

Casos Clínicos de Residentes de

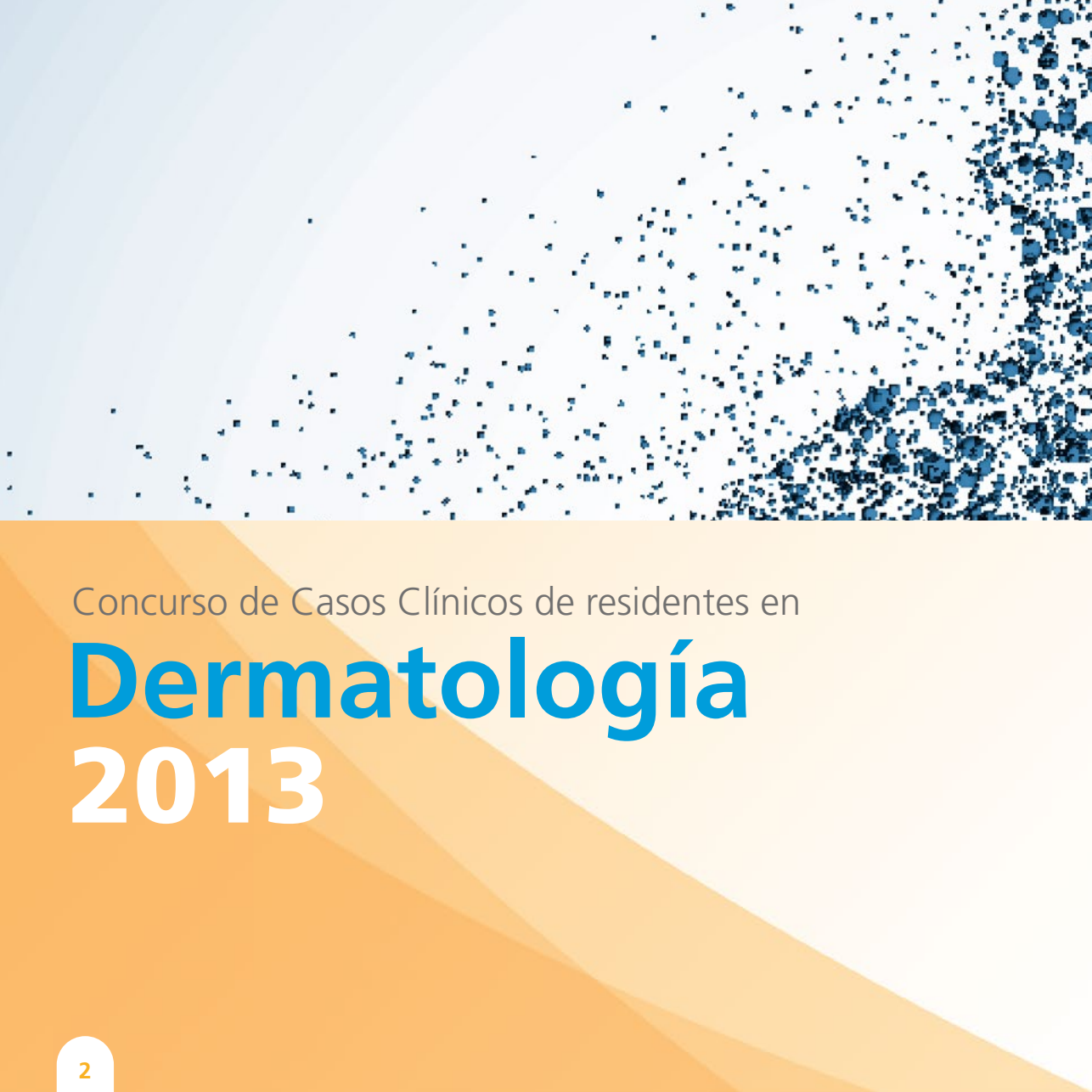
Dermatología

2013



Soluciones pensando en ti

www.almirall.com
www.solucionesalmirall.com



Concurso de Casos Clínicos de residentes en

Dermatología

2013



COMITÉ CIENTÍFICO:

Amaro García Díez

Catedrático de Dermatología. Universidad Autónoma de Madrid
Jefe del Servicio de Dermatología
Hospital Universitario de la Princesa. Madrid

Enrique Herrera Ceballos

Catedrático de Dermatología. Universidad de Málaga
Jefe del Servicio de Dermatología
Hospital Universitario Virgen de la Victoria. Málaga

Jose Carlos Moreno Giménez

Catedrático de Dermatología. Universidad de Córdoba
Jefe del Servicio de Dermatología
Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba

Este libro que hoy llega a sus manos, es la sexta edición de “Casos clínicos de Residentes 2013”, creo que por lo tanto podemos considerarlo ya como un clásico dentro de los distintos acontecimientos que lleva a cabo la AEDV.

Como en años anteriores se sigue un patrón bien definido: Casos clínicos que han supuesto una enseñanza, por su grado de dificultad, o no, para el medico en formación y que a través de esta publicación quiere hacer llegar al resto de los compañeros para que pueda serle de utilidad en situaciones semejantes. En definitiva plasmar lo que es la actividad diaria: conocer al paciente, interpretar sus signos y síntomas, estudiar la patología consultando las fuentes, realizar los estudios pertinentes y llegar a un diagnóstico y a un tratamiento adecuado.

La participación, como en otros años ha sido importante y podemos decir que se ha cubierto prácticamente todo el territorio nacional. La variedad y riqueza de los casos aportados nos ha obligado a establecer distintos apartados y una amplia miscelánea.

Algunos de estos casos han sido premiados, la mayoría no, pero esto no es nada más que un reconocimiento puntual, y no sé si del todo justo ya que tener que elegir entre tantas aportaciones interesantes siempre resulta difícil y por lo tanto problemático. Por esto el solo hecho de aparecer en una publicación con el aval de la AEDV pensamos que puede, hasta cierto punto, ser un premio de consolación.

Hay que agradecer, y felicitar, a nuestros residentes, así como a sus tutores, el interés tomado y el tiempo robado a otras actividades, para completar estos casos clínicos. Sin duda con ello contribuis al progreso y enriquecimiento de la Dermatología. Por ello queremos animar a los que ya lo han hecho y a los que por algún motivo no tuvieron la oportunidad de hacerlo, a participar en la próxima edición.

Así mismo, un año más, hay que hacer patente nuestro agradecimiento a laboratorios Almirall por haber puesto en marcha esta iniciativa y continuar con la misma a lo largo de seis años, deseando que se mantenga durante muchos más.

JC Moreno Giménez
A. García Díez
E. Herrera Ceballos

Título original: Casos Clínicos de Residentes de Dermatología 2013.

© 2013. Laboratorios Almirall, S. A.

ISBN: 978-84-695-9583-1

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.

INDICE

SECCIÓN I. DERMATOSIS INFECCIOSAS18

Caso 01. Múltiples Lesiones Cutáneas tras tatuaje.

Caso 02. Bicho del pie.

Caso 03. Placa inflamatoria en el cuero cabelludo en un lactante.

Caso 04. Placas costrosas en cara y cuello.

Caso 05. Erupción vesiculosa unilateral en el pie de una lactante.

Caso 06. Lesiones eritematovioláceas en las extremidades.

Caso 07. Exantemas en el contexto de un brote epidémico.

Caso 08. Erupción en guante y calcetín.

Caso 09. Placas anulares en varón de 51 años natural de Filipinas.

Caso 10. Exantema febril y disfunción hepática en varón joven.

Caso 11. Lesiones nodulares subcutáneas en dorso de manos, codos y rodillas.

Caso 12. Placa lupoides nasal en varón de 8 años.

Caso 13. Exantema maculopapular y fiebre.

INDICE

- Caso 14.** Paciente de 10 meses con fiebre y lesiones generalizadas.
- Caso 15.** Lesión ulcerada en abdomen en paciente diabética.
- Caso 16.** Lesiones pruriginosas generalizadas en un paciente VIH positivo.
- Caso 17.** Placas blanquecinas en lengua.
- Caso 18.** Niño de 4 años con lesiones costrosas.
- Caso 19.** Úlceras orales en paciente EPOC con nódulo pulmonar y LOE cerebral en estudio.
- Caso 20.** Úlceras múltiples genitales.
- Caso 21.** Exantema maculopapuloso con afectación de palmas y plantas.
- Caso 22.** Placa anular en zona lumbar en un paciente con Hemocromatosis.
- Caso 23.** Úlcera glútea en mujer procedente de Guinea.
- Caso 24.** Erupción cutánea en lactante.
- Caso 25.** Pápulas axilares asintomáticas.
- Caso 26.** Tumores simétricos en comisuras labiales.
- Caso 27.** Fiebre, tos y exantema

INDICE

SECCIÓN II. DERMATOSIS POR AGENTES EXTERNOS 182

- Caso 01.** Máculas acrómicas tras la realización de pruebas epicutáneas de contacto a la serie estándar.
- Caso 02.** Dermatitis facial de evolución tórpida.
- Caso 03.** Pigmentación gris azulada en ambas extremidades.
- Caso 04.** Placas violáceas simétricas en mujer joven.
- Caso 05.** Erupción liquenoide en paciente con dependencia alcohólica.
- Caso 06.** Lesiones cutáneas y terapia antiviral.
- Caso 07.** Tricomegalia y erupción acneiforme en un varón de 38 años.
- Caso 08.** Pápulas eritematosas y amarillentas en brazo izquierdo.
- Caso 09.** Lesiones eritemato-violáceas livedoides tras administración de acetato de glatirámico subcutáneo.
- Caso 10.** Papulesículas y cicatrices varioliformes en zonas fotoexpuestas en niño de 8 años

INDICE

SECCIÓN III. GENODERMATOSIS 244

Caso 01. Pápulas faciales de distribución unilateral.

Caso 02. Lesiones submamarias exudativas.

Caso 03. Pápulas queratósicas en palmas y plantas.

Caso 04. En las “verrugas” estaba la clave.

Caso 05. Ampollas, cicatrices, distrofia ungueal y consanguinidad.

Caso 06. Lesiones osteolíticas en un paciente con Neurofibromatosis tipo 1

SECCIÓN IV. DERMATOSIS EN RELACIÓN CON LA MEDICINA INTERNA 282

Caso 01. Máculas pardo-anaranjadas generalizadas.

Caso 02. Placa indurada en hombro.

Caso 03. Dermatitis flagelada en un varón adulto.

Caso 04. Nódulos eritematovioláceos en paciente con leucemia pormielocítica aguda.

Caso 05. Lesiones eritematosas maculopapulosas diseminadas de morfología anular.

INDICE

- Caso 06.** Enfermedad de Crohn vulvar en mujer anciana.
- Caso 07.** Cuando “la piel nos habla”. Erupción cutánea y debilidad para ponernos en alerta.
- Caso 08.** Placas induradas violáceas en una mujer de 42 años.
- Caso 09.** Niño con lesiones cutáneas desde los dos años de edad.
- Caso 10.** Fiebre y lesiones cutáneas en manos.
- Caso 11.** Lesiones eritematosas lineales abdominales.
- Caso 12.** Leuconiquia transversal en paciente HLA B27.
- Caso 13.** Lesiones cutáneas en un paciente con enfermedad de Crohn.
- Caso 14.** Livedo reticular y alteraciones analíticas.
- Caso 15.** Pápulas y placas amarillentas y violáceas en cara y cuello.
- Caso 16.** Pápulas pseudovesiculosas en paciente febril.

INDICE

SECCIÓN V. DERMATOSIS ENDOCRINAS 384

Caso 01. Lesiones acneiformes e hirsutismo de rápida instauración.

Caso 02. Coliloniquia de años de evolución.

Caso 03. ¿Celulitis de repetición?

Caso 04. Onicolisis de las uñas de las manos.

SECCIÓN VI. ENFERMEDADES AMPOLLOSAS 412

Caso 01. Prúrito y lesiones papulovesiculares desde la pubertad.

Caso 02. Lesiones ampollas en región pretibial en varón de 48 años.

Caso 03. Lesiones muy pruriginosas en codos y rodillas en varón de 67 años.

Caso 04. Vesículas pruriginosas sobre placas eritematoedematosas.

INDICE

SECCIÓN VII. VASCULITIS 440

Caso 01. Paciente con lesiones cutáneas en el dorso de las manos.

Caso 02. Mujer de mediana edad con lesiones nodulares dolorosas en miembros inferiores.

Caso 03. Placas induradas en piernas de más de 30 años de evolución.

Caso 04. Livedo Reticularis y Úlceras en tobillos en mujer de 44 años.

Caso 05. Úlceras de evolución tórpida en miembros inferiores.

SECCIÓN VIII. TUMORES CUTÁNEOS 472

Caso 01. Placas hiperpigmentadas persistentes en tronco y raíz de muslos

Caso 02. Tumor cutáneo de rápido crecimiento en lactante.

Caso 03. Placas hiperpigmentadas múltiples en el tronco.

Caso 04. Tumoración violácea en muslo en paciente con disnea.

Caso 05. Tumoración ulcerada de 20 años de evolución.

INDICE

- Caso 06.** Lesiones tumorales en área de radioterapia.
- Caso 07.** Máculas hipopigmentadas en un niño de once años.
- Caso 08.** Lesiones liquenoides pretibiales y linfedema crónico en paciente con fototipo V.
- Caso 09.** Placa indurada en dorso nasal.
- Caso 10.** Vesículas y ampollas en cuero cabelludo de un recién nacido.
- Caso 11.** Edema escrotal gigante como manifestación cutánea de Linfoma de Hodgkin.
- Caso 12.** Lesiones tuberosas múltiples en lactante.
- Caso 13.** Lesiones cutáneas en paciente oncológico.
- Caso 14.** Pápulas ulcero necróticas generalizadas en una mujer joven.
- Caso 15.** Pápulas pruriginosas en vulva.
- Caso 16.** Placa verrucosa lineal axilar en mujer de 16 años de edad.
- Caso 17.** Lesión tumoral dolorosa.
- Caso 18.** Masa tumoral violácea en epigastrio.
- Caso 19.** Placa inflamatoria ulcerada en mejilla que no responde a tratamiento antibiótico.

INDICE

Caso 20. Tumor gigante en la pierna.

Caso 21. Nódulo ulcerado en superficie maleolar.

Caso 22. Pápula asintomática lingual.

SECCIÓN IX. MISCELÁNEA 606

Caso 01. Placa deprimida en la parte alta de la espalda.

Caso 02. Lesiones deprimidas simétricas en muslos y glúteos.

Caso 03. Lesión única de coloración anaranjada en mentón.

Caso 04. Tumorción retroauricular izquierda en un lactante.

Caso 05. Placa eritematosa persistente en la mama.

Caso 06. Prurito en cuero cabelludo de tres meses de evolución en una mujer de 34 años.

Caso 07. Varón de 55 años con placas eritematoescamosas de años de evolución.

Caso 08. Placas generalizadas en un niño de 9 años.

Caso 09. ¡Mamá, estoy cambiando de color!

Caso 10. Quince años de lesiones genitales.

Caso 11. Placas atróficas en espalda de un varón.

Caso 12. Pápulas no foliculares en cuello y flexuras.

INDICE

- Caso 13.** Dermatitis flagelada.
- Caso 14.** Alopecia masculina, un caso para el diagnóstico.
- Caso 15.** Placas blanquecinas transitorias en palmas.
- Caso 16.** Lesiones hiperqueratóticas con distribución metamérica.
- Caso 17.** Pápulas de disposición lineal en los dedos de la mano.
- Caso 18.** Pustulosis palmoplantar y dolor articular.
- Caso 19.** Nódulo en el dorso del pie de un deportista.
- Caso 20.** Lesiones descamativas e hiperqueratosis ungueal en varón de 45 años.
- Caso 21.** Depresión bilateral en banda de ambos muslos.
- Caso 22.** Placas hiperqueratóticas acrales de aspecto psoriasiforme.
- Caso 23.** Pigmentación lineal en región frontal.
- Caso 24.** Pápulas queratóticas en paciente con síndrome de Down.
- Caso 25.** Pápulas asintomáticas de predominio facial y autorresolutivas en lactante de 6 meses.
- Caso 26.** Pápulas asintomáticas en empedrado en axilas.

INDICE

Caso 27. Placa alopécica en una recién nacida.

Caso 28. Lesiones atróficas progresivas.

Caso 29. Granuloma piogeno sobre malformación vascular.

Caso 30. Lesión lineal en la pared torácica.

Caso 31. Tumorações múltiples en miembros inferiores asociados a un prurito intenso.

Caso 32. Lesiones amelanóticas tras radioterapia.

Caso 33. Placas anulares en extremidades inferiores.

Caso 34. Edema en labio superior en un paciente varón de 48 años.

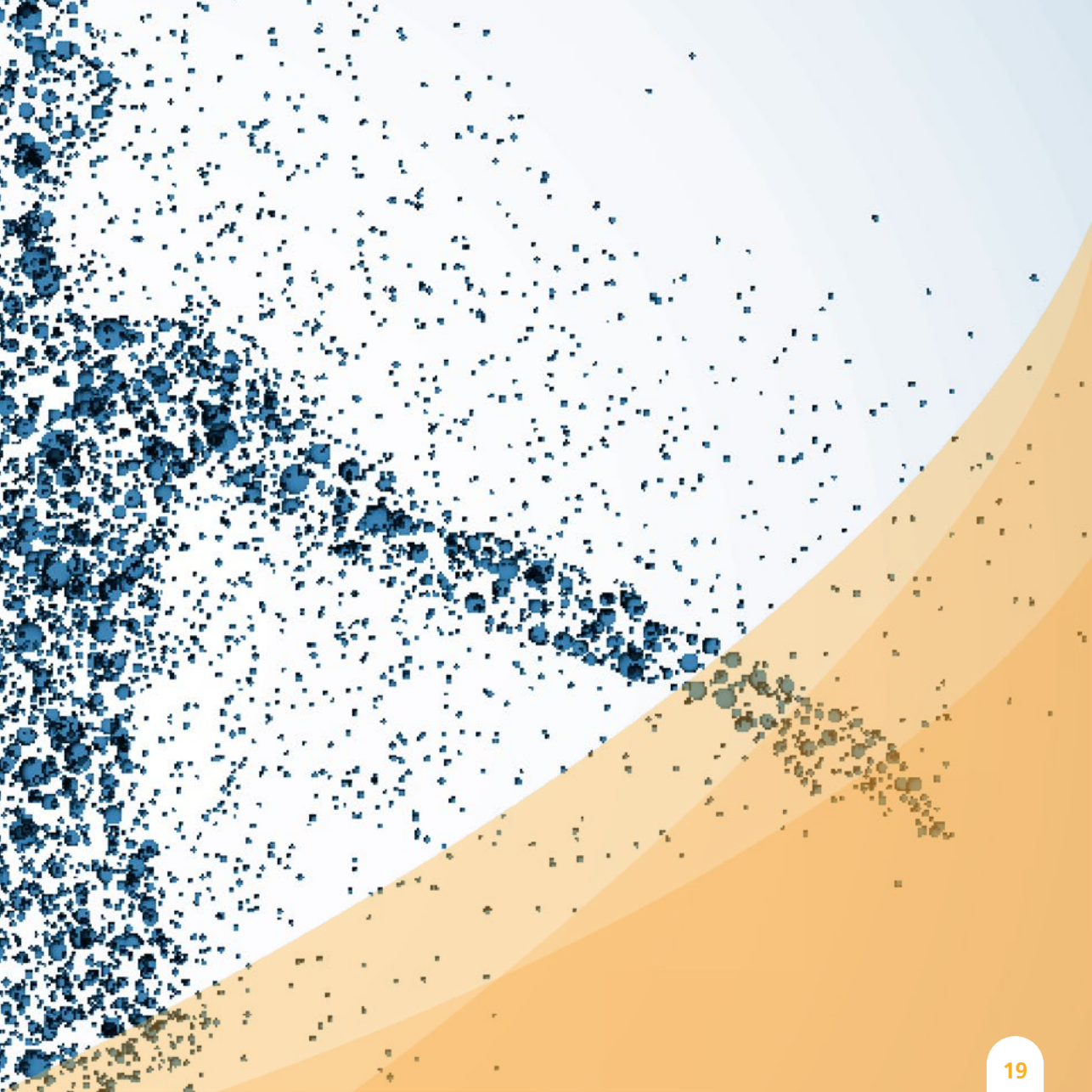
Caso 35. Maculas hipopigmentadas con multiples cultivos negativos.

SECCIÓN X. TRICOLOGÍA Y PSICODERMATOLOGÍA 818

Caso 01. Caso clínico de lupus cutáneo subagudo.

SECCIÓN I.

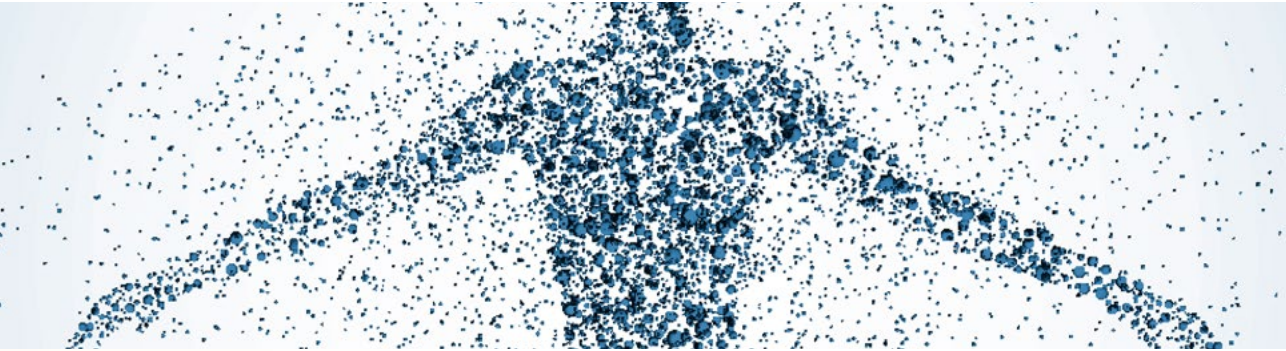
Dermatosis Infecciosas





CASO 01

MÚLTIPLES LESIONES CUTÁNEAS TRAS TATUAJE



Sección:

Dermatosis infecciosas.

Autores:

Alicia Cabrera Hernández, Nuria Valdeolivas Casillas,
Cristina Guirado Koch, Isabel Polo Rodríguez.

 **ANAMNESIS**

Presentamos el caso de un varón de 26 años, sin antecedentes médico-quirúrgicos de interés y militar de profesión, que acudió a urgencias para valoración de varias lesiones cutáneas intensamente dolorosas, que habían aparecido progresivamente entre 7 y 10 días antes de la consulta. En ese momento el paciente refería buen estado general y encontrarse afebril. Como único dato asociado, el paciente reseñó que se había sometido a la realización de un tatuaje en la región pectoral central 12-15 días antes de la aparición de las lesiones cutáneas. El tatuaje fue elaborado en la casa de un conocido, donde no disponía de recursos para esterilización del material, y con tintas cuya manipulación pudiera no respetar las normas establecidas.

 **EXPLORACIÓN FÍSICA**

El paciente presentaba buen estado general, con cifras tensionales normales y se encontraba afebril. En la exploración física se evidenciaron 5 lesiones nodulares tensas e intensamente eritematosas, algunas con erosión superficial y drenaje de material purulento, con tamaños comprendidos entre uno y dos centímetros de diámetro. Su palpación reveló un aumento del calor local e intenso dolor con la manipulación suave. Las lesiones se encontraban confinadas principalmente sobre el tatuaje pectoral, salvo una localizada en abdomen (Fig. 1 y 2). No se encontraron adenopatías regionales palpables.

 **PRUEBAS COMPLEMENTARIAS**

Inicialmente se realizaron hemograma y bioquímica urgentes, encontrándose 12500 leucocitos con 11000 neutrófilos absolutos, y se procedió a la toma de cultivos de varias lesiones para bacterias, micobacterias y hongos, en los que posteriormente se aisló staphylococcus aureus meticilin resistente. Asimismo, se realizaron serologías para VIH y virus hepatotropos, que fueron negativas.

DIAGNÓSTICO

Piodermitis multifocal por staphylococcus aureus meticilin resistente adquirido en la comunidad (SARM-AC), puesto que el paciente no había sido ingresado ni sometido a cirugía en el año previo.

TRATAMIENTO

Previo a la obtención de los resultados de los cultivos, se inició tratamiento antibiótico empírico por vía oral con amoxicilina/ácido clavulánico 825/125 cada 8 horas en régimen ambulatorio, asociado a aplicación de gentamicina tópica y revisiones periódicas.

EVOLUCIÓN

En la revisión, realizada tres días tras la valoración inicial, el paciente refirió nula mejoría de la clínica cutánea, además de varios episodios febriles intermitentes de hasta 40°, junto con escalofríos y malestar general. Por ese motivo se tomaron hemocultivos, que fueron negativos, y se decidió ingreso hospitalario para tratamiento intravenoso. Durante el ingreso se obtuvo el resultado del cultivo, que fue positivo para staphylococcus aureus meticilin resistente, por lo que se pautó tratamiento intravenoso con levofloxacino y clindamicina con involución rápida y progresiva del cuadro. Dada la presencia de picos febriles, el estudio se completó con ECG, ecocardiograma para valoración de válvulas cardiacas y radiografía de tórax, con resultados normales. En revisiones posteriores el paciente presentó buen estado general y cicatrices residuales en las zonas previamente afectadas.

 **COMENTARIO**

Las infecciones locales son una complicación frecuente en la práctica de tatuajes. Pueden ser causadas por microorganismos de la superficie cutánea que penetran por el traumatismo o un deficiente cuidado posterior; aunque también pueden deberse al uso de tintas o materiales contaminados, en cuyo caso el riesgo de adquisición depende de las condiciones en las que se realice y la experiencia del tatuador^{1,2,3}. Recientemente, en Estados Unidos se ha detectado un aumento en la incidencia de infecciones por SAMR-AC asociadas a estas prácticas². Se considera que el SAMR es adquirido en la comunidad cuando el sujeto no ha sido sometido a cirugía ni hospitalización durante el año previo⁴. SAMR-AC ha demostrado mayor capacidad para propagarse y sobrevivir prolongadamente en múltiples superficies, además de poder penetrar en piel intacta⁵. Asimismo, la colonización de un individuo puede ser duradera (meses-años) y es posible su transmisión a través de exposiciones o contacto breves, lo que explicaría su mayor prevalencia en atletas, presos y militares, en relación con el hacinamiento y el uso compartido de vestimentas o material de aseo.

Por lo tanto, los tatuajes han de ser realizados en establecimientos regulados y, en caso de sobreinfección, deben tomarse cultivos para identificar correctamente el agente causal.



Figura 1. Se muestra parte del tatuaje en cuyo extremo superior existe una lesión nodular de aproximadamente dos centímetros de diámetro, con superficie erosiva y purulenta.

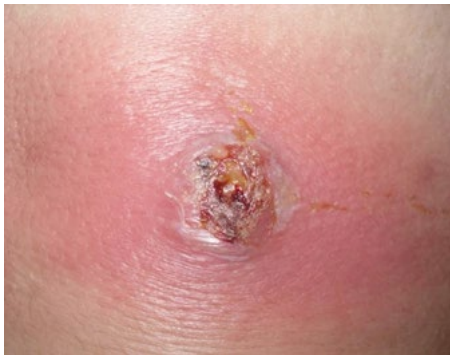


Figura 2. Nódulo de aspecto inflamatorio de aproximadamente 1 cm de diámetro mayor con erosión y costra superficial, rodeado de un halo eritematoso y emisión activa de material purulento, localizado en abdomen.

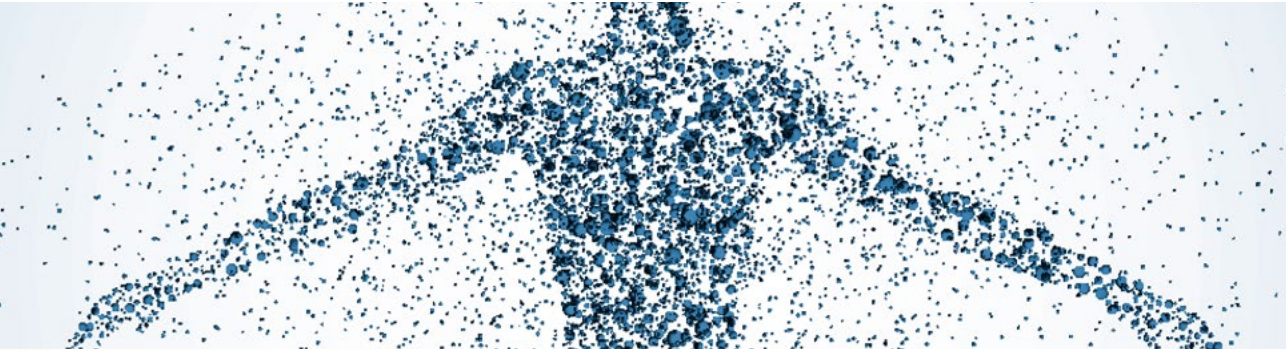
BIBLIOGRAFÍA

1. Mataix J, Silvestre J.F. Reacciones cutáneas adversas por tatuajes y piercings. *Actas Dermosifiliogr.* 2009; 100: 643-56.
2. Centers for Disease Control and Prevention (CDC). Methicillin-resistant *Staphylococcus aureus* skin infections among tattoo recipients—Ohio, Kentucky and Vermont, 2004-2005. *MMWR Morb Mortal Wkly Rep.* 2006; 55: 677-9.
3. Kazandjieva J, Tsankov N. Tattoos: dermatological complications. *Clin Dermatol.* 2007; 25: 375-82.
4. Tonn K, Ryan TJ. Community-associated methicillin-resistant *Staphylococcus aureus* in college residential halls. *J Environ Health.* 2013 Jan-Feb; 75:44-9.
5. Shukla, S.K. CA-MRSA triangulation: Virulent strains, susceptible hosts, and contaminated environments. *Wisconsin Medical Journal.* 2006; 105: 21–23.
6. Wollina U. Severe adverse events related to tattooing: a retrospective analysis of 11 years. *Indian J Dermatol.* 2012; 57: 439-43.
7. Jacob C.I. Tattoo-associated dermatoses: a case report and review of the literature. *Dermatol Surg.* 28: 962-5.



CASO 02

BICHO DEL PIE



Sección:

Dermatosis infecciosas.

Autores:

Guillermo Enrique Solano-López Morel, María José Concha Garçon

ANAMNESIS

Mujer de 27 años sin antecedentes personales ni familiares de interés que consultó por una pápula blanquecina con una costra negruzca central en talón. Como antecedente de interés relató que a los 15 días de su estancia en la ciudad de Bahía (área rural urbana del Brasil) presentó dolor en la cara posterior del talón derecho. Dos días después del inicio del dolor notó la aparición de un punto negruzco y en los días posteriores una zona blanquecina perilesional que aumentó progresivamente de tamaño.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Se observaba en cara posterior de talón derecho una pápula blanquecina hiperqueratósica bien delimitada de 5 mm de diámetro en cuya porción central se apreciaba una costra puntiforme negruzca de 2 mm de diámetro, con halo eritematoso perilesional. (Fig.1).

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Se realizó una biopsia cutánea que reveló una cavidad intraepidérmica en cuya porción superficial mostraba una pequeña solución de continuidad y en cuyo fondo se observaba un parásito identificado como “tungia penetrans” (Fig.2).

DIAGNÓSTICO

Tungiasis.

TRATAMIENTO

Se realizó profilaxis antitetánica de la paciente y curetaje de la lesión. La paciente no presentó complicaciones posteriores.

DISCUSIÓN

La tungiasis es una infestación por la penetración de la pulga hembra tunga penetrans. Predomina en poblaciones con pobreza extrema de América y África. Afecta miembros inferiores en el 95 % de los casos. Tiene numerosas denominaciones, entre otras: nigua, bicho de los pies, pulga de la arena, pique¹. La lesión consiste en una pápula blanquecina que corresponde al abdomen hipertrofiado con huevos de la pulga y el punto negruzco central al extremo anogenital de la misma. Las complicaciones más comunes son la impetiginización secundaria y la reacción a cuerpo extraño, pudiendo aparecer tétanos por la contaminación de la lesión con instrumentos contaminados al realizar la extracción². El diagnóstico se realiza por la clínica y el antecedente de viajes a zonas endémicas. La biopsia no está indicada salvo en zonas no endémicas para confirmar el diagnóstico y en casos de afectación en localizaciones atípicas. Aunque se han ensayado varios tratamientos como crioterapia, ivermectina oral y tópica, metrifonato, tiabendazol y otros, el tratamiento de elección consiste en la extracción mecánica de la lesión sin fragmentarla y profilaxis antitetánica³. En lesiones múltiples diseminadas se recomienda el uso de vaselina salicilato al 20 % con vendaje oclusivo de 12-24 horas para sofocar a la pulga y facilitar su extracción⁴.

 **COMENTARIO**

Se trata de una mujer de 27 años que consultó por una pápula blanquecina dolorosa con una costra negruzca central en talón. Como antecedente de interés 15 días antes había estado en la ciudad de Bahía en el Brasil. Una biopsia cutánea reveló una cavidad intraepidérmica en cuya porción superficial mostraba una pequeña solución de continuidad y en cuyo fondo se observaba un parásito identificado como "tunga penetrans". La tungiasis es una infestación por la penetración de la pulga hembra. El diagnóstico se realiza por la clínica y el antecedente de viaje a zonas endémicas. Debido a la rareza de verla en nuestro medio optamos por realizar una biopsia que nos confirmó el diagnóstico. El tratamiento de elección consiste en la extracción mecánica de la lesión sin fragmentarla y profilaxis antitetánica como con curación completa de la lesión



Figura 1. Pápula blanquecina con costra puntiforme central.

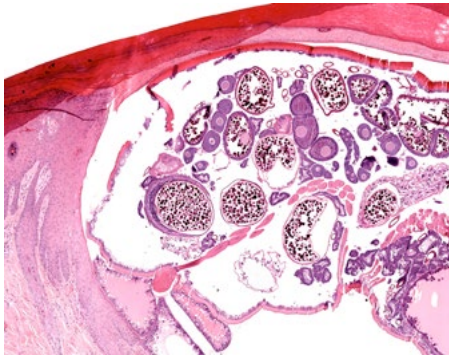


Figura 2. Cavityad intraepid rmica en cuyo fondo se observa el par sito identificado como "tunga penetrans".

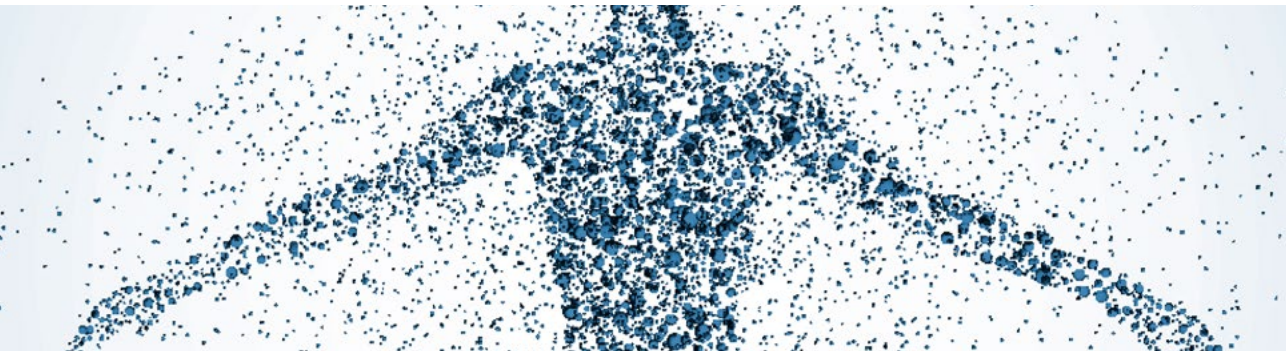
BIBLIOGRAFÍA

1. Miller H, Rodr guez G. Biomedica. 2010; 30: 215-37.
2. Joseph JK, Bazile J, Mutter J, Shin S, Ruddle A, Ivers L, Lyon E, Farmer P. Tungiasis in rural Haiti: a community-based response. Trans R Soc Trop Med Hyg. 2006; 100: 970-4.
3. Heukelbach J, Eisele M, Jackson A, Felmeier H. Topical treatment of tungiasis: a randomized, controlled trial. Ann Trop Med Parasitol. 2003; 97: 743-9.
4. Clyti E, Couppie P, Deligny C, Jouary T, Sainte-Marie D, Pradinaud R. Effectiveness of 20% salicylated vaseline in the treatment of profuse tungiasis. Report of 8 cases in French Guiana. Bull Soc Pathol Exot. 2003; 96: 412-414.



CASO 03

PLACA INFLAMATORIA EN EL CUERO CABELLUDO EN UN LACTANTE



Sección:

Dermatosis infecciosas.

Autores:

Josefa Bernat García, M^a. Pilar Pérez García
Sofía de Asís Cuestas

Supervisión:

Almudena Mateu Puchades



ANAMNESIS

Paciente de 11 meses, sin antecedentes familiares ni personales de interés, que acude a nuestra consulta derivado del Servicio de Pediatría de nuestro Hospital por la presencia de una gran placa alopecica que abarcaba la casi totalidad del cuero cabelludo. El paciente estaba ya en tratamiento desde hacía una semana con griseofulvina 180 mg/día vía oral (15 mg/kg/día) y terbinafina tópica por sospecha de tiña capitis.



EXPLORACIÓN FÍSICA

Se solicitó una analítica incluyendo hemograma y bioquímica, que mostró aumento de VSG y leve leucocitosis. El cultivo micológico, que se tomó previo al inicio del tratamiento, resultó positivo para *Trichophyton verrucosum*.



PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Inicialmente se realizaron hemograma y bioquímica urgentes, encontrándose 12500 leucocitos con 11000 neutrófilos absolutos, y se procedió a la toma de cultivos de varias lesiones para bacterias, micobacterias y hongos, en los que posteriormente se aisló staphylococcus aureus meticilin resistente. Asimismo, se realizaron serologías para VIH y virus hepatotropos, que fueron negativas.



DIAGNÓSTICO

Querion de Celso.

TRATAMIENTO

Se continuó el tratamiento con griseofulvina 180 mg/día vía oral hasta completar 6 semanas y terbinafina tópica. Añadimos prednisona en dosis de 1 mg/kg/día durante 2 semanas y aconsejamos el lavado del cuero cabelludo con ketaconazol al 2% a todos los miembros de la familia.



Figura 1.



Figura 2.

👍 EVOLUCIÓN

La tiña de la cabeza es la micosis cutánea más frecuente en niños^{1,2}, siendo muy rara en adultos. El agente etiológico más frecuente en todo el mundo es el *Microsporum canis*, si bien en EEUU es más frecuente el *Trichophyton tonsurans*². Los factores asociados con un aumento en su frecuencia son la higiene personal deficiente, el hacinamiento y el bajo nivel socioeconómico. El aspecto clínico de la tiña de la cabeza está determinado por la forma de invasión del pelo por los hongos patógenos (ectothrix o ecto-endothrix), la cantidad del inóculo y el estado inmunológico del huésped^{1,3}. El querion de Celso se caracteriza por un plastrón inflamatorio doloroso a la palpación que se puede acompañar de adenopatías locorregionales. Se inicia como una tiña seca compuesta por una o varias placas pseudoalopécicas y luego aparece el eritema y la inflamación, lo que da paso a una lesión de bordes definidos, dolorosa y cubierta de numerosas pústulas. El diagnóstico debe confirmarse con estudio micológico antes de iniciar el tratamiento. El diagnóstico y el tratamiento oportunos son de suma importancia en esta entidad para evitar la alopecia cicatricial¹. En el querion han demostrado ser útiles los mismos medicamentos en dosis similares a las demás tiñas de la cabeza no inflamatorias^{1,4}. Además, en estos pacientes se debe considerar el uso de corticoides, generalmente se utiliza prednisona en dosis de 1 mg/kg/día durante 1 o 2 semanas⁵.

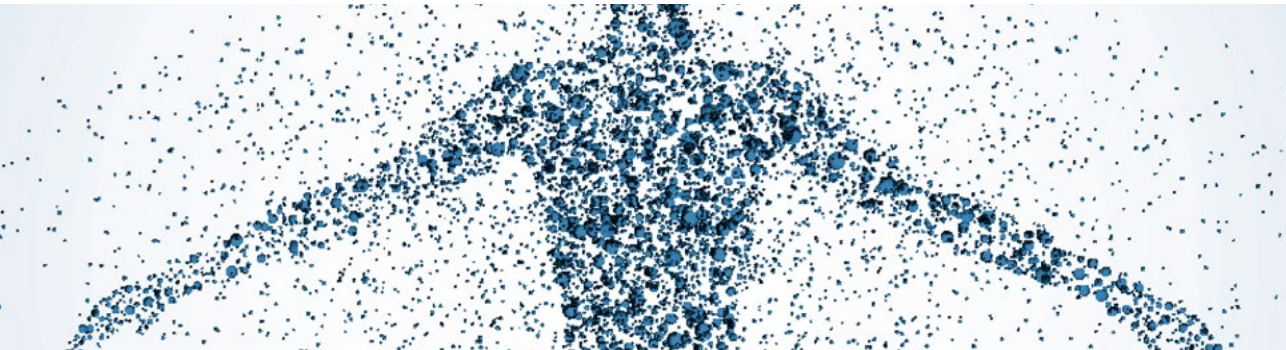
 **BIBLIOGRAFÍA**

1. Rebollo N, López-Bárceñas AP, Arenas R. Tinea capitis. *Actas Dermosifiliogr.* 2008;99:91-100.
2. Gupta AK, Summerbell RC. Tinea capitis. *Med Mycol.* 2000;38:255-87.
3. Elewski BE. Tinea capitis: a current perspective. *J Am Acad Dermatol.* 2000;42:1-20.
4. Kakourou T, Uksal U. Guidelines for the Management of Tinea Capitis in Children. *Pediatr Dermatol.* 2010;27:226-8.
5. Proudfoot LE, Higgins EM, Morris-Jones R. A retrospective study of the management of pediatric kerion in *Trichophyton tonsurans* infection. *Pediatr Dermatol.* 2011;28:655-7.



CASO 04

PLACAS COSTROSAS EN CARA Y CUELLO



Sección:

Dermatosis infecciosas.

Autores:

C. Garrido Colmenero, I. Valenzuela Salas,
E. A. Martínez García

Supervisión:

Jesús Tercedor Sánchez

ANAMNESIS

Paciente varón de 25 años de edad sin antecedentes patológicos de interés. No tomaba medicación de forma crónica. Acudió a consulta por presentar desde hace 5 días, unas lesiones levemente pruriginosas en la cara que comenzaron en mejilla izquierda y se extendieron a cuello. No refería haberse aplicado previamente ningún producto tópico, no recordaba ninguna picadura ni traumatismo o herida previa sobre la zona. No había tenido fiebre ni otra sintomatología acompañante.

EXPLORACIÓN FÍSICA

A la exploración el paciente presentaba en mejilla izquierda una placa ovalada de 5 x 4 cm, de bordes eritematosos costrosos melicéricos y centro sin alteraciones (Fig. 1). Pilostracción negativa. En zona anterior de cuello presentaba otra placa eritematosa descamativa de 1.5 cm. En región infraauricular derecha placa de 1 cm eritematosa con costra.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Se realizó cultivo de exudado que fue positivo para estreptococo.

DIAGNÓSTICO

Impétigo contagioso.

TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN

Se pautó tratamiento con mupirocina pomada 2 veces al día durante 10 días, así como lavados con agua y jabón a diario.

Con el tratamiento pautado, el paciente presentó muy buena evolución de la lesión sin dejar cicatriz residual (Fig. 2)



Figura 1. Placa ovalada de bordes eritematosos costrosos melicéricos.



Figura 2. Aspecto después el tratamiento.

👍 DISCUSIÓN

El impétigo contagioso es una infección de la piel que típicamente aparece en niños. Está producida principalmente por estreptococos, estafilococos o flora mixta¹ que se localiza muy superficialmente, produciendo una pústula subcórnea. El techo de la pústula se rompe precozmente y deja al descubierto una superficie erosiva y exudativa, con una secreción que se seca y concreta en costras gruesas, irregulares, amarillentas con aspecto de miel desecada (costra melicérica). La infección se contrae por contacto cutáneo directo y tiene un desarrollo rápido, pudiendo aparecer múltiples lesiones por la facilidad del autocontagio. Puede iniciarse con lesiones primarias en zonas con pequeñas laceraciones de la piel o como infecciones secundarias sobre dermatosis preexistentes (impetiginización o sobreinfección), localizándose principalmente en la cara. Se propaga con gran rapidez, teniendo una gran capacidad de contagio en los individuos que rodean al enfermo. Es la enfermedad bacteriana cutánea más frecuente en los niños. Suele estar provocada por estreptococos y, con menor frecuencia, por estafilococos. El prurito, de aparecer, es moderado².

En la mayoría de los casos la terapia tópica es rápida y eficaz y suele ser suficiente. Pomada o crema de aureomicina, mupirocina o ácido fusídico, dos o tres veces al día. La terapia antibiótica sistémica sólo es necesaria si existe un impétigo ampolloso muy extendido o cuando hay complicaciones sépticas³.

