retroauricular con características reactivas.

Se tomó una biopsia de uno de los nódulos, y en el estudio anatómo-patológico mostró una lesión de características benignas, localizada en la dermis, compuesta por un infiltrado inflamatorio de predominio linfocítico con algunos eosinófilos, acompañado de una proliferación vascular con células endoteliales prominentes que protuyen hacia la luz de los vasos sanguíneos (Figura 2).

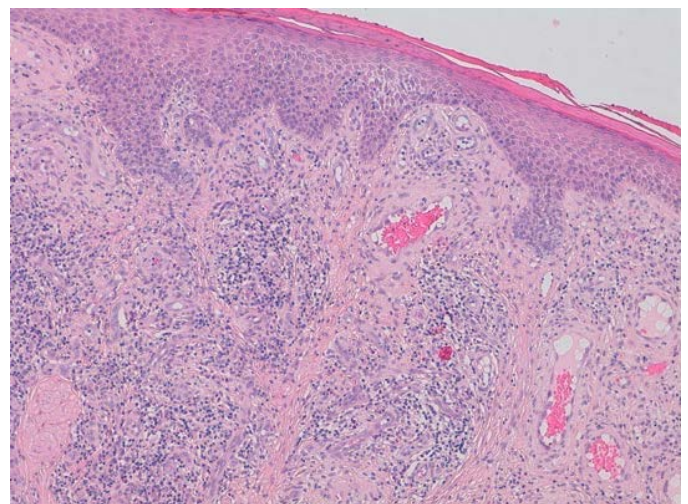


Figura 2. Biopsia de uno de los nódulos.



Se completó el estudio con una biopsia de la adenopatía locorregional, que confirmó la sospecha de adenopatía inflamatoria reactiva.

Diagnóstico

Hiperplasia angiolinfoide con eosinofilia (HALE).

Tratamiento

Se pautó tratamiento con corticoides intralesionales (acetónido de triamcinolona diluido al 50% en suero fisiológico) y láser de colorante pulsado. La paciente recibió varios ciclos de tratamiento combinado en el transcurso de 1 año.

Evolución

Las lesiones perdieron volumen y coloración, y además, desapareció la tendencia al sangrado de las mismas. No aparecieron nuevas lesiones y la paciente continúa asintomática y sin otra patología de interés hasta el momento actual.

Comentario

La HALE es una proliferación vascular benigna crónica, poco frecuente, descrita por primera

vez en 1969 por Wells y Whimster. Se desconoce su etiología, pero se piense que puede ser un proceso reactivo a diversos estímulos, como traumatismos, factores hormonales o malformaciones vasculares.

Típicamente se presenta en forma de pápulas, nódulos o placas, en la piel o en los tejidos subcutáneos, de color eritematoso, violáceo o pardo. Estas lesiones pueden ser únicas o múltiples, y se localizan principalmente a nivel de cabeza y cuello, con predilección por la zona periauricular.

En el estudio histológico se evidencia una proliferación vascular con células endoteliales epitelioides prominentes, acompañadas de un infiltrado inflamatorio linfocitario con algunos eosinófilos.

El tratamiento más utilizado es la cirugía, pero se han empleado una amplia variedad de tratamientos con resultados variables, reflejando la brecha en el conocimiento de su patogénesis. La HALE se caracteriza por su alta tasa de recurrencias, hasta en un 30% de los casos independientemente del tratamiento recibido.





40

Paciente con lesiones asintomáticas en la espalda de un año de evolución

Luis Salvador Rodríguez
Antonio Martínez López
David López Delgado
Ricardo Ruiz Villaverde

Miscelánea



40. Paciente con lesiones asintomáticas en la espalda de un año de evolución

Luis Salvador Rodríguez, Antonio Martínez López, David López Delgado y Ricardo Ruiz Villaverde

Anamnesis

Varón de 23 años de edad, sin alergias medicamentosas conocidas, con antecedentes personales de Psoriasis desde los 16 años, sin otras enfermedades de interés. No fumador, consumidor ocasional de bebidas alcohólicas, sin otros factores de riesgo cardiovascular. Entre los antecedentes familiares destacaba la existencia de un hermano afecto de psoriasis, sin otros familiares afectados.

Como tratamiento habitual, el paciente únicamente empleaba fármacos por vía tópica, a expensas de corticoides (betametasona dipropionato) y análogos de la vitamina D (calcipotriol); habiendo recibido también en 2012 varias sesiones de fototerapia a expensas de UVBBE. Por lo demás, el paciente no realizaba ningún otro tratamiento.

El paciente consultaba, derivado por su médico de atención primaria, por un empeoramiento de las placas de psoriasis, al haberse vuelto inefectivo el tratamiento tópico con el que previamente se había conseguido un buen control.

No refería molestias articulares, ni cambios a nivel ungueal.

Exploración física

A la exploración física el paciente presentaba placas eritemato-escamosas a nivel de codos, abdomen y rodillas preferentemente. No presentaba apenas compromiso del cuero cabelludo. A nivel ungueal no se apreciaba pitting, onicolisis ni hiperqueratosis subungueal.

Durante la exploración, llamaba la atención la presencia de placas eritematosas, ligeramente deprimidas, bien diferenciadas, de bordes netos y aspecto atrófico, no induradas a la palpación a nivel dorsolumbar. (Figura 1)

Al interrogar al paciente por estas lesiones halladas durante la exploración, éste refería que habían aparecido en el último año, sin relacionarlo con traumatismos ni ingesta previa de fármacos. Tampoco refería la presencia de placas de psoriasis en esa localización, ni otros procesos inflamatorios cutáneos.