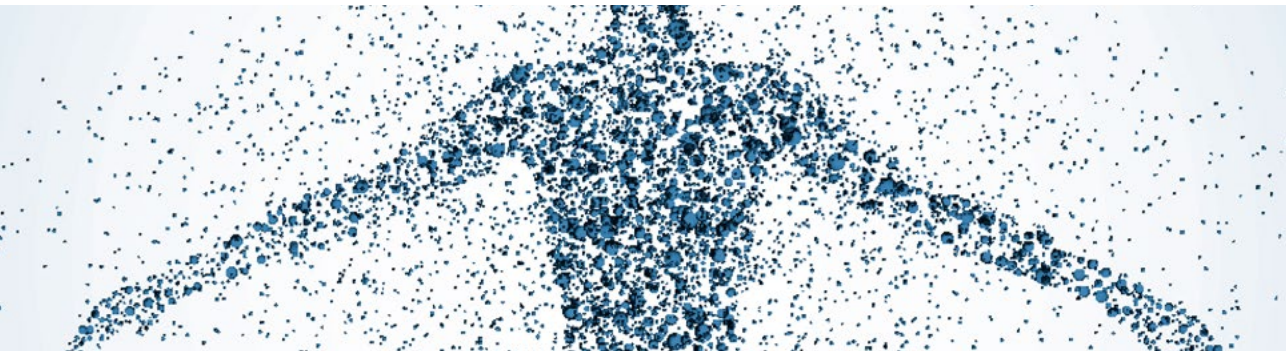
 **BIBLIOGRAFÍA**

1. Fry L. Atlas de Dermatología. Barcelona: The Parthenon Publishing Group. Ambito Farmacéutico SA; 2001. p. 81.
2. Bork K, Bräuninger W. Atlas de dermatología práctica. Patologías más frecuentes. Diagnóstico y Tratamiento (ed. Española: FJ Vazquez Doval). Barcelona: Editores Médicos, SA; 2001. p. 25.
3. Wolff K, Allen Jhonson R, Suurmond D. Atlas en color y sinopsis de dermatología clínica Fitzpatrick. 5. a ed. Mc Graw Hill-Interamericana de España; 2005. p. 587-94.



CASO 05

ERUPCIÓN VESICULOSA UNILATERAL EN EL PIE DE UNA LACTANTE



Sección:

Dermatosis infecciosas.

Autores:

Celia Horcajada, Virna J. Rodríguez, Elena Conde,
Laura Gómez-Recuero,

Supervisión:

MiniaCampos

ANAMNESIS

Se trata de una lactante de seis meses que acudió a urgencias por lesiones vesiculosas localizadas en un pie de 12 horas de evolución. Dos semanas antes había presentado una infección respiratoria de vías altas que había sido tratada con amoxicilina-clavulánico, y tres días antes había recibido la vacuna de los seis meses (hepatitis B, triple vírica, *Haemophilus influenzae* b y polio inactivada). La niña no presentaba fiebre ni afectación sistémica. El padre y un tío de la niña padecían brotes ocasionales de lesiones vesiculosas periorales.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Paciente sin afectación del estado general, afebril, que presentaba vesículas de contenido transparente sobre una base eritematosa y levemente edematosa localizadas en el primer dedo del pie derecho y en la mitad medial de la parte anterior de la planta de dicho pie. Las vesículas tendían a agruparse en la región periungueal. El eritema se extendía a toda la cara medial de dicho pie. El borde lateral de la uña del primer dedo presentaba una pequeña erosión cubierta por costra serohemática. Se palpaban dos adenopatías inguinales derechas de características inflamatorias

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

El cultivo de una de las vesículas fue positivo para el virus *herpes simplex*.

DIAGNÓSTICO

Primoinfección por virus herpes simple en forma de panadizo herpético en un lactante.

TRATAMIENTO

Se realizó tratamiento oral con aciclovir y con amoxicilina-clavulánico durante 7 días . Como tratamiento tópico, se indicaron curas cada 12 horas con fomentos de sulfato de zinc y mupirocina en pomada.

EVOLUCIÓN

Los primeros días de seguimiento, continuaron apareciendo nuevas vesículas, que se agrupaban adquiriendo contornos geográficos “herpetiformes”. A los 15 días todas las lesiones se encontraban en fase de costra.

COMENTARIO

Se conoce como panadizo herpético la infección por el virus herpes simple (VHS) tipo 1 o 2 de los dedos, habitualmente de la parte distal. En adultos se ha descrito en las manos de médicos y dentistas que están en contacto con la boca de pacientes con lesiones herpéticas. En niños lo más frecuente es que ocurra en los dedos de las manos como resultado de la autoinoculación (por succión o por morderse las uñas) en pacientes con una primoinfección herpética oral ^{1,2}. También se ha descrito la transmisión desde familiares con herpes labial ^{3,4}. Los dedos de los pies se pueden afectar por esta vía de transmisión^{4,5}.

Tras la inoculación del VHS a través de la piel sigue un período de incubación de entre 2 y 20 días. La infección se manifiesta habitualmente como vesículas de contenido transparente agrupadas sobre una base eritematosa. Son frecuentes el edema y dolor locales y algunos casos presentan además fiebre, malestar general y adenopatías regionales dolorosas ².

Con frecuencia esta entidad es confundida con la paroniquia bacteriana. El dolor de menor intensidad, las vesículas de contenido transparente no purulento y el curso autolimitado sin respuesta a los antibióticos orientan el diagnóstico hacia el panadizo herpético ².

Otras entidades con las que se debe hacer el diagnóstico diferencial son la dactilitis ampollosa (infección por *Streptococcus pyogenes* o *Staphylococcus aureus*), los abscesos periungueales, las quemaduras y el impétigo ampolloso. En algunos casos se ha descrito la coexistencia de dos de estas entidades ⁶. El diagnóstico puede confirmarse rápidamente con el test de Tzanck, aunque su sensibilidad es baja (55-68%); y el diagnóstico específico puede hacerse con el cultivo viral, la reacción en cadena de la polimerasa (PCR) o mediante inmunofluorescencia directa ^{2,7}.

El panadizo herpético no complicado tiene un curso autolimitado en 2 o 3 semanas y no es preciso tratar a niños inmunocompetentes. No obstante, si se hace un diagnóstico precoz, el tratamiento con antivirales orales conlleva una mejoría del dolor, una curación más rápida y disminuye la progresión multifocal de la infección. No hay estudios controlados sobre la dosis óptima de tratamiento del panadizo herpético en niños ^{2,8}. Se recomiendan curas locales con fomentos astringentes y antisépticos, y cremas antibióticas. No está indicado el drenaje con incisión de las vesículas, pues esto puede facilitar la sobreinfección bacteriana secundaria⁴.

La principal complicación es la sobreinfección bacteriana y entre otras menos frecuentes se encuentran la linfangitis y linfadenitis secundarias, la distrofia ungueal y la infección secundaria ocular o genital ^{2,3}. Las recurrencias ocurren con una frecuencia similar a la de los casos en adultos (23%) ^{2,7}.



Figuras 1 y 2: aspecto de las lesiones en las primeras 24 horas tras su aparición.

BIBLIOGRAFÍA

1. Murthy SC, Shetty S. Herpetic whitlow. *Indian Pediatr.* 2011;48:665
2. Szinnai G, Schaad UB, Heininger U. Multiple herpetic whitlow lesions in a 4-year-old girl: case report and review of the literature. *Eur J Pediatr.* 2001;160:528-33.
3. Bowling JC, Saha M, Bunker CB. Herpetic whitlow: a forgotten diagnosis. *Clin Exp Dermatol.* 2005;30:609-10.
4. Feder HM Jr, Geller RW. Herpetic whitlow of the great toe. *N Engl J Med.* 1992;326:1295-6.
5. Egan LJ, Bylander JM, Agerter DC, Edson RS. Herpetic whitlow of the toe: an unusual manifestation of infection with herpes simplex virus type 2. *Clin Infect Dis.* 1998;26:196-7.
6. Ney AC, English JC 3rd, Greer KE. Coexistent infections on a child's distal phalanx: blistering dactylitis and herpetic whitlow. *Cutis.* 2002;69:46-8.
7. Richert B, André J. Nail disorders in children: diagnosis and management. *Am J Clin Dermatol.* 2011;12:101-12.
8. Hoff NP, Gerber PA. Herpetic whitlow. *CMAJ.* 2012;184:E924.



CASO 06

LESIONES ERITEMATOVIOLÁCEAS EN LAS EXTREMIDADES



Sección:

Dermatosis infecciosas.

Autores:

Elena Pelegrina Fernández, Claudia Conejero del Mazo,
Goretti Lacruz Ausín, M^a Pilar Grasa Jordán



ANAMNESIS

Mujer de 61 años sin alergias medicamentosas conocidas, con antecedentes personales de hipotiroidismo, colecistitis, HTA y diabetes mellitus no insulino dependiente e intervenida de tiroidectomía y apendicectomía, que acude a urgencias por presentar lesiones cutáneas en las 4 extremidades de 2 semanas de evolución que son levemente pruriginosas y que han sido tratadas con mupirocina tópica, aumentando el número de lesiones y el tamaño de las mismas. Refiere contacto con un gato callejero pero no ha observado que el mismo presente placas alopecías. Diferentes personas de su entorno presentan lesiones parecidas.



EXPLORACIÓN FÍSICA

Placas eritematovioláceas con centro costroso que al desprenderse dejan ver piel de aspecto normal, con periferia más sobreelevada, violácea y con micropústulas, distribuidas por ambas regiones pretibiales y antebrazos, en número de 40. En pierna izquierda, lesión ampollosa de 7-8 mm de diámetro, tensa de contenido seropurulento (fig.1 y 2).



PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Cultivo hongos: Positivo a *Microsporum canis*

Cultivo bacterias: Aislamiento flora comensal habitual



DIAGNÓSTICO

Tinea corporis o tiña piel lampiña por *M. canis*

TRATAMIENTO

La paciente fue tratada con terbinafina tópica en lesiones cada 12 horas durante 1 mes y con griseofulvina oral 500 mg/12 horas durante 1 mes.

EVOLUCIÓN

La paciente toleró bien el tratamiento y se produjo la curación total de sus lesiones.



Figura 1. Lesión ampollosa de 7-8 mm de diámetro, tensa de contenido seropurulento.



COMENTARIO

La tiña corporal de la piel lampiña puede afectar a personas de cualquier edad, sin predilección por sexos. *Microsporum canis* es un hongo de origen zoofílico cuyos portadores más frecuentes son perros y gatos, y constituye el 2º microorganismo más frecuente de producción de tiña corporal. Produce lesiones en forma de placas eritematodescemativas con bordes bien delimitados y pústulas o vesículas en la periferia, con tendencia a ser lesiones inflamatorias. Pueden ser múltiples, presentando a veces gran número de lesiones, como en nuestro caso, y de distribución asimétrica. Las lesiones son asintomáticas, aunque otras veces pueden producir prurito leve. Hay que realizar diagnóstico diferencial con la psoriasis, la dermatitis alérgica de contacto, el lupus cutáneo crónico, la micosis fungoide, el ectima estreptocócico, el ectima gangrenoso y el eritema multiforme menor. El tratamiento se realiza con antifúngicos tópicos, y con antifúngicos sistémicos, si las lesiones son inflamatorias y/o extensas.

Presentamos un caso de dermatofitosis corporal de la piel lampiña producida por dermatofitos zoofílicos, en mujer inmunocompetente, con gran número de lesiones y de características inflamatorias.

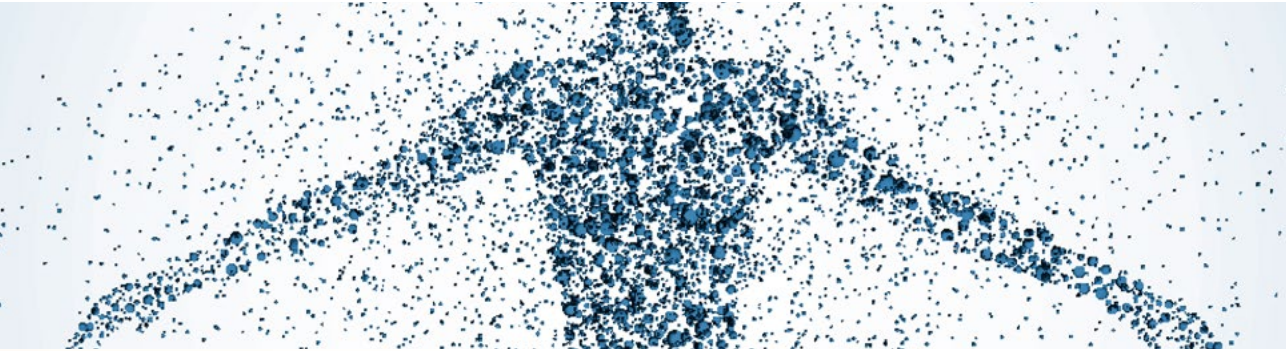


Figura 2. Lesión ampollosa de 7-8 mm de diámetro, tensa de contenido seropurulento.



CASO 07

EXANTEMAS EN EL CONTEXTO DE UN BROTE EPIDÉMICO



Sección:

Dermatosis infecciosas.

Autores:

Alejandro Martín-Gorgojo, María Gavrilova,
Rebeca Bella, Ángeles Revert



ANAMNESIS

- Caso 1: Mujer de 17 años de edad, sin antecedentes patológicos de interés, que acudió para valoración de cuadro iniciado cuatro días antes de fiebre de hasta 38°C, malestar general, cefalea, náuseas y vómitos, y molestias abdominales difusas. El día previo a su primera evaluación comenzó con lesiones cutáneas en la cara, con progresiva generalización al tronco.
- Caso 2: Varón de 31 años de edad, con antecedente de epididimitis dos semanas antes, tratada correctamente con ceftriaxona y doxiciclina, que presentaba cuadro de seis días de evolución consistente en fiebre de hasta 39°C, malestar general, odinofagia, náuseas y vómitos, y diarrea líquida sin productos patológicos. Asociaba lesiones cutáneas en la cara con posterior generalización, así como lesiones en mucosa oral.
- Caso 3: Varón de 29 años de edad, sin antecedentes patológicos de interés, con sensación distérmica y erupción cutánea generalizada aparecida en el contexto de un cuadro infeccioso sugestivo de viriasis de tres días de evolución.



EXPLORACIÓN FÍSICA

- Caso 1: Fiebre de 38,0°C. Exantema morbiliforme generalizado más intenso en cara (línea de implantación del cabello y retroauricular), con palmas y plantas afectadas. Inyección conjuntival. El resto de la exploración física por aparatos y sistemas no mostró alteraciones.
- Caso 2: Fiebre de 38,1°C. Erupción máculo-papular en cara, tronco y extremidades con afectación de palmas. Máculas blanquecinas sobre una base eritematosa en mucosa yugal (Figura 1). Intensa inyección conjuntival con ojos llorosos en el contexto de una probable conjuntivitis vírica. Sin otras alteraciones evidentes en la exploración.
- Caso 3: Temperatura de 37,3°C. Exantema morbiliforme con distribución generalizada (Figura 2). El resto de la exploración física no mostró alteraciones.



PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Prueba complementaria	Caso 1	Caso 2	Caso 3
Rx tórax	Sin hallazgos patológicos	Bronquiectasias en pulmón derecho sin signos de complicación	Sin hallazgos patológicos
Rx abdomen	Sin hallazgos patológicos	Sin hallazgos patológicos	No realizada
Análisis de sangre (Bioquímica, Hemograma, Coagulación)	Leucopenia moderada (3290) con neutrofilia (85.4%)	Recuento y fórmula normales	Recuento y fórmula normales
	GOT/AST 88 UII GPT/ALT 75 UII LDH normal	GOT/AST 208 UII, GPT/ALT 258 UII, LDH 1081 UII	GOT/AST 96 UII GPT/ALT 179 UII LDH 857 UII
	Proteína C reactiva 63 mg/l	Proteína C reactiva 148,9 mg/l	Proteína C reactiva 55 mg/l
	Resto sin alteraciones significativas	Resto sin alteraciones significativas	Resto sin alteraciones significativas
Serologías	Virus sarampión: IgG (-), IgM (+)	Virus sarampión: IgG (-), IgM (+)	Virus sarampión: IgG (-), IgM (+)
	VIH: (-)	VIH: (-)	VIH: (-)
	Lúes (RPR): (-)	Lúes (RPR): (-)	Lúes (RPR): (-)
	Virus Epstein-Barr: Anti-VCA IgG (+), IgM (-) Anti-EBNA (+)	Virus Epstein-Barr: Anti-VCA IgG (+), IgM (-) Anti-EBNA (+)	Virus Epstein-Barr: Anti-VCA IgG (+), IgM (-) Anti-EBNA (+)
	Rubéola: IgG e IgM (-)	Rubéola: IgG e IgM (-)	Anti-Rubéola: IgG indeterminada, IgM (-)
	Virus herpes humano tipo 6: IgG (+), IgM (-)	Virus herpes humano tipo 6: IgG (+), IgM (-)	Virus herpes humano tipo 6: IgG (+), IgM (-)
	Citomegalovirus: IgG (+), IgM (-)	Citomegalovirus: IgG (+), IgM (-)	Citomegalovirus: IgG indeterminada, IgM (-)
	Parvovirus B19: IgG (-), IgM (-)	Parvovirus B19: IgG (-), IgM (-)	Parvovirus B19: IgG (-), IgM (-)



DIAGNÓSTICO

Sarampión.

- Caso 1: La paciente había seguido el calendario vacunal establecido (que incluye las dosis preceptivas de la vacuna triple vírica). Refería antecedente epidemiológico reciente de contacto con familiares niños afectados de sarampión.
- Caso 2: El paciente desconocía su estado vacunal.
- Caso 3: El paciente indicaba no haber sido vacunado de niño.



TRATAMIENTO

Se instauró tratamiento sintomático en los tres casos.



EVOLUCIÓN

Tras tratamiento sintomático y control evolutivo domiciliario, los tres casos se resolvieron sin incidencias reseñables.



COMENTARIO

El sarampión es una enfermedad exantemática vírica, producida por un virus ARN del género Morbillivirus. La vacunación con la vacuna triple vírica -contra sarampión, parotiditis y rubéola- se ha llevado a cabo en España desde 1981 (dos dosis, a la edad de 12-15 meses y 3-6 años), con una cobertura que alcanza a más del 90% de la población nacida en ese período. A pesar de ello, y de la alta tasa de inmunización de la vacuna, siguen produciéndose casos aislados y ocasionales brotes epidémicos (que afectan fundamentalmente a los no-vacunados; por este motivo, el personal sanitario entre 20 y 45 años debería ser evaluado y recibir la triple vírica).

Los tres casos expuestos dieron lugar en el contexto de un brote que afectó a la ciudad de Valencia en 2011 (con 184 casos confirmados), y con más intensidad al departamento del Hospital Clínico, donde además se produjo un brote nosocomial.

Es fundamental reconocer esta enfermedad de declaración obligatoria, con potenciales complicaciones graves. Para ello, es fundamental el papel del dermatólogo (y su presencia en las urgencias) en el diagnóstico y prevención de brotes, que ha de solicitar identificación y confirmación por el laboratorio, y contribuir a la notificación de casos.

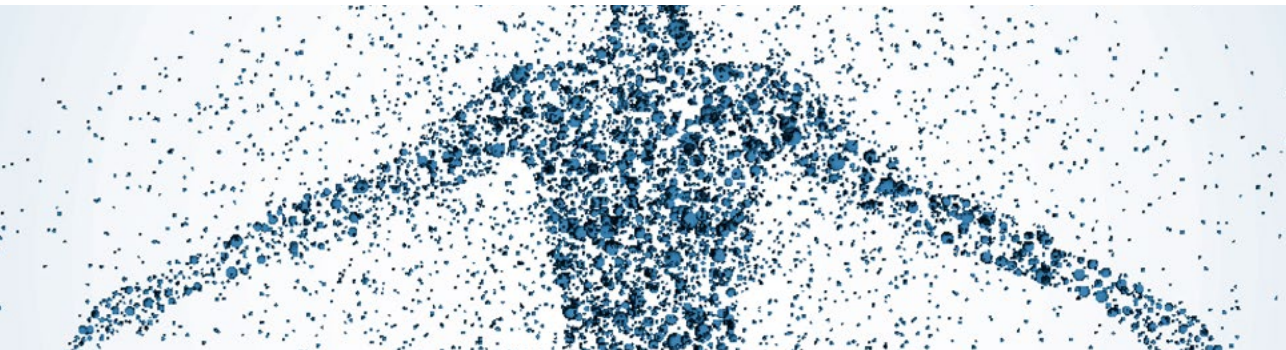


Figuras 1 y 2



CASO 08

ERUPCIÓN EN GUANTE Y CALCETÍN



Sección:

Dermatosis infecciosas.

Autores:

Hernán Borja-Consigliere, M^a Paula Gutiérrez-Tamara,
Nerea Ormaechea-Pérez, Arantxa López-Pestaña

ANAMNESIS

Adolescente de sexo femenino, de 15 años, con antecedentes de meningococemia en la infancia –sin secuelas- y trastorno de hiperactividad en tratamiento con metilfenidato. Refería lesiones cutáneas pruriginosas de 4 días de evolución, que no respondían a los antihistamínicos orales. No presentaba otras molestias. La paciente acudió al servicio de urgencias generales, siendo ingresada por sospecha de vasculitis. Destacaba que el padre y la hermana de la paciente referían malestar abdominal y diarrea.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Las constantes vitales eran normales y tenía buen estado general. Presentaba erupción eritematosa máculo-papular en abdomen y glúteos. Llamaba la atención la afectación de manos y pies, con distribución en guante y calcetín (fig. 1).

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

La bioquímica en sangre y el sedimento de orina fueron normales. En el hemograma se observaba neutropenia leve de 1.490/ml y linfocitosis relativa de 3.130/ml. Los anticuerpos antinucleares y el factor reumatoide fueron negativos. La serología IgG e IgM para Parvovirus B19 fue negativa. Se obtuvo de exudado faríngeo una PCR positiva para virus influenza B. El estudio histológico de una de las lesiones mostró infiltrado inflamatorio perivascular superficial y profundo, de predominio linfocitario y sin signos de vasculitis.

DIAGNÓSTICO

Exantema en guante y calcetín por virus influenza B.

TRATAMIENTO

Recibió tratamiento con corticoides tópicos y antihistamínicos orales.

EVOLUCIÓN

Durante su ingreso no se agregaron otros síntomas, permaneció afebril y presentó discreta mejoría de las lesiones cutáneas, decidiéndose el alta. Posteriormente las lesiones fueron remitiendo paulatinamente hasta desaparecer al cabo de unos días.



Figura 1. Lesión ampollosa de 7-8 mm de diámetro, tensa de contenido seropurulento.



COMENTARIO

La sospecha inicial de vasculitis fue descartada ya que no presentaba afectación sistémica ni histología compatible. Ante el antecedente de diarrea en convivientes planteamos la posibilidad de un exantema viral inespecífico, sin embargo frente a la afectación en guantes y calcetines nos decantamos por una infección por Parvovirus B19 como primera posibilidad diagnóstica. Para sorpresa nuestra la serología de Parvovirus B19 fue negativa, mientras que la PCR fue positiva para Influenza B. Considerando el antecedente de convivientes con diarrea¹, ² y el resultado de la PCR viral, llegamos al diagnóstico de exantema en guante y calcetín por virus Influenza B.

El exantema en guante y calcetín^{3,4} se considera una manifestación de infección por Parvovirus B19. No obstante en algunos casos no se ha podido demostrar su presencia, postulándose la participación de otros virus⁵. En relación al virus Influenza han sido descritas erupciones máculo-papulares y petequiales⁶, afectando hasta el 8% de los pacientes con virus Influenza B7. Pensamos que el exantema en guante y calcetín -considerado específico del parvovirus B19- también puede ser causado por otros virus, incluido el virus Influenza B.

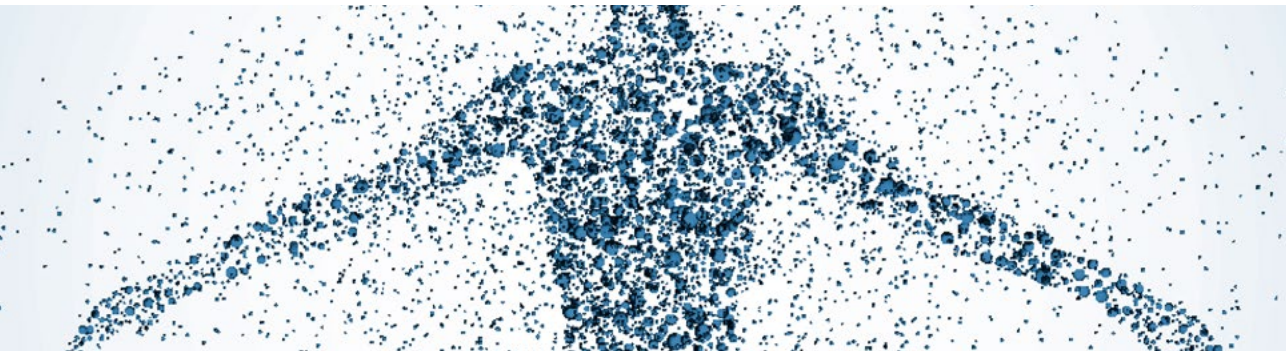
 **BIBLIOGRAFÍA**

1. Murthy SC, Shetty S. Herpetic whitlow. *Indian Pediatr.* 2011;48:665
2. Szinnai G, Schaad UB, Heininger U. Multiple herpetic whitlow lesions in a 4-year-old girl: case report and review of the literature. *Eur J Pediatr.* 2001;160:528-33.
3. Bowling JC, Saha M, Bunker CB. Herpetic whitlow: a forgotten diagnosis. *Clin Exp Dermatol.* 2005;30:609-10.
4. Feder HM Jr, Geller RW. Herpetic whitlow of the great toe. *N Engl J Med.* 1992;326:1295-6.
5. Egan LJ, Bylander JM, Agerter DC, Edson RS. Herpetic whitlow of the toe: an unusual manifestation of infection with herpes simplex virus type 2. *Clin Infect Dis.* 1998;26:196-7.
6. Ney AC, English JC 3rd, Greer KE. Coexistent infections on a child's distal phalanx: blistering dactylitis and herpetic whitlow. *Cutis.* 2002;69:46-8.
7. Richert B, André J. Nail disorders in children: diagnosis and management. *Am J Clin Dermatol.* 2011;12:101-12.
8. Hoff NP, Gerber PA. Herpetic whitlow. *CMAJ.* 2012;184:E924.



CASO 09

PLACAS ANULARES EN VARÓN DE 51 AÑOS NATURAL DE FILIPINAS



Sección:

Dermatosis infecciosas.

Autor:

Laura Padilla España

Colaboradores:

Teresa Fernández Morano, Carlos Hernández Ibáñez

Supervisión:

Javier del Boz González

ANAMNESIS

Varón de 51 años de edad natural de Filipinas y residente en España desde el año 2000. Es remitido desde urgencias por la aparición progresiva de lesiones cutáneas asintomáticas en la cara, el tronco y las extremidades de dos meses de evolución con empeoramiento en las últimas semanas y sin aparente desencadenante previo. Refería que las lesiones empeoraban con la fotoexposición. Aquejaba artralgias y sensación distérmica sin llegar a termometrar fiebre. Había realizado tratamiento con antihistamínicos y pauta descendente de corticoterapia oral sin mejoría clínica. No se apreciaron lesiones en otros convivientes.

EXPLORACIÓN FÍSICA

A la inspección se apreciaban múltiples placas eritematosas con borde bien definido de morfología anular, algunas de ellas con centro ligeramente atrófico, localizadas predominantemente en el tronco, brazos, piernas así como en palmas y plantas. La presencia de lesiones en la región facial le confería cierto aspecto de “facies leonina” (figura 1). No se apreció afectación de la sensibilidad termoalgésica.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Se realizó una biopsia-punch de 6mm de una de las lesiones de la espalda que reveló un infiltrado histiocitario en forma de granulomas epitelioides con afectación de fibras nerviosas. Tras la realización de la técnica de Fite-Faraco se evidenció la presencia de escasos bacilos ácido alcohol-resistentes (figura 2).

Asimismo, se realizó baciloscopia a partir de una muestra de linfa extraída del lóbulo de la oreja y de la frente, ambas con resultado negativo.

Se solicitó PCR para *M. Leprae* a un centro externo cuyo resultado fue igualmente negativo.

La reacción de Mitsuda no pudo realizarse por falta de disponibilidad de la técnica.

DIAGNÓSTICO

Lepra Borderline-Lepromatosa.

TRATAMIENTO

Ante el diagnóstico de Lepra Borderline-Lepromatosa (dada la clínica y la histología confirmatoria) se instauró tratamiento específico con Rifampicina 600mg + Clofazimina 300mg + Dapsona 100mg el primer día, y posteriormente Dapsona 100mg + Clofazimina 50mg a diario, con previsión de continuar dicho tratamiento durante 2 años.

EVOLUCIÓN

Tras 6 meses de haber iniciado tratamiento específico se constató una gran mejoría clínica con desaparición prácticamente de la totalidad de las lesiones sólo con persistencia de placas eritematosas, menos infiltradas al tacto en la región pectoral derecha. Se realizaron sendas interconsultas a los servicios de Medicina Interna, descartándose afectación termoalgésica y a ORL, desde donde se solicitó un TC de senos paranasales evidenciándose una poliposis nasosinusal y una sinusitis crónica sin transcendencia clínica.



Figura 1. Placas eritemato-marronáceas, distribuidas por la región facial, el tronco y las extremidades, algunas de ellas más evolucionadas con centro atrófico.

COMENTARIO

La lepra (o Enfermedad de Hansen) es una enfermedad granulomatosa crónica causada por una micobacteria (*M. Leprae*) que presenta predisposición por la piel y los nervios periféricos. La lepra continúa siendo endémica en distintas regiones del mundo. La presentación clínica de la enfermedad depende del estado inmunológico del paciente al adquirirla y de la evolución de la misma.

El diagnóstico de lepra se hace al tener uno o más de los signos cardinales establecidos por la OMS: máculas hipopigmentadas o eritematosas con disminución de la sensibilidad, engrosamiento de los nervios periféricos y la demostración de bacilos ácido alcohol-resistentes en una baciloscopia o biopsia de piel, con pérdida de anexos en los sitios afectados.

El tratamiento consta de tres fármacos: rifampicina, clofazimina y dapsona. Existen principalmente dos modalidades de tratamiento dependiendo de la presentación clínica del paciente: paucibacilar o multibacilar.

Todo médico debe tener un mínimo conocimiento indispensable sobre esta enfermedad para poder diagnosticarla, y así evitar la incapacidad y/o el contagio que puede conllevar.

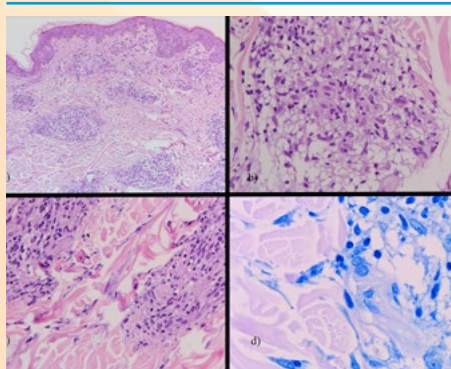


Figura 2. En el estudio histológico se evidencia un infiltrado linfohistiocitario crónico en dermis (a) con formación de granulomas no caseificantes (b) y afectación de nervio periférico (c). Con la tinción Fite-Faraco (d) se pone de manifiesto la presencia de bacilos ácido alcohol-resistentes. .

 **BIBLIOGRAFÍA**

1. Legendre DP, Muzny CA, Swiatlo E. Hansen's disease (Leprosy): current and future pharmacotherapy and treatment of disease-related immunologic reactions. *Pharmacotherapy*. 2012;32:27-37
2. Rada E, Aranzazu N, Convit J. [Immune response of Hansen's disease. Review]. *Invest Clin*. 2009;50:513-27.
3. Domínguez J, Blanco S, Lacomá A, García-Sierra N, Prat C, Ausina V. [Utility of molecular biology in the microbiological diagnosis of mycobacterial infections]. *Enferm Infecc Microbiol Clin*. 2008;26:33-41



CASO 10

EXANTEMA FEBRIL Y DISFUNCIÓN HEPÁTICA EN VARÓN JOVEN



Sección:

Dermatosis infecciosas.

Autores:

Thiffany Ramírez, Daniel Bancalari,
Luis Iganicio Gimeno, Concepción Román

ANAMNESIS

Varón 30 años, ganadero, que acude a servicio de urgencias por presentar exantema generalizado de 3 días de evolución. Refiere haber estado realizando tratamiento con amoxicilina-clavulánico e ibuprofeno durante la semana previa por cuadro de lumbalgia y fiebre de hasta 39°C, interpretado como infección urinaria. El exantema comenzó con lesiones intensamente pruriginosas en tronco, que progresivamente se fueron extendiendo a brazos y piernas, se asociaba a cefalea y malestar general

EXPLORACIÓN FÍSICA

En las localizaciones descritas se apreciaba un tenue exantema maculo-papuloso, morbiliforme, confluyente en algunas zonas de tronco y miembros, con afectación palmar (fig.1). Presentaba eritema y discreto edema facial. No existía afectación de mucosas. Se palpaban adenopatías inguinales bilaterales y axilar izquierda, rodaderas, no dolorosas, de 1 - 1,5 cms de diámetro. No se palpaba hepatomegalia.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Análítica: En el hemograma se observaba leucocitosis: $13.6 \times 10^3/\mu\text{L}$ (N: 24,3%, L: 63,1%) y trombopenia (plaquetas: $111 \times 10^3/\mu\text{L}$). Existía inversión del cociente CD4/CD8 (CD4: $598.4 \times 10^6/\mu\text{L}$ y CD8: $7480 \times 10^6/\mu\text{L}$). En la bioquímica general destacaba la alteración perfil hepático (AST: 111 U/L, ALT: 254 U/L, FA: 145 U/L, GGT: 191 U/L).

Las serologías para citomegalovirus, VEB, tularemia y parotiditis fueron positivas, resultando negativas las serologías para *treponema pallidum*, *chlamydomphila pneumoniae*, *mycoplasma pneumoniae*, *toxoplasma gondii*, VHB, VHC, rubeóla y borrelia burgdorferi. La prueba de Mantoux fue negativa.

La serología para VIH (ELISA) fue positiva con una elevada carga viral ($> 10.000.000$ copias)

Pruebas de imagen: El TAC cerebral con contraste no demostró hallazgos patológicos. La ecografía abdomino-pélvica reveló que el hígado, páncreas, ambos riñones y bazo eran normales

Biopsia cutánea: A nivel epidérmico se observaba lesión de la interfase con daño vacuolado y algún cuerpo apoptótico. La dermis superficial presentaba dilatación vascular y un mínimo infiltrado inflamatorio linfocitario (fig.2).



DIAGNÓSTICO

Síndrome retroviral agudo por VIH (SRA).



TRATAMIENTO

Durante la hospitalización se realizó tratamiento sintomático y de soportes (antitérmicos, antihistamínicos y antiinflamatorios). Por encontrarse en categoría A se decidió no realizar tratamiento TARV ni profiláctico, tal y como se recomienda en la actualidad debido a su carácter autolimitado.



EVOLUCIÓN

Tras reinterrogar al paciente reveló haber tenido relaciones homosexuales sin método de barrera 4 semanas antes. La sintomatología fue regresando progresivamente y las serologías para citomegalovirus, VEB, tularemia y parotiditis se negativizaron, interpretándose como falsos positivos en el contexto de la infección por VIH.

 **COMENTARIO**

El SRA se presenta inmediatamente después de la infección viral y generalmente antes de la seroconversión. Dado que el cuadro clínico mimetiza otras infecciones por agentes como el virus de Epstein-Barr, virus influenza, respiratorio e intestinal y faringitis estreptocócica, entre otros, su infradiagnóstico es un problema grave y frecuente en la actualidad. Debemos sospecharlo ante la presencia de un cuadro infeccioso-like inespecífico y de etiología inexplicable. Clásicamente se describe como un cuadro de mononucleosis aguda-like o influenza-like cursando con fiebre, malestar general, mialgias/artralgias, rash (exantema eritematoso maculopapular), cefalea y hepatoesplenomegalia. A lo anterior generalmente se suma anemia, trombocitopenia y alteración de las enzimas hepáticas, como sucedió en nuestro caso. El diagnóstico se realiza con la presencia de antígeno p24 y ARN viral de VIH, debiendo confirmarse mediante ELISA y Western Blot posteriormente.

En conclusión, ante un paciente joven con exantema febril inespecífico, la primoinfección por VIH debe plantearse dentro de los diagnósticos diferenciales ya que su infradiagnóstico puede repercutir gravemente en el pronóstico del paciente.

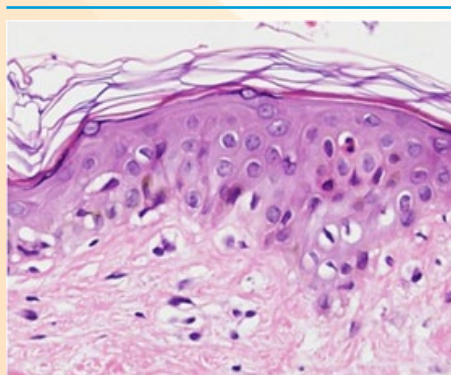


Figura 1. Se observa exantema maculopapular generalizado muy tenue

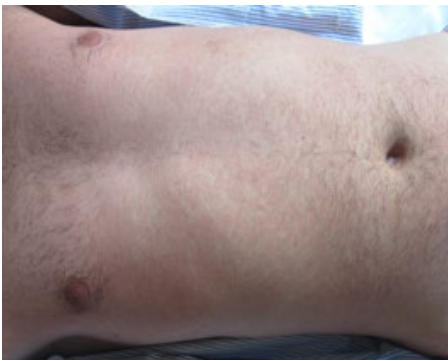


Figura 2. A nivel epidérmico se observa lesión de la interfase con daño vacuolar de la basal y queratinocitos apoptóticos. Se aprecia escaso infiltrado inflamatorio en dermis.

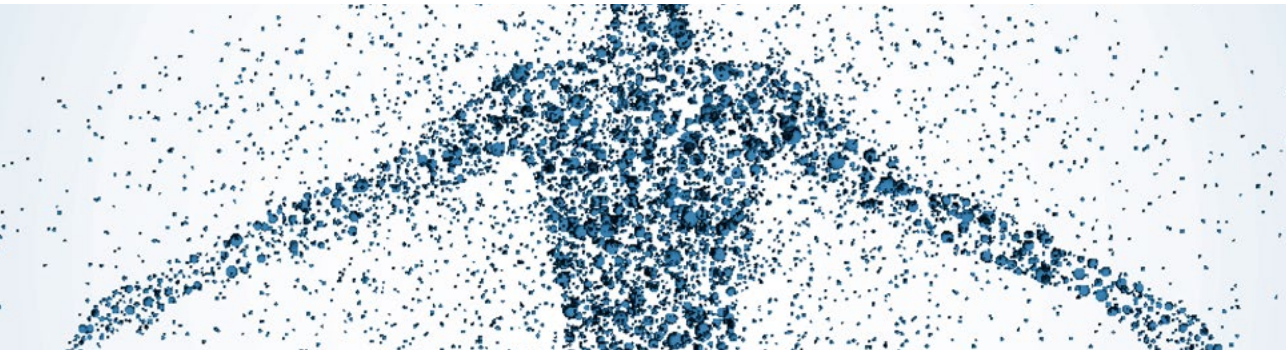
BIBLIOGRAFÍA

1. Chu C, Selwyn PA. Diagnosis and initial management of acute HIV infection Am Fam Physician. 2010;81(10):1239-44.
2. Richey LE, Halperin J. Acute human immunodeficiency virus infection;Am J Med Sci. 2013; 345(2):136-42.
3. Goldman, Ausiello Cecil medicine, 23rd edition, , section XXIV, Human Immunodeficiency virus and the acquired immunodeficiency syndrome, chapter 407-412, 415.
4. Yerly S, Hirschel B. Source Diagnosing acute HIV infection; Expert Rev Anti Infect Ther. 2012;10(1):31-41.
5. Cohen MS, Gay CL, Busch MP, Hecht FM. The detection of acute HIV infection. J Infect Dis. 2010 Oct 15;202.
6. Rosenberg E, Cotton, Primary HIV infection and the acute retroviral syndrome D. AIDS Clin Care. 1997;9(3):19, 23-5.



CASO 11

LESIONES NODULARES SUBCUTÁNEAS EN DORSO DE MANOS, CODOS Y RODILLAS



Sección:

Dermatosis infecciosas.

Autores:

Cristina Guirado Koch, Alicia Cabrera Hernández
Nuria Valdeolivas Casillas, Isabel Polo Rodríguez

ANAMNESIS

Varón de 61 años, fumador, con enfermedad vascular y diabetes en tratamiento con insulina, clopidogrel, atorvastatina y cilostazol. Es remitido por Medicina Interna por una serología de sífilis positiva y lesiones nodulares en dorso de manos, codos y rodillas de aproximadamente 15 años de evolución, asintomáticas, que han ido en aumento y sin acompañarse de clínica sistémica. El paciente refería lesión ulcerosa en pene 20 años antes y su pareja estable también presentaba serología de sífilis positiva sin clínica acompañante.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Nódulos subcutáneos ligeramente eritemato-violáceos de consistencia dura, no adheridos a planos profundos, de varios milímetros a nódulos prominentes en codos de varios centímetros de diámetro, de localización en superficies extensoras de codos y rodillas, así como en superficie dorsal de manos, especialmente a nivel de articulaciones metacarpo-falángicas. En la exploración neurológica no se apreciaron alteraciones. [Figuras 1 y 2]

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

En la analítica destacaba GGT 68, PCR 6.6, y una serología con RPR positivo 1/1 y CMIA positivo. Mantoux y radiografía de tórax dentro del rango de normalidad.

La biopsia mostró granulomas en empalizada con necrosis fibrinoide y caseosa central que afecta a dermis superficial y profunda. Con técnica de PAS, Warthin-Starry y Zielh no se identifican organismos patógenos. Mediante PCR no se identifica la presencia de Micobacterias tuberculosis.

El análisis del LCR fue normal y el estudio ecocardiográfico también.



Figura 1. Lesiones nodulares subcutáneas en dorso de mano derecha y codo izquierdo.

DIAGNÓSTICO

Gomas sífilíticas cutáneas. Sífilis terciaria o tardía benigna cutánea.

TRATAMIENTO

3 dosis de Penicilina G benzatínica 2.4 millones de unidades intramuscular una vez por semana durante 2 semanas consecutivas.

EVOLUCIÓN

En la revisión de los tres meses refiere notable mejoría de los nódulos, especialmente de mano y codo derechos.

COMENTARIO

La sífilis terciaria es rara y presenta un amplio rango de manifestaciones que aparecen tras varios años de infección sifilítica no tratada y en aproximadamente una tercera parte de estos pacientes. El 50% de los pacientes que desarrollan una sífilis terciaria, presentará una afectación tardía benigna consistente en el desarrollo de gomas, principalmente cutáneas, que también pueden encontrarse a nivel óseo, hepático y otros órganos. El resto de pacientes, una cuarta parte presentarán manifestaciones cardiovasculares y la otra cuarta parte síntomas neurológicos.

La afectación cutánea se caracteriza principalmente por la aparición gomas, que son lesiones nodulares únicas o agrupadas, de localización cutánea o subcutánea, de aspecto granulomatoso, que pueden persistir durante semanas o meses. Pueden ser localmente destructivas y frecuentemente se ulceran, presentando áreas de regresión e inactividad que pueden dejar cicatriz.

Presentamos este caso por la poca frecuencia de esta patología en la actualidad, para que sea tenido en cuenta en el diagnóstico diferencial de lesiones granulomatosas.



Figura 2: Múltiples nódulos superficiales en cara extensora de codo derecho.



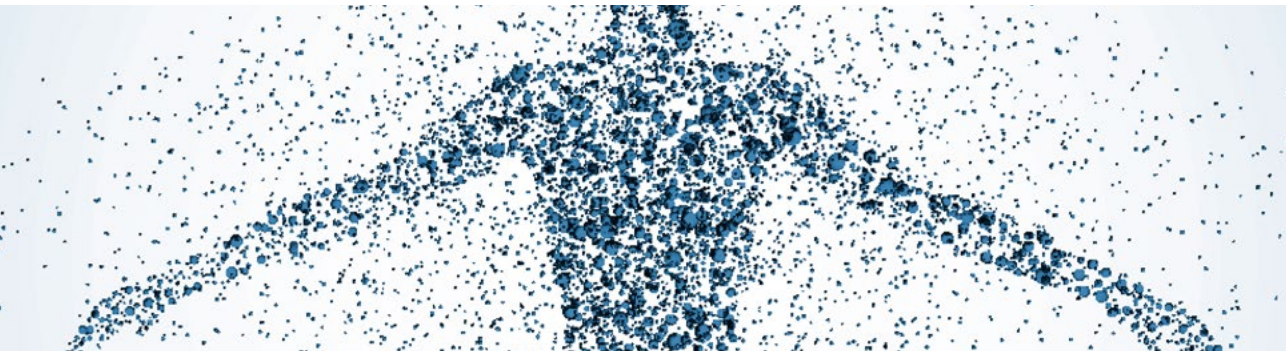
BIBLIOGRAFÍA

1. Sánchez, MR. Sífilis. Cap 200 en: Fitzpatrick Dermatología en Medicina General. 7ª Edición. Buenos Aires: Médica Panamericana, 2009 , pp 1955-1977.
2. Brown TJ, Yen-Moore A, Tying S K. An overview of sexually transmitted diseases. Part 1. J Am Acad Dermatol 1999; 41:511-29.
3. Rodríguez Pichardo, A. Sífilis. Cap 44 en: Manual de dermatología. Ed Aula Médica, España 2010, pp 807- 820.



CASO 12

PLACA LUPOIDE NASAL EN VARÓN DE 8 AÑOS



Sección:

Dermatosis infecciosas.

Autores:

Teresa Usero, Irene Andrés,
Conrado Jorge, Susana Blanco

 **ANAMNESIS**

Varón de 8 años, de origen marroquí, nacido en España, donde reside de forma permanente. Como antecedentes personales presenta un angioma cavernoso cerebral y trastorno por déficit de atención e hiperactividad en tratamiento con oxcarbazepina y metilfenidato.

Acude a consulta por lesión asintomática en dorso nasal de 8 meses de evolución que comenzó como una pequeña pápula y presentó un crecimiento progresivo hasta formar una placa de unos 2cm de diámetro. No refería traumatismo previo, ni recordaba picaduras de artrópodos. La familia no había realizado viajes fuera del país ni a ninguna otra localización geográfica en los últimos 2 años salvo a la Costa Brava. Habita en medio urbano, no convive con animales de compañía ni frecuente zonas con proximidad a animales domésticos. No presentaba fiebre, malestar general, ni otra sintomatología. Previamente su pediatra había tratado la lesión con antibióticos tópicos (mupirocina) y orales (amoxicilina-clavulánico) sin ninguna mejoría.

 **EXPLORACIÓN FÍSICA**

En dorso nasal derecho se aprecia una placa brillante, infiltrada, eritemato-anaranjada, de aspecto traslúcido, bien delimitada, con características lupoides, de unos 2cm de diámetro. (Fig. 1)

La inspección completa no revela otras lesiones en la superficie cutánea, ni afectación de mucosas.

No se palpan adenopatías loco-regionales.

La exploración física realizada por pediatría descartó visceromegalias.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

La biopsia cutánea realizada muestra en todo su espesor un denso infiltrado inflamatorio mixto, en el que se observan linfocitos, histiocitos y plasmáticas, con algunos neutrófilos y eosinófilos. En zonas superficiales se identifican con frecuencia elementos histiocitarios con microorganismos intracitoplasmáticos con características morfológicas compatibles con amastigotes. La epidermis presenta espongiosis e imágenes de lesión de la interfase. (Fig. 2)

DIAGNÓSTICO

Leishmaniasis cutánea con morfología lupoide.



Figura 1. Placa brillante lupoide en dorso nasal en varón de 8 años.

TRATAMIENTO

Se decide realizar tratamiento combinado con crioterapia y antimonial intralesional.

Se aplica crioterapia (2 ciclos de 15 segundos separados por un intervalo de descanso de al menos 30 segundos) seguido a los 10 minutos de infiltración local de antimonio de meglumida (Glucantime® 0,8 ml) hasta producir blanqueamiento de la base de toda la lesión.

Se repite el mismo proceso a las 3 semanas.

EVOLUCIÓN

Se observó una disminución importante con aplanamiento y ulceración de la lesión después de la primera sesión de tratamiento, pendiente la revisión tras la segunda sesión. Si la evolución sigue siendo favorable se realizarán nuevas sesiones.

Si presentase una mala evolución se plantearán otras posibilidades como el tratamiento tópico con paramomicina o incluso tratamiento sistémico.

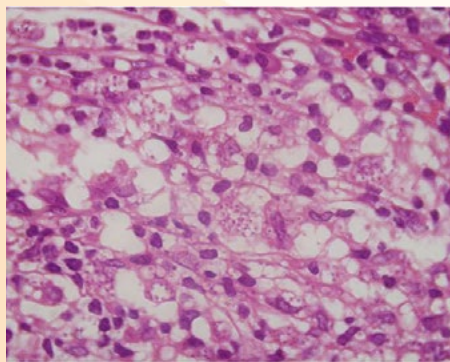


Figura 2. Amastigotes en el interior de macrófagos en la biopsia de la lesión.



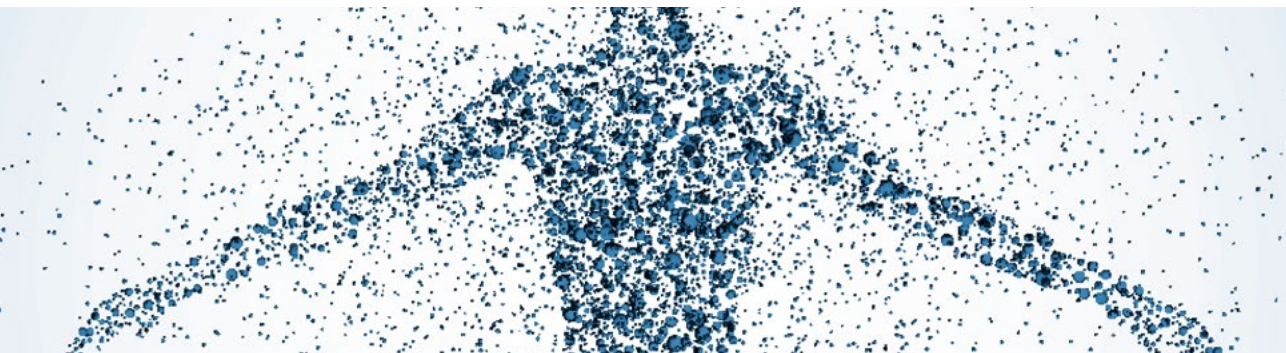
COMENTARIO

La leishmaniasis es una zoonosis producida por protozoos del género *Leishmania*, que puede afectar al humano al convivir en la misma área con el reservorio (habitualmente el perro) y el vector (flebotomos). Es una enfermedad endémica en España, donde el género *L. Infantum* es el principal responsable de las formas cutánea y visceral. Las áreas más afectadas son la costa mediterránea y la comunidad de Madrid. En esta última se ha producido un brote epidémico en los últimos años. La forma cutánea afecta fundamentalmente a zonas descubiertas, produciendo una o más lesiones asintomáticas, habitualmente placas eritematosas infiltradas, con tendencia a la ulceración (“botón de oriente”), aunque existen formas cutáneas atípicas (eczematiforme, verrugosa, lupoide y esporotricoides). Pueden regresar de forma espontánea, pero se aconseja el tratamiento para evitar cicatrices y, principalmente, su diseminación. El tratamiento de elección en nuestro país es el antimonio de meglumina intralesional, aunque existen múltiples estrategias terapéuticas tanto tópicos como sistémicas. En la leishmaniasis visceral en Europa está indicado el tratamiento con anfotericina B liposomal, por presentar menos efectos secundarios que el tratamiento clásico con antimoniales pentavalentes.



CASO 13

EXANTEMA MACULOPAPULAR Y FIEBRE



Sección:

Dermatosis infecciosas.

Autor:

Miquel Armengot Carbó

Colaboradores:

Beatriz Rodrigo Nicolás, Paula Molés Poveda

Supervisión:

Enrique Gimeno Carpio

ANAMNESIS

Varón de 62 años, natural de Gran Bretaña pero residente en España, que acudió a Urgencias por presentar de forma brusca fiebre y deterioro del estado general de tres días de evolución, junto con erupción cutánea generalizada.

EXPLORACIÓN FÍSICA

El paciente presentaba un exantema más papuloso que maculoso, en tronco y miembros, con afectación palmoplantar (Fig. 1). Tras desvestir al paciente se apreció, a nivel interno de muslo izquierdo, cerca del pliegue inguinal, una placa negra necrótica, con un halo inflamatorio, que el paciente refería como pruriginosa (Fig.2). No se palpaban adenopatías regionales.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

En el análisis inicial de Urgencias no se apreciaron alteraciones destacables del hemograma, la bioquímica ni la coagulación. En Urgencias se le solicitó radiografía de tórax que fue normal.

DIAGNÓSTICO

Fiebre botonosa mediterránea

TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN

Se decide realizar tratamiento combinado con crioterapia y antimonial intralesional.

Se aplica crioterapia (2 ciclos de 15 segundos separados por un intervalo de descanso de al menos 30 segundos) seguido a los 10 minutos de infiltración local de antimonio de meglumida (Glucantime® 0,8 ml) hasta producir blanqueamiento de la base de toda la lesión.

Se repite el mismo proceso a las 3 semanas.



Figura 1. Exantema eritematoso maculopapular



COMENTARIO

La fiebre botonosa mediterránea es la forma más frecuente de rickettsiosis botonosa en el sur de Europa, considerándose endémica en el área mediterránea¹. El agente causal es la *Rickettsia conorii*, transmitida por la garrapata *Rhipicephalus sanguineus*, siendo el perro el reservorio habitual², habiéndose destacado también el papel de las ovejas como fuente de transmisión³. La mayor parte de los casos se observan en verano o a principios del otoño (mayo-octubre)¹.

El inicio del cuadro clínico es brusco, con quebrantamiento del estado general y fiebre elevada, que se sigue a los pocos días de un exantema maculopapular generalizado (más papular que macular: “botonosa”), con afectación palmoplantar. En un 70% de los casos se puede localizar una típica mancha negra o “tache noire” en la puerta de entrada, constituyéndose la tríada clásica (fiebre, mancha negra y exantema)^{2,4}.

La diana de la *Rickettsia* es el endotelio vascular, induciendo vasculitis que también puede afectar a órganos distintos de la piel, con aparición de complicaciones sistémicas (hepatitis, meningoencefalitis, trombosis venosa profunda, miocarditis, etc)^{1,2,4}.

El estudio histopatológico no es útil habitualmente para el diagnóstico, a no ser que se logre observar la presencia de *Rickettsia* en la muestra tomada. El método diagnóstico más utilizado es la serología, que se positiviza en 1-2 semanas tras el inicio de los síntomas¹, siendo necesario un título superior a 1/128 para establecer el diagnóstico⁴.

El diagnóstico diferencial debe establecerse, sobre todo en los casos en los que no presente la escara negra característica, con otras infecciones que puedan cursar con exantema maculopapular (sífilis, sarampión, infecciones meningocócicas, dengue, infecciones por virus de Epstein-Barr, citomegalovirus o enterovirus, septicemias estafilocócicas o por gonococo) y con toxicodermias¹. Por otro lado, los casos con la tríada clásica también pueden confundirse con la sífilis, ya que en un 5% ésta cursa con un chancro de localización extragenital, y el exantema maculopapuloso de la lúes secundaria puede coincidir en el tiempo con él².

El tratamiento de elección es la doxiciclina a dosis de 200mg/día repartidos en 2 dosis. Otras opciones son tetraciclina, cloranfenicol, azitromicina y claritromicina¹⁻⁴. En casos severos se administra por vía parenteral.



Figura 2. Mancha negra o “tache noire” en muslo izquierdo

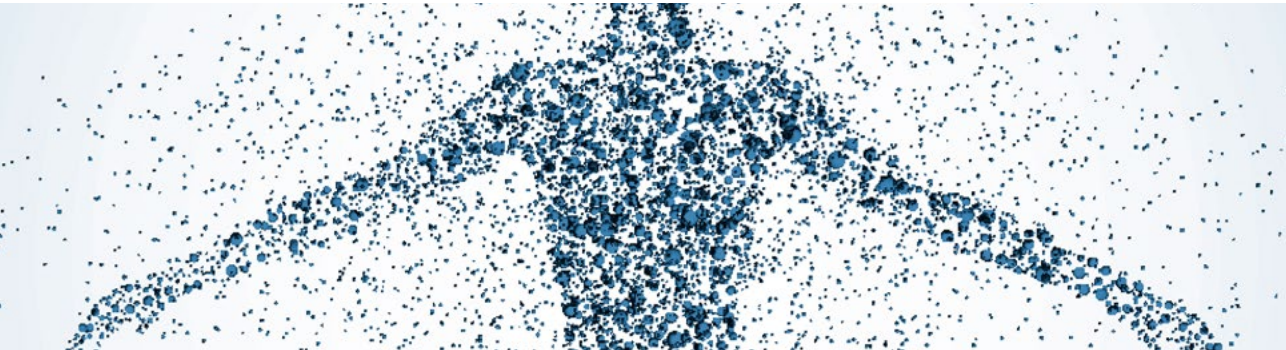
BIBLIOGRAFÍA

1. Berbis P. Rickettsioses. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Dermatologie, 98-341-A-10, 2007
2. González-Morán A, Martín-López R. Lesión necrótica, exantema papuloso y fiebre. Piel. 2005;20:345-7
3. Germanakis A, Psaroulaki A, Gikas A, Tselentis Y. Mediterranean spotted fever in crete, Greece: clinical and therapeutic data of 15 consecutive patients. Ann NY Acad Sci. 2006;1078:263-9
4. Berbis P. Enfermedades por Rickettsias. En: Bologna J, Jorizzo J, Rapini R, eds. Dermatología. Madrid, Elsevier España S.A.; 2004:1165-1169



CASO 14

PACIENTE DE 10 MESES CON FIEBRE Y LESIONES GENERALIZADAS



Sección:

Dermatosis infecciosas.

Autores:

Magdalena Silla Prósper, Antonio Rodríguez Pichardo

 **ANAMNESIS**

Varón de 10 meses con antecedentes personales de dermatitis atópica (DA) en seguimiento por su pediatra, en tratamiento tópico con inmunomoduladores y corticoides, con control parcial de la enfermedad. Bien vacunado. Sin otros antecedentes de interés. No va a la guardería. Niega contacto con otros niños en las últimas semanas.

En cuanto a los antecedentes familiares, su madre pasó la varicela en la infancia, su padre no. Un primo hermano de la rama materna de 5 años de edad presentó 10 días antes lesiones en manos y pies, que fueron diagnosticadas por su pediatra de síndrome mano-pie-boca.

Su familia cuenta que estando previamente sano comienza 24 horas antes con: fiebre de hasta 39°C que cede parcialmente con antitérmicos, persistiendo febrícula (hasta 37,9°), y lesiones cutáneas que su madre describe como “algunos granitos”, que en las últimas horas se generalizan. La noche anterior presentó un vómito alimentario aislado en contexto de crisis de llanto. Asocia irritabilidad. Las deposiciones normales. Niega otros síntomas.

 **EXPLORACIÓN FÍSICA**

Aceptable estado general. Bien hidratado y perfundido. Orofaringe congestiva con exudado amigdalario y vesículas en pilares anteriores. Otoscopia bilateral normal. Cardiorespiratorio, abdominal y neurológico sin hallazgos.

Exantema pruriginoso con lesiones en diferentes estadios: pápulas milimétricas, vesículas y costras. Se trata de vesículas de contenido seroso, algunas de ellas umbilicadas, y con base eritematosa. Además asocia lesiones típicas de dermatitis atópica en flexuras y xerosis generalizada.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Ante la sospecha de erupción variceliforme de Kaposi (EVK), se procedió al ingreso del paciente, con extracción de hemograma y bioquímica urgentes, incluyendo proteína C reactiva (PCR), hemocultivos y serología para virus herpes simple (VHS) I y II y varicela.

Se tomó muestra una muestra del contenido de una de las vesículas para realización de citodiagnóstico de Tzanck y reacción en cadena de polimerasa (PCR) de virus herpes.

En la analítica únicamente presentaba ascenso leve de la PCR. Los hemocultivos fueron negativos, así como la serología, tanto IgM como IgG. La citología mostró cambios compatibles con infección por virus herpes. La PCR del contenido de la vesícula fue positiva para virus herpes simple I y negativa para zoster.

DIAGNÓSTICO

Erupción variceliforme de Kaposi.



Figura 1. Exantema en cielo estrellado y lesiones de dermatitis atópica.

TRATAMIENTO

Simultáneamente a la toma de muestras, se inició tratamiento antiviral empírico con aciclovir intravenoso a dosis de 20 mg/kg/día (200 mg al día), dividido en 5 tomas, baños con emoliente y ácido fusídico en crema cada 12 horas.

EVOLUCIÓN

Ya 24 horas tras el inicio del tratamiento antiviral tuvo un pico de 38,2° que cedió sin necesidad de antitérmicos; presentaba mejor aspecto y las lesiones estaban más secas. Tras 5 días de tratamiento se mantuvo afebril y contento; únicamente persistían las lesiones de dermatitis atópica que ya presentaba antes del episodio, sobre todo en dorso de pies. No presentaba signos de impetiginización secundaria de las lesiones. Perdió la vía venosa, con lo que se inició aciclovir oral con buena tolerancia. Finalmente se le dio el alta hospitalaria con indicaciones de completar aciclovir oral hasta 10 días, 400mg/5ml 2,5 ml cada 6 horas, y revisión en Consultas Externas de Dermatología.



Figura 2. Área de la rodilla a más aumento, con vesículas umbilicadas de contenido seroso y otras en fase de costra, sobre una base eritematosa.

COMENTARIO

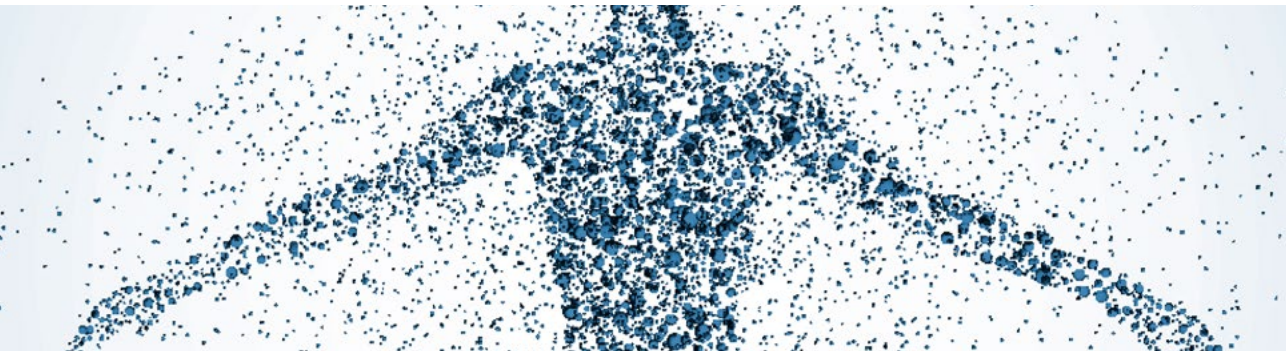
La EVK fue descrita por Moriz Kaposi en 1887. Es una dermatosis aguda que afecta a personas con otra enfermedad cutánea subyacente, siendo la más frecuente la DA. Se trata de una sobreinfección cutánea generalizada por el VHS I en la mayoría de los casos. Se consideran factores predisponentes una DA grave mal controlada, IgE elevada, y tratamiento tópico con inmunomoduladores y de forma controvertida con corticoides. Clínicamente se caracteriza por una erupción cutánea vesiculosa, adoptando la lesión elemental una umbilicación central. La sobreinfección bacteriana es la complicación más frecuente y la diseminación visceral la más grave.

El diagnóstico se corrobora en pocas horas con el citodiagnóstico de Tzanck, pero para filiar el tipo de virus herpes necesitamos la PCR o el cultivo viral. La serología no suele ser útil en el momento agudo. El tratamiento se debe administrar de forma empírica con antivirales. Se pueden añadir antibióticos de forma profiláctica. Gracias al tratamiento, la mortalidad ha descendido de un 50% a menos de 10%, por lo que se trata de un cuadro clínico potencialmente grave que dispone de un tratamiento efectivo con antivirales, si se diagnostica precozmente.



CASO 15

LESIÓN ULCERADA EN ABDOMEN EN PACIENTE DIABÉTICA



Sección:

Dermatosis infecciosas.

Autores:

Nerea Barrado Solís, Paula Molés Poveda,
Beatriz Rodrigo Nicolás, Esther Quecedo Estébanez

 **ANAMNESIS**

Mujer de 78 años de edad, sin alergias medicamentosas conocidas, con antecedentes de hipertensión arterial, diabetes mellitus insulino dependiente y hepatitis crónica por VHC en estadio de cirrosis, que estaba en tratamiento con insulina, aspirina, furosemida, tiazida + ARA2, doxazosina y repaglinida.

Consultó en el servicio de Dermatología por la aparición en hipocondrio derecho de una lesión queratósica de dos meses de evolución, de rápido crecimiento que, tras irritación, evolucionó a tumoración ulcerada con una gran costra necrótica y bordes inflamados. La lesión no era pruriginosa ni dolorosa.

La paciente no refería fiebre, síntomas respiratorios ni gastrointestinales.

 **EXPLORACIÓN FÍSICA**

A la exploración, observamos una lesión flemonizada ulcerada con escara de 6 x 7 centímetros de tamaño, bordes inflamados y empastados, localizada en hipocondrio derecho.

La paciente presentaba buen estado general, no tenía fiebre ni adenopatías palpables.

 **PRUEBAS COMPLEMENTARIAS**

- El estudio anatomo-patológico mostró la presencia de unas masas basófilas entre las cuales se identificaban hifas tabicadas con ramificaciones formando ángulo agudo y micelios, situadas en dermis profunda, y todo ello rodeado de una reacción inflamatoria de leucocitos polimorfonucleares.

- Se realizó un TAC abdominal que mostró cirrosis hepática ya conocida, sin apreciarse afectación de planos profundos.

- Se solicitó también una analítica de sangre que mostró anemia y trombopenia ya conocidas, hipertransaminasemia secundaria a su hepatopatía, hiperglucemia y una elevación de la hemoglobina glicosilada. Resto de parámetros dentro de la normalidad.
- El cultivo del exudado de la lesión para bacterias y hongos mostró positividad para *Enterococcus faecalis*, *Candida parapsilosis* y *Aspergillus niger*.

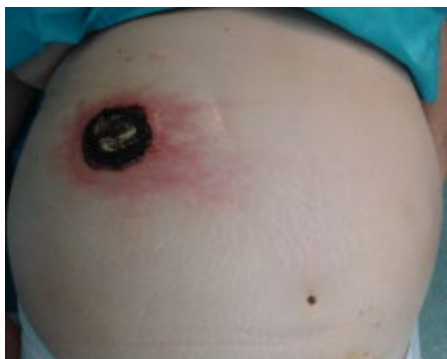


Figura 1: Lesión ulcerada en hipocondrio izquierdo.

DIAGNÓSTICO

Aspergilosis cutánea primaria.

TRATAMIENTO

Nuestra paciente recibió tratamiento quirúrgico con resección de la escara y desbridamiento del tejido necrótico afecto supraaponeurótico. Posteriormente, se completó el tratamiento con voriconazol a dosis de 200 mg al día durante 21 días.

EVOLUCIÓN

La evolución fue óptima, con resolución de la lesión.

COMENTARIO

La aspergilosis cutánea es una entidad rara que podemos ver con más frecuencia en pacientes inmunodeprimidos, como VIH +, neonatos prematuros y receptores de trasplantes. Puede ser primaria o secundaria, según afecte exclusivamente a la piel o aparezca en el contexto de una aspergilosis diseminada. La aspergilosis cutánea primaria puede aparecer tras traumatismos con inoculación, cateterismos o vendajes compresivos contaminados, entre otros.

Así pues, ante una aspergilosis cutánea, lo primero que debemos descartar es afectación de otros órganos, principalmente, del aparato respiratorio. En el caso de nuestra paciente, a pesar de su inmunosupresión por su diabetes y cirrosis, no se objetivó afectación sistémica, por lo que se diagnosticó como aspergilosis cutánea primaria, sin encontrar en la anamnesis fuente de inoculación.

El 90% de las infecciones sistémicas son causadas por *Aspergillus fumigatus*, mientras que a nivel cutáneo encontramos más frecuentemente *Aspergillus niger* y *flavus*.

Por último, el tratamiento se basará, en la mayoría de casos, en una combinación de tratamiento quirúrgico y antifúngicos. Entre estos, se ha utilizado con éxito voriconazol.



Figura 2. Lesión con mayor detalle, ulcerada, cubierta por una escara, infiltrada y con piel inflamada alrededor.

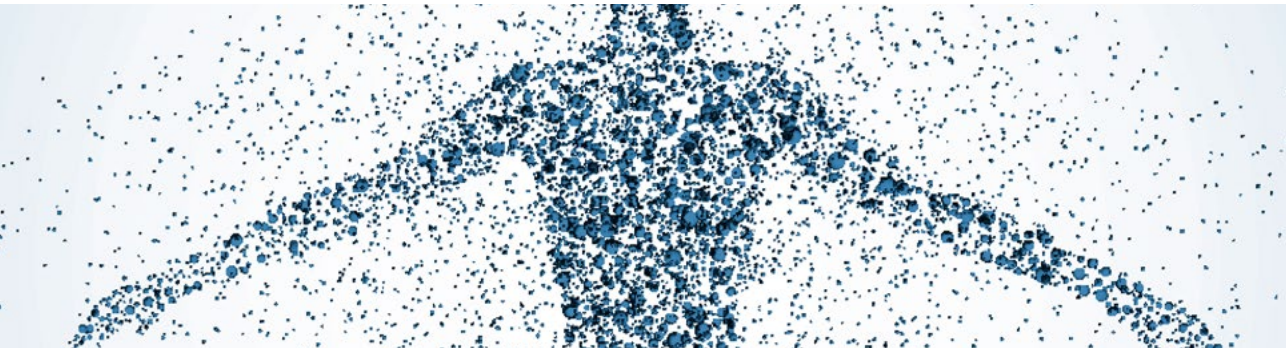
BIBLIOGRAFÍA

1. Tahir C, Garbali M, Nggada HA, Terna Yawe EH, Abubakar AM; Primary cutaneous aspergillosis in an immunocompetent patient. *J Surg Tech Case Report* 2011;3:94-6
2. D. Antonio, L. Pagano, C. Girmenia, G. Parruti, L. Mele, A.Candoni, P. Ricci, P. Martino; Cutaneous Aspergillosis in Patients with Haematological Malignancies; *Eur J Clin Microbiol Infect Dis* (2000) 19;362-365.
3. Van Burik J.A, Colven R, Spach D; Cutaneous Aspergillosis, *Journal of Clinical Microbiology* Nov 1998, p 3115-3121



CASO 16

LESIONES PRURIGINOSAS GENERALIZADAS EN UN PACIENTE VIH POSITIVO



Sección:

Dermatosis infecciosas.

Autores:

M^a Pilar Pérez García, Sofía de Asís Cuestas,
Josefa Bernat García, Almudena Mateu Puchades.

ANAMNESIS

Varón de 38 años de edad, que entre sus antecedentes personales destacaba el reciente diagnóstico de infección VIH categoría B3 con tratamiento antirretroviral desde hacía tres meses. Acudía remitido desde la Unidad de Enfermedades Infecciosas a nuestro servicio, por presentar prurito generalizado incoercible, de predominio nocturno, de un mes de evolución.

EXPLORACIÓN FÍSICA

A la exploración presentaba una erupción generalizada eritemato-descamativa, con áreas hiperqueratósicas y liquenificadas por excoriaciones (figura 1).

Además presentaba una moderada descamación de cuero cabelludo, y destacaba la presencia de una marcada hiperqueratosis subungueal (figura 2).



Figura 1. Erupción generalizada eritemato-descamativa.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Se realizó una visión directa al microscopio de las escamas cutáneas obtenidas tras el rascado de las lesiones, que permitió observar la presencia de múltiples ácaros y sus huevos.

Además en controles analíticos, se puso de manifiesto un marcado ascenso de los CD4 así como un descenso de la carga viral, con respecto a los parámetros que presentaba el paciente en el momento que se introdujo la terapia antirretroviral.

DIAGNÓSTICO

Sarna noruega como manifestación del síndrome de reconstitución inmunitaria.

TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN

Con el diagnóstico de sarna noruega tratamos a nuestro paciente con Ivermectina, dosis única de 200 ug/kg por vía oral, con resolución completa de las lesiones en dos semanas.



Figura 2. Hiperqueratosis subungueal. Abundantes surcos y eminencias acarinas en manos.



COMENTARIO

La sarna noruega es una variante infrecuente de escabiosis, que afecta fundamentalmente a paciente inmunodeprimidos¹, y que se caracteriza por la presencia de gran cantidad de parásitos, siendo por ello altamente contagiosa. Clínicamente se presenta como una dermatosis psoriasiforme que afecta a manos y pies con hiperqueratosis de las uñas y erupción eritematosa descamativa generalizada².

Lo relevante de nuestro caso, es que la sarna noruega se presentaba como manifestación del síndrome de reconstitución inmunitaria, es decir, la recuperación de la función del sistema inmunitario después de iniciar el TARGA puede llevar a la aparición o reactivación, aparentemente paradójica, de infecciones, enfermedades autoinmunes e incluso tumorales, hasta ese momento inaparentes³.

El perfil clínico del SRI no ha sido bien definido ni consensuado en el momento actual, aunque para su consideración se requiere la presencia de las siguientes condiciones⁴: 1) inmunodepresión severa en el momento de inicio del TARGA 2) relación temporal con el inicio del tratamiento antirretroviral 3) buena respuesta al mismo: con recuperación de linfocitos CD4+ y reducción adecuada de la carga viral del VIH.

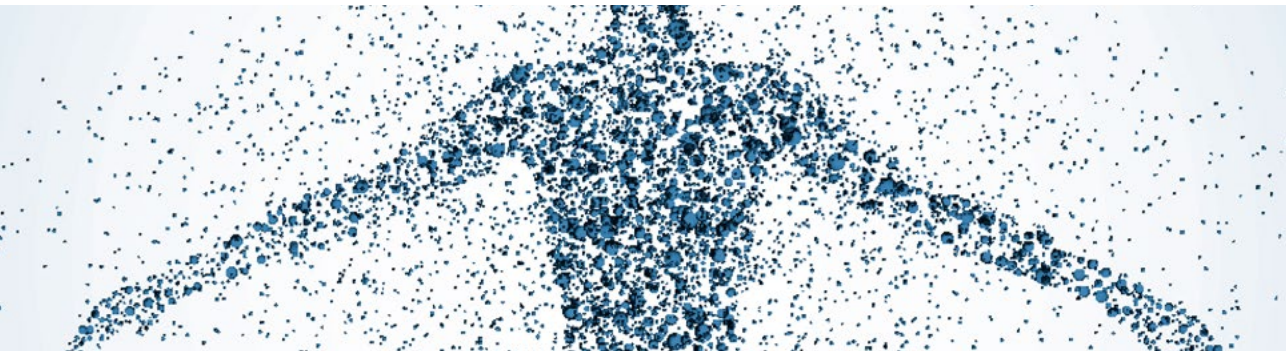
 **BIBLIOGRAFÍA**

1. Sarna noruega con excelente respuesta a ivermectina oral. Contreras-Ferrer P, Merino-De-Paz N, García Bustinduy M, Rodríguez-Martín M. *Piel* 2013; 28: 11–3
2. Rodríguez-Gómez FJ, Pastran-Mejía GA, Lomas JM, Pujol E. Varón con infección por VIH avanzada y lesiones cutáneas hiperqueratósicas difusas. *Enferm Infecc Microbiol Clin*. 2006;24:587-9.
3. Lehloenya R, Meintjes G. Dermatologic Manifestations of the Immune Reconstitution Inflammatory Syndrome. *Dermatol Clin* 2006; 24:549-70.
4. Reyes-Corcho A, Bouza-Jiménez Y. Síndrome de reconstitución inmunológica asociado al virus de la inmunodeficiencia humana y sida. Estado del arte. *Enferm Infecc Microbiol Clin*. 2010;28:110–121.



CASO 17

PLACAS BLANQUECINAS EN LENGUA



Sección:

Dermatosis infecciosas.

Autores:

Teresa Fernández, Laura Padilla,
Carlos Hernández, Juan Bosco

ANAMNESIS

Varón de 39 años de edad, sin antecedentes personales de interés, que consultó por la presencia de lesiones linguales asintomáticas de 1 año de evolución. No había realizado tratamiento previo.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Se observó la presencia de placas leucoplásicas en caras laterales de la lengua que no se desprendían al raspado (Fig. 1). No presentaba otras lesiones cutáneas asociadas ni sintomatología sistémica.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

La biopsia de una de las lesiones linguales mostró hiperqueratosis con una gruesa capa de paraqueratosis, que se disponía en la superficie en forma de prolongaciones filamentosas (Figura 2A). A mayor aumento observamos queratinocitos balonzados y vacuolizados que contenían inclusiones de Cowdry tipo A, que de forma característica presentaban condensación periférica de cromatina (Figura 2B). Con la técnica de hibridación in situ cromogénica (CISH) resultó positiva para virus de Epstein-Barr (VEB). Se solicitó además serología que fue positiva para el Virus de la Inmunodeficiencia Humana (VIH), VEB Ig G y herpes virus tipo I y tipo II Ig G. Lues, citomegalovirus, virus de hepatitis B y C fueron negativos. Se completó el estudio con exudado uretral, anal y citología anal sin alteraciones. Se detectó una carga viral de 237 copias/ml y recuento de CD4 de 196 cel/ul.



Figura 1. Placa leucoplásica aterciopelada en el borde lateral de la lengua.

DIAGNÓSTICO

Leucoplasia oral vellosa (LOV) en un paciente infectado por VIH en estadio B3.

TRATAMIENTO

Se instauró tratamiento con ritonavir, darunavir, emtricitabina y tenofovir.

EVOLUCIÓN

Tras 4 meses de tratamiento antirretoviral las lesiones linguales fueron desapareciendo de forma progresiva y disminuyó la carga viral hasta alcanzar un valor inferior al límite de detección (< 20 copias/ml).

 **COMENTARIO**

La LOV es un signo precoz de infección por VIH que se desarrolla en el 25% de los infectados¹. En la etiopatogenia, se han detectado los receptores del VEB en la membrana plasmática de los queratinocitos de la lengua, dónde tiene lugar su replicación. Las lesiones, por lo general asintomáticas, son placas blanquecinas bilaterales con aspecto aterciopelado en los bordes laterales de la lengua.¹⁻⁴ En el diagnóstico diferencial debemos incluir: candidiasis, liquen plano, nevus blanco esponjoso, leucoplasia friccional, tabáquica, y carcinoma escamocelular⁵. El diagnóstico es generalmente clínico. En los casos dudosos es necesario confirmarlo con biopsia que junto con técnicas bioquímicas y ultraestructurales permitirán identificar el VEB. El tratamiento antirretroviral puede producir regresión clínica². Las lesiones sintomáticas se han tratado con ácido retinoico tópico y aciclovir vía sistémica, en algunos casos, con buenos resultados⁴. La LOV pertenece a la categoría B para la clasificación VIH/SIDA y es indicadora de la realización de serología. Es primordial la identificación de estas lesiones ya que su presentación es muy sugestiva de infección por VIH, como en nuestro caso, siendo la LOV la primera manifestación.

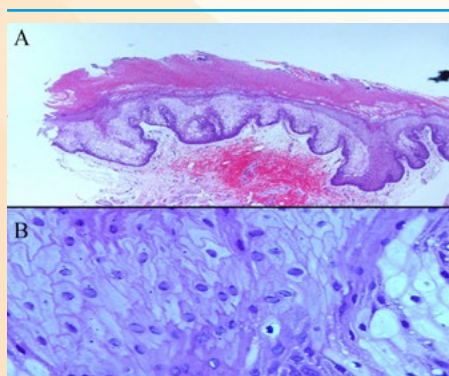


Figura 2. Hematoxilina-eosina. A) Panorámica: hiperqueratosis con paraqueratosis formando prolongaciones filamentosas. B) Queratinocitos balonzados y vacuolizados que contenían inclusiones de Cowdry tipo A.

 **BIBLIOGRAFÍA**

1. Myskowski PL, Ahkami R. Dermatologic complications of HIV infection. *Med Clin North Am.* 1996;80:1415-35.
2. Leucors AD. Understanding common oral lesiones associated with HIV. *Clin Rev* 2001;11:96-106.
3. Zunt SL, Tomich CE Oral Hairy leucoplakia. *J Dermatol Surg Oncol.*1990;16:812-16.
4. Porras B, Costner M, Friedman-Kien, Cockerell CJ. Update on cutaneous manifestations of HIV infection. *Med Clin North Am.* 1998;82:1033-80.
5. Martorell-Calatayud A, Botella-Estrada R, Bagán-Sebastián J.V, et al. La leucoplasia oral: definición de parámetros clínicos, histopatológicos y moleculares y actitud terapéutica. *Actas Dermosifiliogr.* 2009;100:669-84.



CASO 18

NIÑO DE 4 AÑOS CON LESIONES COSTROSAS



Sección:

Dermatosis infecciosas.

Autores:

Sonia de la Fuente Meira, Goretti Lacruz Ausín,
Levginia Pastushenko, Mariano Ara Martín.

ANAMNESIS

Paciente varón de 4 años de edad sin antecedentes patológicos de interés que acude a urgencias por presentar lesiones dolorosas diseminadas en extremidades inferiores de una semana de evolución de aparición progresiva, así como dolor en extremidad inferior derecha de dos días de evolución acompañado de malestar general y fiebre. No refería antecedentes de picaduras ni traumatismos previos.

EXPLORACIÓN FÍSICA

A la exploración física se objetivaban lesiones ulcerosas de 0,5-2 cm de diámetro cubiertas por costra hemorrágica adheridas distribuidas en cara anterior de pierna derecha con distribución dispersa (Figura 1) y a su vez, el paciente presentaba placa eritematosa, indurada y dolorosa con aumento de temperatura y ampollas tensas de contenido seroso en superficie (Figura 2), todo ello localizado en cara tibial posterior derecha.



Figura 1. Lesiones ulcerosas con costras hemorrágicas adheridas en superficie sobre rodilla derecha.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Se realizaron diversas pruebas complementarias, entre las que se incluyó un estudio analítico general en el que se objetivó importante leucocitosis con desviación izquierda, sin otras alteraciones. Se realizaron estudios de inmunidad y serologías que no mostraron hallazgos significativos. Se tomaron varios cultivos bacteriológicos de las lesiones ulcerosas que mostraron positividad para *Streptococcus pyogenes*. Los hemocultivos confirmaron también la positividad para *S. pyogenes* con respuesta a amoxicilina-clavulánico según antibiograma.

DIAGNÓSTICO

Ectima simple asociado a celulitis de extremidad inferior derecha.

TRATAMIENTO

Se inició tratamiento antibiótico con amoxicilina-clavulánico por vía intravenosa, así como antipiréticos y curas tópicas de las lesiones con ácido fusídico durante 10 días.

EVOLUCIÓN

El paciente evolucionó favorablemente al cabo de 1 semana, habiendo desaparecido la placa de celulitis asociada y persistiendo únicamente lesiones cicatriciales residuales de las lesiones costrosas de ectima simple. El tratamiento se mantuvo hasta completar 10 días y el paciente permanece asintomático hasta el momento actual.



COMENTARIO

La piel es colonizada habitualmente por bacterias, pero en ocasiones pueden actuar como patógenas. Las más habituales son bacterias como el *Staphylococcus aureus* y el *Streptococcus pyogenes*. El ectima simple es una infección cutánea habitualmente causada por *Streptococcus pyogenes*. La lesión básica consiste en una placa eritematosa, a menudo cubierta por una costra con supuración purulenta, de unos 2-3 cm de diámetro. La celulitis o erisipela es una inflamación aguda de la piel secundaria a una infección caracterizada por edema eritema y dolor. Suele afectar a las extremidades inferiores y suele acompañarse de fiebre y malestar general. El diagnóstico suele ser clínico, pero puede acompañarse de estudio analítico con leucocitosis y neutrofilia. Existen ciertos predisponentes a este tipo de infección como son la insuficiencia venosa crónica, la diabetes mellitus, obesidad, inmunosupresión y otras infecciones cutáneas concomitantes, como es el caso que presentamos. En ambos casos es necesario el tratamiento con antibioterapia sistémica para llegar a la curación del proceso. Presentamos un caso clínico de ectima simple asociado a celulitis en un niño de corta edad y destacamos la importancia de conocer el agente causal de esta patología, para así garantizar un adecuado tratamiento.



Figura 2. Placa eritematosa, edematosa y caliente con ampollas serosas en superficie en región tibial derecha.



BIBLIOGRAFÍA

1. Empinotti JC, Uyeda H, Ruaro RT, Galhardo AP, Bonatto DC. Pyodermitis. *An Bras Dermatol* 2012;87:277-84.
2. Mancini AJ. Bacterial skin infections in children: the common and the not so common. *Pediatr Ann* 2000;29:26-35.
3. Sharma S, Verma KK. Skin and soft tissue infection. *Inidan J Pediatr* 2001; 68: 46-50.



CASO 19

ÚLCERAS ORALES EN PACIENTE EPOC CON NÓDULO PULMONAR Y LOE CEREBRAL EN ESTUDIO

Sección:

Dermatosis infecciosas.

Autores:

María Paloma Arribas Granados,
Pilar Soro Martínez, Angélica Bouret Lebrón

ANAMNESIS

Varón 63 años, fumador de 80 años/paquete y hábito enólico moderado. Como antecedentes personales destacables padecía hipertensión arterial en tratamiento con enalapril y una enfermedad pulmonar obstructiva tipo enfisema de reciente diagnóstico en tratamiento con inhaladores broncodilatadores. Presentaba hacía 4 meses, tos no productiva, hiporexia, astenia y pérdida de peso. Ingresó en servicio de Neumología para estudio de un nódulo pulmonar detectado en radiografía simple de tórax y lesión ocupante de espacio vista en resonancia magnética realizada de manera ambulante.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Presentaba 2 úlceras orales en lengua de 1 centímetro de diámetro, dolorosas, con fondo limpio fibrinoso de 6 semanas de evolución. No tenía otras lesiones en mucosas anogenital ni en el resto del tegumento cutáneo.



Figura 1. Úlcera dolorosa con fondo limpio membranoso en lengua.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Durante el ingreso se realizó tomografía computarizada axial (TAC) de tórax que mostraba enfisema bipulmonar apical con nódulo espiculado en pulmón derecho. En broncofibroscopia no se observaron lesiones endobronquiales y en el material del broncoaspirado y punción no se objetivó evidencia de malignidad. En el TAC craneal se observó lesión ocupante de espacio en lóbulo occipital con importante edema cerebral. La analítica no mostraba alteraciones de interés y la serología para VIH fue negativa. Fue dado de alta con diagnóstico de presunción de neoplasia broncopulmonar y probable metástasis cerebral.

Ingresa a las 3 semanas para biopsia/extirpación de LOE cerebral. Se repitió el TAC torácico que reveló un aumento al triple del tamaño del nódulo pulmonar y aparición de otro en el mismo pulmón. Se realizó punción del nódulo y creció en cultivo *Nocardia* asteroides.

Nos realizaron hoja de consulta a Dermatología por presencia de úlceras orales (Figura 1) dolorosas de 6 semanas de evolución. Realizamos biopsia de una de las úlceras con hallazgos de cambios citopáticos (Figura 2) compatibles con infección por citomegalovirus.

DIAGNÓSTICO

- Úlceras orales por infección por citomegalovirus. Perforación intestinal por citomegalovirus.
- Nocardiosis pulmonar asociado a su enfisema con lesiones metastásicas infecciosas cerebrales.

TRATAMIENTO

Durante el primer ingreso el paciente fue tratado con dexametasona intravenosa a dosis altas por el edema cerebral.

Cuando creció la nocardia en cultivo del nódulo pulmonar se inició tratamiento con trimetoprin-sulfametoxazol intravenoso.

EVOLUCIÓN

El mismo día que realizamos la biopsia cutánea el paciente inició dolor abdominal, fiebre realizándose TAC abdominal con diagnóstico de diverticulitis. Empeoró rápidamente de la clínica y en el segundo TAC abdominal se objetivó neumoperitoneo masivo con peritonitis difusa multiabscesificada secundaria a perforación intestinal. Se intervino quirúrgicamente realizándose resección de la mitad colon izquierdo y sigma.

La pieza de tejido intestinal mostró cambios concordantes con infección por citomegalovirus.

El paciente evolucionó favorablemente en la unidad de Reanimación aunque 5 días después desarrolló una colitis isquémica y falleció.

COMENTARIO

El citomegalovirus (CMV) es un virus endémico en todo el mundo y es la causa más frecuente de infección intrauterina en humanos. La prevalencia de infección es inversamente proporcional a la situación económica. En el huésped inmunocompetente, el 95% de las infecciones son asintomáticas o subclínicas. El riesgo de infecciones clínicas graves ocurre en recién nacidos e inmunodeprimidos, por ejemplo, en pacientes transplantados renales o infectados por el virus de la inmunodeficiencia humana (VIH).

La infección por nocardia es más frecuente en pacientes con enfermedad pulmonar obstructiva

crónica y puede dar lesiones cerebrales por diseminación hematogena. La administración de corticoides intravenosos a dosis elevadas es el único factor que encontramos en nuestro paciente como factor desencadenante de una infección diseminada por citomegalovirus por inmunosupresión. Esta infección es la que causó la muerte del paciente por perforación intestinal.

Ante un paciente con úlceras orales persistentes y algún factor de inmunosupresión es muy recomendable la toma de biopsia y cultivo para descartar infección.

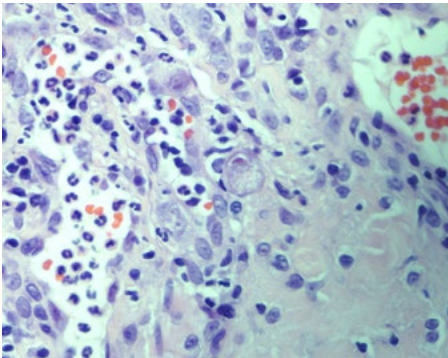


Figura2. Cambios citopáticos en el centro de la figura, célula endotelial aumentada de tamaño con inclusión nuclear típica de infección por citomegalovirus.