Figura 1. Se observan lesiones anetodérmicas en región dorsolumbar.

Exploraciones complementarias

Dentro de las pruebas complementarias, se solicitó estudio analítico completo, incluyendo autoinmunidad y serologías, y se tomó una muestra cutánea mediante biopsia-punch. El estudio analítico reflejó parámetros dentro de la normalidad tanto a nivel bioquímico como de hemograma, con serología negativa para virus hepatotropos, VIH, así como serología de *Borrelia Burgdorferi*. La autoinmunidad resultó negativa, así como el HLA-B27. Respecto a los hallazgos histológicos de la muestra cutánea, estos revelaron una epidermis normal sin alteraciones; discreto engrosamiento de haces de colágeno, con hialinización segmentaria. No se observaba alteración en la morfología y estructura de glándulas sebáceas y se apreciaba un escaso infiltrado inflamatorio perivascular en dermis superficial. (Figura 2)

Diagnóstico

Dada la morfología de las lesiones, junto con los resultados de las pruebas complementarias, se llegó al diagnóstico de Atrofodermia de Pasini y Pierini.

Tratamiento

Se inició tratamiento con Metotrexate oral a dosis de 10 mg semanales así como suplementos de ácido fólico con el objetivo de conseguir un mejor control del psoriasis del paciente.

Para la lesiones anetodérmicas no se inició ningún tratamiento dirigido específico, pues ningún tratamiento ha mostrado ser plenamente eficaz y las lesiones eran asintomáticas.

Evolución

En las siguientes revisiones, el paciente mostró una mejoría franca de las placas de psoriasis, sin haber experimentado apenas cambios a nivel de las lesiones anetodérmicas.

Comentario

La atrofodermia idiopática de Passini y Pierini (AIPP) consiste en una forma infrecuente de proceso cutáneo atrofiante de etiología desconocida. Existe controversia sobre su posición nosológica, pues algunos autores la incluyen dentro de las dermatitis fibrosantes, junto con la morfea, el liquen escleroatrófico y la acrodermatitis crónica atrófica, mientras que otros la consideran como una entidad individualizada.

La AIPP se manifiesta por una o múltiples lesiones ligeramente deprimidas, hiperpigmentadas, bien delimitadas, de bordes netos, y no induradas. El tamaño es variable, desde milímetros hasta varios centímetros, pudiendo llegar a confluir. Generalmente es asintomática y predomina en el sexo femenino, sobre todo en mujeres jóvenes o de edad media, con una relación en torno a 6:1.

El estudio histológico es poco específico, pudiendo encontrarse disminución de la dermis papilar con epidermis normal o ligeramente atrófica, junto con alteraciones del colágeno e hialinización, pero en muchas ocasiones es similar a la histología de piel normal. Ningún tratamiento ha demostrado ser plenamente eficaz.

Presentamos aquí un caso de AIPP, atractivo dada la baja incidencia de esta patología.

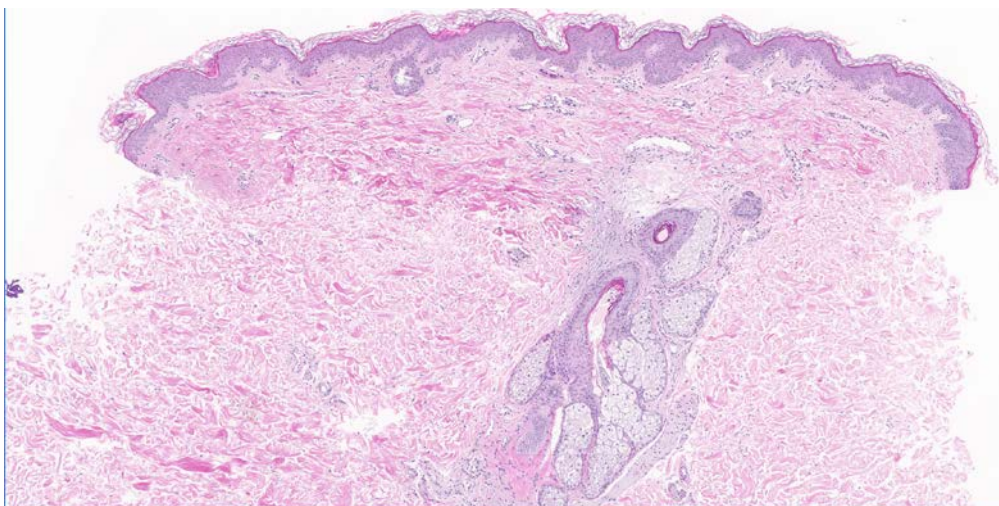


Figura 2.