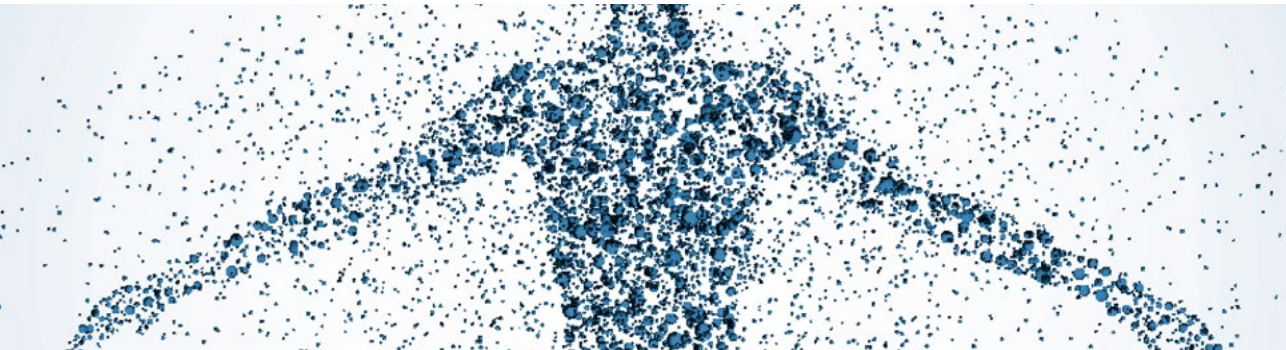
BIBLIOGRAFÍA

1. López-Pintor RM, Hernández G, de Arriba L, Morales JM, Jiménez C, de Andrés A Oral ulcers during the course of cytomegalovirus infection in renal transplant recipients. *Transplant Proc.* 2009 Jul-Aug;41(6):2419-21.
2. Leal L, Carrascosa JM, Boada A, Ferrándiz C. Mucous membrane ulcers in an immunocompromised patient. Cutaneous cytomegalovirus infection. *Arch Dermatol.* 2009 Aug;145(8):931-6.
3. Syrjänen S, Leimola-Virtanen R, Schmidt-Westhausen A, Reichart PA. Oral ulcers in AIDS patients frequently associated with cytomegalovirus (CMV) and Epstein-Barr virus (EBV) infections. *J Oral Pathol Med.* 1999 May;28(5):204-9.



CASO 20

ÚLCERAS MÚLTIPLES GENITALES



Sección:

Dermatosis infecciosas.

Autores:

Zaira M^ª Pellicer Oliver, Rebeca Bella Navarro,
Alejandro Martín Gorgojo, Miguel Rubio Fabra

 **ANAMNESIS**

Hombre de 21 años, con antecedentes de escabiosis, condilomas y uretritis gonocócica en los últimos meses. Bisexual con conductas sexuales de riesgo en el último año. Acudió por la aparición de úlceras en región genital de 6 días de evolución. No presentaba síntomas sistémicos.

 **EXPLORACIÓN FÍSICA**

El paciente presenta seis lesiones ulceradas, localizadas en el prepucio, glande y surco balano-prepucial, entre 5-10 mm de tamaño, indoloras, bien delimitadas, de bordes sobreelevados e indurados y fondo limpio con exudado seroso (figura 1). Asociaba adenopatías satélites inguinales, bilaterales, móviles e indoloras.

 **PRUEBAS COMPLEMENTARIAS**

Se realizó método de campo oscuro del fondo de una de las úlceras y serología. La microscopía de campo oscuro demostró la presencia de *Treponema Pallidum*. La serología presentó positividad de las pruebas treponémicas (IgG anti-*Treponema pallidum*, FTA-ABS, y anticuerpos anti-*Treponema pallidum* por enzimoimmunoanálisis) y fue negativa para las pruebas no treponémicas (anticuerpos reaginicos, RPR), los virus de la hepatitis y VIH.

 **DIAGNÓSTICO**

Sífilis primaria con chancros sifilíticos múltiples, en paciente VIH negativo.

TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN

Se instauró tratamiento con Penicilina G benzatínica (2.400.000 Unidades, 1 dosis intramuscular), con resolución completa de las lesiones. Los controles serológicos a los 3 meses, resultaron negativos para pruebas no treponémicas y VIH.



Figura1. Seis lesiones ulceradas, localizadas en el prepucio, glande y surco balano-prepucial, entre 5-10 mm de tamaño.

COMENTARIO

La sífilis es causada por la espiroqueta *Treponema pallidum*. Ésta se transmite principalmente por vía sexual, pero también es posible la transmisión transplacentaria o por transfusión sanguínea. El índice de sífilis ha aumentado desde 2001, con una alta incidencia en los hombres homosexuales, en los que es muy frecuente la coinfección de sífilis y VIH.

La sífilis primaria se caracteriza por el chancro de inoculación y sus adenopatías satélites. El chancro sífilítico típico suele ser una erosión única, indurada, indolora, de fondo rojizo, limpio y húmedo con escasa secreción serosa rica en treponemas, que se desarrolla alrededor 3 semanas después de la infección (10-90 días). Los chancros pueden variar de tamaño, número, morfología y color.

Las localizaciones del chancro en el hombre más frecuentes son las áreas de mayor fricción en el coito (surco balanoprepucial y cara interna de prepucio). La localización en glánde y piel de prepucio le sigue en frecuencia.

El chancro sífilítico puede ser múltiple, depende de la cantidad del inóculo o por autoinoculación antes del décimo día. Los chancros múltiples son más frecuentes en los pacientes VIH positivos (el 70% versus el 30% en pacientes VIH negativos). Este paciente tenía varios chancros sífilíticos simultáneos en su pene, posiblemente debido a lesiones traumáticas del sexo oral.

El diagnóstico diferencial para las úlceras genitales incluye herpes genital, el chancro genital, erupciones por fármacos, úlceras traumáticas y la enfermedad de Behçet.

El *T. pallidum* no se puede cultivar en un laboratorio. Por lo tanto, la sífilis se debe identificar por la visualización directa del organismo (microscopía de campo oscuro), o por la serología. El diagnóstico serológico de la sífilis se basa en la detección de los anticuerpos IgM e IgG que se forman después de la infección sífilítica. Las pruebas serológicas de detección de anticuerpos son de dos clases, las inespecíficas, no treponémicas o reaginicas y las específicas o Treponémicas.

En la Sífilis primaria las pruebas serológicas no se hacen positivas hasta 1 a 4 semanas después de la aparición del chancro (fase preserológica).

En la sífilis secundaria las pruebas no treponémicas y treponémicas son positivas en el 100% de los casos. En la sífilis latente precoz (de menos de 1 año de evolución) las pruebas reaginicas y treponémicas son positivas pero se produce una caída lenta y progresiva de los títulos de las pruebas reaginicas que con el paso del tiempo pueden llegar a negativizarse.

En la sífilis latente tardía de (más de 1 año de evolución) las pruebas reagínicas pueden ser positivas o negativas según el tiempo de evolución mientras que las pruebas treponémicas siempre son positivas.

En la sífilis terciaria las pruebas reagínicas pueden ser negativas en el 30% de los pacientes mientras que las pruebas treponémicas son positivas en el 90% de los casos.

La penicilina benzatínica sigue siendo el fármaco de elección para el tratamiento de la sífilis primaria, secundaria y latente de menos de 1 año de evolución, 2.400.000 UI IM en una sola dosis.

Los tratamientos alternativos en pacientes alérgicos a la penicilina incluyen doxiciclina 100 mg por vía oral dos veces al día durante 14 días o eritromicina 500mg, cuatro veces al día durante 21 días.

Una vez terminado el tratamiento se recomiendan pruebas de VDRL a los 3, a los 6 meses y al año que sirven para evaluar el tratamiento y para el control epidemiológico. Los títulos serológicos del VDRL deben ir descendiendo.

Es importante identificar a los contactos sexuales para hacer tratamientos adecuados en caso de que también estén infectados.

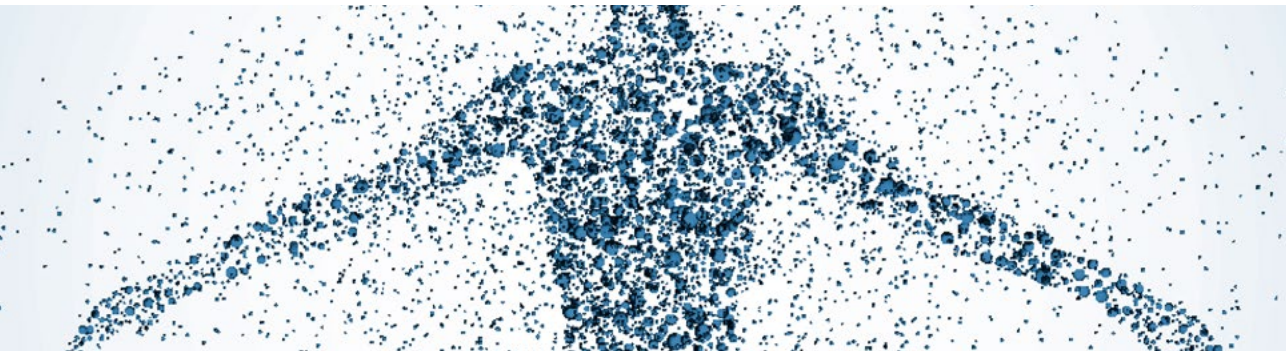
BIBLIOGRAFÍA

1. Wade TR, Huntley A. Multiple penile chancres. An atypical manifestation of primary syphilis. Arch Dermatol. 1979 Feb;115(2):227.
2. Dourmishev LA, Dourmishev AL. Syphilis: uncommon presentations in adults. Clin Dermatol. 2005 Nov-Dec;23(6):555-64.
3. Grillo E, Vano-Galvan S, Miguel-Morrondo A, Jaén P. Multiple penile lesions - a case study. Aust Fam Physician. 2012 Sep;41(9):701-2.
4. DiCarlo RP, Martin DH. The clinical diagnosis of genital ulcer disease in men. Clin Infect Dis. 1997 Aug;25(2):292-8.



CASO 21

EXANTEMA MACULOPAPULOSO CON AFECTACIÓN DE PALMAS Y PLANTAS



Sección:

Dermatosis infecciosas.

Autores:

Laura Gómez-Recuero Muñoz, Belén Lozano Masdemont,
Carmen Ceballos Rodríguez, Celia Horcajada Reales,
Cristina Ciudad Blanco



ANAMNESIS

Paciente varón de 29 años. Hombre que tiene sexo con hombres (HSH). Sin otros antecedentes personales de interés. No refirió toma de ningún medicamento. Acudió al servicio de urgencias de dermatología por aparición desde hacía 4 días, de lesiones eritematosas, levemente pruriginosas, en tronco, que posteriormente se extendieron a miembros, palmas y plantas. Desde la semana anterior refirió artralgias y mialgias junto con sensación distérmica y distensión abdominal, con un episodio de deposiciones de consistencia blanda, que cedió espontáneamente. En la anamnesis dirigida comentó relaciones sexuales con varias parejas sin uso de preservativo. Refirió serologías negativas hacía 5 meses. No otra sintomatología.



EXPLORACIÓN FÍSICA

El paciente presentaba buen estado general, afebril; se observó un exantema máculopapuloso, no confluyente, en tronco, raíz de miembros y cara, mal definido y sin escama, algunas lesiones con excoりaciones, de unos 3-10mm de diámetro. A nivel pectoral se apreciaron máculas hipopigmentadas, redondeadas, sin componente epidérmico y sin alteración de la sensibilidad. En palmas y plantas presentó pápulas eritematosas. En planta de pie izquierdo existía una placa hipérqueratósica dolorosa a la presión. En la base del glande se objetivó una placa plana, eritematosa, levemente infiltrada, con pequeña ulceración central, no exudativa. No lesiones en mucosa oral, ni en cuero cabelludo.



PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Se realizó analítica de sangre con elevación de reactantes de fase aguda (proteína C reactiva de 4.8) y encimas de daño hepático (ALT 148 U/L y AST 89 U/L); resto de bioquímica y hemograma normal. En las pruebas reagínicas (RPR) se apreciaron títulos de anticuerpos de 1/64 con un test rápido de VIH negativo. Serologías para virus de hepatitis A,B,C y VIH negativas.



Figura 1. Roseola sífilítica. Collarete de venus (hipopigmentación) a nivel pectoral.

DIAGNÓSTICO

Sífilis secundaria.

TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN

Se administró una dosis de penicilina G Benzatina 2,4 millones de unidades vía intramuscular.

Acudió dos horas después a la urgencia con sensación distérmica, con fiebre de 39°, malestar general, epigastralgia, sin alteración del tránsito digestivo, mareo, sudoración y exacerbación de las lesiones cutáneas. Se diagnosticó de reacción de Jarisch-Herxheimer. Se repitió la analítica de sangre dónde se observó incremento de encimas de daño hepático y de colestasis (ALT 205 U/L, AST 145 U/L, GGT 541 U/L, fosfatasa alcalina 380 U/L, LDH 106 U/L y bilirrubina 2.4 mg/dl). Se ingresó al paciente en observación. Fue evaluado por especialistas de digestivo, quiénes decidieron actitud expectante. Se inició tratamiento con paracetamol y antiinflamatorios no esteroideos (AINES). Se realizaron controles analíticos posteriores, donde se observó disminución de los parámetros y de la fiebre.

Al día siguiente, tras mejoría de la clínica y la disminución de encimas hepáticos se decidió alta del paciente.

Actualmente está en seguimiento por digestivo. La reacción cutánea cedió a lo largo de varios días.



COMENTARIO

La sífilis secundaria se encuadra dentro de la sífilis temprana y se produce como consecuencia de la diseminación hematógena y linfática de los complejos inmunes que contienen los treponemas. Se caracteriza por manifestaciones mucocutáneas y sistémicas, siendo mucho más frecuente en pacientes HSH.

El paciente de este caso no recordaba la aparición de un chancro duro. Sus manifestaciones cutáneas mostraban un espectro amplio de todas las lesiones posibles, como la roséola sifilítica, el leucoderma sifilítico o collarate de venus (por inhibición parcial de la melanogénesis) en región pectoral, clavis sifilíticos en plantas y condiloma plano en genitales. Existen otras manifestaciones de este estadio como: la lengua en pradera segada y alopecia en claros. Todas estas lesiones curan de forma espontánea en 4-12 semanas, pero los condilomas pueden permanecer meses.

La penicilina administrada vía parenteral es el tratamiento de elección en todos los estadios. Si existe alergia a penicilinas se puede emplear doxiclina (100mg vía oral/12 horas durante 2 semanas). Este caso desarrolló una complicación poco frecuente, una reacción de Jarisch-Herxheimer, un síndrome consistente en fiebre, exacerbación de las lesiones muco-cutáneas, malestar general, linfadenopatías, mialgias...Ocurre en las primera 12 horas tras la administración del tratamiento antibiótico. Los síntomas se controlan con AINES, aspirina o incluso corticoides orales. Su patogenia todavía no está clara.



Figura2. A) Clavis sifilíticas en planta de pie. B) Condiloma plano en genitales.

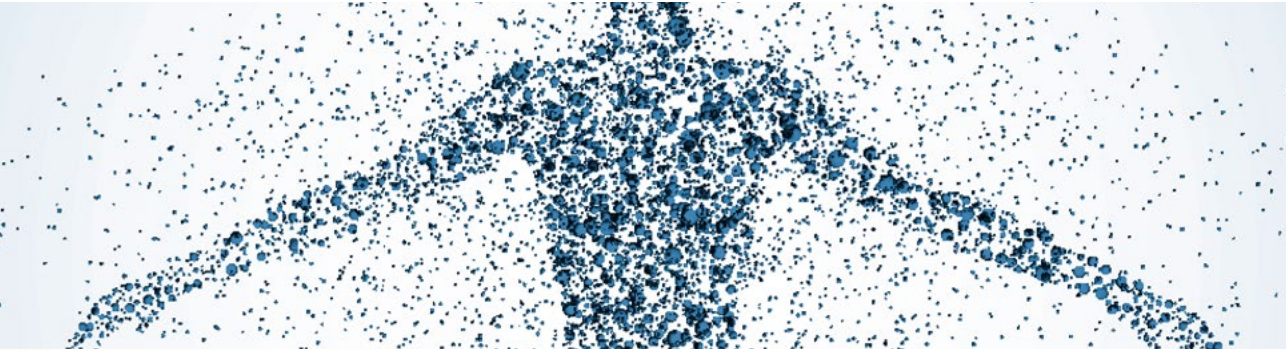
BIBLIOGRAFÍA

1. Wolff K, Johnson RA. Fitzpatrick: Atlas en Color y Sinopsis de Dermatología Clínica. 6.ª ed. Buenos Aires: Editorial Médica Panamericana; 2011.
2. Jean L. Bologna, Joseph L. Jorizzo, Julie V. Schaffer. Dermatology, 2nd ed. 3.a Reino Unido: Editorial Mosby Elsevier; 2008
3. Mascaró JM, Mascaró JM. Claves para el diagnóstico clínico en Dermatología. 3.a ed. Barcelona: Elsevier; 2008.



CASO 22

PLACA ANULAR EN ZONA LUMBAR EN UN PACIENTE CON HEMOCROMATOSIS



Sección:

Dermatosis infecciosas.

Autores:

Estela García Peris, María del Mar Pestana Eliche,
Marcella Markthaler, Eva Fagundo González.

ANAMNESIS

Acude a nuestra consulta un paciente varón de 79 años de edad, con antecedentes de hemocromatosis, diabetes mellitus, demencia senil con deterioro cognitivo leve y condrocalcinosis, sin alergias medicamentosas conocidas, y en tratamiento con metformina, sertralina y colchicina. Consulta por una lesión ovalada, localizada en la piel de la zona lumbar, asintomática, de 5 meses de evolución.

EXPLORACIÓN FÍSICA

A la exploración se observa, en la región lumbar inferior, una placa de 10x7 cm de diámetro, eritemato-violácea, bien delimitada, con borde descamativo y centro involucionado, e infiltrada al tacto. (Figura 1)



Figura 1. Lupus vulgar: placa eritemato-violácea, con borde descamativo y centro involucionado, situada en región lumbar.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

En un primer momento, se realiza toma de escamas para cultivo micológico y biopsias cutáneas mediante punch, en uno de los bordes de la lesión, para estudio histológico y para cultivo de micobacterias. Ambos cultivos fueron negativos y el estudio anatomopatológico mostró la presencia de una dermatitis granulomatosa con PCR para *Mycobacterium tuberculosis* negativa. Ante la sospecha clínica e histológica, se realiza una nueva biopsia cutánea para estudio histológico, hallándose finalmente una dermatitis crónica granulomatosa con presencia de granulomas de células epitelioides con alguna célula gigante multinucleada (tipo Langhans) (Figura 2), y de forma esporádica presencia de focos necróticos con restos nucleares en dermis superior, siendo las tinciones PAS y Ziehl-Neelsen negativas y la PCR para *Mycobacterium tuberculosis* positiva. Posteriormente, se realizó un análisis de sangre con hemograma, bioquímica básica, perfiles hepático y lipídico, VSG, TSH y T4 libre, vitamina B12 y ácido fólico, y ECA, estando todos los parámetros dentro de la normalidad, salvo los marcadores propios de la Hemocromatosis que presentaba el paciente (sideremia e índice de saturación de la transferrina) que estaban elevados. La prueba del Quantiferón resultó positiva. Se descartó la presencia de foco tuberculoso endógeno mediante la realización de pruebas de imagen (radiografía de tórax y TAC de tórax), en que no se hallaron imágenes sugestivas de infección tuberculosa, y de cultivos para micobacterias, de esputo, heces y orina, que fueron todos negativos.

DIAGNÓSTICO

Tuberculosis cutánea tipo lupus vulgar.

TRATAMIENTO

Se realizó interconsulta al Servicio de Medicina Interna (sección Infecciones), quien pauta el tratamiento antituberculoso de 9 meses de duración, y que consistía en:

- Inicialmente, los 2 primeros meses, pauta de 3 fármacos:
 - Isoniazida 300 mg + Vitamina B6 50 mg: 1 comprimido/día.
 - Rifampicina 600 mg: 1 comprimido/día.
 - Piracinamida 250 mg: 8 comprimidos/día.
- A continuación, durante los 7 meses siguientes, pauta con 2 fármacos:
 - Isoniazida 300 mg + Vitamina B6 50 mg: 1 comprimido/día.
 - Rifampicina 600 mg: 1 comprimido/día.

EVOLUCIÓN

Tras iniciarse el tratamiento antituberculoso se lleva a cabo un control clínico estricto con monitorización analítica simultánea. El paciente presenta buena tolerancia al tratamiento y analíticamente experimenta una discreta elevación de las enzimas hepáticas GOT y GPT sin llegar a doblar su valor, descendiendo hasta niveles normales en ocasiones. La lesión cutánea evoluciona favorablemente, sin hallarse un foco tuberculoso endógeno.

COMENTARIO

El lupus vulgar, forma más frecuente de tuberculosis cutánea, se suele originar por reactivación de un foco endógeno, pero en algunos casos, como en el nuestro, no se detecta el foco. Se presenta como una placa de aspecto lúpico, de crecimiento lento y progresivo, con bordes descamativos y centro atrófico-cicatricial, que suele ser única y localizarse en cabeza y cuello, siendo raro en tronco y extremidades. El cultivo suele ser negativo y el mantoux positivo.

La histología muestra granulomas de células epitelioides y células gigantes de Langhans en la dermis, con focos de necrosis caseificada y con linfocitos en la periferia a modo de corona. Una nueva técnica histológica es la PCR, que a veces requiere ser repetida para llegar al resultado positivo, de modo que la sospecha clínica e histológica es importante en estos casos. El tratamiento es el mismo que el de la tuberculosis pulmonar. Aunque es raro, las lesiones pueden evolucionar hacia destrucción tisular mutilante o, incluso, hacia degeneración neoplásica apareciendo un carcinoma espinocelular en la zona. En la Hemocromatosis se ha descrito un aumento de la susceptibilidad a las infecciones por patógenos intracelulares ferrofílicos, como *M. tuberculosis*, con mayor morbimortalidad.

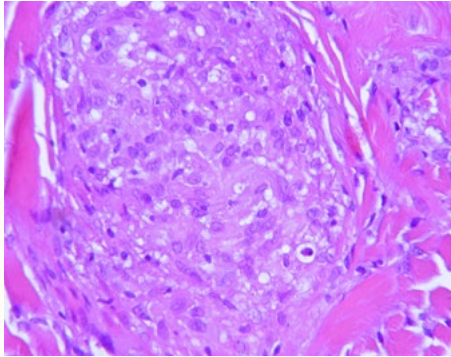
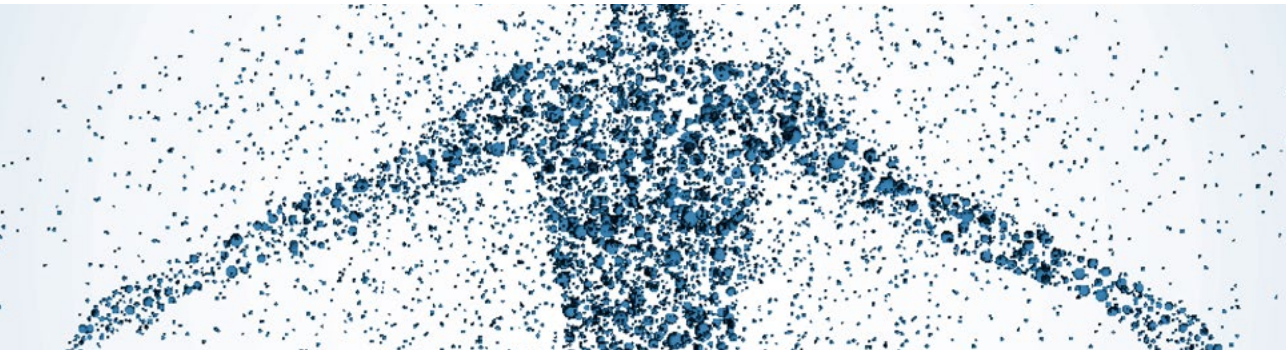


Figura 2. Histología (Tinción hematoxilina-eosina, aumento 400x). Tuberculosis cutánea: granuloma de células epitelioides con alguna célula gigante multinucleada (tipo Langhans).



CASO 23

ÚLCERA GLÚTEA EN MUJER PROCEDENTE DE GUINEA



Sección:

Dermatosis infecciosas.

Autores:

María Dolores Mendoza, Deysy Elizabeth Cieza,
Virna Judith Rodríguez, Elena Conde, Natividad Cano

ANAMNESIS

Mujer de 36 años de edad, natural de Guinea Ecuatorial, con antecedentes personales de paludismo e insuficiencia cardiaca diagnosticada en su país hacía cinco meses.

Acudió a urgencias con un cuadro de disnea de mínimos esfuerzos, astenia, edemas en miembros inferiores de 5 meses de evolución. Además refería fiebre de hasta 38.5° C de manera intermitente.

Por este motivo refería haber recibido en cinco ocasiones inyecciones de penicilina intramuscular en glúteo derecho en su país de origen.

Una semana antes de ser valorada en urgencias comenzó con una lesión en glúteo en la zona donde había recibido las inyecciones, por lo que se solicitó valoración por parte de dermatología de guardia.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Destacaba en glúteo derecho, una úlcera profunda, de unos 6 cm de diámetro mayor con trayectos fistulosos hacia el interior, con escaso exudado purulento, de aspecto limpio, con una zona perilesional claramente infiltrada. (Fig 1)

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Se solicitó analítica de sangre en la que destacaba anemia (Hb 9.6), elevación de marcadores de daño miocárdico (LDH 791, CPK 1824, TnT 0.88) e hipertransaminasemia (AST 108, ALT 128 y GGT 23).

Las serologías de VIH, VHB, VHC, *Toxoplasma Leishmania*, *Borrelia*, *Rickettsia* y *Leptospira*, así como la tinción y PCR de *Plasmodium*, fueron negativos.

Los hemocultivos fueron negativos en repetidas ocasiones.

En la radiografía de tórax se objetivó cardiomegalia y leve redistribución vascular. No se objetivaron infiltrados pulmonares.

La ecografía abdominal mostraba una discreta hepatoesplenomegalia.

El ecocardiograma transtorácico mostraba un ventrículo derecho dilatado y derrame pericárdico moderado. No se objetivaron valvulopatías.

El TC pélvico (figura 2) mostraba una colección de aspecto no organizado en el tejido celular subcutáneo de la región glútea izquierda de unos 4 x 2 cm.

Creció *Mycobacterium abscessus* en cultivo de borde de la úlcera.

La PCR hp65 *Mycobacterium* (massiliense grupo abscessus) fue positiva del aspirado de material purulento

DIAGNÓSTICO

La paciente es diagnosticada de una insuficiencia cardiaca de etiología no filiada y de una úlcera glútea por *Mycobacterium abscessus*.



Figura 1. Úlcera profunda en glúteo de la paciente.

TRATAMIENTO

Se le pauta meropenem, daptomicina y fluconazol empíricos.

EVOLUCIÓN

Una semana después de su ingreso en planta la paciente inicia un cuadro de fiebre de hasta 40° C, taquicardia, hipotensión con derrame pleural y pericárdico asociado. Posteriormente la paciente se complicó con una miopericarditis aguda con derrame pericárdico y taponamiento cardiaco posterior. En este contexto desarrolla un fracaso renal agudo con acidosis metabólica severa. Posteriormente una coagulopatía en el contexto de una coagulación intravascular diseminada con exitus posterior de la paciente.

COMENTARIO

Mycobacterium abscessus es una micobacteria atípica cromófoba de crecimiento rápido (3-5 días) Se encuentra en el agua, el suelo y elementos contaminados incluyendo material médico. Es de distribución universal. Es resistente a cloro, amonios cuaternarios, glutaraldehído.

Causa neumonía en pacientes con patología pulmonar de base, como fibrosis quística. La clínica cutánea cursa como abscesos, nódulos, úlceras o infección de la herida quirúrgica. Se han comunicado brotes epidémicos secundarios a heridas accidentales o quirúrgicas, acupuntura, implantación de prótesis, mesoterapia, piercings, etc.

En inmunocompetentes suele manifestarse como clínica localizada y en inmunodeprimidos clínica diseminada.

Es resistente múltiples antibióticos. El tratamiento se realiza con claritromicina, cefotaxima o amikacina durante largos periodos. Suele ser necesario el realizar drenaje quirúrgico coadyuvante.

Hemos presentado esta úlcera causada por *Mycobacterium abscessus* en probable relación con zona de punción con material contaminado (inyecciones de penicilina) en una paciente que evolucionó de forma fatal.

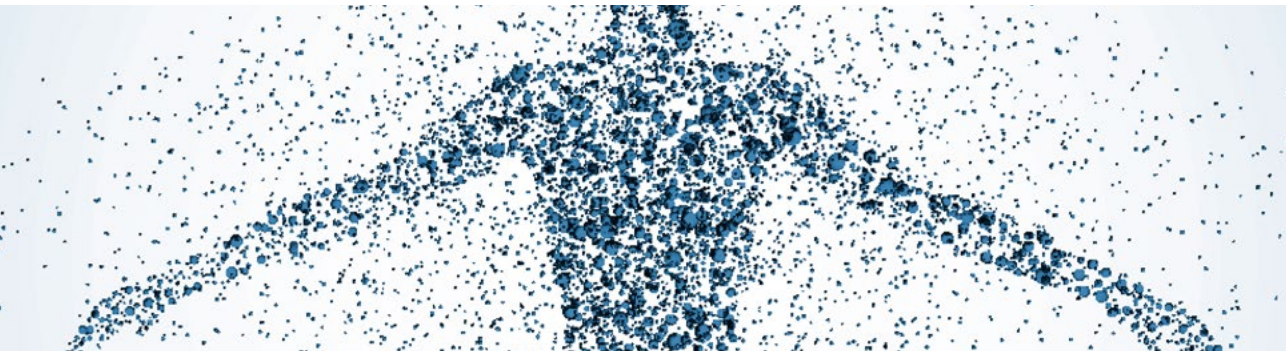


Figura 2. TC: Colección de aspecto no organizado en el tejido celular subcutáneo de la región glútea derecha de unos 4 x 2 cm.



CASO 24

ERUPCIÓN CUTÁNEA EN LACTANTE



Sección:

Dermatosis infecciosas.

Autores:

Cristina Faura Berruga, María Luisa Martínez Martínez,
María Teresa López Villaescusa,
María de la Encarnación Gómez Sánchez,
Lorenzo Juan Pérez García

ANAMNESIS

Varón de 1 mes de edad de nacionalidad rumana, sin antecedentes personales de interés; acude al Servicio de Urgencias por lesiones en tronco y extremidades de 6 días de evolución. No prurito, fiebre o irritabilidad. La familia niega el uso de cualquier producto tópico. No antecedentes familiares de patología dermatológica ni lesiones cutáneas actualmente.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Paciente afebril sin sintomatología sistémica, con buen estado general.

Múltiples pápulas eritematosas, algunas de ellas con lesiones costrosas en su superficie en tronco y miembros superiores; en región flexural de muñeca izquierda se observaban pápulas eritematosas de distribución lineal con una pápula redondeada final. Además, presentaba pústulas periareolares bilaterales.



Figura 1. Pápulas eritematosas con lesión costrosa en superficie en región flexural de la muñeca izquierda.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Rascado de uno de los surcos de la región flexural de la muñeca con posterior extensión en un portaobjetos con aceite de inmersión y visualización del material al microscopio; donde se observa el ácaro de *Sarcoptes scabiei*.



Figura 2. TC: Colección de aspecto no organizado en el tejido celular subcutáneo de la región glútea derecha de unos 4 x 2 cm.

DIAGNÓSTICO

Escabiosis o sarna neonatal.

TRATAMIENTO

Aplicación tópica de permetrina crema al 5% tanto al paciente como a los convivientes, desde el cuello hasta la planta de los pies en adultos, con inclusión de la cabeza en niños durante 8 horas. Además, se explicaron las medidas higiénicosanitarias oportunas.

EVOLUCIÓN

A la semana se valoró al paciente observándose resolución de las lesiones.

COMENTARIO

La escabiosis o sarna es debido a la infestación cutánea por un ácaro, *Sarcoptes scabiei* var. *Hominis*. Se trata de un parásito obligatorio del ser humano, que vive su ciclo de vida completo en la piel. Tiene una distribución mundial y existen diversas circunstancias predisponentes para su contagio; como el hacinamiento, la inmigración, la higiene deficiente, la malnutrición, la demencia y la promiscuidad sexual. La principal forma de transmisión es por contacto humano íntimo piel contra piel. El tiempo de incubación en la edad infantil suele ser más corto que en los adultos, oscilado entre 7 y 20 días.⁴ En la edad infantil, se suele encontrar un cuadro clínico polimorfo con lesiones maculopápulosas, vesículoampollas y pústulosas en edad neonatal. Al ser una dermatosis muy pruriginosa, podemos encontrar lesiones cutáneas secundarias al rascado como excoriación, eczematización, liquenificación, lesiones nodulares granulomatosas o impetiginización.⁴ Las lesiones cutáneas también difieren de los adultos en la distribución corporal; encontrándose en cabeza, cuello, tronco, así como las palmas y las plantas. En cuanto al tratamiento, la crema de permetrina al 5% se considera el tratamiento de elección y está indicada en niños a partir de los 2 meses, aunque parece segura incluso por debajo de dicha edad.



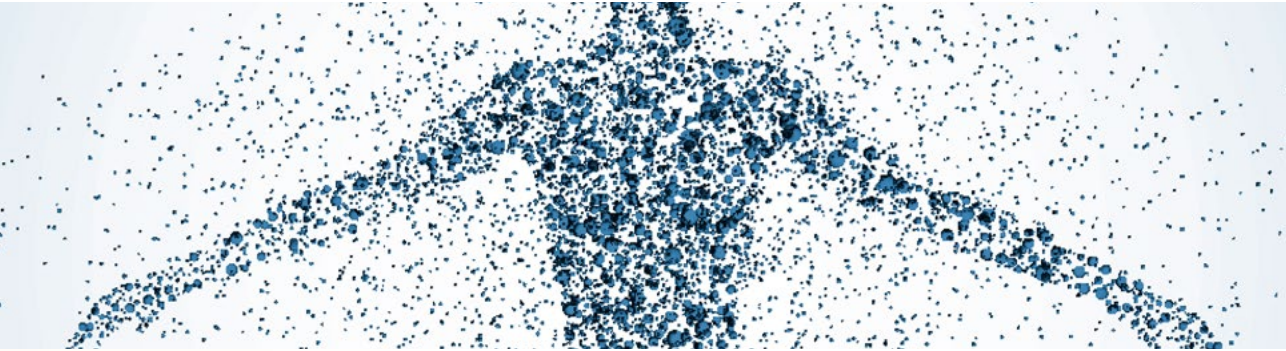
BIBLIOGRAFÍA

1. Chosidow O. Clinical practices. Scabies. N Engl J Med. 2006; 354:1718-27.
2. Lucía Pérez Varela et al. Tratamiento de la escabiosis. Piel 2011;26(2):95-102.
3. R. Martínez Ruiz, O. Morán Horna, R. Millán Pérez y B. Orden Martínez. Escabiosis en lactante. An Pediatr (Barc) 2004;60(2):184-93.
4. Irene García-Río, Victoria Almeida Llamas, Amparo Viguri Díaz. Dermatitis neonatal en hijo de inmigrante. Piel. 2012;27(3):145-149.



CASO 25

PÁPULAS AXILARES ASINTOMÁTICAS



Sección:

Dermatosis infecciosas.

Autores:

Lidia Maroñas, Victoria Alegría,
Carlota Gutierrez, Sara López

ANAMNESIS

Mujer de 68 años con antecedentes de carcinoma de mama izquierda tratado mediante tumorectomía y radioterapia local en 2004, que consultó por lesiones en axila izquierda de 3 meses de evolución, persistentes y asintomáticas. La paciente negaba viajes recientes y lesiones similares en otros miembros de la familia. Únicamente refería contacto diario con dos mascotas domésticas, un perro y un periquito.

EXPLORACIÓN FÍSICA

En pliegue axilar izquierdo presentaba 5 pápulas aisladas de entre 4 y 8 mm de diámetro, eritemato-anaranjadas, ovaliformes, de superficie lisa y brillante, ligeramente infiltradas y de consistencia granulomatosa (Fig. 1). No presentaba adenopatías locorregionales, visceromegalias ni otras lesiones cutáneas o mucosas.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- Se solicitó analítica general con hemograma, velocidad de sedimentación globular y perfil bioquímico (básico, renal y hepático) en rangos de normalidad.
- La biopsia cutánea reveló granulomas epitelioides bien conformados rodeados de un denso infiltrado inflamatorio de tipo linfocitario en dermis superficial y profunda (Fig. 2A). En dermis papilar, se evidenciaron abundantes células histiocitarias vacuoladas en cuyo citoplasma se identificaban estructuras puntiformes correspondientes a amastigotes de *Leishmania* o cuerpos de Leishman-Donovan (Fig. 2B).

DIAGNÓSTICO

Leishmaniasis cutánea localizada aguda.



Figura 1. Pápulas anaranjadas, ovaliformes y de superficie lisa, dispuestas paralelamente al pliegue axilar junto a marca de radioterapia

TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN

Se realizó tratamiento con antimonio de meglumina intralesional durante 10 días, con buena tolerancia y resolución completa de las lesiones.

COMENTARIO

La leishmaniasis cutánea es una zoodermatosis de distribución mundial, endémica en Sudamérica (Nuevo Mundo, NM), países de la cuenca mediterránea y determinadas áreas de África y Asia (Viejo Mundo, VM). Está producida por protozoos del género *Leishmania*, cuyo reservorio principal en España son los perros y diversas especies de roedores, transmitiéndose de forma accidental al ser humano a través de la picadura del insecto vector, las hembras infectadas de la mosca *Phlebotomus*.

Clínicamente es una entidad muy polimorfa cuya expresión está fuertemente condicionada por el estado inmunológico del paciente y la especie implicada, diferenciándose 5 subtipos de enfermedad cutánea¹: localizada aguda (menos de 1 año; inmunidad celular intacta; *L. major*, *L. tropica* y *L. infantum* en VM; *L. mexicana* en NM), localizada crónica (más de 1 año; inmunosupresión celular; *L. tropica* en VM; *L. braziliensis* en NM), difusa o pseudolepromatosa (variante anérgica; *L. aethiopica* en VM; *L. mexicana* en NM), mucocutánea (inmunidad celular patológicamente exacerbada; *L. braziliensis* en NM; raramente *L. aethiopica* en VM) y post-kala-azar (hiperreactividad celular; *L. donovani*, *L. chagasi*, *L. infantum* en VM). En nuestro medio, la leishmaniasis cutánea localizada por *L. infantum* es la forma clínica más frecuente. Debemos pensar en ella ante lesiones aisladas y no dolorosas en zonas expuestas. Típicamente, comienza como una pápula eritematosa que progresivamente aumenta de tamaño, se ulcera y forma costra adherente adquiriendo una morfología “en volcán” muy característica². El diagnóstico se puede confirmar demostrando la presencia de amastigotes en los macrófagos dérmicos pero la identificación de especie requiere de nuevas técnicas de biología molecular como la electroforesis isoenzimática³. El tratamiento de elección en las formas localizadas siguen siendo los antimoniales intralesionales^{3,4}.

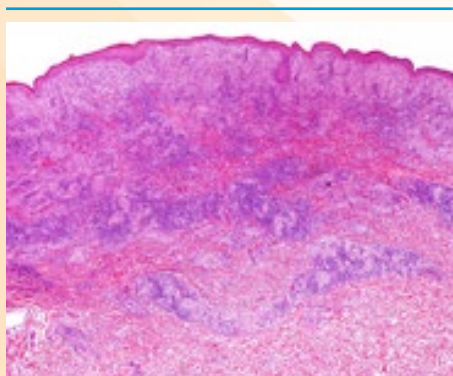


Figura 2.A. Panorámica histológica donde se observa un denso infiltrado linfocitario en dermis superficial y profunda que se acompaña de numerosos granulomas epitelioides.

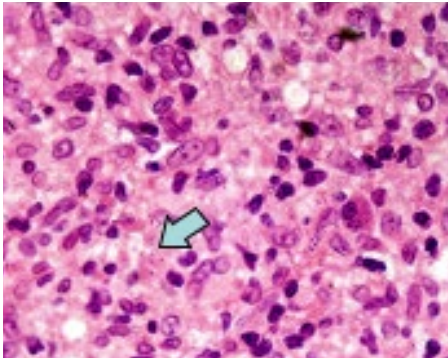


Figura 2.B. Detalle de dermis superficial con abundantes células histiocitarias que albergan estructuras puntiformes en su citoplasma, correspondientes a trofozoitos de Leishmania.

BIBLIOGRAFÍA

1. Berman JD. Human leishmaniasis: clinical, diagnostic, and chemotherapeutic developments in the last 10 years. *Clin Infect Dis.* 1997;24:684
2. Samady JA, Schwartz RA. Old world cutaneous leishmaniasis. *Int J Dermatol.* 1997;36:161-6.
3. Mitropoulos P, Konidas P, Durkin-Konidas M. New World cutaneous leishmaniasis: updated review of current and future diagnosis and treatment. *J Am Acad Dermatol.* 2010;63(2):309-22.
4. Minodier P, Parola P. Cutaneous leishmaniasis treatment. *Travel Med Infect Dis.* 2007 May;5(3):150-8.



CASO 26

TUMORES SIMÉTRICOS EN COMISURAS LABIALES



Sección:

Dermatosis infecciosas.

Autores:

Marcela Martínez Pérez, Alejandro Lobato Berezo

Supervisión:

María Elena Vargas Laguna

 **ANAMNESIS**

Varón de 70 años de edad con antecedentes personales de HTA, hiperuricemia y gota, estenosis aórtica y aneurisma de aorta proximal intervenidos en 2011 e insuficiencia renal crónica leve. Acude a consulta de dermatología por presentar desde hacía 3 meses dos lesiones dolorosas de crecimiento progresivo localizadas en ambas comisuras bucales. Las lesiones aparecieron en el verano de 2012 y no habían mejorado tras tratamiento antibiótico y antifúngico tópicos. El paciente explica que tiene una casa en Yuncos, en la provincia de Toledo, donde pasa los veranos. No había realizado otros viajes.

 **EXPLORACIÓN FÍSICA**

A la exploración física el paciente presentaba 2 tumoraciones de consistencia firme, base eritematosa infiltrada, con un centro elevado costroso, localizados de forma bilateral y simétrica en ambas comisuras labiales. No se apreciaban otras lesiones en el interior de la boca, ni se palpaban adenomegalias en cabeza o cuello (Fig. 1).

 **PRUEBAS COMPLEMENTARIAS**

- Se realizó una biopsia de una de las lesiones. El análisis anatomopatológico demostró la presencia de abundantes amastigotos de leishmania, con intensa reacción inflamatoria crónica formada por células linfoplasmocitarias e histiocitos, sin claros granulomas (Fig. 2).
- Sistemático de sangre: Creatinina 1.33, LDH 255, GGT 98, resto de bioquímica y hemograma normales. IgG 1930 (N 700-1600).
- Se completó evaluación por la sección de enfermedades infecciosas del servicio de medicina interna, quien solicitó PCR de Leishmania en sangre, pendiente de resultados.

DIAGNÓSTICO

Leishmaniosis mucocutánea.

TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN

Debido a la localización y el gran tamaño de las lesiones se prefirió la administración sistémica de antimoniales en lugar de intralesional, por lo que el paciente recibió antimoniato de meglumina intravenoso a dosis de 3000 mg/día diluidos en suero salino durante 6 días. El tratamiento fue bien tolerado y produjo la resolución completa de las lesiones. En una revisión posterior a los 3 meses no se observó recidiva.



Figura 1. No se apreciaban otras lesiones en el interior de la boca, ni se palpaban adenomegalias en cabeza o cuello



COMENTARIO

La leishmaniasis es una parasitosis producida por el protozoo flagelado *Leishmania*, del cual existen más de 20 especies. En España se trata de una enfermedad endémica producida por la especie *infantum*¹. La afectación más habitual es cutánea o visceral. Las formas mucosas, frecuentes en el Nuevo Mundo, son causadas principalmente por *L. braziliensis*, y se consideran raras en nuestro país²⁻⁵. Por otro lado las lesiones cutáneas o mucosas suelen ser aisladas. La aparición de lesiones múltiples en localización distinta a la habitual puede dificultar el diagnóstico y retrasar el tratamiento correcto de la enfermedad⁶. Presentamos un caso de leishmaniosis mucocutánea en un paciente inmunocompetente, con una distribución peculiar en ambas comisuras bucales. El paciente no había viajado a zonas endémicas para leishmaniasis mucocutánea, aunque reside en una región con alta prevalencia para *L. infantum*¹. La leishmaniasis sigue estando presente en nuestro medio⁷ y es necesario incluir esta posibilidad dentro del diagnóstico diferencial de lesiones que se localicen en mucosas y semimucosas, como en nuestro paciente.

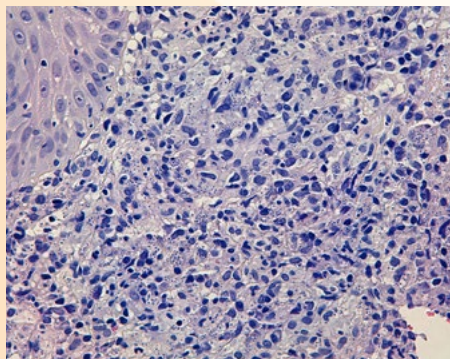


Figura 2. Abundantes amastigotos de leishmania, con intensa reacción inflamatoria crónica formada por células linfoplasmocitarias e histiocitos, sin claros granulomas



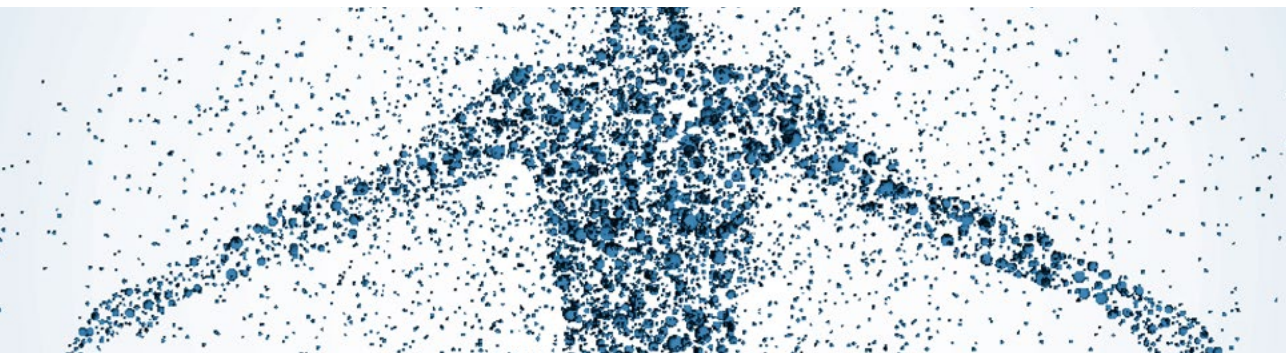
BIBLIOGRAFÍA

1. García-Almagro D. Leishmaniasis cutánea. *Actas Dermo-Sifiligráficas*. 2005; 96: 1-24.
2. Aliaga L, Cobo F, Mediavilla JD, et al. Localized mucosal leishmaniasis due to *Leishmania infantum*. Clinical and microbiologic findings in 31 patients. *Medicine* 2003; 82(3): 147-58.
3. García de Marcos JA, Dean Ferrer A, Alamillos Granados F, et al. Localized leishmaniasis of the oral mucosa. A report of three cases. *Med Oral Patol Oral Cir Bucal*. 2007; 12 (4): E281-6.
4. Vargas Laguna E, Aguilar Martínez A, Fernández Cogolludo E, et al. Leishmaniasis of the tongue due to *Leishmania infantum*. *Eur J Dermatol* 2008; 18(4): 472-3.
5. Richter J, Hanus I, Haüssinger D, et al. Mucosal *Leishmania infantum* infection. *Parasitol Res*. 2011; 109(3):959-62.
6. Benvenuti F, Ribera Pibernat M, Boada Garcia A, Ferrándiz C. Leishmaniasis cutánea múltiple: presentación de tres casos. *Piel*. 2008; 23: 162-165.
7. Aguado M, et al. Brote de leishmaniasis cutánea en el municipio de Fuenlabrada. *Actas Dermosifiliogr*. 2013.



CASO 27

FIEBRE, TOS Y EXANTEMA



Sección:

Dermatosis infecciosas.

Autores:

Lara Angulo Martínez, Lidia Maroñas Jiménez, Hugo Larrain Páez

Supervisión:

Sara Isabel Palencia Pérez

ANAMNESIS

Se presenta el caso de un varón de 32 años de edad, con antecedente de psoriasis, que padece un cuadro pseudogripal con tos muy persistente, no productiva, coriza y fiebre de una semana de evolución. Posteriormente inicia un exantema que comienza en la cabeza y se extiende en un día, al resto de la superficie cutánea en sentido cefalocaudal. Como sintomatología acompañante el paciente refiere que desde hace dos días tiene vómitos de contenido bilioso y diarrea sin productos patológicos.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Exantema maculopapuloso eritematoso urticariforme, morbiliforme, no descamativo, de predominio centrotorácico con afectación palmoplantar que respeta ambos huecos axilares. Se objetiva faringe congestiva, con enantema puntiforme e inyección conjuntival. No se observan manchas de Koplik. Múltiples adenopatías cervicales y submandibulares de tamaño no significativo.

En la exploración de la piel también se observaban placas eritematodescamativas, bien delimitadas, levemente infiltradas en región centrotorácica, axilas, codos y rodillas compatibles con psoriasis.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Los hallazgos de laboratorio mostraron linfopenia, trombocitopenia, y aumento de los marcadores de inflamación (PCR, fibrinógeno). Deterioro de la función renal y leve hiponatremia. Se realizaron serologías para virus exantemáticos (rubeola, sarampión, parvovirus B19), síndrome mononucleósido (VEB, CMV, toxoplasma) y VHC, VHB, VIH, obteniéndose una Ig M positivo para sarampión a título 7.8



Figura 1. Exantema morbiliforme maculopapuloso que afecta a la totalidad del tronco.

DIAGNÓSTICO

Sarampión

TRATAMIENTO

Se instauró tratamiento con medidas de soporte: sueroterapia, reposo relativo y antitérmicos.

EVOLUCIÓN

Con el tratamiento pautado el paciente mejoró tanto de la clínica cutánea, como digestiva y respiratoria. Sin embargo 2 días tras la desaparición del exantema el paciente tuvo un brote de hepatitis aguda con patrón de citolisis que se trató de forma conservadora con buena respuesta.



COMENTARIO

El sarampión es una enfermedad infecciosa altamente contagiosa y con elevada morbimortalidad causada por un virus perteneciente a la familia Paramyxoviridae del género morbillivirus. En 1998, la oficina Regional para Europa de la OMS se planteó como objetivo la eliminación del sarampión autóctono en la región europea para el año 2007, basándose en la vacunación sistemática, y estableció unas directrices que permitieron lograr el objetivo en una década. Sin embargo a día de hoy todavía siguen presentándose casos de sarampión. En 2011 se registraron en España 2261 casos.

El periodo de incubación de esta enfermedad oscila entre 10 y 15 días. La sintomatología prodrómica se inicia 2-3 días después como un cuadro respiratorio de vías altas con fiebre, coriza, tos sin expectoración productiva y fotofobia. Posteriormente se pueden visualizar las manchas de Koplik en paladar, que se consideran patognomónicas de esta entidad y desaparecen en un breve periodo. El exantema aparece alrededor del día 14 iniciándose habitualmente en la zona retroauricular y en la línea de implantación del cuero cabelludo generalizándose en sentido cefalocaudal. Se describe en la literatura como un exantema maculopapular eritematoso confluyente, morbiliforme y urticariforme.

Como complicaciones se han descrito las siguientes: otitis media, neumonía, laringitis, diarrea, encefalitis, miocarditis, pericarditis, púrpura trombocitopénica, hepatitis, apendicitis y síndrome de Steven-Johnson siendo las dos primeras las más frecuentes.

El tratamiento de esta entidad se basa en medidas de soporte y antitérmicos, manteniendo una vigilancia de los pacientes para solventar cualquier posible complicación desde el momento de su aparición.

Como conclusión queremos hacer hincapié en que ante un cuadro de exantema morbiliforme, fiebre alta, y síntomas de vía respiratoria alta nos planteemos entre los diagnósticos diferenciales el sarampión, puesto que, a pesar de la vacunación obligatoria se siguen declarando nuevos casos.



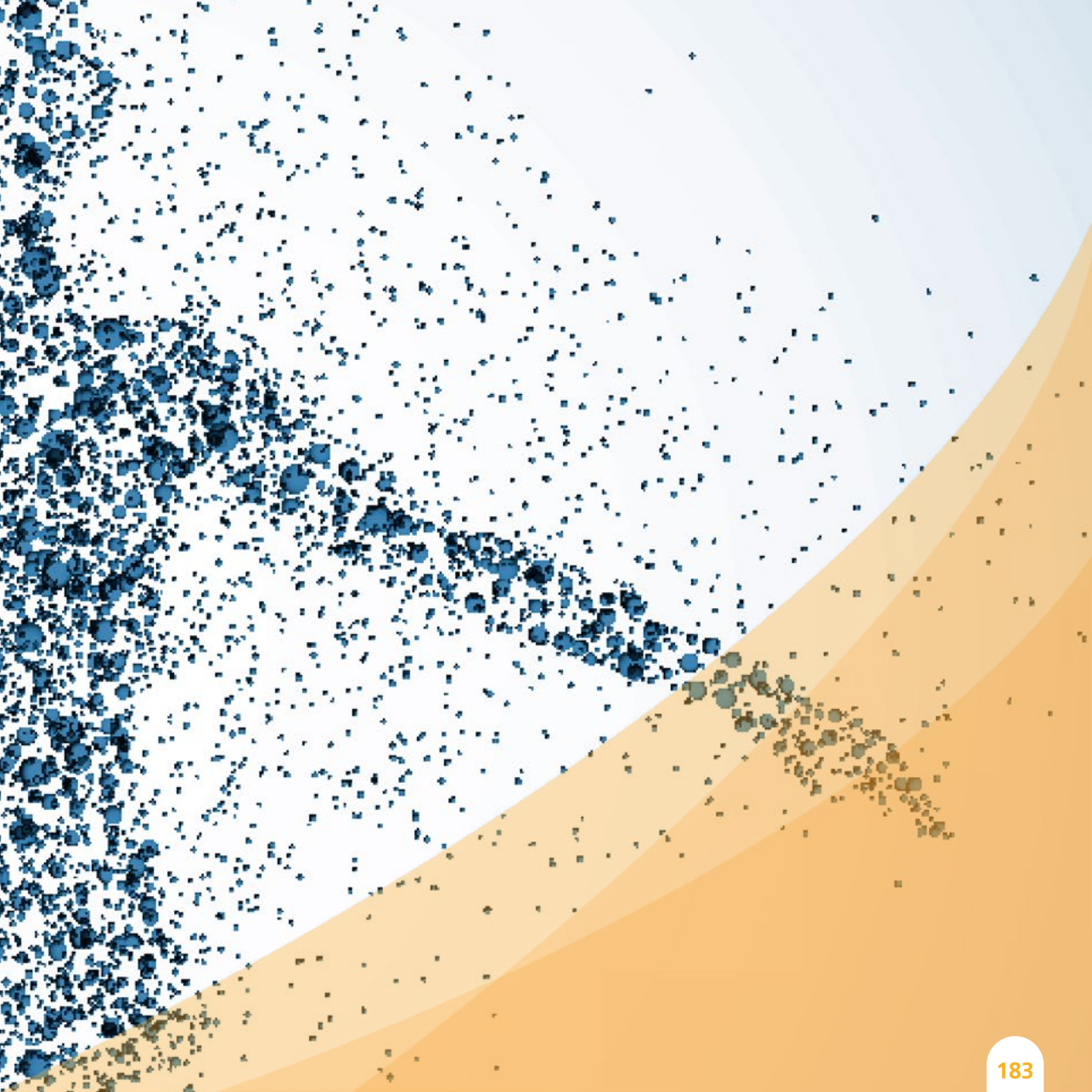
Figura 2. Detalle de las lesiones en forma de placas eritematoedematosas urticariformes.

BIBLIOGRAFÍA

1. Melissa, R et al. A Review of Measles. The Journal of School Nursing. 2012; 28(1):9-12
2. Adriano G et al. Measles. American Journal of infection control. 1991; 19(6):290-298
3. Tagarro García A et al. Brote de 22 casos de sarampión autóctono en la zona norte de Madrid. An Pediatr (Barc). 2012;76(6):350-354
4. M. Farouk Allam. Measles vaccination. J prev med hyg 2009; 50: 201-205

SECCIÓN II.

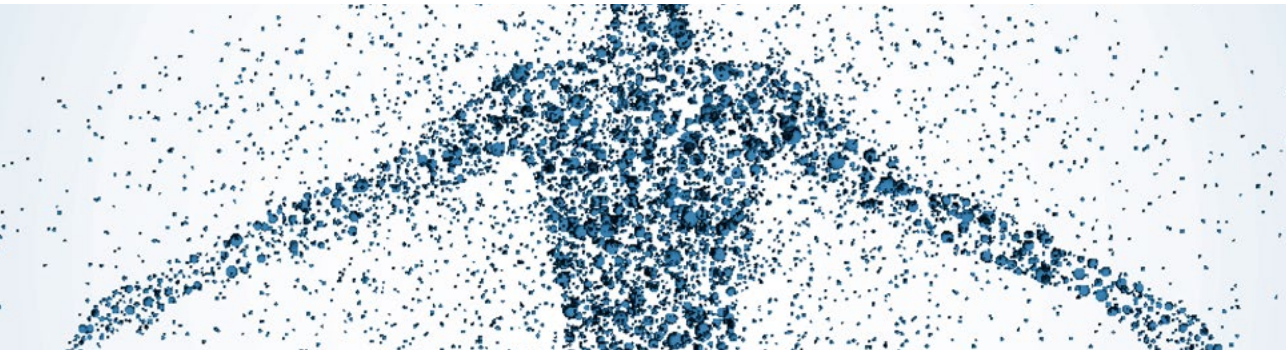
Dermatosis por agentes externos





CASO 01

MÁCULAS ACRÓMICAS TRAS LA REALIZACIÓN DE PRUEBAS EPICUTÁNEAS DE CONTACTO A LA SERIE ESTÁNDAR



Sección:

Dermatosis por agentes externos.

Autores:

Ana Márquez García, Sara Alcántara Luna,
Araceli Corrales Rodríguez.

Supervisión:

María Begoña García Bravo.

ANAMNESIS

Mujer de 30 años con antecedentes personales de alergia a los colorantes de los alimentos, atún y caspa de gato, que consultó por presentar brotes de lesiones eritematosas, descamativas y fisuradas en palmas de ambas manos de 7 años de evolución, que mejoraban con corticoides tópicos y empeoraban tras el contacto con cartón y objetos metálicos. Su profesión era higienista en una clínica dental. Se realizaron pruebas epicutáneas de contacto a la serie estándar del GEIDAC (Grupo español de investigación en dermatitis de contacto y alergia cutánea), resultando positivas a las 48 y 96 horas a sulfato de níquel +++, cobalto +++, mercurio +++ y tiosulfato sódico de oro +++.

Pasados dos meses, la paciente acudió de nuevo a la consulta para revisión tras la extirpación de una lesión melanocítica atípica en la espalda diagnosticada en el momento de la realización de las pruebas epicutáneas. El diagnóstico histopatológico fue de nevus melanocítico compuesto con hiperplasia melanocítica y lentiginosa.

EXPLORACIÓN FÍSICA

La zona de la extirpación presentaba una correcta cicatrización, sin embargo, llamaba la atención la presencia de dos máculas acrómicas de morfología cuadrangular, localizadas en las zonas de reacción positiva a las pruebas epicutáneas de contacto, concretamente a níquel y mercurio (figura 1). En la zona de reacción a tiosulfato sódico de oro se podía apreciar una discreta elevación y pigmentación más oscura de la piel (figura 2) y la reacción a cobalto había desaparecido.

La paciente refería que en las zonas de piel en contacto con objetos metálicos, como los botones de los pantalones, aparecían lesiones acrómicas no precedidas de inflamación, que posteriormente repigmentaban espontáneamente.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Solicitamos una analítica con hemograma y bioquímica que incluía perfil tiroideo para descartar otras enfermedades asociadas, que resultó dentro de la normalidad.



Figura. 1. Pruebas epicutáneas de contacto, concretamente a níquel y mercurio.

DIAGNÓSTICO

Leucoderma adquirido a metales de la serie estándar de las pruebas del parche (GEIDAC).
Vitiligo de contacto a níquel.

TRATAMIENTO

Se le recomendó evitar el contacto con las sustancias a las que era alérgica y la utilización de cremas emolientes en manos.



COMENTARIO

El leucoderma químico (LQ) es una dermatosis adquirida e hipopigmentada, que puede estar causada por un efecto tóxico directo sobre los melanocitos, la inducción de un vitíligo autoinmune o aparecer después de una reacción inflamatoria. Evitar el agente causal puede conducir a la repigmentación espontánea, pero con los tratamientos que normalmente utilizamos en vitíligo se obtiene buena respuesta terapéutica¹. Puede aparecer de forma secundaria a la utilización de detergentes germicidas fenólicos, adhesivos que contengan resinas de butilfenol para-terciario, tintes capilares con parafenilendiamina y alcohol bencílico, telas tratadas con colorantes azoicos, preparaciones oftalmológicas o medicamentos sistémicos, que incluyan flufenazina, cloroquina, y mesilato de imatinib y compuestos que contengan mercurio, arsénico, o aldehído cinámico^{2,3}. El diagnóstico diferencial con el vitíligo químicamente inducido es difícil, pero una historia de aparición de las lesiones después del contacto con ciertas sustancias no más allá del sitio de contacto apoya el diagnóstico de LQ⁴, 5. El vitíligo de contacto se define como un área de completa despigmentación sin inflamación anterior⁶. Nosotros presentamos un caso de leucoderma químico secundario a metales contenidos en las pruebas epicutáneas y un vitíligo de contacto en las zonas de piel expuestas a níquel.

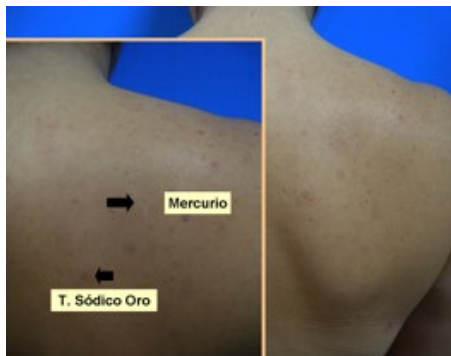


Figura 2. En la zona de reacción a tiosulfato sódico de oro se podía apreciar una discreta elevación y pigmentación más oscura de la piel.

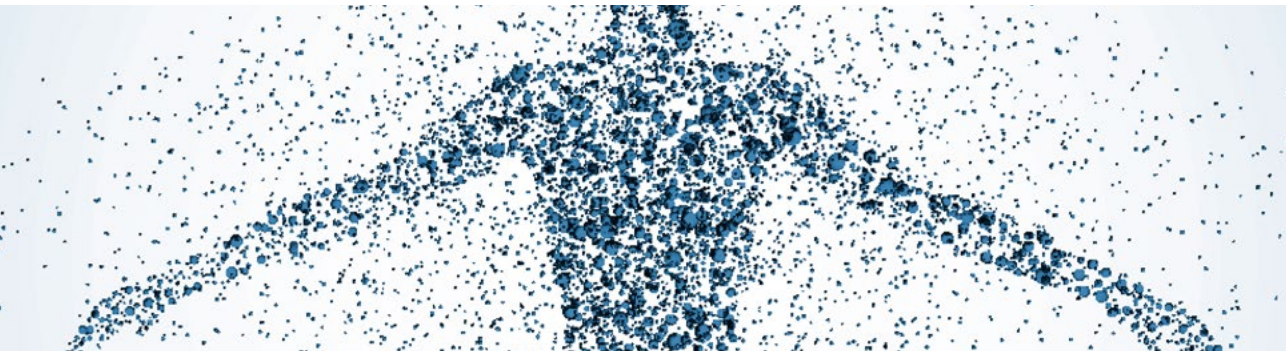
BIBLIOGRAFÍA

1. O'Reilly KE, Patel U, Chu J, Patel R, Machler BC. Chemical leukoderma. *Dermatol Online J* 2011; 17(10):29.
2. Solano F, et al. Hypopigmenting agents: an updated review on biological, chemical and clinical aspects. *Pigment Cell Res* 2006; 19:550.
3. Briganti S, et al. Chemical and instrumental approaches to treat hyperpigmentation. *Pigment Cell Res* 2003; 16:101.
4. Cummings MP, Nordlund, JJ. Chemical leukoderma: fact or fancy. *Am J Contact Derm* 1995; 6:122.
5. Vrijman C, Hosseinpour D, Bakker JG, Wolkerstorfer A, Bos JD, Wietze van der Veen JP, Luiten RM. Provoking factors including chemicals in Dutch vitiligo patients. *Br J Dermatol*. 2012 Dec 18. doi: 10.1111/bjd.12162.
6. Chung Kwok, Mark Wilkinson and Sabine Sommer. A rare case of acquired leukoderma following patch testing with an acrylate series. *Contact Dermatitis* 2011; 64: 289–302



CASO 02

DERMATITIS FACIAL DE EVOLUCIÓN TÓRPIDA



Sección:

Dermatosis por agentes externos.

Autores:

Ana Isabel Lorente, Basilio Narvaez,
Raquel Cabrera, Mercedes Morillo

ANAMNESIS

Se trata de una mujer de 38 años, sin antecedentes de interés, que consultó por 3º vez en urgencias por presentar una erupción pruriginosa de 1 mes de evolución, en cara y cuello. La paciente había consultado hasta 10 ocasiones en atención primaria y 3 en urgencias siendo diversos los diagnósticos emitidos (celulitis, impétigo, erisipela, dermatitis de contacto), así como los tratamientos (antibióteropia tópica y oral, corticoides tópicos y orales) sin mejoría.

EXPLORACIÓN FÍSICA

La exploración física reveló la presencia de placas eritemato-edematosas en cara y cuello cubiertas en lagunas zonas por costras amarillentas. La piel tenía un aspecto apergaminado e incluso recordaba a una quemadura superficial en algunas zonas. (figura 1)



Figura.1. Placas eritemato-descamativas secas.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Se solicitó un cultivo microbiológico, que fue negativo. La paciente se negó a realizarse una biopsia punch.

DIAGNÓSTICO

Dermatitis irritativa por aplicación de crema lavante como crema hidratante.

TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN

Tras un interrogatorio exhaustivo la paciente reveló que utilizaba una crema especial para piel muy seca, que se aplicaba entre 4 y 5 veces al día. Le propusimos suspender la aplicación de la crema, así como limpiar suavemente la piel a diario con suero fisiológico sin aplicar ningún otro producto y se prescribieron antihistamínicos orales. Le pedimos que aportara la crema en la próxima revisión.

Una semana después fue reconocida en consulta, con una mejoría importante, el picor había desaparecido y traía consigo la crema que estaba utilizando. Se trataba de una “crema lavante” o “crema de ducha” que erróneamente, estaba aplicando como crema hidratante, sin aclarar. Las lesiones se resolvieron completamente tras 2 semanas con suero salino y no ha presentado nuevos episodios desde que abandonó la “crema lavante”. Las pruebas de contacto alérgica (TRUE TEST®) se realizaron un mes después, siendo negativas para los alérgenos testados.



COMENTARIO

No es raro que los pacientes malinterpreten o no entiendan claramente la forma de aplicar de algunos de los productos que prescribimos. Hemos hecho una revisión exhaustiva utilizando Pubmed y cruzando los términos: “cleansing creams” and “excessive amounts”, “long term use”, “overdoses” or “wrong use” sin encontrar otros casos similares referenciados en la literatura. Pero, si hay casos descritos de sobredosificación por mal uso de anestésicos tópicos como EMLA1. Éste no ha sido el primer caso registrado en nuestras consultas de aplicación de una “crema de lavante” como hidratante. Fundamentalmente, se trata de niños a los que se prescribe una “crema de ducha” en el contexto de una dermatitis atópica y los padres erróneamente lo aplican como una crema hidratante sin aclarar después con agua. En todos los casos aparecen este tipo de lesiones: placas eritemato-edematosas descamativas cubiertas por costras secas y que sólo afectan a la zona donde se aplica el producto. Queremos subrayar la importancia de ser muy claros con las indicaciones que damos a nuestros pacientes, sobre el uso no sólo de fármacos, sino también de productos cosméticos, hidratantes, etc. Asimismo creemos que es un caso interesante, porque resalta la necesidad de una historia clínica exhaustiva sin la cual hubiese sido muy difícil llegar a la etiología del problema. También creemos que se debe fomentar a la industria farmacéutica a evitar el uso de terminología que pueda ser confusa en nuestro idioma como el término “crema lavante”.



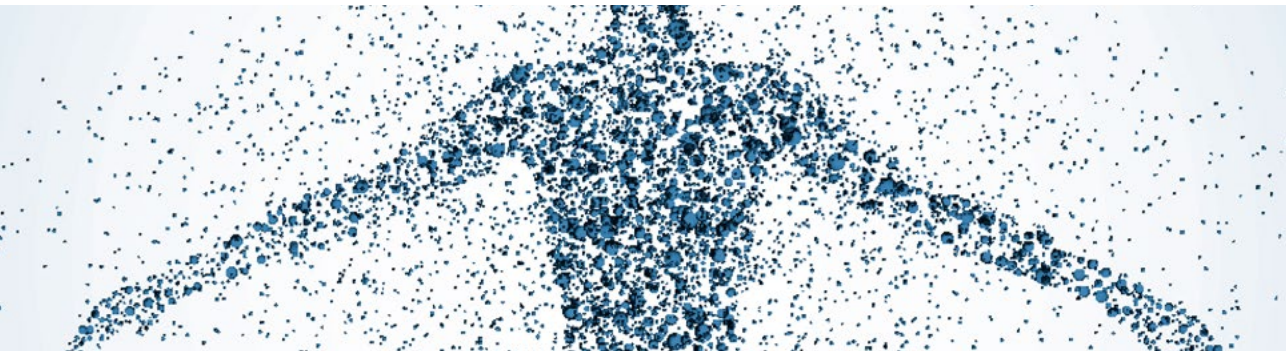
BIBLIOGRAFÍA

1. C. Schmitta, M. Matulic, M. Kervéganta, L. Tichadoua, A. Boutinb, M. Glaizala, et al. Methaemoglobinaemia in a child treated with Emla® cream: Circumstances and consequences of overdose. *Ann dermatol et vénéréol* 2012; 139: 824-827.



CASO 03

PIGMENTACIÓN GRIS AZULADA EN AMBAS EXTREMIDADES



Sección:

Dermatosis por agentes externos.

Autores:

María García Baldoví, David Cremades Lloria,
Jose Piñero Sánchez, Amparo Sevilla Llinares

ANAMNESIS

Presentamos a una mujer de 43 años, diagnosticada a los 30 años de un lupus eritematoso sistémico, con afectación predominantemente cutánea y articular, asociado a un síndrome de Sjögren. En tratamiento con cloroquina desde hacia 7 años, antiinflamatorios no esteroideos a demanda y prednisona oral durante los brotes.

Acudió a nuestra consulta para valoración de unas lesiones hiperpigmentadas, localizadas en ambas piernas, asintomáticas y de aparición progresiva en los últimos 4 años.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Presentaba múltiples máculas alargadas confluyentes de tamaño, entre 4 y 7 cm, que ocupaban la área pretibial y la cara lateral de ambas piernas. Mostraban una coloración azulada o gris, sin signos inflamatorios. El resto de la exploración era normal, sin afectación de mucosas y uñas (Fig.1).

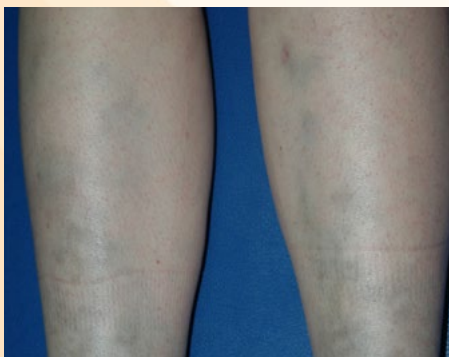


Figura.1. Máculas alargadas confluyentes de tamaño, entre 4 y 7 cm, que ocupaban la área pretibial y la cara lateral de ambas piernas. Mostraban una coloración azulada o gris, sin signos inflamatorios. El resto de la exploración era normal, sin afectación de mucosas y uñas.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Se realizó una biopsia que mostraba una epidermis atrófica. Y a nivel de la dermis papilar y media, se observaba un infiltrado intersticial y perivascular de melanófagos (Fig. 2).

DIAGNÓSTICO

Con los hallazgos clínicos e histológicos diagnosticamos a la paciente de una hiperpigmentación inducida por cloroquina. En el diagnóstico diferencial debemos considerarse todos aquellos procesos que cursan con una pigmentación gris azulada de forma adquirida, tanto de causa endógena como exógena. Las principales entidades adquiridas a tener en cuenta son fármacos y sustancias químicas (metales pesados, quimioterápicos, tetraciclinas y antidepresivos), procesos postinflamatorios (pinta, eritema discrómico perstans), déficits nutricionales crónicos, trastornos metabólicos (hemocromatosis) y neoplasias malignas (metástasis melanoma).

TRATAMIENTO

El mecanismo que causa la pigmentación de los antimaláricos permanece desconocido, aunque se ha observado que es dosis dependiente y que la pigmentación suele aclararse después de la retirada del fármaco. Cuando no sea posible la supresión del medicamento implicado, se debe aconsejar fotoprotección, para evitar pigmentaciones generalizada. El uso de cremas despigmentantes o laserterapia pueden ser de ayuda para conseguir atenuar la lesiones. En nuestro caso, acordamos con la paciente mantener el tratamiento con el antimalárico, ya que, le proporciona un buen control de su clínica cutánea secundaria al lupus eritematoso sistémico.

EVOLUCIÓN

Las hiperpigmentaciones cutáneas, especialmente en áreas de piel fotoexpuesta, constituyen una causa relativamente frecuente de consulta dermatológica. Aunque en ocasiones estas hiperpigmentaciones cutáneas son una manifestación de una enfermedad sistémica, como insuficiencia suprarrenal o hemocromatosis, lo más habitual es que se deba a causas exógenas. Entre éstas, los medicamentos y los productos cosméticos constituyen, sin duda, las causas más frecuentes.

En muchas ocasiones, la identificación del medicamento responsable se consigue mediante el estudio de las características clínicas e histopatológicas de la hiperpigmentación, así como el análisis químico del pigmento presente en la biopsia cutánea.

COMENTARIO

Los antipalúdicos son utilizados para el tratamiento de enfermedades cutáneas como la sarcoidosis, porfiria cutánea tarda, lupus eritematoso, granuloma anular y erupción polimorfa solar, entre otras. Los antipalúdicos de uso más común en dermatología son cloquina, hidroxiclороquina y mepacrine (quinacrina).

Uno de los efectos secundarios más frecuentes que incluyen es la hiperpigmentación mucocutánea gris azulada, que ocurre en un 25% de los pacientes tratados con un mínimo de 4 meses. La pigmentación gris azulada o color pizarra, se inicia en forma de máculas ovales aisladas que progresan a máculas alargadas que confluyen y afectan principalmente a cara, extremidades, mucosa oral y uñas. Esta pigmentación puede ser más difusa y generalizada, en áreas fotoexpuestas. Tiene predilección por la regiones pretibiales y es frecuente que se confunda con hematomas.

Cuando afecta a mucosas oral, suele ser característica la afectación del paladar duro con un claro límite sobre el paladar blando . En las uñas se han descrito pigmentaciones tanto difusas como en bandas longitudinales o trasversales. En estructuras profundas como tejidos articulares, tráquea y cartilago nasal y auricular llegan a producir pseudocronosis. Además de la hiperpigmentación grisácea generalizada, la quinacrina puede ocasionar una llamativa coloración amarillo limón generalizada en la piel y mucosas, simulando una ictericia.

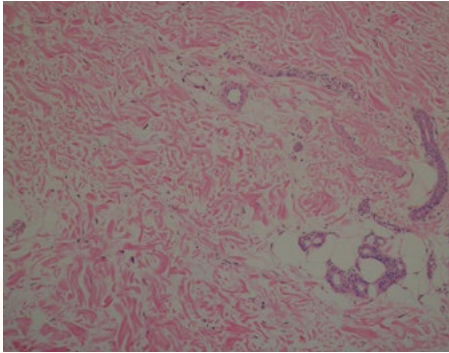


Figura.2. En la biopsia se aprecia una epidermis atrófica. Y en dermis papilar y media, se observaba un infiltrado intersticial y perivascular de melanófagos.



CASO 04

PLACAS VIOLÁCEAS SIMÉTRICAS EN MUJER JOVEN



Sección:

Dermatosis por agentes externos.

Autores:

Alba Santamarina, Ana Julia García,
Rocío Muñoz, Alberto Miranda

ANAMNESIS

Mujer 22 años, residente en Valladolid capital, sin antecedentes personales de interés que acudió a consulta por presentar lesiones en muslos de 3 años de evolución, que aparecían siempre al inicio del otoño persistiendo toda la época de frío, y desaparecían al inicio del verano. La paciente refería que la intensidad de las lesiones había ido en aumento en el último año, incluso sintiendo dolor en alguna ocasión. Trabajaba en una frutería, permaneciendo muchas horas de pie, además de entrar con frecuencia en la cámara frigorífica. No realizó ningún tratamiento tópico ni sistémico antes de acudir a la consulta.

EXPLORACIÓN FÍSICA

En la exploración física se apreció un ligero sobrepeso y a la exploración cutánea se observaron placas rojo-violáceas y algún nódulo, con algunas lesiones costrosas en cara externa de ambos muslos (Fig. 1), mostrándose más afectado el muslo izquierdo. También resultaba relevante una queratosis pilar marcada. En la palpación de dichas áreas se percibió disminución local de la temperatura con respecto a la piel sana circundante. No presentaba lesiones en otras localizaciones.



Figura.1. Placas rojo violáceas en cara externa de ambos muslos. Áreas costrosas en muslo izquierdo.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

La analítica no reflejaba ninguna alteración en la bioquímica sanguínea así como en el hemograma. El estudio de ANA, Crioglobulinas y crioaglutininas, así como serologías a VHB y VHC obtuvieron resultado negativo. Los niveles de complemento, inmunoglobulinas e inmunocomplejos circulantes se encontraban dentro de la normalidad.

Se realizó biopsia de las lesiones, observándose en el estudio histopatológico un infiltrado inflamatorio dérmico perivascular superficial y en menor grado profundo, de predominio linfocitario (Fig. 2). Los vasos dérmicos aparecían congestivos, con paredes engrosadas y endotelios prominentes, sin signos de degeneración en sus paredes. También se apreciaba un mínimo edema perivascular.

DIAGNÓSTICO

Tras la combinación de los hallazgos clínicos, histopatológicos y las pruebas complementarias se llegó al diagnóstico de perniosis en cara externa de muslos.

TRATAMIENTO

En esta paciente se deciden realizar medidas higiénico- dietéticas, aconsejando pérdida de peso y adecuado abrigo de la zona; evitando prendas excesivamente ajustadas.

EVOLUCIÓN

La paciente experimentó resolución total de sus lesiones tras haber disminuido peso y empleo de ropa térmica como abrigo en zona de glúteos y muslos.



COMENTARIO

La perniois se presenta de manera preferente en mujeres jóvenes, en climas fríos y con elevada humedad ambiental, afectando áreas acrales como los dedos, nariz u orejas. Además se han descrito casos en otras localizaciones menos típicas, como el área cutánea sobre la cresta iliaca, que se relacionó con exposición al frío por uso de pantalones de cintura muy baja; y en las caras laterales de los muslos en mujeres jinete y en algunos varones que realizaron una travesía de montaña en condiciones climatológicas de lluvia y frío.

En la localización en cara interna de muslos se han implicado varios factores, entre ellos el flujo sanguíneo más lento en la zona además de que la capa grasa de mayor grosor a nivel del muslo ejerce un efecto aislante destinado a mantener el calor corporal pero que condiciona también un aislamiento de la piel (expuesta al frío) de la vascularización sistémica que mantendría el calor en la superficie cutánea.

Entre las medidas terapéuticas más empleadas en la perniois se encuentra la protección adecuada frente al frío con prendas de abrigo y en casos severos se ha utilizado Nifedipino 20 mg cada 8 horas por vía oral.

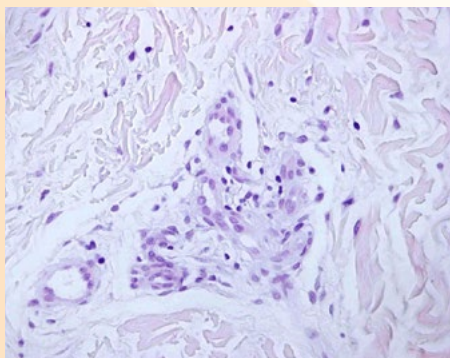


Figura.2. Infiltrado linfohistiocitario perivascular.



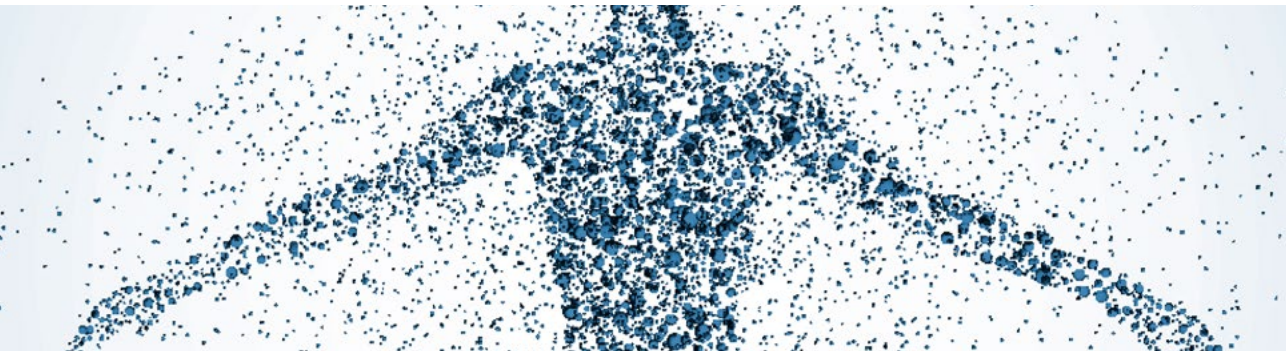
BIBLIOGRAFÍA

1. Beacham BE, Cooper PH, Buchanan CS, et al. Equestrian cold panniculitis in women. *Arch Dermatol.* 1980;116: 1025–1027
2. De Silva BD, McLaren K, Doherty VR. Equestrian perniosis associated with cold agglutinins: a novel finding. *Clin Exp Dermatol.* 2000 Jun; 25(4):285-8.
3. Price RD, Murdoch DR. Perniosis (chilblains) of the thigh: report of five cases, including four following river crossings. *High Alt Med Biol.* 2001;2: 535–538.
4. Weismann K, Larsen FG. Pernio of the hips in young girls wearing tight-fitting jeans with a low waistband. *Acta Derm Venereol.* 2006;86(6):558-9.
5. Stewart CL, Adler DJ, Jacobson A, Brod BA, Shinohara MM, Seykora JT, Elenitsas R, Rosenbach M. Equestrian Perniosis: A Report of 2 Cases and a Review of the Literature. *Am J Dermatopathol.* 2012 Apr 24.



CASO 05

ERUPCIÓN LIQUENOIDE EN PACIENTE CON DEPENDENCIA ALCÓHOLICA



Sección:

Dermatosis por agentes externos.

Autores:

Nerea Ormaechea Pérez, Elena Del Alcázar Viladomiu,
M^a Paula Gutierrez Tamara, M^a Asunción Arregui Murua



ANAMNESIS

Varón de 52 años en tratamiento con Colme® (cianamida) desde hace 5 meses debido a dependencia alcohólica, levotiroxina, bromazepam y ácido fólico. Refería lesiones cutáneas extensas pruriginosas en tronco junto con afectación de mucosa oral de 1 mes de evolución, tras ingesta de amoxicilina-clavulánico y naproxeno debido a una faringoamigdalitis estreptocócica.



EXPLORACIÓN FÍSICA

A la exploración presentaba en el tronco centenares de maculo-pápulas eritematosas de 2-4 mm, ligeramente descamativas (Figura 1). También presentaba erosiones en labios y mucosa oral (Figura 2). En el glande tenía máculas hiperpigmentadas residuales. Las uñas, las palmas y las plantas estaban respetadas.



PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Los exámenes de laboratorio, que incluían hemograma, bioquímica, anticuerpos antinucleares, serologías de hepatitis B, C, sífilis y virus de la inmunodeficiencia humana, fueron normales o negativos.

Se realizó biopsia cutánea de una de las lesiones del tronco en la que se pudo observar hiperqueratosis ortoqueratósica, marcado daño de la basal con numerosos cuerpos apoptóticos, infiltrado linfocitario en banda en dermis superficial con abundantes eosinófilos y un infiltrado linfoide profundo en las glándulas anexiales.



Figura.1. Manchas eritemato-violáceas en cara anterior, posterior y ambos laterales de tronco.

DIAGNÓSTICO

En función de los hallazgos clínicos e histológicos, el paciente fue diagnosticado de erupción liquenoide por fármacos.

TRATAMIENTO

Inicialmente se le indicó que evitara la ingesta de naproxeno, y se pautó tratamiento con corticoides tópicos y orales, con mejoría del cuadro pero sin llegar a controlarlo. Revisando la medicación que tomaba el paciente consideramos a la cianamida como posible agente causal, por lo que se retiró dicho medicamento. Las lesiones liquenoides desaparecieron completamente al cabo de 4 semanas, quedando una hiperpigmentación residual.

EVOLUCIÓN

No se han observado recurrencias tras 12 meses de seguimiento.



COMENTARIO

El término erupción liquenoide (EL) se utiliza para designar a las dermatosis que se asemejan al liquen plano (LP) idiopático tanto clínica como histológicamente, como resultado de la exposición a fármacos o compuestos exógenos¹. La lista de medicamentos que pueden producirla es muy amplia. En nuestro caso, inicialmente consideramos al naproxeno como posible agente causal, ya que los antiinflamatorios no esteroideos han sido implicados con relativa frecuencia. Sin embargo, a pesar de evitar la ingesta del mismo y mantener tratamiento corticoideo oral, las lesiones no desaparecieron. En la literatura existen casos de EL inducidos por la cianamida^{2,3,4}, por lo que pensamos que podría ser el responsable del cuadro, y al reinterrogar al paciente éste nos comentó que un poco antes del inicio de las lesiones le habían subido la dosis del mismo. Al suspenderlo se consiguió la resolución completa del cuadro.

La cianamida (carbimida cálcica) se emplea en el tratamiento de la deshabitación alcohólica por su efecto sobre el metabolismo del etanol al inhibir la aldehído deshidrogenasa, causando así efectos desagradables en los pacientes al consumir alcohol. Dado que su empleo está cada vez más extendido, consideramos que es un fármaco a tener en cuenta como agente causal ante un paciente con una EL.



Figura.2. Erosiones en labio inferior.

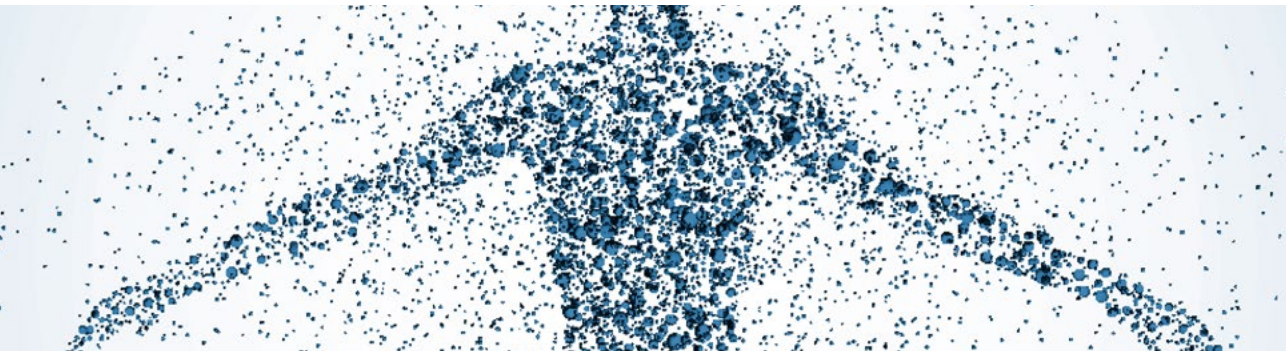
BIBLIOGRAFÍA

1. Halevy S, Shai A. Lichenoid drug eruptions. *J Am Acad Dermatol* 1993;29:249-55.
2. Torrelo A, Soria C, Rocamora A, Moreno R, Ledo A. Lichen planus-like eruption with esophageal involvement as a result of cyanamide. *J Am Acad Dermatol* 1990;23(6):1168-9
3. Kawana S. Drug eruption induced by cyanamide (carbimide): a clinical and histopathologic study of 7 patients. *Dermatology* 1997;195(1):30-4
4. Aguilar A, Gallego MA, Piqué E. Lichenoid drug eruption due to cyanamide. *Int J Dermatol* 1999;38(12):950-1
5. Oliver GF, Winkelmann RK, Muller SA. Lichenoid dermatitis: A clinicopathologic and immunopathologic review of sixty-two cases. *J Am Acad Dermatol* 1989;21:284-92



CASO 06

LESIONES CUTÁNEAS Y TERAPIA ANTIVIRAL



Sección:

Dermatosis por agentes externos.