41

Xerosis cutánea de larga evolución en adolescente

Álex Viñolas Cuadros
David Moyano Bueno
Adriana Cosano Quero
Javier Cañueto Álvarez

Miscelánea



41. Xerosis cutánea de larga evolución en adolescente

Álex Viñolas Cuadros, David Moyano Bueno, Adriana Cosano Quero, Javier Cañueto Álvarez

Anamnesis

Varón de 17 años, sano, correctamente vacunado y sin antecedentes patológicos de interés salvo alergia estacional bien controlada que trata con antihistamínicos. Acude derivado por su médico de Atención Primaria por presentar clínicamente intensa xerosis cutánea de años de evolución, de difícil manejo y de dudosa compatibilidad con la producida por los cuadros de atopia. La madre refiere que el cuadro clínico se inició a las pocas semanas de nacer y que ha estado presente a lo largo de toda la infancia y adolescencia con tendencia a la mejoría durante el verano. Realizando una anamnesis más exhaustiva, la madre comenta que el abuelo del paciente, y dos de sus hermanos varones, padecen también de una condición similar. No recuerda presencia de afección cutánea en ninguna mujer de la familia, y sus tres hermanas no han tenido aún descendencia (Figura 1).

Exploración física

El paciente se encontraba con buen estado general, sin ningún otro síntoma salvo el del motivo de consulta. El paciente muestra una piel con

escamas marrónáceas adherentes que afectan a la mayor parte del tegumento, con mayor intensidad en las superficies de extensión y especialmente en los miembros inferiores, sin presencia de signos inflamatorios. La región posterior del cuello también intensamente afectada, con un aspecto sucio (Figura 2). Característicamente las palmas se encuentran respetadas. Las mucosas se encuentran también respetadas. El paciente no mostró alteraciones visuales ni criptorquidia, no tenía antecedentes de crisis epilépticas y la exploración neurológica fue normal.

Exploraciones complementarias

Con la ayuda de la dermatoscopia conseguimos definir mejor las lesiones, consistentes en escamas poligonales en forma de placas, de coloración marrón, gruesas y adheridas, ligeramente elevadas en su periferia.

Diagnóstico

Ictiosis Recesiva Ligada al Cromosoma X.

Tratamiento

se explicó el carácter inherente a su patología y se pautó hidratación abundante con productos tópicos emolientes y excipientes grasos.

Comentario

Las ictiosis son trastornos de cornificación en los que la piel tiene tendencia a la formación de escamas que recuerdan a las de los peces¹⁻³. En concreto, la ictiosis recesiva ligada al cromosoma X afecta a 1 de cada 6.000 individuos, siendo la segunda ictiosis más frecuente después de la ictiosis vulgar³. En ella, existe un déficit de la enzima sulfatasa de esteroide (STS), debida a una mutación en el gen STS localizado en el

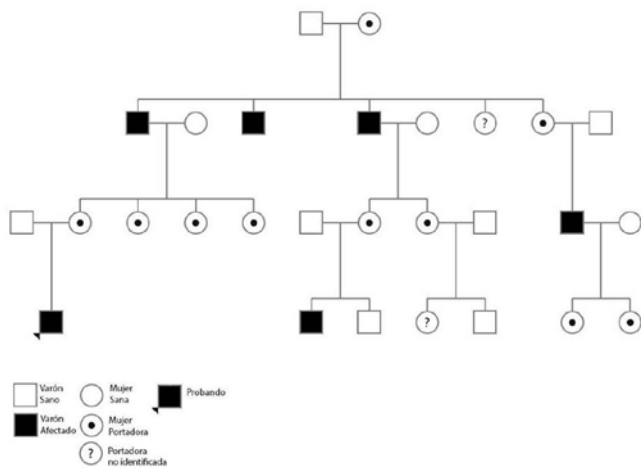


Figura 1. Genograma del caso problema.



Figura 2. Piel afectada por lesiones tipo escama, de coloración marronácea, adherentes y ligeramente decamativas en cara posterior de pierna (A), con notable afectación de cuello (B) y superficie de extensión de extremidad inferior (C).

brazo corto del cromosoma X, que condiciona una delección de este (normalmente completa) y traduce en un aumento de sulfato de colesterol en epidermis^{1,3-5}. Mayoritariamente su expresión se produce en hijos de mujeres portadoras, apareciendo a pocos días del nacimiento y manteniéndose de por vida^{1,3,5}. La lesión elemental es la escama, de color oscuro, con predilección por la afectación de cuello y zona retroauricular, zonas de extensión de las extremidades y las flexuras, sin afectación palmo-plantar^{1,3,5}. La criptorquidia se presenta en torno al 20% de los pacientes y en algunos casos también se desarrollan opacidades corneales asintomáticas^{3,5}. El déficit en mujeres portadoras se relaciona con partos prolongados^{3,5}. El diagnóstico es eminentemente clínico, y puede confirmarse mediante el estudio genético del gen STS^{1,3,4}.

Bibliografía

1 Oji V, Tadani G, Akiyama M, Blanchet Bardon C, Bodermer C, Bourrat E, et al. Revised nomenclature

and classification of inherited ichthyoses: Results of the First Ichthyosis Consensus Conference in Sorèze 2009. *J Am Acad Dermatol* [Internet]. 2010 Oct;63(4):607-41.

- Schmuth M, Gruber R, Elias PM, Williams ML. Ichthyosis update: towards a function-driven model of pathogenesis of the disorders of cornification and the role of corneocyte proteins in these disorders. *Adv Dermatol* [Internet]. 2007;23:231-56.
- Fernandes NF, Janniger CK, Schwartz RA. X-linked ichthyosis: An oculocutaneous genodermatosis. *J Am Acad Dermatol* [Internet]. 2010 Mar;62(3):480-5.
- Cañueto J, Ciria S, Hernández-Martín A, Unamuno P, González-Sarmiento R. Analysis of the STS gene in 40 patients with recessive X-linked ichthyosis: a high frequency of partial deletions in a Spanish population. *J Eur Acad Dermatology Venereol* [Internet]. 2010 Oct;24(10):1226-9.
- Hernández-Martín A, González-Sarmiento R, De Unamuno P. X-linked ichthyosis: an update. *Br J Dermatol* [Internet]. 1999 Oct;141(4):617-27.





42

Úlceras perianales persistentes en paciente con enfermedad de Crohn con afectación perianal severa

Arantxa Torrijos Aguilar
Jorge Magdaleno Tapial
José María Ortiz Salvador
Pablo Hernández Bel

Miscelánea



42. Úlceras perianales persistentes en paciente con enfermedad de Crohn con afectación perianal severa

Arantxa Torrijos Aguilar, Jorge Magdaleno Tapial, José María Ortiz Salvador y Pablo Hernández Bel

Anamnesis

Paciente varón de 54 años de edad diagnosticado de enfermedad de Crohn con afectación perianal grave. Fue referido a nuestras consultas externas por su cirujano tratante debido a 2 lesiones perianales ulceradas de aproximadamente 14 meses de evolución que persistían pese a tratamiento médico y curas continuas. Relata dolor en la zona que empeora con la sedestación y manchar su ropa frecuentemente con pus y sangre.

El paciente se encontraba en tratamiento con Infliximab y Azatioprina pese a lo cual persistía con 8 a 10 episodios diarios de diarrea sin productos patológicos. No ha presentado pérdida de peso. Previamente había sido sometido a numerosas

intervenciones para drenar abscesos y fístulas perianales complejas, la última de ellas en Noviembre de 2015, donde se utilizaron sedales laxos para asegurar el drenaje continuo durante el proceso de curación. Fue evaluado en nuestro servicio de dermatología en febrero 2017.

Exploración física:

En la región perianal se observan dos lesiones ulceradas de aproximadamente 2x2 cm con bordes mal definidos y superficie irregular de aspecto aterciopelado. (Figura 1). Los sedales laxos continúan en posición y solo se observa supuración escasa. Las lesiones sangran con facilidad al rosarlas.

Pruebas complementarias

Decidimos realizar una biopsia punch de las lesiones (Figura 2). Esta revela mucosa intestinal con criptas, velocidades y células caliciformes. El antígeno carcinoembrionario resulta positivo.

Diagnóstico

Implante iatrogénico de mucosa intestinal ectópica.

Tratamiento y curso clínico

El paciente fue referido al servicio de cirugía general de nuestro centro para programar la extirpación quirúrgica de las lesiones y se encuentra actualmente a la espera de valoración. Continúa



Figura 1. Lesiones perianales de aproximadamente 14 meses de evolución.

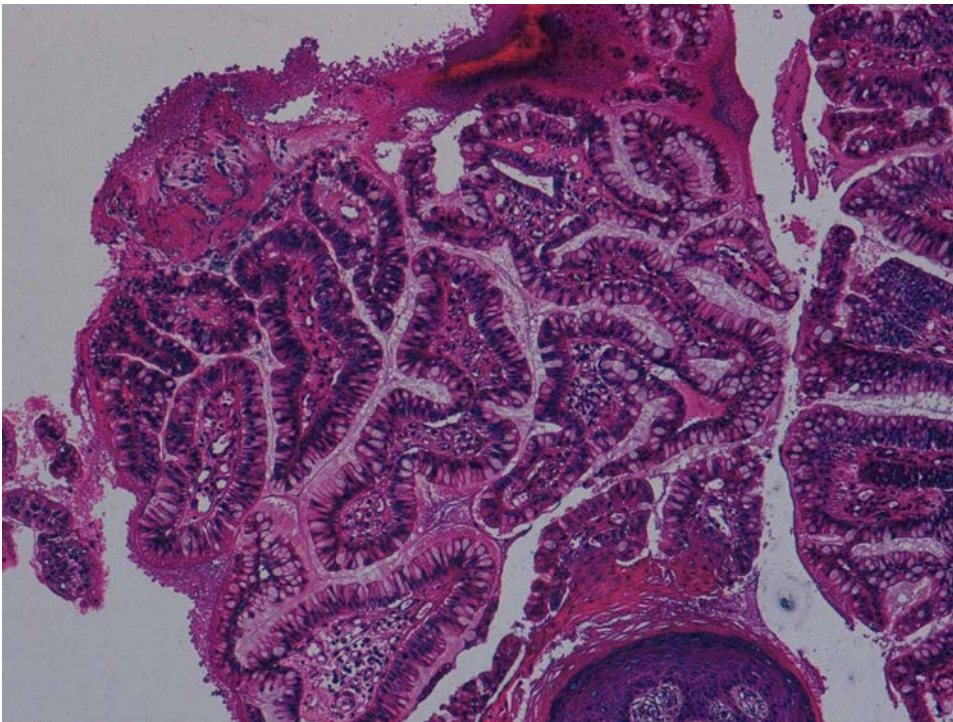


Figura 2. Biopsia de las úlceras perianales. Aumento 20x.

con supuración, dolor y sangrado frecuente en relación a las lesiones.