Autores:

Claudia Conejero del Mazo, Elena Pelegrina Fernández,
Sonia de la Fuente Meira

Supervisión:

María Antonia Concellón Doñate

ANAMNESIS

Mujer de 53 años, alérgica a metamizol, con antecedentes médicos de espondilolistesis L4-L5, colestiasis y hepatopatía crónica por virus de la hepatitis C (VHC) genotipo 1 en estadio de cirrosis hepática confirmado por biopsia (Grado 3 y estadio 4 de Scheuer). En tratamiento con triple terapia antiviral con interferón pegilado, ribavirina y telaprevir. Acude a Urgencias por erupción cutánea pruriginosa a las 9 semanas del comienzo de la toma de la triple terapia, junto con fiebre de 39°C, tos no productiva y afectación del estado general, por lo que se decide su ingreso.

EXPLORACIÓN FÍSICA

A la exploración presentaba fiebre de 39°C y lesiones cutáneas maculopapulosas eritemato-violáceas, confluentes, distribuidas de forma simétrica en cuello, tronco y parte proximal de extremidades inferiores y superiores (figura 1), que afectaba a más del 50% del área corporal. No presentaba despegamiento epidérmico ni lesiones en mucosas. En la auscultación pulmonar presentaba hipoventilación en ambas bases y crepitantes en base derecha.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

En la analítica general destacaba una creatinina de 2 mg/dL, sodio de 119 mEq/L, potasio de 1,8 mEq/L, hemoglobina de 9,5 g/dL, hematocrito de 21,3%, leucocitos 3,2 mil/mm³ (sin eosinofilia) y 46.000 plaquetas. La radiografía de tórax demostró una condensación basal derecha. El RNA del VHC en sangre fue negativo.

Se le realizó biopsia cutánea, en la que se apreciaba un infiltrado inflamatorio linfoide moderado de localización predominante perivascular superficial, ligera exocitosis epidérmica del componente linfoide y presencia de cuerpos apoptóticos basales (figura 2).

DIAGNÓSTICO

Toxicodermia por telaprevir y neumonía basal derecha.



Figura.1. Lesiones maculo-papulosas de distribución simétrica.

TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN

Ante la sospecha de reacción cutánea al telaprevir, se decidió suspender el fármaco y se pautó tratamiento con corticoides tópicos y antihistamínicos, con evolución favorable de las lesiones cutáneas, de forma que al alta, las lesiones se encontraban en fase de descamación.

En cuanto al cuadro respiratorio agudo, se pautó antibioterapia y fluidoterapia intravenosas, con mejoría clínica y radiológica, así como del resto de los parámetros analíticos, que volvieron a sus valores basales habituales.



COMENTARIO

Las manifestaciones cutáneas por infección del VHC son bien conocidas, como la crioglobulinemia, la porfiria cutánea tarda o el liquen plano. La ribavirina y el interferón pegilado generalmente producen efectos secundarios cutáneos como xerosis, prurito o lesiones ecematosas.

El telaprevir es un inhibidor de la serin-proteasa NS3/4A del VHC, necesaria para la replicación del virus. Es un nuevo fármaco para la infección por VHC (genotipo 1) que se utiliza habitualmente en combinación con otros. En aproximadamente el 50% de los pacientes, el fármaco produce reacciones cutáneas. La mayor parte se consideran leves (Grado 1 y 2), pero un pequeño porcentaje son graves, habiéndose descrito casos de síndrome de Stevens-Johnson y necrosis epidérmica tóxica. La afectación de más del 50% del cuerpo (como en nuestro caso) se considera una afectación severa (Grado 3). En ese caso, se debe retirar el telaprevir e instaurar tratamiento. Si en 7 días el paciente no mejora o si empeora, se deben retirar los demás antivirales.

Con el aumento de la prescripción de este fármaco, es de esperar un aumento de casos de reacciones cutáneas en estos pacientes. Los dermatólogos debemos conocer el fármaco y ayudar a los compañeros especialistas en Aparato Digestivo a detectar reacciones cutáneas graves precozmente.

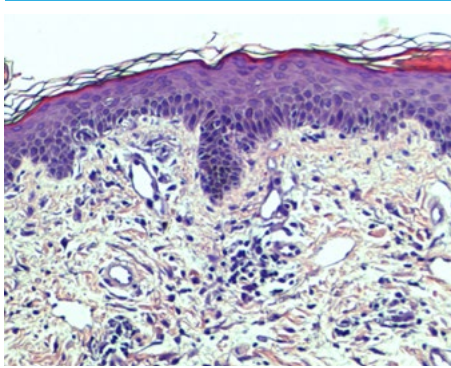


Figura.2. Infiltrado inflamatorio linfocitario perivascular superficial, exocitosis epidérmica de linfocitos y presencia de cuerpos apoptóticos basales.

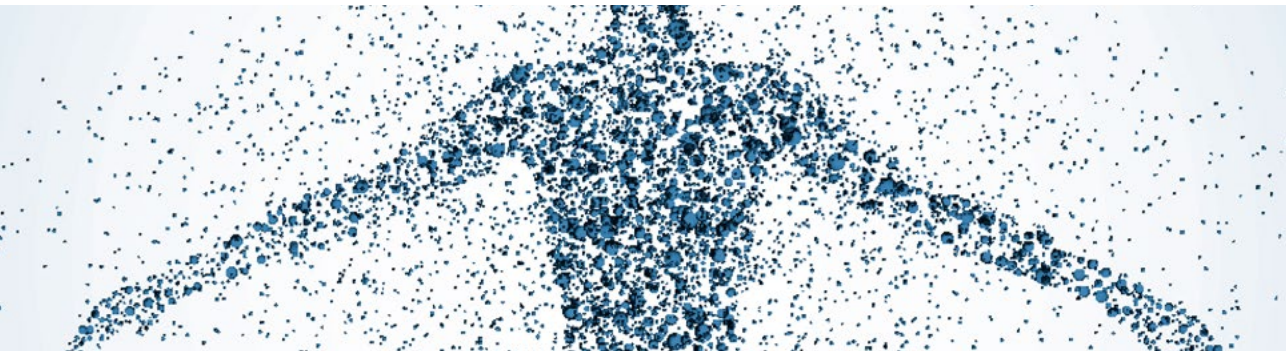
BIBLIOGRAFÍA

1. Cacoub P, Bourlière M, Lübke J, Dupin N, Buggisch P, Dusheiko G, et al. Dermatological side effects of hepatitis C virus and its treatment: Patient management in the era of direct-acting antivirals. *J Hepatol* 2012;56:455-63.
2. Chen ST, Wu PA. Severe cutaneous eruptions on telaprevir. *J Hepatol* 2012;57:470-2.
3. Rebora A. Skin diseases associated with hepatitis C virus: facts and controversies. *Clin Dermatol* 2010;28:489-496.
4. Lübke J, Kerl K, Negro F, et al. Clinical and immunological features of hepatitis C treatment-associated dermatitis in 36 prospective cases. *Br J Dermatol* 2005;153:1088-1090.



CASO 07

TRICOMEGALIA Y ERUPCIÓN ACNEIFORME EN UN VARÓN DE 38 AÑOS



Sección:

Dermatosis por agentes externos.

Autores:

Beatriz Rodrigo-Nicolás, Miquel Armengot-Carbó,
Paula Molés-Poveda y Virginia Pont-Sanjuán

Supervisión:

Virginia Pont Sanjuán

ANAMNESIS

Varón de 38 años remitido desde oncología médica para valoración de erupción acneiforme generalizada. Se trataba de un paciente diagnosticado tres años antes de un carcinoma epidermoide de pulmón estadio IIIa (T2N2M0) tratado inicialmente con cisplatino y vinorelbina oral. Posteriormente recibió radioterapia local, presentando una estenosis esofágica secundaria. Dos años después presentó nuevamente estenosis esofágica, en esta ocasión de origen tumoral, secundaria a infiltración neoplásica.

Dada la progresión de enfermedad, tres años tras el diagnóstico inició tratamiento con erlotinib 150 mg/día con buena tolerancia. En octubre, acudió a la consulta por presentar una erupción acneiforme afectando a cara, tronco y miembros superiores, y elongación llamativa de las pestañas.

Asimismo se encontraba en tratamiento con parches de fentanilo, dexketoprofeno oral y rabeprazol.

No existían antecedentes personales de patología cutánea.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Erupción constituida por pápulas eritematosas y pústulas, algunas de ellas excoriadas con costra melicérica, fundamentalmente a nivel facial, pero también en tórax, espalda y raíz de miembros (Fig. 1). Xerosis intensa de predominio en miembros.

Se apreciaba crecimiento llamativo de las pestañas, encontrándose imbricadas entre ellas (Fig. 2).

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Cultivo del contenido de la pústula: *S. Aureus*.



Figura.1. Reacción acneiforme afectando cara, tronco y miembro superior.

DIAGNÓSTICO

Tricomegalia y erupción acneiforme secundarios a tratamiento con erlotinib.

TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN

Se inició tratamiento con ácido fusídico tópico en las zonas sobreinfectadas y solución de clindamicina en las áreas de pápulo-pústulas. Se añadió doxiciclina 100 mg/día durante 2 meses y se redujo por oncología la dosis de erlotinib a 100 mg/día. Posteriormente, se pautó doxiciclina 100 mg cada 48 horas durante 2 meses más. El tratamiento con erlotinib se suspendió por progresión de su enfermedad de base, con desaparición de las lesiones cutáneas.

COMENTARIO

El término erupción liquenoide (EL) se utiliza para designar a las dermatosis que se asemejan al liquen plano (LP) idiopático tanto clínica como histológicamente, como resultado de la exposición a fármacos o compuestos exógenos¹.

La lista de medicamentos que pueden producirla es muy amplia. En nuestro caso, inicialmente consideramos al naproxeno como posible agente causal, ya que los antiinflamatorios no esteroideos han sido implicados con relativa frecuencia. Sin embargo, a pesar de evitar la ingesta del mismo y mantener tratamiento corticoideo oral, las lesiones no desaparecieron. En la literatura existen casos de EL inducidos por la cianamida^{2,3,4}, por lo que pensamos que podría ser el responsable del cuadro, y al reinterrogar al paciente éste nos comentó que un poco antes del inicio de las lesiones le habían subido la dosis del mismo. Al suspenderlo se consiguió la resolución completa del cuadro.

La cianamida (carbimida cálcica) se emplea en el tratamiento de la deshabitación alcohólica por su efecto sobre el metabolismo del etanol al inhibir la aldehído deshidrogenasa, causando así efectos desagradables en los pacientes al consumir alcohol. Dado que su empleo está cada vez más extendido, consideramos que es un fármaco a tener en cuenta como agente causal ante un paciente con una EL.



Figura.2. Tricomegalia franca, con leve hipertricosis malar.



BIBLIOGRAFÍA

1. Wu PA, Balagula Y, Lacouture ME, Anadkat MJ. Prophylaxis and treatment of dermatologic adverse events from epidermal growth factor receptor inhibitors. *Curr Opin Oncol* 2011 23:343-351.
2. VVAA. Manejo de la toxicidad en pacientes con Tarceva®. Roche. www.egfr.roche.es
3. Romero-Ventosa EY, et al. Efectividad y toxicidad de erlotinib en la farmacoterapia del cáncer de pulmón no microcítico. *Farm Hosp*. 2011.
4. Kardaun SH, van Duinen KF. Erlotinib-induced florid acneiform rash complicated by extensive impetiginization. *Clin Exp Dermatol* 2007 33, 46-49
5. Fraunfelder FT, Fraunfelder FW. Trichomegaly and other external eye side effects associated with epidermal growth factor. *Cutan Ocul Toxicol*. 2011 Nov 28



CASO 08

PÁPULAS ERITEMATOSAS Y AMARILLENAS EN BRAZO IZQUIERDO



Sección:

Dermatosis por agentes externos.

Autores:

Pilar Soro Martínez, Paloma Arribas Granados,
Irene Marin Cabañas,

Supervisión:

José Carlos Pascual Ramírez

ANAMNESIS

Mujer de 38 años que acudió a consulta en abril de 2012 por la aparición de pápulas asintomáticas en fosa antecubital izquierda de varios meses de evolución. Como único antecedente de interés refería hepatitis C crónica en tratamiento con interferón alpha (IFN-) pegilado y ribavirina desde hacía un año. Para el control analítico de dicho tratamiento se le había extraído sangre periférica reiteradas veces en los meses anteriores, y la zona de aparición de las pápulas coincidía con la zona de venopunción.

EXPLORACIÓN FÍSICA

La paciente presentaba pápulas eritematosas y amarillentas agrupadas en fosa antecubital izquierda, sin descamación y totalmente asintomáticas (Fig. 1).



Figura. 1. Pápulas eritematosas y amarillentas agrupadas en fosa antecubital izquierda, sin descamación y totalmente asintomáticas.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Se realizó una biopsia cutánea de una de las lesiones. En el examen anatómopatológico se observó la presencia de granulomas epitelioides bien formados, con ausencia de necrosis y con muy escasa población linfocitaria acompañante (Fig. 2). No se hallaron agentes patógenos con las diversas tinciones para microorganismos efectuadas. La radiografía de tórax fue normal así como el resto de exploraciones complementarias.

DIAGNÓSTICO

Sarcoidosis cutánea desarrollada durante el tratamiento de hepatitis C crónica con interferón pegilado y ribavirina.

TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN

Se pautó crema de prednicarbato al 0,25% y finalizó el tratamiento con interferón alpha pegilado y ribavirina presentando resolución completa de las lesiones a los tres meses de la suspensión de dicho tratamiento. No ha vuelto a presentar lesiones cutáneas.

COMENTARIO

El uso de IFN- α en pacientes con hepatitis C crónica se ha asociado con efectos adversos cutáneos como prurito o exantema hasta en el 20% de los casos. La sarcoidosis también se ha descrito como efecto adverso en estos pacientes pero con una prevalencia mucho menor, entre el 0,12%¹ y el 0,44%². El pulmón y la piel son los órganos más frecuentemente afectados. El tiempo medio de aparición son 5 meses tras el inicio del tratamiento, aunque también se han descrito casos hasta dos años después de finalizarlo³.

El IFN- α es un potente estimulador de la diferenciación los linfocitos T CD⁴ hacia una respuesta inmune tipo Th1, la cual tiene un papel primordial en la patogénesis de la sarcoidosis, favoreciendo la formación de granulomas en individuos susceptibles. La ribarina es un nucleósido análogo de guanosina que también aumenta la respuesta Th1, esto explicaría que la terapia combinada sea más efectiva en el tratamiento de la hepatitis C crónica, pero también aumente el riesgo de sarcoidosis en pacientes predispuestos⁴. La mayoría de casos de sarcoidosis inducida por interferón han seguido un curso benigno, con remisión tras la disminución de la dosis o tras la administración de corticoesteroides sistémicos, o incluso sólo corticoides tópicos en las formas cutáneas³.

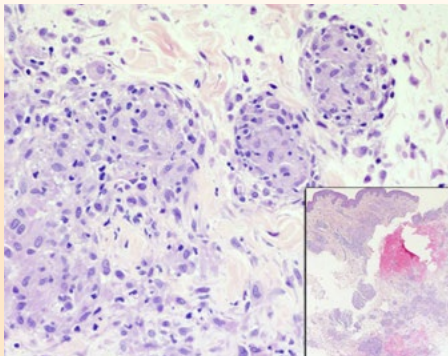


Figura.2. Granulomas sin necrosis y con muy escasa población linfocitaria acompañante.



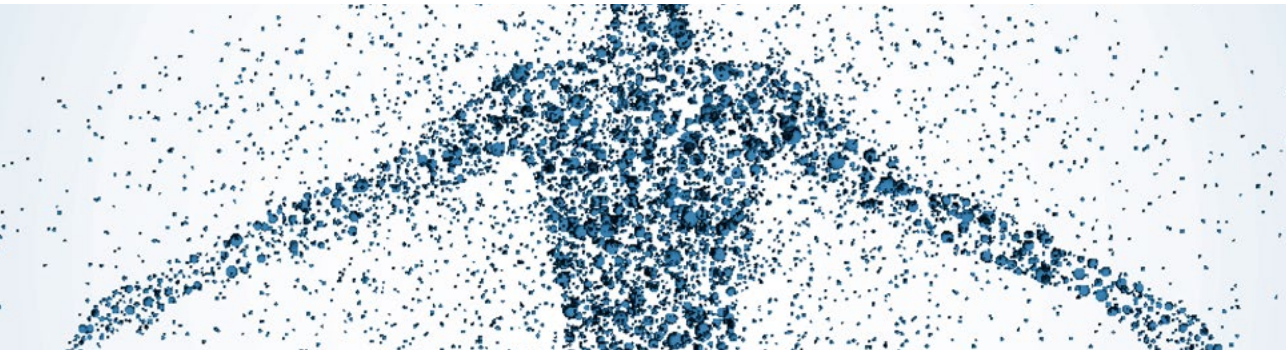
BIBLIOGRAFÍA

1. Faurie P, Brousolle C, Zoulim F, Trepo C, Sève P. Sarcoidosis and hepatitis C: clinical description of 11 cases. *Eur J Gastroenterol Hepatol* 2010;22:967-972.
2. Goldberg HJ, Fiedler D, Webb A, Jagirdar J, Hoyumpa AM, Peters J. Sarcoidosis after treatment with interferon-alpha: a case series and review of the literature. *Respir Med* 2006; 100:2063-2068.
3. López V, Molinal I, Monteagudo C, Jordá E. Cutaneous sarcoidosis developing after treatment with pegylated interferon and ribavirin: a new case and review of the literature. *Int J Dermatol*. 2011 Mar;50:287-91.
4. Rodríguez-Lojo R, Almagro M, Barja JM, Piñeyro F, Pérez-Varela L, Del Pozo J, Yebra-Pimentel MT, Fonseca E. Subcutaneous Sarcoidosis during Pegylated Interferon Alfa and Ribavirin Treatment for Chronic Hepatitis C. *Dermatol Res Pract*. 2010;2010:230417.



CASO 09

LESIONES ERITEMATO-VIOLÁCEAS LIVEDOIDES TRAS ADMINISTRACIÓN DE ACETATO DE GLATIRÁMERO SUBCUTÁNEO



Sección:

Dermatosis por agentes externos.

Autor:

Conrado Jorge Finnigan

Colaboradores:

Thiffany Ramírez Tucas, Daniel Bancalari Díaz, Concepción Román Curto

Supervisión:

Dra. C. Román Curto

ANAMNESIS

Varón de 26 años sin alergias medicamentosas conocidas, con antecedente de Esclerosis Múltiple tipo remitente-recurrente (EM-RR) en tratamiento con Acetato de Glatirámico (AG) 20 mg, que él mismo administraba diariamente de manera subcutánea.

Acudió de urgencia al Servicio de Dermatología, refiriendo que había comenzado 3 días antes con eritema, induración y dolor moderado en muslo izquierdo en la zona de inyección del AG.

Describía el dolor como distinto al que habitualmente notaba con la administración del fármaco. No había presentado fiebre ni afectación del estado general.

Por lo demás, negaba la existencia de cualquier otro antecedente asociado a la aparición de estas lesiones, aunque refería un episodio similar en muslo contralateral el año anterior utilizando estemismo fármaco.

EXPLORACIÓN FÍSICA

A la exploración, en cara anterior de muslo izquierdo se observaban 2 placas eritemato-violáceas de aspecto livedoide, infiltradas a la palpación, de bordes geográficos y dimensiones 3x4,5 cm y 2x3 cm aproximadamente (Fig.1). No se apreciaba aumento local de la temperatura. Cicatriz residual en muslo derecho correspondiente al episodio anterior ya mencionado (Fig. 2).

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

El paciente se decantó por estudio conservador, por lo que no se realizó biopsia cutánea, en cambio si se solicitó analítica con bioquímica, hemograma y coagulación, siendo los resultados normales.

DIAGNÓSTICO

Teniendo en cuenta las características clínicas del cuadro y la relación temporal-topográfica inyección - aparición de lesiones referida por el paciente, el juicio clínico fue de Síndrome de Nicolau. Además, el antecedente previo reforzaba esta conclusión.

TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN

Las áreas necróticas fueron tratadas tópicamente durante varias semanas con sulfadiazina argéntica crema y mupirocina pomada. La evolución fue favorable, quedando cicatrices deprimidas como lesión residual.

Posteriormente, el paciente manifestó sus dudas acerca de continuar el tratamiento por temor a que se produjeran nuevos episodios. Por este motivo fue remitido al Servicio de Neurología para valoración.



Figura.1. Placas eritemato-violáceas de bordes geográficos y aspecto livedoide.

 **COMENTARIO**

El síndrome de Nicolau, también conocido como embolia cutis medicamentosa, representa una complicación infrecuente de la administración de tratamientos por vía intramuscular, intraarticular o subcutánea¹. Se han descrito casos asociados a la inyección, entre otros, de diclofenaco, penicilina, cianocobalamina o vacunas^{2,3}. Recientemente se han publicado casos relacionados con la administración de AG.^{2,3}

La fisiopatología de este fenómeno no está totalmente aclarada. Se cree que el origen de las lesiones está en la producción de un vasoespasmio generalmente asociado a trombosis intravascular, como respuesta a la inyección de un tratamiento en el interior o proximidad de vasos de pequeño y mediano calibre. Ello daría lugar a un infarto cutáneo que evolucionaría hacia la necrosis cutánea circunscrita^{1,2,4}.

A consecuencia de lo anterior, y como ocurrió en nuestro caso, la piel afectada adquiere una coloración eritemato-violácea, con palidez central, y periferia de aspecto livedoide o en relámpago^{2,5}, con evolución a necrosis. Estas características junto con la persistencia del dolor deben hacernos sospechar que estamos ante este cuadro, que es distinto al efecto



Figura.2. Cicatriz residual en muslo derecho correspondiente al anterior episodio.

secundario relativamente frecuente del AG consistente en eritema, dolor, prurito e inflamación en el lugar de inyección, que desaparecen sin dejar lesión residual⁵. Debe realizarse diagnóstico diferencial con la afectación cutánea por émbolos de colesterol, calcifilaxia y vasculitis^{1,2}.

En el estudio anatomopatológico destaca la necrosis epidérmica y del colágeno dérmico, así como la presencia de trombos intravasculares en dermis reticular, con ausencia de depósitos de calcio o colesterol^{1,2,4,5}.

El tratamiento no está estandarizado^{1,2}, aunque puede establecerse la dicotomía entre tratamiento conservador y agresivo. En algunos pacientes se realizan curas tópicas asociando heparinas de bajo peso molecular (HBPM)¹, mientras en otros se opta por desbridamiento quirúrgico e incluso extirpación y cierre directo⁵.

Como conclusión, este síndrome se asocia a la inyección peri o intravascular de un tratamiento, pero no propiamente al tratamiento en cuestión, por ello la aparición de este síndrome no debe, en principio, suponer la suspensión del mismo⁵.

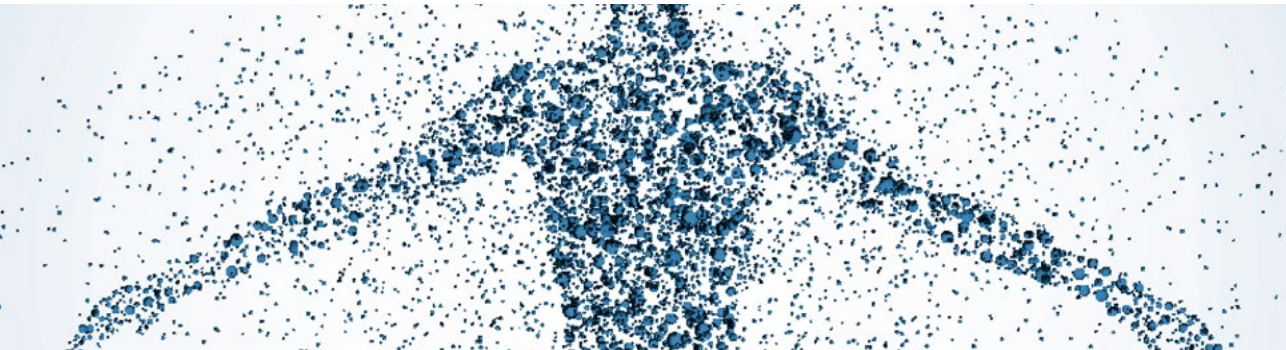
BIBLIOGRAFÍA

1. Pulido Pérez A, et al. Síndrome de Nicolau tras la administración de acetato de glatirámero. Neurología. 2012 (en prensa).
2. Luton K, et al. Nicolau Syndrome: three cases and review. Int J Dermatol. 2006;45(11):1326-8.
3. Nagore E, et Al. Livedoid skin necrosis (Nicolau syndrome) due to triple vaccine (DTP) injection. Br J Dermatol. 1997;137(6):1030-1.
4. Bosca I, et al. Necrotising cutaneous lesions as a side effect of glatiramer acetate. J Neurol. 2006;253(10):1370-1
5. Harde V, et al. Embolia cutis medicamentosa following subcutaneous injection of glatiramer acetate. J Dtsch Dermatol Ges. 2007;5(12):1122-3.



CASO 10

PAPULOVESÍCULAS Y CICATRICES VARIOLIFORMES EN ZONAS FOTOEXPUSTAS EN NIÑO DE 8 AÑOS



Sección:

Dermatosis por agentes externos.

Autores:

Ana María Almodóvar Real, Alejandro Molina Leyva,
M^ª Teresa Gutiérrez Salmerón, Ramón Naranjo Sintés

ANAMNESIS

Paciente de 8 años sin antecedentes personales de interés, que acude a Urgencias por presentar desde hace unos días eritema facial y aparición de lesiones en lóbulos de ambas orejas y antebrazos. Las lesiones se acompañaban de prurito y sensación de quemazón. Refiere que es el primer episodio, aunque a la abuela le ocurre algo similar, sobre todo en primavera y verano

EXPLORACIÓN FÍSICA

A la exploración presenta mejillas de coloración rojo-vinosas, de distribución simétrica, con algunas cicatrices varioliformes (fig.1). Ambos pabellones auriculares y cola del helix con base eritematosa, y múltiples vesículas de pequeño tamaño, algunas rotas (fig.2). También se observan algunas pápulas y pequeñas vesículas en ambos antebrazos.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Con la sospecha clínica se realizan serologías virales que resultan negativas para virus de Epstein-Barr, herpes y enterovirus, y determinaciones de ANAs y porfirias con resultados normales. Se decide realización de biopsia punch. En el diagnóstico histopatológico se evidencia una degeneración balonizante y reticular acompañada de necrosis de queratinocitos y un infiltrado linfocitario perivascular en dermis.

DIAGNÓSTICO

Con todos los datos se realizó el diagnóstico de hidroa vacciniforme.

TRATAMIENTO

Se instauró aplicación de protector solar tintado activo frente a UVA y UVB y medidas protectoras del sol.



Figura. 1. Mejillas de coloración rojo-vinosas, de distribución simétrica, con algunas cicatrices varioliformes.

EVOLUCIÓN

A las tres semanas el paciente acudió a la primera revisión. Presentaba franca mejoría de las lesiones. En la actualidad continúa sin recidivas.

COMENTARIO

La hidroa vacciniforme de Bazin es una fotodermatosis adquirida poco frecuente y de etiología desconocida que suele iniciarse en la infancia y resolverse tras la adolescencia. Se caracteriza por brotes recurrentes de vesículas hemorrágicas que asientan sobre una base eritematosa y costras hemáticas que evolucionan a cicatrices varioliformes. El diagnóstico se basa en un adecuado interrogatorio y exploración física. El diagnóstico diferencial se realizará con porfirias hepatocutáneas, protoporfiria eritropoyética, erupción polimorfa lumínica o prúrigo actínico. Recientemente se ha asociado con la infección latente por

virus Epstein-Barr. Se han descrito casos de pacientes con lesiones cutáneas similares a HV (HV-like o severo) que progresaron a linfoma maligno asociado a VEB. Los hallazgos sugieren que la HV típica y la HV-like pueden corresponder a una misma enfermedad con diferentes grados de severidad por lo que los pacientes con HV típica deben ser vigilados a fin de identificar marcadores de progresión de la enfermedad. El tratamiento se basa en la fotoprotección tópica de amplio espectro y protectores físicos, así como aceites de pescado (omega3), profilaxis con fototerapia UVB banda estrecha, antipalúdicos o talidomida si no hay respuesta.

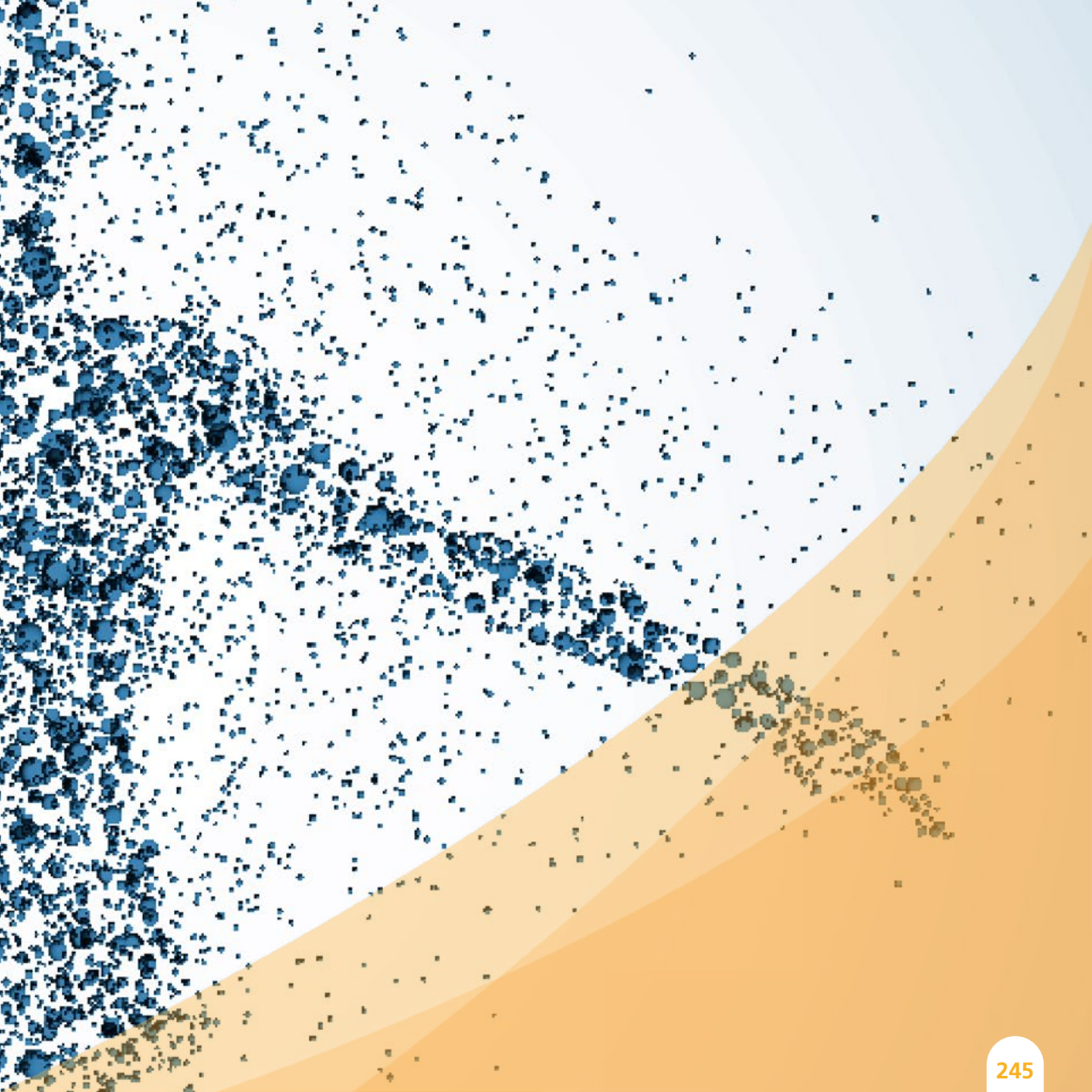


Figura.2. Pabellones auriculares y cola del helix con base eritematosa, y múltiples vesículas de pequeño tamaño, algunas rotas



SECCIÓN III.

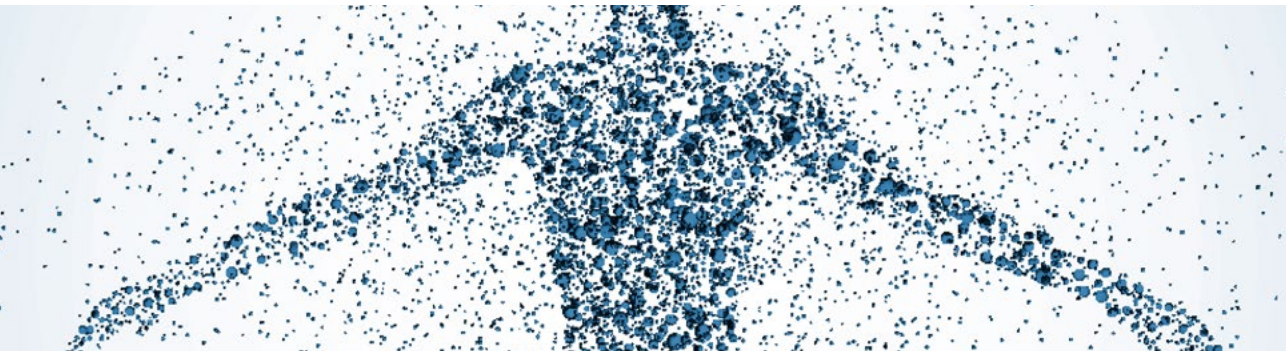
Genodermatosis





CASO 01

PÁPULAS FACIALES DE DISTRIBUCIÓN UNILATERAL



Sección:

Genodermatosis

Autores:

María Teresa López Villaescusa, Cristina Faura Berruga,
María Encarnación Gómez Sánchez, Lorenzo Juan Pérez García.

 **ANAMNESIS**

Varón de 14 años, hijo de padres no consanguíneos y sin antecedentes personales ni familiares de cualquier enfermedad de tipo dermatológico, neurológico, renal o cardiaco. Acude a consulta de dermatología por aparición de pequeñas lesiones papulosas, asintomáticas en hemicara izquierda, localizadas en mejilla, ángulo nasolabial y lado nasal izquierdo sin sobrepasar la línea media, de crecimiento lento y progresivo de 1 año de evolución.

 **EXPLORACIÓN FÍSICA**

En la exploración física se observaban múltiples pápulas cupuliformes, de superficie redondeada de 1-3 mm de diámetro, eritemato-parduscas, sobre piel normal, distribuidas aleatoriamente en la pared lateral izquierda nasal, mejilla y mentón izquierdos, sin sobrepasar la línea media (fig. 1a). El examen con luz de Wood, evidenció la presencia de una mácula hipopigmentada, de bordes bien delimitados en cara posterior de miembro inferior izquierdo (fig. 1b). No existían otras lesiones a nivel ungueal ni en el resto de la exploración cutánea. El resto de la exploración física no mostró ninguna otra alteración significativa, incluido el examen oftalmológico así como la exploración neurológica.

 **PRUEBAS COMPLEMENTARIAS**

El estudio histopatológico de una de las lesiones mostró la presencia de telangiectasias, fibrosis concéntrica perivascular y exceso de células fibroblásticas dispersas en dermis superior (fig. 2).

Se solicitó ecocardiograma, ecografía abdominal y resonancia magnética nuclear que no mostraron hallazgos patológicos.

DIAGNÓSTICO

Se realizó el diagnóstico de angiofibromas faciales unilaterales, en forma de mosaicismo de esclerosis tuberosa.

TRATAMIENTO

De acuerdo con la familia, se decidió no realizar tratamiento de las lesiones faciales.



Figura. 1. Múltiples pápulas cupuliformes, de superficie redondeada de 1-3 mm de diámetro, eritemato-parduscas, sobre piel normal, localizadas en hemicara izquierda. Mácula hipopigmentada, de bordes bien delimitados en cara posterior de miembro inferior izquierdo.

EVOLUCIÓN

Tras un año de seguimiento del paciente, no ha desarrollado nuevas lesiones ni otras posibles manifestaciones de esclerosis tuberosa.

 **COMENTARIO**

La esclerosi s tuberosa es una enfermedad genética multisistémica, en la que las manifestaciones renales son las que marcan el pronóstico de la enfermedad¹. Es de herencia autosómica dominante con penetrancia variable y distintas formas de presentación. En el 50-75% de los casos se producen mutaciones esporádicas en genes implicados del cromosoma 9 y 16².

Las manifestaciones cutáneas incluyen los angiofibromas múltiples, máculas hipopigmentadas, fibromas periungueales y placa chagrín. Los angiofibromas faciales múltiples, descritos inicialmente por Balzer y Menetrier en 1885 con el nombre equivocado de adenomas sebáceos³, son la manifestación cutánea más frecuente, para algunos autores considerados patognomónicos de esclerosi s tuberosa, sin embargo, pueden presentes también en otras enfermedades como la neurofibromatosis tipo 1, y la neoplasia endocrina múltiple tipo 1⁴. Típicamente tienen una distribución simétrica, distribuidos en mejillas, frente, párpados y surco nasogeniano. La presentación de angiofibromas faciales unilaterales representa una variante con pocos casos descritos en la literatura hasta ahora, explicado por un fenómeno de mosaicismo, causado por una mutación postcigótica somática.

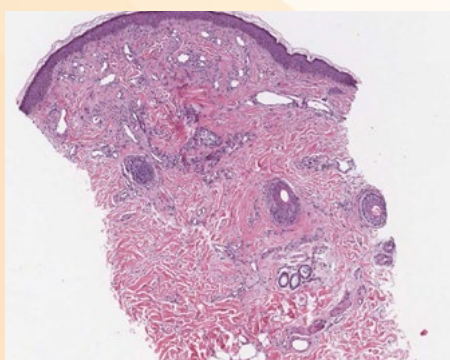


Figura.2. H-E 10X. Presencia de telangiectasias, fibrosis concéntrica perivascular y exceso de células fibroblásticas dispersas en dermis superior.

El diagnóstico precoz en estos casos, es importante para el seguimiento y detección temprana de nuevas manifestaciones y realizar consejo genético⁵, ya que la transmisión a generaciones puede ocurrir, si coincidiendo con el mosaicismo somático ocurre un mosaicismo gonadal⁶.

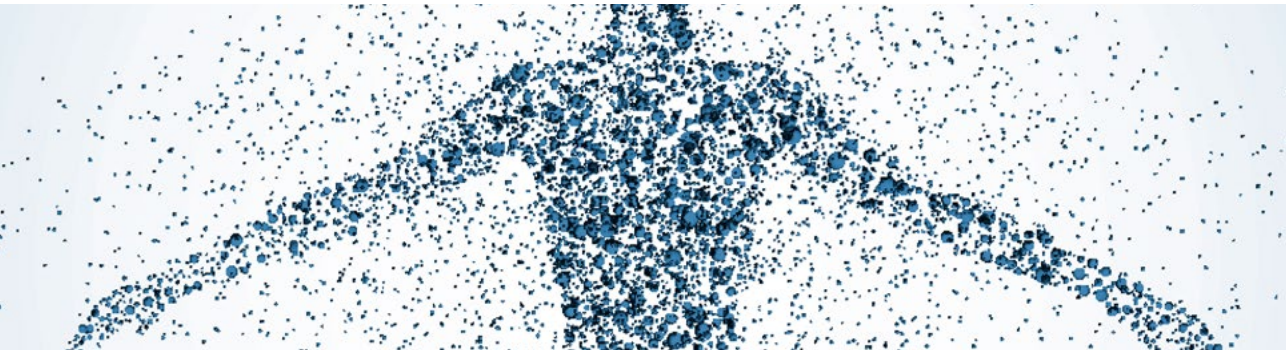
BIBLIOGRAFÍA

1. Silvestre JF, Bañuls J, Ramón R, Guijarro J, Botella R, Betlloch I. Unilateral múltiple facial angiofibromas. J Am Acad Dermatol. 2000;43:127-9.
2. Camprubí M, Balaguer A, Azon Masoliver A, Jiménez-Feijoo R, Escibano Subias J. Unilateral facial angiofibromas: a review of the literatura. Pediatric Dermatol. 2006;23:303-5.
3. Trauner M, Ruben BS, Lynch PJ. Segmental tuberous sclerosis presenting as unilateral facial angiofibromas. J Am Acad Dermatol. 2003;49:164-6.
4. Alonso ML, Zambrano B, De Eusebio E, Jaén P, Cuevas J. Angiofibromas faciales múltiples unilaterales. Med Cutan Iber Lat Am. 2004;32:249-53.
5. Bordel-Gómez MT, Monteagudo-Sánchez B, Álvarez-Fernández JC. Angiofibromas faciales múltiples unilaterales: aportación de un nuevo caso. Actas Dermosifiliogr. 2008;99:824-7
6. Pullara TJ, Greeson JD, Stoker GL, Fenske NA. Cutaneous segmental neurofibromatosis. J Am Acad Dermatol. 1985;13:999-1003.



CASO 02

LESIONES SUBMAMARIAS EXUDATIVAS



Sección:

Genodermatosis

Autores:

Sofía de Asís-Cuestas, Josefa Bernat-García, M.Pilar Pérez-García,
Almudena Mateu-Puchades

ANAMNESIS

Mujer de 45 años, fumadora e hipertensa, entre sus antecedentes destaca una sialolitiasis submaxilar intervenida, un ingreso por pancreatitis aguda y un síndrome depresivo en tratamiento por su médico de atención primaria. La paciente consulta por un brote de lesiones pruriginosas en tronco y miembros. Refiere que presenta una clínica similar desde los 25 años aproximadamente y que cursa con exacerbaciones que la paciente relaciona con la época estival y con la sudoración intensa.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Presenta múltiples pápulas queratósicas parduzcas y lesiones vesiculosas erosionadas y malolientes en región inter y submamaria (fig. 1a), con algunas lesiones similares pero más aisladas en región del escote y lumbosacra.

Llama la atención la presencia de placas eritematocostrosas, intensamente hiperqueratósicas dando un aspecto rupiáceo, en ambas regiones pretibiales, siendo la de la pierna izquierda de gran tamaño (fig. 1b).

Con una exploración física más minuciosa se aprecian pápulas queratósicas en la línea de implantación del cuero cabelludo (fig. 1c) y comedones en el conducto auditivo externo. También presenta pápulas planas color piel normal en dorso de manos, depresiones rellenas de queratina a nivel palmoplantar (fig. 1d) y varias uñas distróficas con estriaciones tanto blanquecinas como eritematosas además de muescas distales en forma de V (fig. 1e). En mucosa oral se evidencia una mínima afectación a modo de pápulas blanquecinas de pequeño tamaño.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- Analítica general: dentro de la normalidad.
- Tzanck de una de las vesículas: negativo.

- PCR para VHS: negativo.
- Cultivo bacteriológico y micológico: negativo.
- Biopsia de región submamaria (fig. 2.): Epidermis con papilomatosis e hiperqueratosis, se visualizan células disqueratósicas tanto a nivel del estrato espinoso (cuerpos redondos) como en estratos superiores (granos), así como acantolisis suprabasal.



DIAGNÓSTICO

Enfermedad de Darier.



TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN

Para el momento agudo se pauta tratamiento tópico con fomentos de agua sulfatada y antibioterapia oral con ciprofloxacino 7 días con mejoría importante de forma rápida.

Tras controlar la fase de brote más exudativa y maloliente iniciamos tratamiento con Isotretinoína 10 mg diarios y Tazaroteno gel 0'1% a días alternos con buena tolerancia. Tras 7 meses de tratamiento sin controlar de forma óptima la enfermedad se decide sustituir la isotretinoína por Acitretino 25mg diarios alcanzando una respuesta mucho mayor y manteniendo una buena tolerancia al tratamiento.



COMENTARIO

La Enfermedad de Darier es una entidad poco frecuente que afecta a la función de la Ca²⁺-ATPasa del retículo endoplásmico y el aparato del golgi produciendo apoptosis y pérdida de adhesión de las células suprabasales¹. Tiene una herencia autosómica dominante, afectando por igual a ambos sexos y con un inicio generalmente antes de los 20 años.

Se caracteriza por la presencia de pápulas queratósicas eritematomarrónceas que afectan a áreas seborréicas¹ del tronco, línea de implantación del cuero cabelludo pudiendo extenderse a otras localizaciones. Estas lesiones pueden macerarse y es característico el mal

olor. Otros rasgos son las pápulas aplanadas color piel normal en dorso de manos y pies, los pits palmoplantares, siendo muy característica la afectación ungueal en forma de eritroniquia y leuconiquia longitudinales y muescas con forma de V. Pueden presentar afectación de mucosas, siendo más común la afectación del paladar duro con pápulas blanquecinas asintomáticas que dan un aspecto rugoso. La queja principal de los pacientes es el prurito que empeora con el calor, la sudoración y la oclusión.

Entre las complicaciones están la sobreinfección bacteriana, fúngica o vírica (en ocasiones pueden desarrollar una erupción variceliforme de Kaposi) y la sialolitiasis. Está descrita la asociación de esta entidad con procesos neuropsiquiátricos tipo trastorno bipolar, depresión o epilepsia y se han publicado casos de quistes óseos benignos en estos pacientes 2.

Existen varios subtipos, uno Acral Hemorrágico³ que representa hemorragia dentro de las vesículas acantolíticas y otro Segmentario⁴ que es consecuencia de un mosaicismo genético.