Comentario

La implantación ectópica de mucosa intestinal en la piel es una condición extremadamente rara. Se cree que los implantes se producen durante procedimientos en que sutura atraviesa la mucosa intestinal y luego la piel. En la nuestra revisión de la literatura encontramos 3 casos similares al nuestro, todos en relación a mucosa intestinal implantada después de la realización de una ostomía. Este es el primer caso del que tenemos conocimiento de localización perianal y sin re-

lación con una ostomía. Las lesiones perianales propias de la enfermedad de Crohn pueden ser imposibles de distinguir clínicamente de la implantación ectópica de mucosa intestinal secundaria a procedimientos quirúrgicos como en este caso el drenaje de abscesos. Por tanto es importante mantener un alto grado de sospecha en pacientes con enfermedad inflamatoria intestinal y lesiones perianales refractarias a tratamiento médico, pues la toma de una biopsia cutánea es clave para el diagnóstico. Debido al poco número de casos reportados, actualmente se desconoce si otro tratamiento distinto a la extirpación quirúrgica de las lesiones puede ser efectivo.





43

Erupción unilateral transitoria en una niña sana

Anaid Calle Andrino
Antonio Sahuquillo Torralba
Jennifer Piqueras García
Montserrat Évole Buselli

Miscelánea



43. Erupción unilateral transitoria en una niña sana

Anaid Calle Andrino, Antonio Sahuquillo Torralba, Jennifer Piqueras García y Montserrat Évole Buselli

Anamnesis

Niña de dos años de edad, de padres sanos no consanguíneos, sin complicaciones obstétricas ni antecedentes médico-quirúrgicos relevantes. Calendario vacunal correctamente cumplimentado. Consulta en urgencias por lesiones cutáneas discretamente pruriginosas, localizadas en el lado izquierdo del cuerpo de forma predominante. Los padres describen inicio abrupto hace 20 días en la región axilar izquierda con rápida extensión unilateral, sin ninguna mejoría con la aplicación de corticoide tópico de media potencia recomendado por su Pediatra. No refieren clínica prodrómica o foco infeccioso previo y niegan el uso de productos tópicos nuevos en esa zona.

Exploración física

Se aprecia un exantema papuloso eritematoso con cierto aspecto reticular, no descamativo,

cuya característica más llamativa es la asimetría en la distribución de las lesiones. Se ven afectados axila y miembro superior izquierdo, costado y muslo ipsilaterales, respetando palmas y plantas. Existen algunas pápulas aisladas confluentes en muslo derecho. (Figura 1)

La paciente se mantiene afebril y con buen estado general, sin ningún hallazgo patológico en la exploración por aparatos y sistemas.

Exploraciones complementarias

En la analítica sanguínea, incluyendo bioquímica, hemograma y hemostasia, no se encuentran alteraciones significativas.

Las serologías víricas muestran positividad para IgM Virus Herpes 6. El resto de anticuerpos séricos (Virus Herpes 7, Citomegalovirus, virus Epstein-Barr, Parvovirus B19, Enterovirus, Adenovirus) fueron negativos.



Figura 1. Exantema papuloso eritematoso que afecta predominantemente a cara lateral izquierda del tronco y miembros ipsilaterales.



Diagnóstico

Exantema laterotorácico unilateral de la infancia
Tratamiento y evolución

Dado que se había estado tratando con corticoides tópicos con nula mejoría y ante la sospecha clínica inicial de exantema viral, pendiente de confirmación serológica, se recomendó vigilancia clínica y tratamiento sintomático del prurito con anti-histamínicos orales. A las dos semanas las lesiones se habían resuelto, sin descamación ni pigmentación postinflamatorias.

Comentario

El nombre de "Exantema laterotorácico unilateral de la infancia" corresponde a la descripción de su manifestación clínica fundamental: la afectación asimétrica distintiva de un lado del tronco, que típicamente comienza unilateralmente en o alrededor de la axila y se extiende de forma centrífuga al tronco. Con menor frecuencia se inicia en la ingle. Por ello, también es conocido como "Exantema periflexural asimétrico de la infancia". Sin embargo, es posible su extensión contralateral aunque siempre mantiene la predominancia unilateral.

Las lesiones consisten en máculas eritematosas y pápulas con tendencia a coalescer. Se han descrito distintos patrones de presentación: ecemato-

so, reticular, vesiculoso, purpúrico y multiforme; si bien todos ellos tienen una resolución espontánea a las 4-6 semanas sin ninguna secuela. Respetan cara y palmas y plantas. Suele ser asintomático, aunque puede acompañarse de prurito leve. Su etiología es desconocida, si bien en base a datos epidemiológicos (niños de corta edad, casos familiares, presentación estacional, falta de eficacia de antibióticos) y hallazgos serológicos, la mayoría de los autores lo consideran un exantema viral. Puede estar asociado a varios microorganismos, tales como Virus de Epstein-Barr, Citomegalovirus, Adenovirus, Parvovirus B19, Virus herpes 6 y 7, virus parainfluenza...

El diagnóstico es clínico y está basado en la historia clínica y el aspecto macroscópico de las lesiones. No son necesarias pruebas complementarias. Entre los diagnósticos diferenciales a tener en cuenta cabe destacar la dermatitis de contacto, la miliaria, el síndrome de Gianotti-Crosti, y la pitiriasis rosada.

En cuanto al tratamiento, al tratarse de un cuadro autolimitado no se requiere ninguna terapia específica. Solo si asocia prurito se recomiendan antihistamínicos orales. Se ha demostrado que los corticoides no acortan la duración del exantema.





44

Lesiones asintomáticas en dorso nasal en preadolescente

Rosa M.^a Ceballos Rodríguez
Guillermo González López
José Manuel Rueda Carnero

Miscelánea



44. Lesiones asintomáticas en dorso nasal en preadolescente

Rosa M Ceballos Rodríguez, Guillermo González López, José Manuel Rueda Carnero

Anamnesis

Niña de 11 años sin antecedentes médicos o quirúrgicos de interés que acude a consulta de Dermatología Infantil por lesiones asintomáticas en dorso nasal de 6 meses de evolución.

Exploración física

Pequeñas pápulas eritematosas y comedones abiertos en zona de unión de tercios medio e inferior de dorso nasal. No comedones, pápulas, nódulos o quistes en otras localizaciones de la cara. (Figura 1)

Exploraciones complementarias

No se realizaron exploraciones complementarias.

Diagnóstico

Pseudoacné de la línea transversa nasal.



Figura 1. Pequeñas pápulas eritematosas y comedones abiertos en zona de unión de tercios medio e inferior de dorso nasal.

Tratamiento

Se expusieron a la paciente y a su madre las posibilidades terapéuticas, y de acuerdo con ellas se decidió seguimiento sin tratamiento.

Evolución

Tras 6 meses, en la revisión en consultas, la paciente refería que le habían desaparecido las lesiones cutáneas rojizas de la visita anterior, pero le habían aparecido otras. A la exploración seguía presentando varias pápulas eritematosas y comedones abiertos en la misma localización. (Figura 2)

Comentario

El pseudoacné de la línea transversa nasal se caracteriza por la presencia de ciertas lesiones cutáneas (hiper o hipopigmentación, quistes de

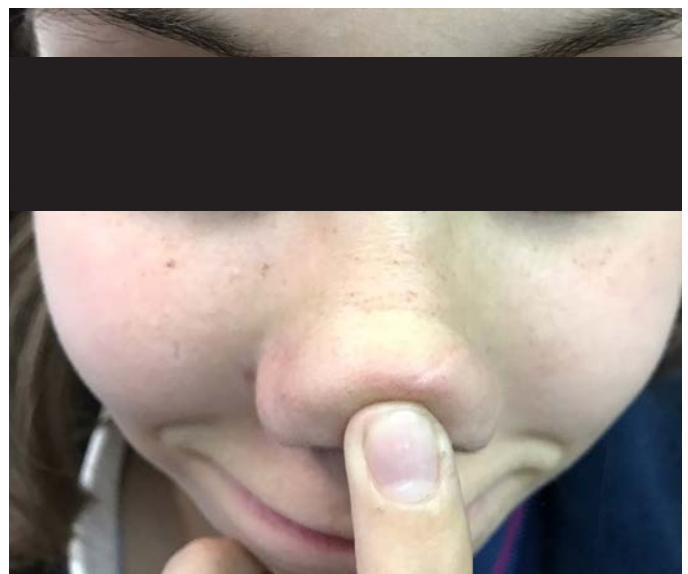


Figura 2. Evolución a los 6 meses de la consulta.



miliun, quistes epidérmicos, comedones, pápulas eritematosas, pústulas y/o cicatrices) en la unión de los tercios medio e inferior del puente nasal, donde se unen los cartílagos nasales triangular y alares, y lugar de fusión de las prominencias frontonasal y nasal medial. Estas lesiones suelen aparecer en preadolescentes, aunque en algunos casos están presentes desde el nacimiento y en otros aparecen ya en la adolescencia, y suelen durar muchos meses o años, haciéndose menos evidentes en la edad adulta. Muchos de los pacientes tienen antecedentes de rinitis alérgica y/o frotamiento de nariz, por lo que se ha propuesto que se debe a invaginaciones de la epidermis secundarias a traumatismos repetidos en la zona. También se han descrito casos familiares, lo que sugiere predisposición genética. Las raras veces en que se biopsian las lesiones, la histopatología muestra granulomas con que-

ratina central, células gigantes asociadas a cuerpo extraño e infiltrado de células mononucleares. El manejo puede ser expectante, o tratamiento tópico con peróxido de benzoílo, retinoides, antibióticos o corticoides, o extirpación quirúrgica en lesiones refractarias de gran tamaño.

Bibliografía

- 1 Risma KA, Lucky AW. Pseudoacne of the nasal crease: a new entity? *Pediatr Dermatol.* 2004 Jul-Aug; 21(4):427-31.
- 2 López V, Alonso V, Jordá E. Pseudoacne of the nasal crease in a 10-year-old boy. *Int J Dermatol.* 2011 Dec; 50(12):1585-6.
- 3 Larralde M, Rambaut K, Yarmuch K, Luna PC, Abad ME. Pseudoacné de la línea transversa nasal: variedades de presentación. *Dermatología Pediátrica Latinoamericana.* 2012 Septiembre/Diciembre; 10 (3): 97-101.





45

“Doctora, a mi hija se le rompe el pelo”

Marta Elosua González
Elena García Zamora
Ximena Rodríguez-Vásquez
Ana Pampín Franco

Miscelánea



45. “Doctora, a mi hija se le rompe el pelo”

Marta Elosua González, Elena García Zamora, Ximena Rodríguez-Vásquez y Ana Pampín Franco

Anamnesis

Mujer de 16 años, con pelo quebradizo y alopecia preferentemente occipital desde los 2 años de vida. Refiere que cuando presenta cuadros febriles se le parte más el pelo. Su hermana presenta la misma clínica pero en menor intensidad. Su familia paterna también presenta pelo escaso y fino. No presenta alteraciones dentarias, ungueales, retraso mental ni síntomas sistémicos.