El estudio histológico tiene 2 hallazgos típicos¹: acantolisis debida a la formación de hendiduras suprabasales y disqueratosis debida a la apoptosis de queratinocitos: podemos ver cuerpos redondos en el estrato espinoso y granos en el córneo. A nivel epidérmico presenta papilomatosis e hiperqueratosis y puede existir un discreto infiltrado inflamatorio



Figura 1. 1a) Pápulas queratósicas parduzcas y lesiones vesiculosas erosionadas y malolientes en región inter y submamaria. 1b) Placas eritematocostrosas, hiperqueratósicas con un aspecto rupiáceo, en región pretibial de la pierna izquierda. 1c) Pápulas queratósicas en la línea de implantación del cuero cabelludo. 1d) Depresiones rellenas de queratina a nivel palmar. 1e) Uñas distróficas con muescas distales en forma de V.

perivasculares en dermis superficial.

En ocasiones deberemos realizar el diagnóstico diferencial con entidades como la acroqueratosis verruciforme de Hopf, la enfermedad de Grover o la enfermedad de Hailey-Hailey.

El tratamiento variará según el grado de afectación¹, desde medidas generales (ropas ligeras, evitar la sudoración, fotoprotección) a tratamientos locales como corticoides y retinoides tópicos, reservándose para casos severos los tratamientos sistémicos como isotretinoína, acitretino o ciclosporina. Los anticonceptivos orales han demostrado eficacia en pacientes con exacerbaciones perimenstruales⁵. El tratamiento quirúrgico, la dermoabrasión y diferentes láseres pueden ser una alternativa para casos recalcitrantes.

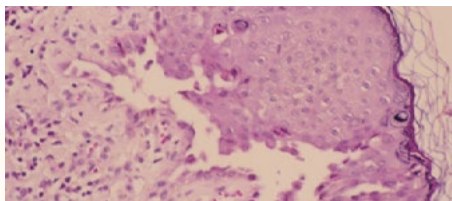


Figura2. Epidermis con papilomatosis e hiperqueratosis, se visualizan células disqueratósicas tanto a nivel del estrato espinoso (cuerpos redondos) como en estratos superiores (granos), así como acantolisis suprabasal.

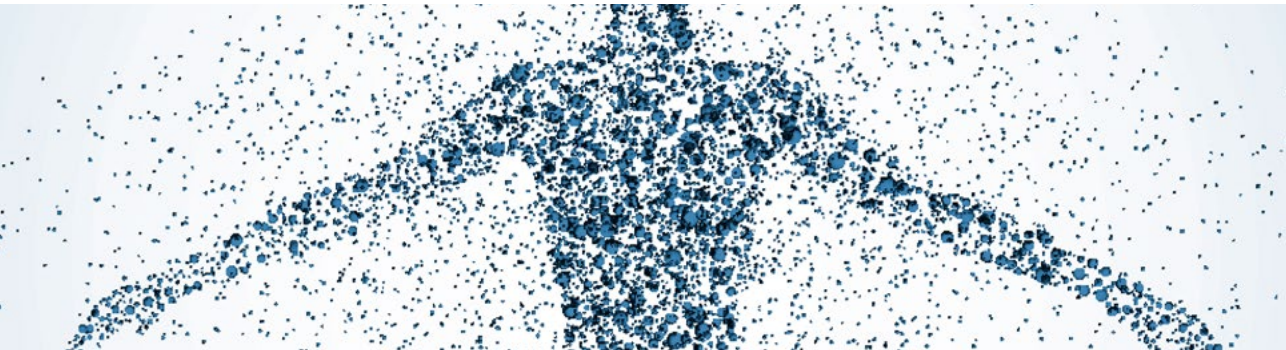
BIBLIOGRAFÍA

1. Cooper SM, Burge SM. Darier's disease: epidemiology, pathophysiology, and management. *AM J Clin Dermatol.* 2003; 4:97-105.
2. Michele L, Ramien, Julie S, Prendiville, Ken L.B. Brown, Robyn A. Cairns. Cystic bone lesions in a boy with Darier disease: A magnetic resonance imaging assessment. *J Am Acad Dermatol.* 2009;60(6):1062-6.
3. Sánchez-Salas MP, Latasa de Aranibar FJ, Oncíns Torres R, Gambó Grasa P. Bullous-hemorrhagic Darier disease. *Skinmed.* 2011; 9:65-6.
4. Sanderson EA, Killoran CE, Anita PL, Wilkel CS. Localized Darier's disease in a Blaschkoid distribution: two cases of phenotypic mosaicism and a review of mosaic Darier's disease. *J Dermatol.* 2007; 34:761-4.
5. Oostenbriek JH, Cohen EB, Steijlen PM, van de Kerkhof PC. Oral contraceptives in the treatment of Darier-White disease—a case report and review of the literature. *Clin Exp Dermatol.* 1996;21(6):442-4.



CASO 03

PÁPULAS QUERATÓNICAS EN PALMAS Y PLANTAS



Sección:

Genodermatosis

Autores:

Maria Gavrilova, Alejandro Martín Gorgojo,
Zaira Pellicer Oliver, Miguel Rubio Fabra

ANAMNESIS

Hombre de 69 años, con antecedentes médicos de HTA, dislipemia, EPOC, esofagitis de Barret y adenocarcinoma gástrico intervenido hace 28 años, consultó por lesiones en palmas y plantas de aproximadamente 35 años de evolución, asintomáticas y de curso progresivo. Entre los antecedentes familiares, el paciente refería que su padre, tres hermanos y dos hijos habían presentado el mismo problema sin que hubieran consultado ni recibido tratamiento por este motivo.

EXPLORACIÓN FÍSICA

En el examen físico se apreciaban numerosas pápulas hiperqueratósicas redondeadas, de tonalidad amarillenta (fig.1 y 2)



Figura.1. Múltiples lesiones queratósicas de aspecto verrucoso en las palmas y plantas

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

En el estudio histológico se observó hiperplasia epidérmica con hipergranulosis e hiperqueratosis, con confluencia de crestas en la base. El estudio para la detección del virus del papiloma humano fue negativo. La determinación de marcadores tumorales y los resultados de pruebas de imagen (radiografía de tórax y TAC toraco-abdominal-pélvico) fueron normales.

DIAGNÓSTICO

Dada la clínica de las lesiones, el carácter congénito de la enfermedad y la ausencia de síntomas asociados se llegó al diagnóstico de queratodermia de Buschke-Fisher-Brauer.

EVOLUCIÓN

Se recomendó evitar los traumatismos locales en la medida de lo posible y tratamiento con querato-líticos, que mejoró levemente las lesiones.



Figura.1. Múltiples lesiones queratósicas de aspecto verrucoso en las palmas y plantas



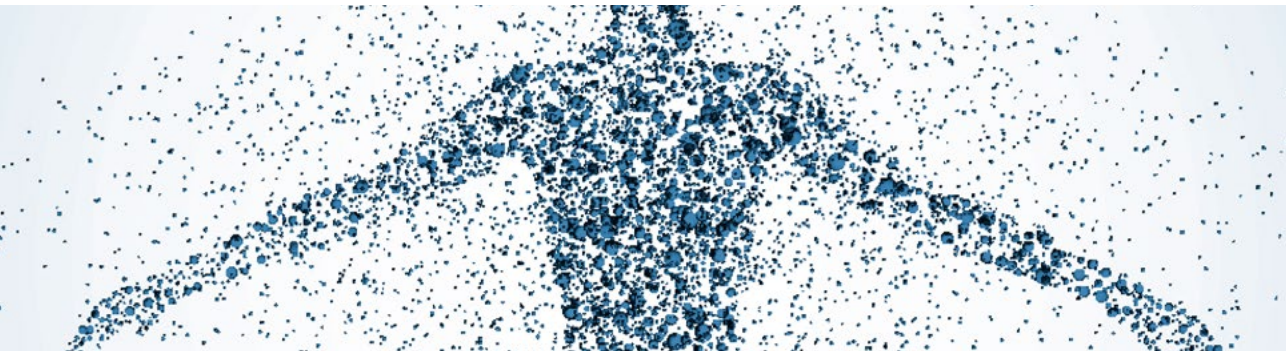
COMENTARIO

La enfermedad de Buschke-Fisher-Brauer es una queratodermia punteada de herencia autosómico dominante descrita por Buschke y Fischer en 1910 y Brauer en 1913. La edad de inicio del proceso suele ser en la adolescencia o a partir de los 20 años, siendo muy rara su manifestación en niños. Se caracteriza por la presencia de múltiples lesiones queratósicas focales de 2-8 mm de diámetro, que comienzan como pápulas finas puntiformes, translúcidas, las cuales evolucionan haciéndose opacas y verrucosas. El diagnóstico diferencial incluye la poroqueratosis palmoplantar, las hiperqueratosis de roce, las verrugas virales, y la acroqueratoelastoidosis. La poroqueratosis punteada histológicamente se distingue por la presencia de una lamela corniforme. Las lesiones de verrugas vulgares muestran múltiples puntos de sangrado al ser levantados. Se pueden observar pápulas queratósicas pal-moplantares punteadas en los pacientes con la enfermedad de Darier y de Cowden, y debe realizarse una búsqueda de otros signos mucocutáneos de dichos trastornos. Es recomendable realizar el des-pistaje de neoplasias, puesto que han descrito asociaciones con diferentes tipos de tumores malignos, siendo el que se asocia con mayor frecuencia adenocarcinoma de colon, si bien se han descrito pacientes que han desarrollado linfomas de Hodgkin y adenocarcinomas renales, de mama y pancreáticos.



CASO 04

EN LAS “VERRUGAS” ESTABA LA CLAVE



Sección:

Genodermatosis

Autores:

Elena del Alcázar Viladomiu, Nerea Ormaechea Pérez
Hernán Borja Consigliere

Supervisión:

Arantxa López Pestaña

ANAMNESIS

Mujer de 26 años que acudió a nuestra consulta por múltiples “verrugas” en palmas y plantas. Como antecedentes de interés destacaban una poliposis nasal y una tiroidectomía izquierda por un adenoma folicular de tiroides a los 19 años, motivo por el que estaba en seguimiento por Endocrinología. No refería antecedentes familiares de interés.

EXPLORACIÓN FÍSICA

A la exploración presentaba lesiones hiperqueratósicas en palmas y plantas (figura 1a), numerosas pápulas en cara (figura 2) y lesiones fibropapilomatosas en lengua y encías (figura 1b) con un aspecto en empedrado. Además, presentaba una facies tosca con macrocefalia.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Con todos los datos anteriores solicitamos el estudio genético del gen PTEN, sin encontrarse mutaciones patogénicas.

La paciente fue derivada a Ginecología donde le fue diagnosticada una mastopatía fibroquística y dos pólipos endometriales.

DIAGNÓSTICO

Síndrome de Cowden (SC)

TRATAMIENTO

Durante su seguimiento le hemos extirpado varias lesiones faciales compatibles con hiperplasias papilomatosas, y una lesión en cuero cabelludo con el diagnóstico histológico de triquilemoma.

Para las queratosis acrales, que eran molestas, hemos realizado diferentes tratamientos como cirugía, crioterapia y queratolíticos tópicos.



Figura. 1a. Lesión hiperqueratósica en el dedo pulgar.



Figura. 1b. Lesiones fibropapilomatosas en la encía superior.

👍 EVOLUCIÓN

La paciente realiza controles anuales en Dermatología, Ginecología y Endocrinología.

Desde su diagnóstico hace 6 años no se le ha detectado ninguna neoplasia y ha tenido un hijo, que requerirá un seguimiento clínico dado que las primeras manifestaciones del SC son las lesiones cutáneas.

💬 COMENTARIO

El síndrome de Cowden es un trastorno autosómico dominante infrecuente, que forma parte del espectro clínico de enfermedades asociadas a mutaciones del gen PTEN.

Se caracteriza por la presencia de múltiples hamartomas, afectando a piel, mucosa oral y gastrointestinal, mama, tiroides y endometrio¹. Existe un mayor riesgo de neoplasias, siendo el cáncer de mama el más frecuente, seguido del tiroideo y del endometrial.

Las manifestaciones cutáneas están presentes en más del 90% de los casos y aparecen en la segunda o tercera década de la vida². Las pápulas faciales son la manifestación más común adoptando un aspecto verrucoso en el caso de los triquilemomas.



Figura.2. Múltiples pápulas faciales en la frente.

Éstos, las queratosis acrales, las lesiones papilomatosas y las lesiones mucosas constituyen los criterios patognómicos del SC1,3.

El diagnóstico se basa en los criterios clínicos establecidos por el International Cowden Syndrome en el año 2000 3, y se confirma con la demostración de la mutación del gen PTEN. Sin embargo, en un 20% de los casos, como en el nuestro, no se detecta1.

El manejo de estos pacientes debe ser multidisciplinar, con revisiones ginecológicas y endocrinas para la detección precoz de neoplasias, como recomiendan las guías clínicas.

Queremos destacar el papel de los dermatólogos en el diagnóstico de este síndrome, en el que las lesiones cutáneas fueron la clave para el diagnóstico.



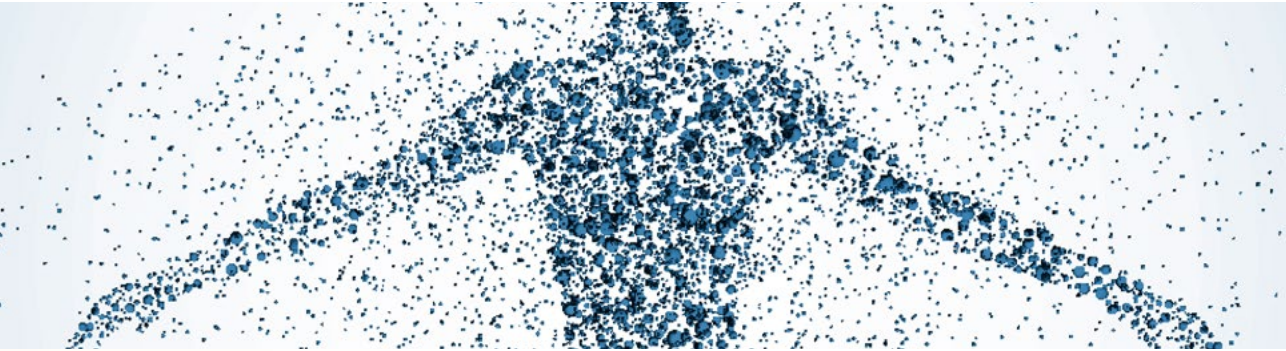
BIBLIOGRAFÍA

1. Larumbe A, Iglesias ME, Illarramendi JJ, Córdoba A, Gállego M. Queratosis acras y queratosis folicular invertida como manifestación de la enfermedad de Cowden. *Actas Dermosifiliogr.* 2007;98:425-9.
2. Starink TM, van der Veen JPW, Arwert F, de Waal LP, de Lange GC, Gille JJ, et al. The Cowden syndrome: a clinical and genetic study in 21 patients. *Clin Genet.* 1986; 29:222-33
3. Eng C. Hill the real Cowden syndrome please stand up: revised diagnostic criteria. *J Med Genet.* 2000; 37:828-30



CASO 05

AMPOLLAS, CICATRICES, DISTROFIA UNGUEAL Y CONSANGUINIDAD



Sección:

Genodermatosis

Autores:

Luis Carlos Sáez, Irene Palacios,
Laura Arango, Manuela Yuste

 **ANAMNESIS**

Mujer de 85 años de edad, sin antecedentes personales de interés.

Inició lesiones cutáneas pruriginosas con formación de ampollas a los 25 años de edad, coincidiendo con su primer embarazo. Desarrolló alteraciones ungueales en las manos y en los pies de forma progresiva. Ante la cronicidad del proceso, había permanecido muchos años sin control médico, con lo cual su deterioro cutáneo era evidente.

Entre sus antecedentes familiares destacaban: padre, una hermana y una hija de ésta última con lesiones cutáneas similares. Hija, sobrino y los dos hijos de la sobrina con distrofia ungueal (varón y mujer). Además, dos hijas de la paciente padecen enfermedad de Arnold-Chiari, un hijo y una nieta tienen tres riñones y una hija sufre siringomielia (figura 1).

 **EXPLORACIÓN FÍSICA**

Se observan en cuero cabelludo, áreas cicatriciales extensas con formación de costras que inducen alopecia cicatricial. En brazos y en tercio superior de tronco en zonas accesibles al rascado, excoiaciones múltiples. En ambas extremidades inferiores desde las rodillas a los tobillos, extensas áreas erosivas y ulceración superficial alternando con áreas cicatriciales y pequeñas ampollas aisladas en el borde de las lesiones cicatriciales (figura 2). Las primeras uñas de ambas manos son gruesas e hiperqueratósicas, al igual que las uñas de los pies.

 **PRUEBAS COMPLEMENTARIAS**

En las determinaciones analíticas efectuadas destacó una anemia ferropénica y una VSG elevada. En el estudio sistémico realizado por el servicio de Medicina Interna no se objetivó patología relevante.

Se han realizado varias biopsias cutáneas, todas ellas compatibles con epidermolisis ampollosa. Se observa un despegamiento del epitelio suprayacente, con acantosis e hiperqueratosis discreta. En superficie se identifica un tejido inflamatorio de granulación con infiltrado inflamatorio discreto mixto con linfocitos y eosinófilos aislados, observando en zonas profundas fibrosis cicatricial. La microscopía electrónica no ha aportado hallazgos significativos.

DIAGNÓSTICO

Epidermolisis ampollosa simple hereditaria (autosómica dominante).

TRATAMIENTO

Se realizan curas tópicas con pomadas antibióticas alternando mupirocina y sulfadiazina argéntica en zonas erosivas y corticoides tópicos de media-alta potencia en zonas donde inicia ampollas. Se colocan vendajes no adhesivos. Se aconseja evitar traumatismos. Se pautan antihistamínicos vía oral, analgesia adecuada y suplemento férrico oral.

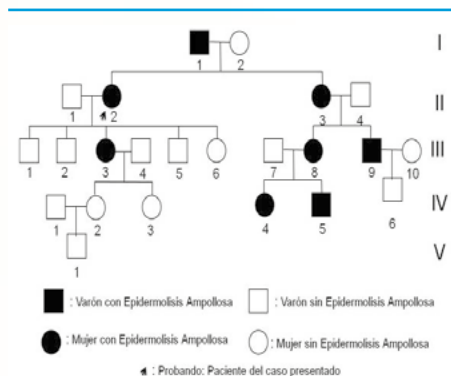


Figura.1. Árbol genealógico: Casos I:1 (padre), II:2 (probando: paciente del caso que presentamos), II:3 (hermana) y III:8 (hija de la hermana) con lesiones cutáneas características de epidermolisis ampollosa; III:3 (hija), III:9 (hijo de la hermana), IV:4 y IV:5 (hija e hijo de la sobrina) con distrofia ungueal; III:3 y III:6 (hijas) padecen enfermedad de Arnold-Chiari; III:5 (hijo) y IV:2 (nieta) tienen tres riñones; III:3 sufre siringomielia y IV:6 (nieto de la hermana) tiene un solo riñón.

EVOLUCIÓN

La evolución ha sido favorable dentro de la cronicidad del proceso, evitando la sobreinfección e induciendo la cicatrización de amplias zonas de extremidades inferiores.

Se mantienen revisiones periódicas.

COMENTARIO

Las epidermolisis ampollosas hereditarias (EA) son un grupo de enfermedades genéticas, consideradas “raras” cuya prevalencia es menor de un caso por cada 2.000 individuos.

Nuestra paciente es portadora de una Epidermolisis ampollosa simple de herencia autosómica dominante caracterizada por fragilidad cutánea con mínimos traumatismos, con formación de ampollas frágiles que curan dejando importantes áreas cicatriciales.

Se asocia a distrofia ungueal, único rasgo que expresan algunos de sus familiares sin otra afectación cutánea ni mucosa. El proceso se suele iniciar en la infancia-juventud.

En ocasiones coincidiendo con actividades que suponen un estrés cutáneo en estos pacientes. Las áreas cicatriciales y la inflamación crónica pueden predisponer al desarrollo de carcinomas epidermoides, por lo que se requiere seguimiento aunque no se consiga la curación del proceso. El tratamiento es sintomático protegiéndose de los pequeños traumatismos y es fundamental realizar consejo genético.

No hemos encontrado en la bibliografía una relación de las EA con la enfermedad de Arnold-Chiari, duplicidad renal ni la siringomielia. El Servicio de Genética atribuye esta asociación a una acumulación de mutaciones en una familia procedente de una población rural con alta consanguinidad.



Figura.2. En ambas extremidades inferiores desde las rodillas a los tobillos, extensas áreas erosivas y ulceración superficial alternando con áreas cicatriciales y pequeñas ampollas aisladas en el borde de las lesiones cicatriciales.



CASO 06

LESIONES OSTEOLÍTICAS EN UN PACIENTE CON NEUROFIBROMATOSIS TIPO 1

Sección:

Genodermatosis

Autores:

María Pestana Eliche, Marcella Markthaler,
Estela García Peris, Rosalba Sánchez

ANAMNESIS

Niña de 15 años de edad, en seguimiento en consultas de dermatología por Neurofibromatosis tipo 1 (NF1) diagnosticada a los 6 años de edad. Se trata de una enfermedad de novo, secundaria a una mutación espontánea (3427C>T) en el gen que codifica para la neurofibromina, no hallada en los progenitores de la enferma, y que genera una proteína truncada, de tamaño menor al normal. Asimismo, la paciente sigue revisiones periódicas por parte de los Servicios de Pediatría, Rehabilitación, por una escoliosis lumbar derecha asociada, Oftalmología, por presentar distintos trastornos en la agudeza visual, Neurología, para seguimiento evolutivo del desarrollo psicomotor, así como por presentar un neurofibroma localizado a nivel de la vaina de los nervios L4-L5, y Pediatría.

EXPLORACIÓN FÍSICA

A nivel cutáneo la paciente presenta múltiples manchas café con leche y neurofibromas distribuidos por todo el tegumento, así como un gran neurofibroma plexiforme que abarca la zona lumbar derecha, confirmado histológicamente a los 3 años de edad (Figura 1), que a lo largo de los últimos años ha presentado un rápido crecimiento.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Se solicita analítica de control (hemograma, perfil hepático y lipídico, hormonas tiroideas, vitamina B12 y ácido fólico) con resultados dentro de la normalidad. Se realiza una resonancia magnética nuclear (RMN) para valoración del neurofibroma plexiforme localizado en zona lumbar derecha, y para descartar afectación interna. En ésta se evidencia crecimiento del neurofibroma plexiforme cutáneo, respecto a estudios previos, no extendiéndose más allá del tejido celular subcutáneo en profundidad, y progresión

del neurofibroma localizado a nivel de L4-L5, que ahora se extiende hasta la escotadura ciática izquierda y el tercio superior del muslo izquierdo. Se advierte además la presencia de una lesión osteolítica en la metáfisis distal del fémur izquierdo. Se solicita radiografía postero-anterior y lateral de rodillas y gammagrafía ósea, evidenciándose la presencia de lesiones osteolíticas bilaterales en metáfisis distal de fémures, rodillas, metáfisis proximales de ambas tibias y tercio superior de diáfisis de tibia derecha (Figura 2), radiológicamente compatibles con fibromas no osificantes (FNO).

DIAGNÓSTICO

Síndrome de Jaffe-Campanacci en un paciente con Neurofibromatosis tipo 1.

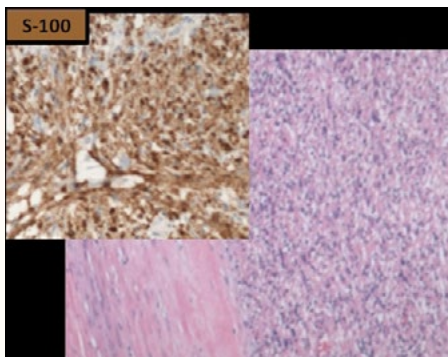


Figura.1. Neurofibroma plexiforme compuesto por células fusiformes que se tiñen fuertemente con S-100.

TRATAMIENTO

La paciente es remitida al Servicio de Traumatología, donde se decide realizar una intervención quirúrgica para exéresis del neurofibroma localizado en zona glútea con liberación del nervio ciático. Dada la multiplicidad de las lesiones, la localización y la edad de la paciente, se desestima el tratamiento quirúrgico, se aconseja evitar el esfuerzo físico intenso y se realiza seguimiento estrecho, dado el riesgo de fractura patológica asociado al Síndrome de Jaffe-Campanacci (SJC).

EVOLUCIÓN

Actualmente la paciente tiene 19 años y es estudiante universitaria. A lo largo de este tiempo no se han documentado nuevas manifestaciones asociadas a la neurofibromatosis tipo 1. En estos cuatro años se ha llevado a cabo una intervención quirúrgica para el tratamiento del neurofibroma plexiforme localizado a nivel cutáneo en la zona lumbar derecha. Por el momento, los neurofibromas no osificantes, en seguimiento por el Servicio de Traumatología, permanecen clínica y radiológicamente estables.

COMENTARIO

El SJC fue descrito por Jaffe en 1.958 y por Campanacci en 1.978. Clínicamente se caracteriza por la presencia de múltiples FNO asociados con manchas café con leche. La presencia de retraso mental ha sido descrita. Muchos de los criterios diagnósticos de la NF1, tales como las efélides axilares, los neurofibromas cutáneos o los nódulos de Lisch, no están presentes o, al menos, no documentados en el SJC. Los FNO suelen ser unilaterales, aunque su localización bilateral ha sido descrita. Suelen localizarse a nivel de la zona distal de los huesos largos, sobre todo a nivel de fémur distal y la zona tibial proximal. Su debut suele ser mediante una fractura patológica. Holt y Wright, en 1.948, reportaron el primer paciente

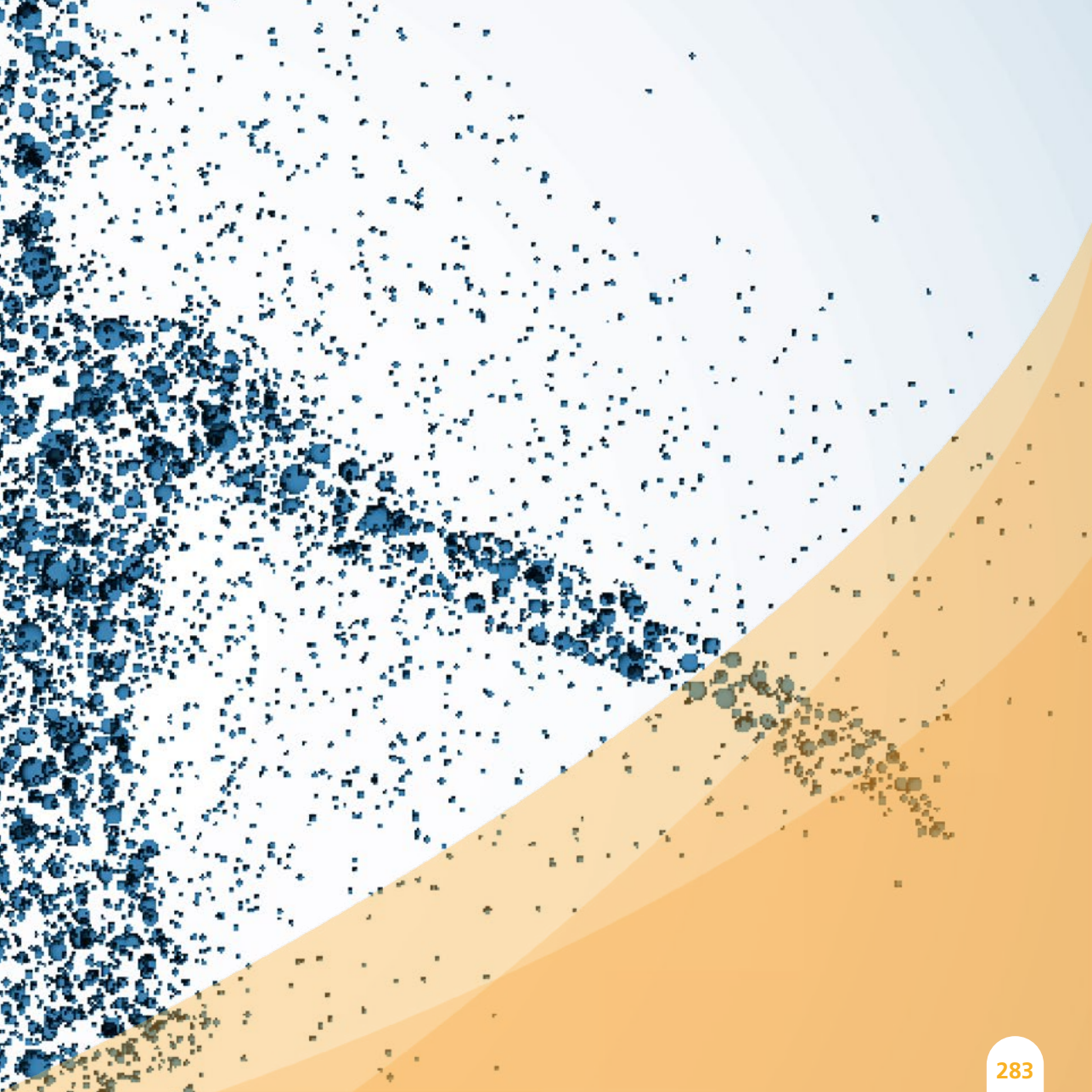
con NF1 y lesiones óseas líticas, de una serie de casos descrita con posterioridad. Es evidente que las características que definen la NF1 y el SJC se superponen lo suficiente para justificar la sospecha de que, en realidad, este último supone una manifestación más de la variada expresividad clínica de la NF1. Existe un caso descrito de SJC cuyo estudio genético demostró la presencia de una mutación en el gen que codifica para la neurofibromina. Resulta por tanto esencial una minuciosa exploración física ante el diagnóstico del SJC. El estudio genético de estos pacientes podría ayudar a esclarecer si ciertamente la NF1 y el SJC representan entidades distintas o, por el contrario, el SJC es una manifestación más de la NF1.



Figura.2. Radiografía postero-anterior y lateral de rodillas donde se observa lesiones osteolíticas en metáfisis distal de fémur, rodillas, metáfisis proximal de tibias y tercio superior de diáfisis de tibia derecha.

SECCIÓN IV.

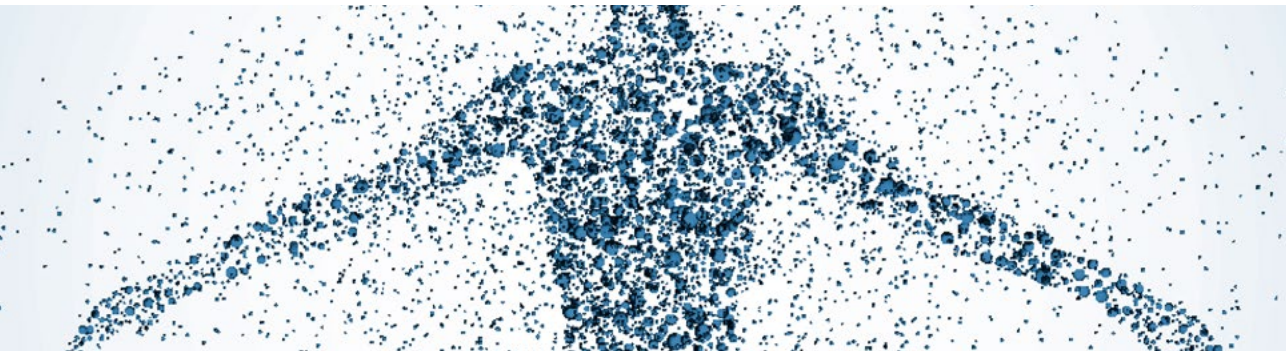
Dermatosis en relación con la medicina interna





CASO 01

MÁCULAS PARDO-ANARANJADAS GENERALIZADAS



Sección:

Dermatosis en relación con la medicina interna

Autores:

Maria de las Mercedes Otero, Luis Miguel Valladares,
Henry Alexander Cocunubo, Sonsoles Delgado

ANAMNESIS

Varón de 78 años sin alergias medicamentosas conocidas. Entre sus antecedentes personales destacan una valvulopatía aórtica que fue subsidiaria de reemplazo protésico y una herniorrafia inguinal bilateral. Es hipertenso, pero no presenta otros factores de riesgo cardiovascular. Actualmente sigue tratamiento con clopidogrel (75 mg./día), pantoprazol (20 mg./día) y torasemida (5 mg./ día). Acude a consulta por presentar, desde hace 3 años, lesiones eritematosas diseminadas por tórax y abdomen. Las lesiones son asintomáticas y persisten pese al tratamiento con mometasona furoato en crema. Interrogado, el paciente niega cefaleas, irritabilidad, flushing, rinorrea, dolores osteoarticulares, dolor abdominal o trastornos del ritmo gastrointestinal. No presenta sintomatología asociada a la ingesta de alcohol o a la toma de antiinflamatorios no esteroideos.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Auscultación cardiaca: soplo sistólico en foco aórtico.

Auscultación pulmonar: murmullo vesicular conservado.

Abdomen: blando, depresible, no doloroso a la palpación. Ruidos hidroaéreos conservados. No se palpan masas ni megalias.

Extremidades: no edemas distales ni datos de trombosis.

Exploración dermatológica: el paciente presenta en extremidades superiores, tórax, abdomen y espalda máculas pardo-anaranjadas asociadas a telangiectasias, que desaparecen a la vitropresión, con alguna pápula eritematosa no confluyente. El signo de Darier es negativo. Se observan lesiones residuales violáceas.



Figura 1. Aspecto de las lesiones en zona dorsolumbar y tórax.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Hemograma: leucocitos 8700 (neutrófilos 68%, linfocitos 22%, eosinófilos 10%, basófilos 0,3%); hemoglobina 13,7 g/dL, hematocrito 40,5%, VCM 100 fL, plaquetas 267000, VSG 15 mm.

Bioquímica: destacan como valores anormales, ALP 292 UI/L, transferrina 196 mg/dL (índice de saturación transferrina 56%), vitamina B12 2000 pg/ml, triptasa 20,7 µg/L (valores normales 0-13,5 µg/L). Función tiroidea: normal.

Autoinmunidad: ANA, ANCA, anti DNA nativo, screening ENAS: negativo. C3, C4, CH50: normal.

Sistemático y sedimento orina: normal. Aclaramiento de creatinina: 119 ml de FG.

Creatinina en orina: 72 mg/dL. Orina 24 horas: iones normales, proteínas normales, metilhistamina 477 mcg/24h. Catecolaminas en orina: normales. Ácido indolacético: 7,2 mg/24h.

Biopsia cutánea (hematoxilina-eosina, Giemsa): epidermis ortoqueratósica descansando sobre un epitelio marcadamente adelgazado. En la dermis superficial se aprecia un plexo vascular constituido por capilares rodeados por un infiltrado inflamatorio de linfocitos y una moderada cantidad de mastocitos, aproximadamente 10 por campo de gran aumento. Algunos de los mastocitos presentan una morfología alargada, encontrándose dispuestos también entre las fibras de colágeno intersticial. En la dermis media y profunda no se observan alteraciones histológicas significativas. Figura 2.

Ecografía abdominal: hígado homogéneo sin lesiones ocupantes de espacio. Vesícula alitiásica de paredes finas. Quiste renal cortical izquierdo de 9,5 cm en polo inferior. No dilatación de vía excretora urinaria. Próstata levemente aumentada de tamaño a expensas del lóbulo medio.

Radiografía tórax: cardiomegalia. Espondiloatrosis. Suturas de estereotomía media. No otros hallazgos de interés.

Radiografía abdominal: normal.

Electrocardiograma: ritmo sinusal 70 lpm.

Serie ósea hematológica: moderada disminución de la densidad ósea especialmente a nivel de columna vertebral dorsolumbar compatible con osteoporosis. Signos de osteoartritis a nivel interapofisario. Sin otros hallazgos de interés.

Biopsia de médula ósea: el paciente, de manera consensuada con el servicio de Hematología de nuestro hospital, decide postponer la prueba ante la ausencia de sintomatología sistémica.



DIAGNÓSTICO

Mastocitosis cutánea tipo telangiectasia macularis eruptiva perstans (TMEP).



TRATAMIENTO

Se recomienda la evitación de factores desencadenantes como son el alcohol y diversos alimentos (marisco), cambios de temperatura, ejercicio físico y fármacos como mórnicos, penicilina y ácido acetil salicílico. Se pauta ebastina 20 mg./día y mometasona furoato en crema 1 vez al día durante 15 si lo precisase.



EVOLUCIÓN

El paciente se mantiene estable, en seguimiento por su dermatólogo con control clínico y analítico periódico. Hasta el momento no han aparecido síntomas generales.



COMENTARIO

La TMEP, descrita por Parkes Weber⁽¹⁾ en el año 1930, representa la forma menos común de mastocitosis cutánea (MC). Su diagnóstico se basa en la presencia de lesiones cutáneas típicas, la demostración histológica de agregados mastocitarios y la ausencia de afectación sistémica⁽²⁾.

La TMEP afecta por lo general a varones adultos, al contrario que otras formas de mastocitosis cutáneas, más frecuentes en la infancia.

El pronóstico de las formas exclusivamente cutáneas de mastocitosis es menos favorable en adultos que en niños, siendo más frecuente la progresión a formas sistémicas. Se recomiendan controles analíticos para valorar los niveles de triptasa, ya que niveles elevados de la misma pueden indicar afectación sistémica.

En algunos pacientes con MC las lesiones pueden encontrarse muy extendidas y acompañarse de síntomas relativos al exceso de mediadores mastocitarios (histamina, heparina, triptasa, leucotrienos y prostaglandinas). Es entonces cuando se propondrá un tratamiento más agresivo basado en PUVA y antihistamínicos en la mayoría de los casos⁽³⁾, aunque se ha observado buena respuesta a láser de colorante pulsado de 585nm⁽⁴⁾.

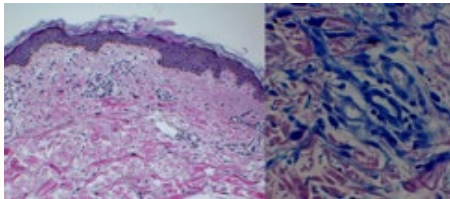


Figura.2. HE x4 se aprecia un aumento de la vasculatura del plexo dérmico superficial y un infiltrado inflamatorio compuesto por linfocitos y mastocitos dispuestos alrededor del mismo. En la tinción de Giemsa-Wright 40x se pueden apreciar sus característicos gránulos metacromáticos.

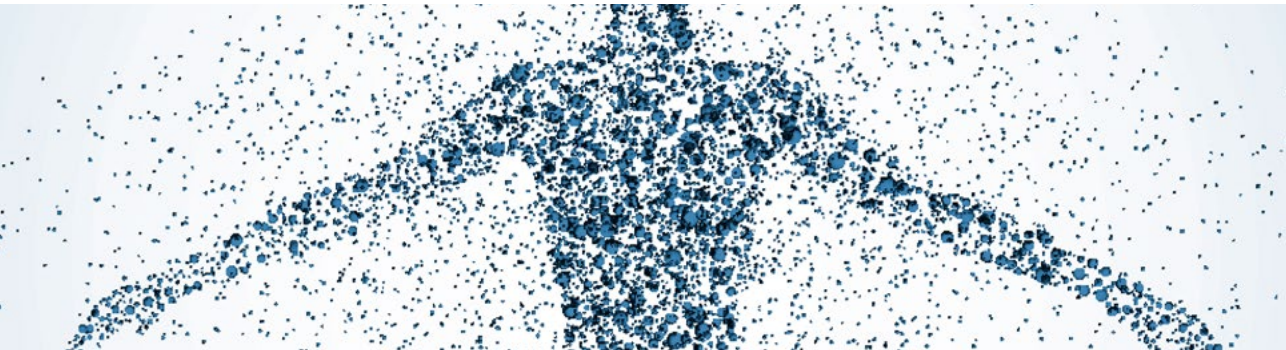
BIBLIOGRAFÍA

1. Parkes Weber F, Mellenschmied R. Telangiectasia macularis eruptiva perstans. Br J Dermatol Syphilol 1930;42:374.
2. Valent P, Horny HP, Scribano L, Longley BJ, Li CY, Schwartz LB. Diagnostic criteria and classification of mastocytosis: a consensus proposal. Leuk Res 2001;25:603-25.
3. Sotiriou E, Apalla Z, Ioannides D. Telangiectasia macularis eruptiva perstans successfully treated with PUVA therapy. Photodermatol Photoimmunol Photomed. 2010;26:46
4. Ellis DL. Treatment of telangiectasia macularis eruptiva perstans with the 585-nm flashlamp-pumped dye laser. Derm Surg 1996; 22:33



CASO 02

PLACA INDURADA EN HOMBRO



Sección:

Dermatosis en relación con la medicina interna

Autores:

Ana Julia García, Rocío Muñoz,
Alba Santamarina, Alberto Miranda

ANAMNESIS

Paciente varón de 57 años, sin alergias medicamentosas conocidas e hipertensión arterial como antecedente personal de interés, que acudió a la consulta de Dermatología de nuestro servicio en Febrero 2011, por una lesión en hombro derecho de 6 meses de evolución, que apareció tras picadura de garrapata y que ha ido aumentando de tamaño progresivamente.

EXPLORACIÓN FÍSICA

A la exploración, se observa una placa eritematosa, de un centímetro de diámetro, de consistencia elástica y borde bien definido (Fig1), localizado en cara externa de hombro derecho. No refería dolor a la palpación, ni otros síntomas sistémicos acompañantes.



Figura.1. Lesión en hombro

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Se solicitaron múltiples pruebas en las que se incluían:

- Analítica de sangre completa: hemograma, bioquímica, velocidad de sedimentación, inmunología y serología; cuyos resultados se encontraban dentro de la normalidad.
- Se realizó biopsia, donde se apreció un denso infiltrado de predominio linfocitario (Fig2), dérmico e hipodérmico, acompañado de eosinófilos, células plasmáticas e histiocitos que adopta un patrón difuso y nodular, formando algunos folículos con centro germinal. El estudio fenotípico muestra una amplia población de células T de origen reactivo y población B CD 20+ de distribución difusa. El estudio molecular FISH, no mostró traslocaciones cromosómicas para Malt 1, IgH, IgK, e IgL. El estudio de biología molecular, no mostró datos de infiltración por linfocitos clonales B y T.
- TAC cuello/tórax/abdominopélvico, sin alteraciones significativas.

DIAGNÓSTICO

Basándonos en estos hallazgos, se diagnosticó al paciente de Pseudolinfoma cutáneo de células B.

TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN

Con los datos obtenidos en la biopsia y el diagnóstico emitido, se decidió realizar extirpación completa de la lesión con el siguiente resultado anatomopatológico: epidermis con focal hiperpigmentación de la basal; en la dermis subyacente un infiltrado inflamatorio linfocitario crónico, en sabana en la parte central y con bordes irregulares en la periferia, ocasional presencia de áreas de aspecto folicular con centros germinales de aspecto reactivo de disposición intersticial y perivascular.

Focalmente se observan restos de un organismo no identificado, débilmente refringente, rodeado de células gigantes multinucleadas, lo cual podría corresponder con un fragmento de artrópodo. Tras la extirpación de la lesión cutánea, el paciente ha realizado revisiones anuales sin recidiva de la lesión.



COMENTARIO

Los pseudolinfomas cutáneos son un grupo heterogéneo de procesos linfoproliferativos benignos, de tipo B o T, que clínica e histológicamente pueden simular un linfoma cutáneo. Ésta reacción inmunológica reactiva, suele ser de causa desconocida, aunque se han descrito casos por picadura de artrópodos, fármacos, traumatismo, tatuajes, infección por *B. burgdorferi*, entre otros.

En el caso del pseudolinfoma B cutáneo, clínicamente se suele manifestar como una placa o nódulo solitario rosado, que se localiza principalmente en la parte superior del cuerpo. La histopatología, muestra un infiltrado celular mixto, que se sitúa preferentemente en la dermis superior. Está formado por linfocitos junto con histiocitos, eosinófilos y células plasmáticas.

Es preciso realizar un diagnóstico diferencial con los linfomas B primarios de la piel, como el linfoma centro folicular cutáneo y el linfoma de la zona marginal. Con el fin de identificar, la naturaleza benigna y reactiva de un infiltrado linfocítico cutáneo, realizaremos un estudio histopatológico, inmunohistoquímico y la biología molecular. Es fundamental realizar la búsqueda del agente causal, y realizar un seguimiento prolongado, por la posibilidad de transformación a un verdadero linfoma cutáneo.

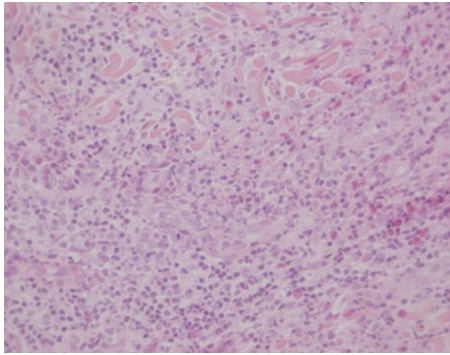


Figura.2. HE 40x Infiltrado linfocitario difuso.