Exploración física

En el cuero cabelludo presenta pelos cortados a diferentes longitudes (en muchas áreas con una longitud menor de 2 cm), frágil, que se rompe a la tracción, localizado sobre todo en región occipital y parietal derecha (figura 1), con eritema e hiperqueratosis folicular. No se observan pelos peládicos ni otras alteraciones ectodérmicas.



Figura 1. Cuero cabelludo con pelos cortados a diferentes longitudes en región occipital y parietal derecha.



Figura 2. Fractura del cabello y variaciones regulares en el diámetro del tallo piloso con dilataciones elípticas y estrechamientos.

Exploraciones complementarias

Se realiza analítica con hemograma, perfil hepático, perfil renal, hormonas tiroideas, ceruloplasmina y ferritina normales. Cobre disminuido (51 $\mu\text{g/dl}$; valores normales 80-155 $\mu\text{g/dl}$). A la tricoscopia se observan variaciones regulares en el diámetro del tallo piloso con dilataciones elípticas y estrechamientos así como fractura del cabello (figura 2).

Diagnóstico

Monilérix.

Tratamiento y evolución

La paciente ha realizado tratamiento para el acné con adapaleno y peróxido de benzoilo tópicos asociados a anticoncepción hormonal oral durante 6 meses, refiriendo algo de mejoría subjetiva en cuanto al cabello. Debido a la baja efectividad



demostrada en los otros tratamientos para el monilérix, y la posibilidad de efectos secundarios, la paciente prefiere no realizar otros tratamientos en el momento actual.

Comentario¹⁻⁴

Es una enfermedad autosómica dominante, con penetrancia alta y expresividad variable, aunque hay casos recesivos e incluso esporádicos. En el tallo piloso presenta nudosidades elípticas de 0,7 a 1 mm que alternan con estrecheces, haciendo que éste adopte la forma de rosario o collar de perlas, y que se fragmente fácilmente ante mínimos traumatismos. Clínicamente presentan pelo corto y frágil acompañado de eritema e hiperqueratosis folicular. El cabello suele ser normal al nacimiento, siendo reemplazado en los primeros meses de vida. En su forma más leve, la enfermedad afecta al occipucio, pero puede estar implicado todo el cuero cabelludo, vellos corporales, cejas y pestañas. Se han descrito asociaciones con alteraciones ungueales y dentarias. El diagnóstico es clínico, pero se puede ayudar de la dermatoscopia, tricograma

o microscopio electrónico, en los que se observan las variaciones regulares en el diámetro del pelo con dilataciones elípticas, estrechamientos que carecen de médula y alteraciones cuticulares en forma de crestas longitudinales. No hay un tratamiento eficaz. Se han descrito mejorías temporales con sulfato de zinc, minoxidil, tretinoína tópica, griseofulvina, etretinato, anticoncepción hormonal oral y L-cistina, pero la mejor medida es evitar el traumatismo del cabello.

Bibliografía

- 1 Fernández Vozmediano JM, Romero Cabrera MA, Fernández García JR, Cañizares Mollé JC. Monilérix. *An Esp Pediatr* 1988;29:163-5.
- 2 Oliveira EF, Araripe AL. Monilethrix: a typical case report with microscopic and dermatoscopic findings. *An Bras Dermatol* 2015;90:126-7.
- 3 Sharma VK, Chiramel MJ, Rao A. Dermoscopy: A rapid bedside tool to assess monilethrix. *Indian J Dermatol Venereol Leprol* 2016;82:73-4.
- 4 Sinclair R. Treatment of monilethrix with oral minoxidil. *JAAD Case Rep* 2016;26;2:212-5.





46

Erupción papulosa queratósica en pliegues

Adrián Imbernón-Moya
Micaela Churruca-Grijelmo
Hirune Cembrero-Saralegui
Antonio Aguilar-Martínez

Miscelánea

46. Erupción papulosa queratósica en pliegues

Adrián Imbernón-Moya, Micaela Churruca-Grijelmo, Hirune Cembrero-Saralegui y Antonio Aguilar-Martínez

Anamnesis

Mujer obesa de 41 de años de edad, sin antecedentes personales ni familiares de interés, que acudió al Servicio de Urgencias por una erupción de lesiones cutáneas en pliegues de 1 mes de evolución durante el verano sin clínica sistémica asociada. La paciente refería prurito y quemazón con la sudoración. La paciente había recibido previamente tratamiento con mupirocina tópica sin mejoría clínica y las lesiones cursaron con extensión y empeoramiento progresivo. La paciente no refería la aplicación de productos tópicos, fotoexposición ni la toma de medicamentos nuevos. No había presentado episodios previos similares.

Exploración física

A la exploración física general, la paciente presentaba buen estado general.

A la exploración dermatológica, se observaban múltiples pápulas de coloración eritematosa, marronácea y negruzca, con zonas centrales amarillentas, de 1-3 mm de diámetro, rasposas al tacto, con superficie queratósica y descamativa, confluyendo en forma de placas alargadas y adquiriendo una morfología reticulada (Figura 1). Las lesiones

se localizaban en la cara anterior del cuello, el escote y en los pliegues antecubitales. No se objetivaban lesiones en otras áreas de pliegues, mucosas, palmas, plantas ni en anejos cutáneos. No se detectaban adenopatías en las cadenas ganglionares locorreionales.

Exploraciones complementarias

El urianálisis, el hemograma, el estudio de coagulación y la bioquímica básica con glucemia, hemoglobina glicosilada, perfiles renal y hepático mostraron valores dentro de los límites de la normalidad. Se realizó raspado de las lesiones para visión directa con KOH y cultivo para bacterias y hongos que resultaron negativos. El estudio histológico de una placa demostró la presencia de una epidermis hiperplásica con hiperqueratosis y paraqueratosis compacta, corneocitos con gránulos de queratohialina, hipergranulosis, vacuolización en la capa granulosa con afectación del infundíbulo piloso, y un leve infiltrado inflamatorio linfocitario perivascular e intersticial en dermis superficial (Figura 2). No se mostraron



Figura 1. Múltiples pápulas y placas marronáceas queratósicas en el cuello.

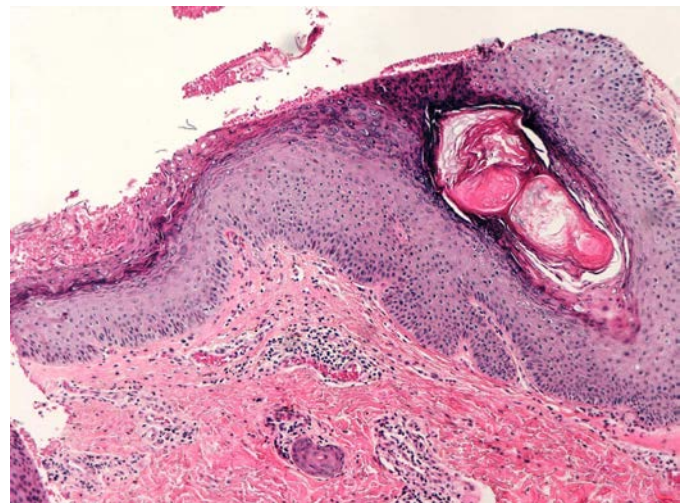


Figura 2. Hiperqueratosis y paraqueratosis compacta con gránulos de queratohialina en los corneocitos (H-E X10).



microabscesos, acantolisis, disqueratosis ni alteración de la unión dermo-epidérmica. Con la tinción de plata metenamina y ácido peryódico de Schiff (PAS) no se observó la presencia de microorganismos específicos.

Diagnóstico

Paraqueratosis granular.

Tratamiento

Se aconsejó a la paciente evitar el uso de irritantes tópicos y recibió tratamiento con betametasona 17-valerato y ácido fusídico tópicos dos veces al día durante una semana con resolución completa de las lesiones.

Evolución

La paciente ha mantenido seguimiento periódico en Dermatología y no ha presentado nuevos brotes de lesiones similares.

Comentario

La paraqueratosis granular es una dermatosis poco frecuente, benigna y adquirida. Suele aparecer en mujeres adultas pero se ha descrito en la edad pediátrica¹. La etiopatogenia es desconocida. Se sugiere un proceso reactivo con alteración de la queratinización secundario a agentes irritantes, obesidad, sudor, calor, oclusión y fricción en un individuo con predisposición genética, aunque hay casos sin identificación de dichos factores². Las lesiones se localizan principalmente en áreas intertriginosas, pero puede afectar cualquier área de la superficie cutánea¹⁻². La histopatología es la clave para la confirmación diag-

nóstica con paraqueratosis compacta y gránulos de queratohialina en el estrato córneo³⁻⁴. El diagnóstico diferencial incluye enfermedad de Darier, pénfigo vegetante, enfermedad de Haley-Haley, acantosis nigricans, liquen espinuloso, queratosis seborreica, psoriasis invertida, dermatofitosis, eczema de contacto, y papilomatosis reticulada y confluyente de Gougerot-Carteaud¹⁻³. Puede regresar espontáneamente si desaparece el agente irritante implicado y las alternativas terapéuticas con una eficacia variable son corticoides tópicos, retinoides tópicos y orales, análogos de la vitamina D tópicos (calcipotriol), antibióticos, toxina botulínica y láser¹⁻⁵.

Bibliografía

- 1 Martorell A, Sanmartín O, Hueso-Gabriel L, Guillén C. Paraqueratosis granular ¿Una entidad clínica o un patrón reactivo? *Actas Dermosifiliogr.* 2011;102:72-4.
- 2 González de Arriba M, Vallés-Blanco L, Polo-Rodríguez I, Rosales-Trujillo B, Ortiz de Frutos FJ, Rodríguez-Peralto, et al. Paraqueratosis granular. *Actas Dermosifiliogr.* 2007;98:355-7.
- 3 Wallace CA, Pichardo RO, Yosipovitch G, Hancox J, Sanguenza OP. Granular parakeratosis: a case report and literature review. *J Cutan Pathol.* 2003;30:332-5.
- 4 Scheinfeld NS, Mones J. Granular parakeratosis: pathologic and clinical correlation of 18 cases of granular parakeratosis. *J Am Acad Dermatol.* 2005;52:863-7.
- 5 Martín JM, Pinazo I, Molina I, Monteagudo C, Villalón G, Jordá E. Granular parakeratosis. *Int J Dermatol.* 2008;47:707-8.