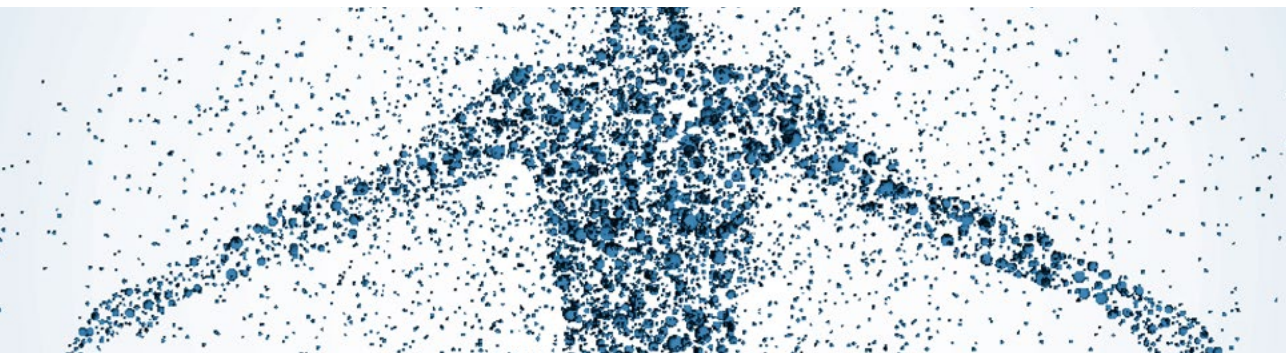
BIBLIOGRAFÍA

1. Rodríguez Torres A, Miranda A, Quiñones PA. Eritema Crónico Migratorio por *Borrelia burgdorferi*. Med Clin (Barc)1988;91:297-299.
2. Garrido Ríos A, Sanchez-Velicia L, Alvarez-Garrido H, Tejerina-García J, Miranda-Romero A. Lesion tumoral en regresión en un hombro. Piel. 2008;23(8):435-7.
3. Bachelez H. The Uncertain Status of Cutaneous Pseudolymphoma. Actas Dermosifiliogr.2009;100:Supl.1:33-7.
4. Vloten WA, Willemze R. The many faces of lymphocytoma cutis. JEADV (2003) 17, 3-6.
5. Ploysangam T, Breneman D, Mutasim D. Cutaneous pseudolymphomas. J Am Acad Dermatol 1998;38:877-905.



CASO 03

DERMATITIS FLAGELADA EN UN VARÓN ADULTO



Sección:

Dermatosis en relación con la medicina interna

Autores:

Federico Feltes Guzmán, Claudia Bernardez Guerra,
Salma Machan

Supervisión:

Luis Requena Caballero

ANAMNESIS

Varón de 53 años sin antecedentes personales clínicamente relevantes, que consultó por lesiones en tronco y raíz de miembros intensamente pruriginosas, de una semana de evolución. En revisiones posteriores manifestó además disnea progresiva y lesiones en manos, codos y cara.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Placas eritematosas de superficie granular, aspecto congestivo y áreas violáceas en glúteos. Placas lineales eritematosas, sobreelevadas, configurando un patrón flagelado en espalda (Figura 1), parte anterior del tórax y brazo izquierdo. Posteriormente desarrolló además placas eritemato-violáceas en dorso de articulaciones interfalángicas de los dedos de las manos, junto con edema y eritema violáceo en cara (Figura 2) y codos.



Figura.1 . a)Dermatosis flagelada en espalda. b) Detalle de la lesión.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

La analítica reveló aumento de reactantes de fase aguda (VSG, PCR y ferritina) y positividad para ANA, anti Ro 52 y anti MDA5. Los marcadores tumorales y la analítica básica no mostraron alteraciones aparte de las señaladas.

Las pruebas musculares –biopsia, RMN corporal total y electromiograma- no evidenciaron alteraciones.

Las pruebas funcionales pulmonares –espirometría, difusión de CO2 y test de marcha de 6 minutos- revelaron un patrón de neumopatía restrictivo.

La tomografía computarizada toraco-abdomino-pélvica y los marcadores tumorales negativos sirvieron para desestimar un origen paraneoplásico del cuadro.

La tomografía axial computarizada de alta resolución y la biopsia pulmonar mostraron compromiso pulmonar intersticial inflamatorio.

La biopsia cutánea de las lesiones de dermatitis flagelada mostró degeneración vacuolar de la hilera basal de la epidermis e infiltrado linfocitario perivascular superficial. En las pápulas de Gottron (dorso de articulaciones interfalángicas) los hallazgos histopatológicos consistieron en escamotización de la hilera basal, edema y dilatación de vasos en la dermis papilar.

La capilaroscopia de las lesiones periungueales demostró megacapilares y microhemorragias.

DIAGNÓSTICO

Dermatomiositis amiopática con anticuerpos anti MDA5, con afectación intersticial pulmonar.

TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN

El paciente desarrolló disnea progresiva y artralgias. Fue ingresado y tratado con metilprednisolona de 250 mg en 3 pulsos intravenosos y azatioprina oral. Se realizó protección ósea con 3 mg de ácido ibandrónico IV.

Siendo la respuesta inicial favorable, se dio de alta con tratamiento oral con prednisona 30 mg/día y tacrólimo 8 mg/día, tacrólimo tópico 0,1% para las lesiones cutáneas de la cara y clobetasol 0,05% crema en cura oclusiva para las manos.

COMENTARIO

La dermatomiositis es una colagenosis caracterizada por la afectación constante de la piel, con diversas lesiones, algunas casi patognomónicas como las pápulas de Gottron, el signo de Gottron y el eritema heliotropo, y otras mucho menos frecuentes, como la dermatitis flagelada. Simultáneamente puede haber compromiso muscular de diversa gravedad, aunque no es éste un hallazgo constante.

Pueden afectarse también articulaciones, esófago, corazón y pulmón; y puede haber calcinosis y vasculitis, estas dos últimas fundamentalmente en la variante juvenil de la enfermedad.

En los últimos años, se han añadido a los anticuerpos clásicos (anti-Jo1, anti-Mi2, anti-PI12, anti-PI7, anti SRP, etc) otros con implicaciones clínicas y etiológicas específicas. Concretamente, el anti 155/140, que indica la existencia de una neoplasia subyacente casi de forma constante, y el MDA5, que predice la aparición de enfermedad pulmonar intersticial, y en cambio, disminuye dramáticamente la posibilidad de un origen neoplásico del cuadro.

Asimismo, en los pacientes con MDA5 + y afectación pulmonar, la ferritina suele estar elevada, y su nivel está relacionado con la gravedad del cuadro pulmonar, siendo útil para el seguimiento.

Desde el punto de vista dermatológico, son característicos en los pacientes con anticuerpos anti MDA5 las úlceras cutáneas, el dolor de mucosas y la presencia de pápulas eritematosas en palmas. En nuestro paciente, sólo éstas últimas estaban presentes. El signo de Gottron, las manos de mecánico y la alopecia difusa también son más frecuentes que en presencia de otros anticuerpos. La afectación muscular en estos pacientes es mínima o nula. No suelen haber otros anticuerpos de dermatomiositis presentes cuando los anticuerpos MDA5 son positivos.

El pronóstico de la enfermedad pulmonar intersticial en los pacientes con anticuerpos MDA5 es muy sombrío, siendo no obstante el trasplante pulmonar una opción valorable en muchos casos.

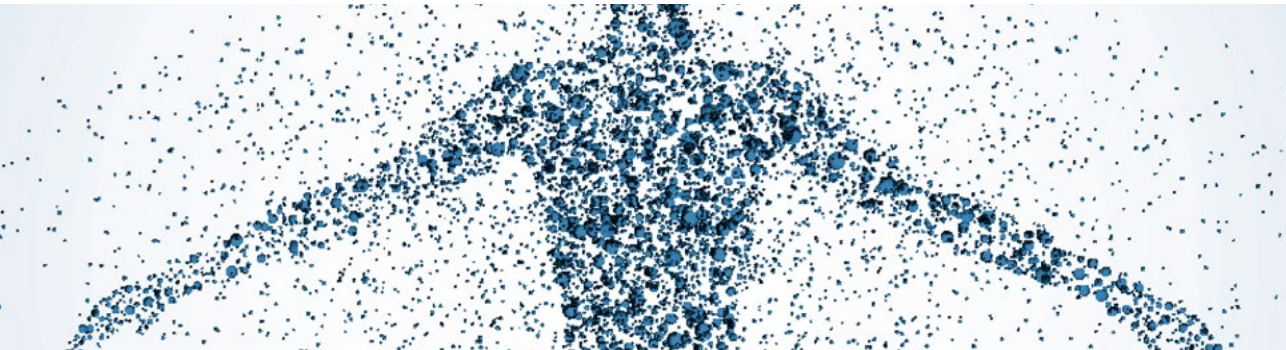


Figura.2. a) Dermatitis flagelada en escote. b) Eritema heliotropo y edema en cara.



CASO 04

NÓDULOS ERITEMATOVIOLÁCEOS EN PACIENTE CON LEUCEMIA PROMIELOCÍTICA AGUDA



Sección:

Dermatosis en relación con la medicina interna

Autores:

Deisy Elizabeth Cieza Díaz, María Dolores Mendoza Cembranos,
Laura Gómez-Recuero Muñoz, María del Carmen Ceballos Rodríguez

Supervisión:

Ricardo Suárez Fernández

ANAMNESIS

Se trata de una mujer de 23 años, sin antecedentes personales de interés, que ingresó en nuestro hospital con diagnóstico reciente de leucemia mieloide aguda tipo M3 (promielocítica) con coagulopatía y trombopenia asociada. Se inició quimioterapia de inducción con idarubicina (IDA) y ácido todo-trans-retinoico (ATRA). A las 48 horas la paciente requirió ingreso en la unidad de cuidados intensivos por probable síndrome del ATRA (fiebre, insuficiencia respiratoria con hipoxemia e infiltrados pulmonares), con buena evolución del episodio al iniciar dexametasona.

En el día + 16 de la quimioterapia de inducción con ATRA, empezó con fiebre de 38°C, sin inestabilidad hemodinámica en ningún momento, por lo que se amplió cobertura antibiótica y antifúngica con meropenem, vancomicina, amikacina y caspofungina y se extrajeron hemocultivos. La paciente en este momento no presentaba neutropenia. En el día +18 nos avisaron para valorar la aparición de 2 nódulos dolorosos en pierna derecha, de 48 horas de evolución, que en las últimas 24 horas habían evolucionado de manera tórpida.

EXPLORACIÓN FÍSICA

En cara posterior de pierna derecha, se evidenció 2 nódulos eritematovioláceos. El de mayor dimensión, de 25 mm, presentaba un área necrótica central con 2 halos periféricos de avance, uno interno de color purpúrico y otro externo eritematoedematoso que fueron incrementando de tamaño en los días siguiente (fig. 1).

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- Hemograma: leucocitos 1.400 x10⁹/L (neutrófilos 1.100 x10⁹/L), Hemoglobina 8 d/dL, Plaquetas 16 x10⁹/L

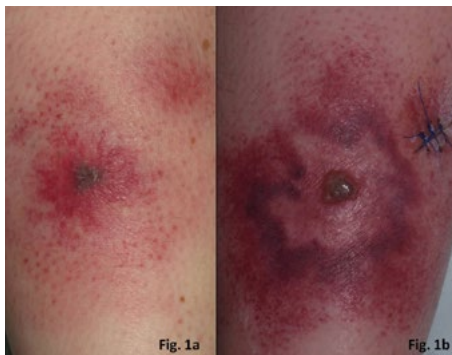


Figura.1. En cara posterior de pierna derecha, a) 2 nódulos eritematovioláceos, uno de ellos con un área necrótica central y 2 halos periféricos de avance b) a los dos días, progresión del borde de avance con vesícula central.

- Bioquímica básica: normal. PCR 7.4
- Ecografía de partes blandas: se observó un aumento de ecogenicidad y del espesor del tejido celular subcutáneo, sin evidencia de colecciones y sin afectación de la fascia muscular.
- Estudio histológico de biopsia en cuña de uno de los nódulos: epidermis normal. En la dermis superficial se observó extravasación de hematíes e infiltrado inflamatorio perivascular. En los septos hipodérmicos se evidenció un infiltrado inflamatorio constituido en su mayor parte por neutrófilos. Se observó afectación periférica del lobulillo adiposo de escasa cuantía. No se observaron imágenes de vasculitis, ni de necrosis, ni elementos fúngicos con la tinción de PAS. No se incluyó músculo en la biopsia.
- Cultivos de biopsia para hongos, bacterias y micobacterias: todos negativos
- Hemocultivos: negativos



DIAGNÓSTICO

Síndrome de Sweet paniculítico inducido por el ácido todo-trans-retinoico

TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN

Cuando valoramos a la paciente se decidió realizar una biopsia en cuña para estudio microbiológico e histológico, y antes de obtener los resultados, ante la sospecha de una micosis profunda por hongos angiotropos, en conjunto con el servicio de hematología, se decidió ampliar cobertura antifúngica con anfotericina B intravenosa.

En el día + 21, dado que los cultivos permanecían estériles, se decide iniciar dexametasona 12 mg/d manteniendo el tratamiento con ATRA, con mejoría clara del cuadro clínico, desaparición de la fiebre y resolución de las lesiones cutáneas.

COMENTARIO

El síndrome de Sweet es una dermatosis neutrofílica febril, con muy buena respuesta a esteroides sistémicos, que puede ser idiopática o estar asociado con enfermedad hematológica, inflamatoria, inmunológica, infecciosa, neoplasia sólida, embarazo y también con fármacos, sobre todo con los factores estimulantes de colonias de granulocitos-monocitos. El ATRA, de forma poco frecuente produce un síndrome de Sweet.¹

En nuestro caso, el cuadro clínico-histológico, la buena respuesta a corticoides, los cultivos microbiológicos negativos y el inicio de la clínica luego de la terapia de inducción, nos orientan a pensar en un síndrome de sweet paniculítico. El ATRA, de forma poco frecuente puede inducir un síndrome de Sweet cuando los promielocitos inmaduros se convierten a granulocitos y puede considerarse una forma parcial de síndrome de ATRA (síndrome inflamatorio que ocurre en 25% de los pacientes tratados con ATRA) y un marcador de efectividad del tratamiento. El síndrome de Sweet paniculítico es raro y los neutrofilos se observan en el lóbulo, en el septo o en ambos, con o sin compromiso dérmico.²

Recientemente, se ha descrito el síndrome de Sweet necrotizante que puede imitar una fascitis necrotizante.³ En la biopsia de nuestro caso no se observaron imágenes de necrosis, ni afectación de músculo en la prueba de imagen, pero en la evolución había empezado a realizar necrosis central de la epidermis, que quizás no progresó por la pronta instauración del tratamiento esteroideo. Por lo tanto debemos estar atentos a esta inusual presentación.

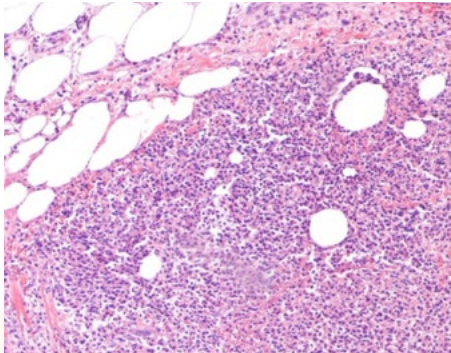


Figura.2. Infiltrado inflamatorio constituido por neutrófilos en los septos y periferia del lobulillo graso (H-E x 20)

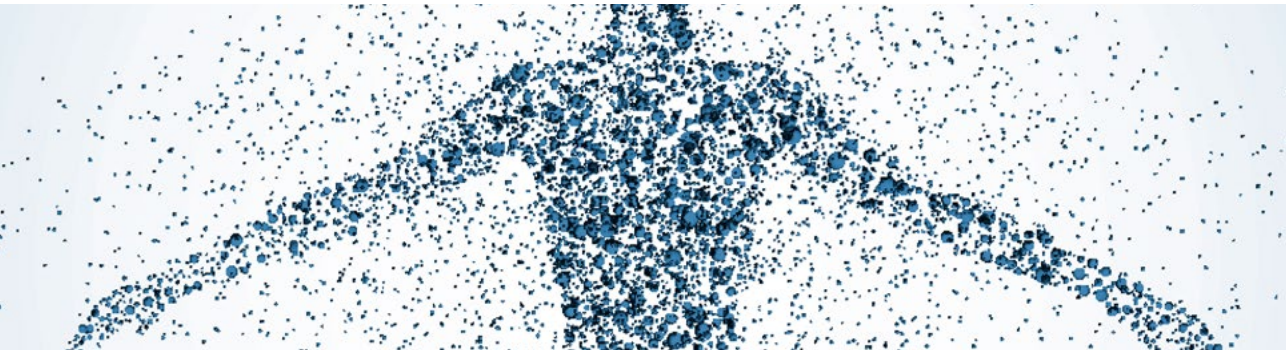
BIBLIOGRAFÍA

1. Astudillo L, Loche F, Revnish W, Rigal-Huquet F, Lamant L, Pris J. Sweet's syndrome associated with retinoic acid syndrome in a patient with promyelocytic leukemia. *Ann. Hematol.* 2002; 81 (2): 111-4.
2. Jagdeo J, Campbell R, Long T, Muglia J, Telang G, Robinson-Bostom L. Sweet's syndrome-like neutrophilic lobular panniculitis associated with all-trans-retinoic acid chemotherapy in a patient with acute promyelocytic leukemia. *J Am Acad Dermatol.* 2007; 56:690-3.
3. Necrotizing Sweet syndrome: A new variant of neutrophilic dermatosis mimicking necrotizing fasciitis. *J Am Acad Dermatol.* 2012; 67: 945-54.



CASO 05

LESIONES ERITEMATOSAS MACULOPAPULOSAS DISEMINADAS DE MORFOLOGÍA ANULAR



Sección:

Dermatosis en relación con la medicina interna

Autores:

Natividad López Ibáñez, Ana Márquez García,
Carolina Vila Sava

Supervisión:

Antonio Rodríguez Pichardo



ANAMNESIS

Paciente de 56 años con antecedentes personales de intolerancia a captopril, hipertensión arterial en tratamiento con betabloqueantes y hallazgo casual de tumor en cerebelo hace tres años tras realización de resonancia magnética nuclear cervical, asintomático, sin producir efecto masa, en seguimiento por Neurología del Hospital Virgen del Rocío de Sevilla. Antecedentes familiares de tía materna con lupus eritematoso sistémico.

Consulta por lesiones maculosas eritematovioláceas, de morfología anular, en regiones preauriculares, tronco, brazos y espalda de dos meses de evolución, tratadas con corticoides desde hace dos semanas. Las lesiones presentan atrofia central y borde eritematoso activo, algunas infiltradas, que no blanquean a la presión.

El cuadro no se acompaña de fiebre. Sí aparece una fotosensibilidad marcada, ya que, tras la exposición solar refiere presentar lesiones eritematosas dolorosas en las zonas fotoexpuestas.

Asimismo, presenta astenia de meses de evolución, anorexia con pérdida de 10 kilos de peso y somnolencia, así como artralgias y un temblor intencional que le dificulta las actividades de mayor precisión, hallazgo compatible con mayor probabilidad con la lesión descrita anteriormente en el cerebelo.



EXPLORACIÓN FÍSICA

Lesiones eritematovioláceas de morfología anular con borde activo sobreelevado y cierta atrofia central, distribuidas por regiones preauriculares, zona del tronco, miembros superiores y espalda, de tamaño variable, que no blanquean a la vitropresión y algunas de ellas presentan infiltración.

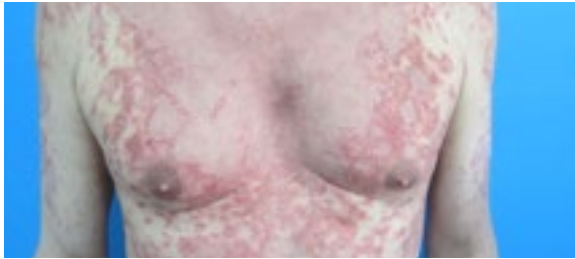


Figura.1. Maculopápulas eritematosas confluentes de morfología anular en región anterior del tronco.



Figura.2. Mismas lesiones anteriormente descritas, localizadas en la espalda.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Tras la retirada del tratamiento corticoideo, se decide hacer biopsia punch de la piel del abdomen a los 10 días, obteniéndose como resultado una dermatitis vacuolar de la interfase con marcada atrofia epidérmica, cuerpos coloides, depósitos de mucina dérmicos e infiltrado inflamatorio perivascular y perifolicular, compatible con lupus eritematoso.

Asimismo, se solicitó estudio de inmunofluorescencia directa, sin evidenciar depósitos de inmunoglobulinas (IgG, IgA, IgM, IgE), complemento (C1q, C3, C4), ni fibrinógeno; hemograma, el cual dio como resultado un síndrome anémico (Hb 12,7 g/dl) normocítico normocrómico y plaquetopenia (137000); serología de citomegalovirus y virus de Epstein-Barr que fue negativa para IgM y positiva para IgG, indicando infección pasada; bioquímica, estudio de lípidos, complemento, marcadores tumorales y proteinograma normales; VSG normal; y cribado de autoinmunidad, obteniendo como resultado ANA positivos en patrón nuclear moteado pero a muy bajos niveles (1/80), anti-dsDNA dudoso, antiRo positivo débil y antiSSA positivo débil.

Por tanto, tras los hallazgos obtenidos, el paciente cumplía 4 criterios de lupus de los 11 establecidos, y, por tanto, compatible con el diagnóstico: fotosensibilidad, lesiones discoides, ANA positivos (tras diez días de la suspensión de corticoides) y artralgias.

En cuanto a la anorexia que presentaba el paciente, podría ser considerada como un síntoma psiquiátrico característico del lupus eritematoso, aunque ésta no entraría dentro de los 11 criterios establecidos, ya que dentro del criterio síntomas psiquiátricos, únicamente engloban a la psicosis y a las convulsiones.



DIAGNÓSTICO

Lupus cutáneo subagudo



TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN

Se recomendó cloroquina fosfato 250 mg un comprimido cada 24 horas durante 3 meses (posteriormente se recomendó emplearlo 4 días a la semana), pimecrolimus 10 mg/g crema 1 aplicación cada 12 horas durante 3 meses en las lesiones de la cara y fotoprotección con FPS 50.

Tras realizar dicho tratamiento, presentó una importante mejoría de las lesiones, apareciendo solamente máculas residuales y niveles de autoanticuerpos sistémicos muy bajos.



COMENTARIO

El lupus eritematoso cutáneo subagudo presenta dos tipos de manifestaciones clínicas: las lesiones iniciales son pápulas o placas eritematosas, que evolucionan a placas hiperqueratósicas o anulares/políciclicas. Algunos pacientes pueden desarrollar vesiculoampollas en la periferia de las lesiones anulares. Las lesiones son fotosensibles, por

lo que van a predominar en la parte superior de la espalda, los hombros, las superficies extensoras de los brazos, la región cervical y, con menos frecuencia, en la cara. En general las lesiones curan sin dejar cicatriz, pero pueden ocasionar áreas de hipopigmentación y telangiectasias muy persistentes e incluso permanentes.

A veces las lesiones tienen un aspecto psoriasiforme con elementos eritematoescamosos.

Un 15-20% de los pacientes con lupus eritematoso cutáneo subagudo presentará lesiones de lupus eritematoso cutáneo agudo o de lupus eritematoso cutáneo crónico en algún momento de su enfermedad, y un 50% de ellos cumple criterios del American College of Rheumatology, aunque las manifestaciones graves, como la nefritis o la afectación del sistema nervioso central, son infrecuentes. Los síntomas sistémicos más frecuentes son: artralgias, artritis, malestar, fiebre y mialgias.

El lupus eritematoso cutáneo subagudo se ha asociado con diversas enfermedades, incluyendo síndrome de Sjögren, púrpura trombopénica idiopática, vasculitis urticarial y deficiencia de factores del complemento.



BIBLIOGRAFÍA

1. Bano S, Bombardieri S, Doria A, Iaccarino L, Lehmann P, Mosca M. Lupus erythematosus and the skin. Clin Exp Rheumatol. 2006; 24 (I Suppl 40): S26- 35 .
2. Lee HJ, Sinha AA. Cutaneous lupus erythematosus: understanding of clinical features, genetic basis, and pathobiology of disease guides therapeutic strategies. Autoimmunity. 2006; 39: 433-4.
3. Callen JP. Cutaneous lupus erythematosus: a personal approach to management. Australas J Dermatol 2006; 47: 13-27.
4. Fonseca E, Álvarez R, González MR, Pascual D. Prevalence of anticardiolipin antibodies in subacute cutaneous lupus erythematosus. Lupus. 1992; 1: 265-8.
5. Wallace DJ. Management of lupus erythematosus: recent insights. Curr Opin Rheumatol. 2002; 14: 212-9.



CASO 06

ENFERMEDAD DE CROHN VULVAR EN MUJER ANCIANA



Sección:

Dermatosis en relación con la medicina interna

Autores:

A. Bouret Lebrón, I. Marín Cabañas, M. Arribas Granados

Supervisión:

I. Betloch Mas

ANAMNESIS

Mujer de 72 años, hipertensa, DM tipo 2, insuficiencia cardiaca, FA, mieloma múltiple, enfermedad renal crónica: trasplante renal donante cadáver en 1999. Exéresis de pólipos anales gigantes en abril del 2012. Acude a la consulta de dermatología por presentar edema vulvar y úlceras lineales en los labios mayores, muy dolorosas de 10 días de evolución.

EXPLORACIÓN FÍSICA

A la exploración física se aprecian múltiples úlceras lineales, en sacabocados, que afectan desde los labios mayores hasta el ano y son muy dolorosas (Fig. 1a).



Figura.1.a. Úlceras lineales bien delimitadas, con un fondo fibrinoso.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

El estudio analítico que había incluido hemograma, bioquímica, serología, inmunomicrobiología, no mostraron alteraciones significativas y el cultivo de exudado mostró contaminación.

En el estudio histológico de las úlceras se observó una epidermis engrosada y acantósica con un infiltrado inflamatorio linfoplasmocitario, presencia de granulomas no necrotizantes en la dermis con células gigantes multinucleadas de touton y neogénesis vascular. (Fig. 2a y 2b).

La colonoscopia mostró en sigma un edema en mucosas y se observaron úlceras excavadas con aspecto en empredado (Fig. 2c) , en el recto se encontró una gran úlcera abigarrada, compatible con enfermedad inflamatoria intestinal (Fig. 2d).

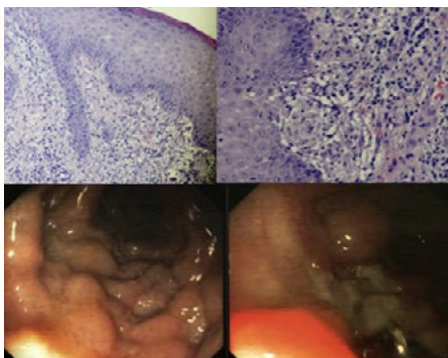


Figura 2a. engrosamiento epidérmico y acantosis. 2b. Microgranulomas no necrotizantes, cel. Multinucleadas de Touton y neogénesis vascular. 2c. Sigma: edema en mucosas y úlceras excavadas 2d. Recto: Gran úlcera abigarrada.

DIAGNÓSTICO

Enfermedad de Crohn cutánea.

TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN

Se inicio tratamiento con Metrodinazol 500 mg cada 12 horas (dosis ajustada por su insuficiencia renal) y Prednisona 30 mg cada 24 hrs. Presentó notable mejoría clínica a los 15 días.

COMENTARIO

La enfermedad de Crohn es una inflamación de etiología desconocida, que afecta mas frecuentemente entre la 2ª y 4ª década de la vida y en cuya patogenia participa una alteración de la respuesta inmune. Puede afectar la totalidad del tracto digestivo y dar manifestaciones sistémicas y extra intestinales. La afectación cutánea ocurre en un 22-44 % de los pacientes y hasta el 20% presentan lesiones cutáneas sin afectación gastrointestinal.

Presentamos un caso atípico de enfermedad de Crohn ya que su edad de aparición fue tardía. La presencia de úlceras lineales en genitales es la clave diagnóstica para sospechar esta enfermedad y destacamos la buena evolución de la paciente tras iniciar el tratamiento.



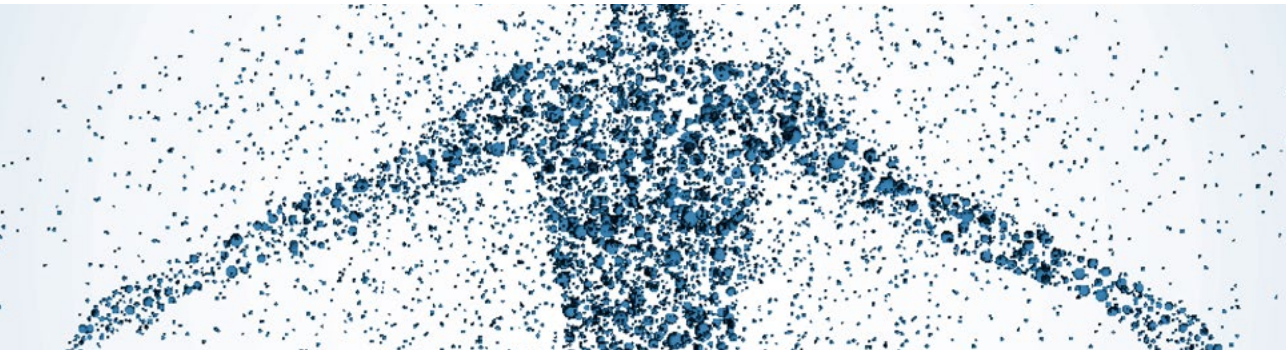
BIBLIOGRAFÍA

1. Andreani SM, Ratnasingham K, Dang HH, Gravante G, Giordano P. Crohn's disease of the vulva. *Int J Surg.* 2010;8(1):2-5. doi: 10.1016/j.ijso.2009.09.012. Epub 2009 Oct 1.
2. Leu S, Sun PK, Collyer J, Smidt A, Stika CS, Schlosser B, Mirowski GW, Vanagunas A, Buchman AL. Clinical spectrum of vulva metastatic Crohn's disease. *Dig Dis Sci.* 2009 Jul;54(7):1565-71. doi: 10.1007/s10620-008-0448-y. Epub 2009 May 7.
3. Kuloğlu Z, Kansu A, Demirçeken F, Bozkir M, Kundakçi N, Bingöl-Koloğlu M, Girgin N. Crohn's disease of the vulva in 10 year old girl. *Turk J Pediatr.* 2008 Mar-Apr;50(2):197-9.
4. Girszyn N, Leport J, Arnaud L, Kahn JE, Piette AM, Bletry O. Crohn's disease affecting only vulvoperineal area. *Presse Med.* 2007 Dec;36(12 Pt 1):1762-5. Epub 2007 Jun 22. French.



CASO 07

CUANDO “LA PIEL NOS HABLA”. ERUPCIÓN CUTÁNEA Y DEBILIDAD PARA PONERNOS EN ALERTA



Sección:

Dermatosis en relación con la medicina interna

Autores:

Luis Miguel Valladares Narganes, Mercedes Otero Rivas

Gema Pérez Paredes

Supervisión:

Pedro Sánchez Sambucety

ANAMNESIS

Varón de 59 años ex fumador importante y UDVP (usuario de drogas por vía parenteral), con antecedentes personales de infección por VIH en tratamiento con TARGA (terapia antirretroviral de gran actividad) con buena adherencia y cargas virales indetectables desde hace años, quimioprofilaxis con isoniazida por prueba de Mantoux y Quantiferon positivo sin evidencia de enfermedad tuberculosa y sarcoma de Kaposi en piernas controlado con tratamiento radioterápico. Acude a nuestra consulta por presentar desde hace dos meses un cuadro de pérdida de peso, dolor muscular y debilidad progresiva de predominio en raíz de extremidades con incapacidad para realizar tareas cotidianas e importante limitación funcional acompañado de una erupción cutánea de aparición súbita desde hace dos semanas en región facial, tronco y extremidades por la cual nos es remitido para su valoración. No refería afectación de mucosas, ni ingesta de nuevos fármacos, ni sintomatología infecciosa previa o concomitante.

EXPLORACIÓN FÍSICA

En la exploración dermatológica el paciente presentaba a nivel facial un eritema macular periocular tenue de coloración violácea asintomático (eritema en heliotropo) acompañado de una erupción macular eritematosa en tronco, afectando la V del escote donde aparecía acompañado de placas poiquilodérmicas y telangiectásicas, y en la parte posterior del cuello, espalda y hombros donde el eritema era de aspecto más infiltrativo (signo del chal). La erupción también afectaba a cara externa de brazos, muslos (signo de las pistoleras) y rodillas. Llamaba la atención la afectación de las manos en forma de eritema periungueal y, de forma característica, la aparición de pequeñas pápulas hiperqueratósicas confluentes en la parte superior de los nudillos (pápulas de Gottron) (Fig. 1).

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- Se solicitó estudio completo con hemograma, bioquímica con enzimas musculares, coagulación y serologías para lues, hepatitis B y C. Se obtuvieron cifras de CK (creatinquinasa) de 2436 U/L (20 – 200), LDH de 683 U/L (240 – 480), Aldolasa de 51 U/L (1 – 10), enzimas hepáticas ligeramente elevadas, VSG de 81 mm y PCR de 35 mg/l (0 – 5) con resto de resultados dentro de la normalidad o negativos.
- Carga viral para VIH indetectable.
- Ante la sospecha diagnóstica se realizó biopsia cutánea de una de las placas eritematosas de la parte posterior del cuello para estudio mediante hematoxilina-eosina. El estudio histológico mostraba una dermatitis liquenoide de interfase con marcada degeneración vacuolar de la membrana basal y presencia de cuerpos coloides y un material laxo y basófilo que diseca las fibras de colágeno en la dermis superficial correspondiente a mucina siendo estos hallazgos compatibles con dermatomiositis (Fig. 2).
- Se completó el estudio solicitando autoinmunidad y complemento incluyendo eautoanticuerpos musculares analizadas mediante inmunoblot obteniéndose ANAs + a título de 1/1280 con antiDNA nativo negativos, screening ENAs y ANCA's negativos, C3 y C4 ligeramente aumentados y anticuerpos específicos de miositis negativos.
- La electromiografía demostró un patrón de conducción miopático, decidiéndose no realizar biopsia muscular por el momento.
- La ecografía abdominal mostraba signos de esteatosis hepática sin otros hallazgos significativos y la radiografía de tórax mostraba una lesión nodular espiculada en lóbulo pulmonar superior izquierdo no visible en estudios anteriores.

- Ante dichos hallazgos se solicitaron marcadores tumorales estando dentro de los límites de la normalidad salvo la NSE (Enolasa Neuro-específica) con niveles de 25,2 (0 – 17).
- Estudio de extensión mediante TAC con contraste cerebral y tóraco-abdomino-pélvico que revelaron una masa hilar izquierda de aproximadamente 5 cm junto con adenopatías perihiliares y paraaórticas por delante del cayado, no observándose lesiones metastásicas a distancia.
- Se realizó estudio citológico mediante broncoaspirado de la masa pulmonar con resultado de infiltración por carcinoma microcítico de pulmón con estudio inmunohistoquímico positivo para CD56, sinaptofisina y TTF1.



DIAGNÓSTICO

Con los hallazgos descritos se realizó el diagnóstico de dermatomiositis paraneoplásica.



TRATAMIENTO

El paciente fue enviado en primer lugar de forma prioritaria al servicio de oncología para estadiaje del tumor y valoración para inicio de tratamiento oncológico precoz decidiéndose, debido a la extensión locoregional, tratamiento quimioterápico (QT) con carboplatino-etopósido y radioterapia (RT) concomitante más radioterapia holocraneal profiláctica.

Con el consentimiento del oncólogo e infectólogo se inició tratamiento con corticoterapia sistémica con prednisona oral a dosis de 40 mg/kg/día por la mañana (0,5 mg/kg/día) junto con omeprazol 20 mg, calcio y vitamina D y dieta antidiabética para control sintomático del cuadro miopático.

👍 EVOLUCIÓN

Tras dos semanas de tratamiento quimioterápico y corticoideo el paciente presentó discreta mejoría clínica de la miopatía, atenuación de las lesiones cutáneas desapareciendo casi por completo en brazos, muslos y rodillas y descenso notable de los niveles de CK, LDH y aldolasa.

En cuanto al carcinoma microcítico de pulmón, se obtuvo remisión parcial mayor con reducción radiológica importante de la masa pulmonar tras completar tratamiento con QT Y RT.

A los nueve meses, sin lesiones cutáneas constatables, con enzimas musculares en niveles normales y con visible deterioro general, el paciente sufre recaída tumoral con afectación pulmonar y adenopática acompañado de fiebre y dificultad respiratoria por infección respiratoria complicada. Se decide ingresar al paciente para iniciar antibioterapia sistémica y soporte respiratorio con mala respuesta al tratamiento y evolucionando hacia un cuadro de distrés respiratorio agudo por el cual el paciente fallece a la semana del ingreso.



Figura 1A. Eritema en heliotropo. 1B. Signo de Gottron 1C. Signo de la V del escote.



COMENTARIO

La dermatomiositis es una miopatía inflamatoria idiopática con una clínica cutánea muy característica. Fue descrito en 1975 por Bohan y Peter como un cuadro de debilidad muscular simétrica proximal con alteraciones en las pruebas musculares (biopsia, electromiograma y/o enzimas musculares) y alteraciones cutáneas que engloban el signo de Gottron (pápulas en dorso de las articulaciones interfalángicas), rash en heliotropo, el signo del chal, el signo de la V, las "manos de mecánicos" y la calcinosis subcutánea¹.

La importancia del cuadro radica en la posibilidad de aparecer una neoplasia subyacente (15-25% de casos) lo que empobrece el pronóstico de forma sustancial. Los cánceres más frecuentes relacionados son el de ovario, páncreas y pulmón².

El dermatólogo juega un papel fundamental en el diagnóstico y en el despistaje de neoplasia asociada, sobretodo en aquellos casos de edad avanzada, síndrome constitucional y con clínica cutánea florida o asociados a necrosis cutánea³⁻⁴.

La asociación entre dermatomiositis y cáncer microcítico de pulmón, a diferencia de otros tipos de cáncer de pulmón, ha sido poco descrito en la literatura, en nuestro caso con desenlace fatal⁵.

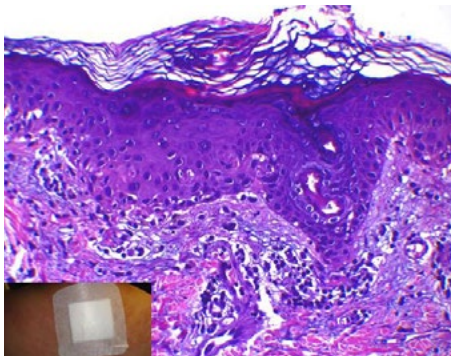


Figura 2. Imagen histológica obtenida del “signo del chal” que muestra una dermatitis liquenoide de interfase con degeneración vacuolar y cuerpos coloides.

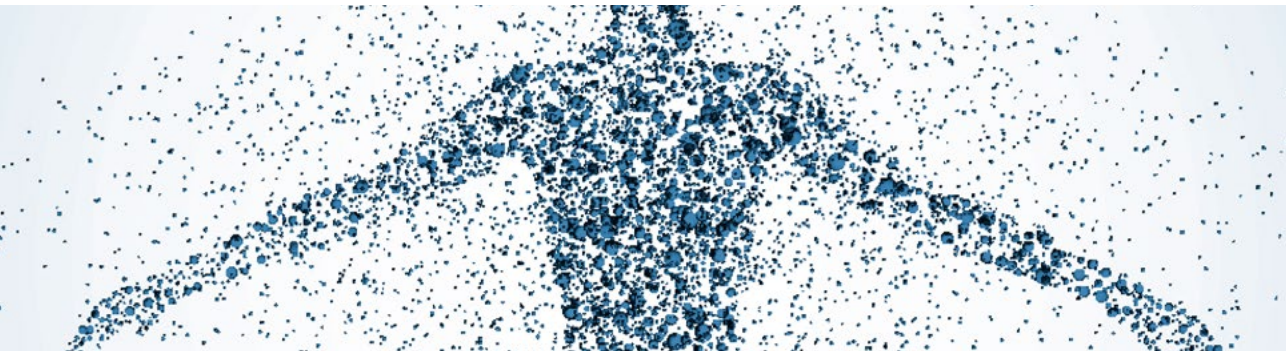
BIBLIOGRAFÍA

1. Bohan A, Peter JB. Polymyositis and dermatomyositis. N Eng J Med. 1975 Feb 20; 292(8):403-7.
2. Ciudad-Blanco C, Avilés-Izquierdo JA, Campos-Domínguez M, Suárez-Fernández R, Lázaro-Ochaita P. Dermatomiositis: estudio y seguimiento de 20 pacientes. Actas Dermosifilogr. 2011; 102(6): 448-55.
3. Vílchez F, Camacho E, Alcaraz I, López N, Herrera E. Dermatomiositis y vasculopatía livedoide: primera manifestación de una neoplasia. Actas Dermosifilogr. 2011 Mar; 102(2): 155-7.
4. Hill CL, Zhang Y, Sigurgeirsson B, Pukkala E, Mellekjær L, Airio A, Evans SR, Felson DT. Frequency of specific cancer types in dermatomyositis and polymyositis: a population-based study. Lancet 2001 Jan 13; 357(9250):96-100.
5. Lee WY, Kastelik J, Campbell A, Avery G, MCGivern D, Lind M. A case report of dermatomyositis associated with small cell lung cancer. Tumori 2012 Nov; 98(6): 158-61.



CASO 08

PLACAS INDURADAS VIOLÁCEAS EN UNA MUJER DE 42 AÑOS



Sección:

Dermatosis en relación con la medicina interna

Autores:

Irene Marín Cabañas, Angélica María Bouret Lebrón,
María Leiva Salinas, Mar Blanes Martínez

ANAMNESIS

Presentamos el caso de una mujer de 42 años sin antecedentes patológicos de interés que acudió a nuestra consulta por presentar unas lesiones cutáneas de 1 año de evolución, asintomáticas.

EXPLORACIÓN FÍSICA

En la exploración observamos tres placas induradas de coloración violácea con una zona central blanco-amarillenta, localizadas en el abdomen, el antebrazo derecho y el escote. (Figura.1)



Figura.1. Placa violácea con zona central blanco-amarillenta de localizada en el abdomen.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Realizamos una biopsia en sacabocados de la placa del abdomen que mostró la existencia de una inflamación granulomatosa con histiocitos y células gigantes multinucleadas junto con necrobiosis del colágeno dérmico y fibrosis ocupando la dermis superficial y profunda. No se observaron cristales de colesterol. (Figura.2)

DIAGNÓSTICO

En base a los hallazgos histopatológicos se realizó el diagnóstico de xantogranuloma necrobiótico. Solicitamos a continuación una analítica sanguínea que objetivó una anemia microcítica (10,9g/dl) y un pico monoclonal de IgG/Kappa en la inmunolectroferesis. La paciente fue derivada al servicio de Hematología donde tras realizar los estudios pertinentes, que incluyeron biopsia de la médula ósea, una punción aspiración con aguja fina de la grasa subcutánea y una serie ósea, fue diagnosticada de mieloma múltiple estadio 1.

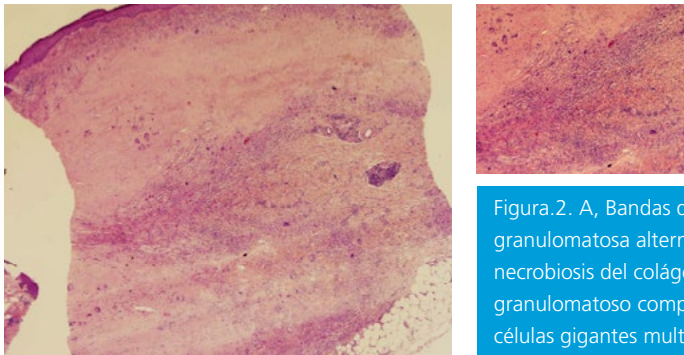


Figura.2. A, Bandas de inflamación granulomatosa alternando con áreas de necrobiosis del colágeno (HE x 40). B, Infiltrado granulomatoso compuesto por histiocitos y células gigantes multinucleadas (HE x 100).

TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN

Iniciamos el tratamiento de las lesiones cutáneas con pomada de clobetasol, logrando una discreta mejoría de las mismas. El servicio de Hematología ha decidido seguir una actitud expectante por el momento, puesto que la paciente permanece clínicamente asintomática de su mieloma.



COMENTARIO

El xantogranuloma necrobiótico es un proceso cutáneo poco frecuente, de evolución crónica y causa desconocida. Clínicamente se caracteriza por la aparición de placas o nódulos de consistencia firme y coloración rojo-amarillenta que pueden contener telangiectasias, zonas atróficas y presentar tendencia a la ulceración. Las lesiones suelen ser asintomáticas y se localizan preferentemente en el área periorbitaria, pero también pueden aparecer en el tronco y en las extremidades. El examen histopatológico muestra inflamación granulomatosa en la dermis, junto con focos de necrobiosis del colágeno. La presencia de cristales de colesterol es característica, pero pueden estar ausentes como sucedió en nuestro caso. Resulta de particular interés destacar la asociación del xantogranuloma necrobiótico con paraproteinemia, sobre todo gammapatía monoclonal de tipo IgG-kappa, y menos frecuentemente con el mieloma múltiple, como en la paciente que presentamos. El manejo terapéutico suele ser difícil, siendo la evolución de las lesiones cutáneas independiente del curso de la gammapatía monoclonal.

Este caso representa, una vez más, el importante papel que desempeña el Dermatólogo en el diagnóstico de enfermedades sistémicas a partir de los hallazgos cutáneos.

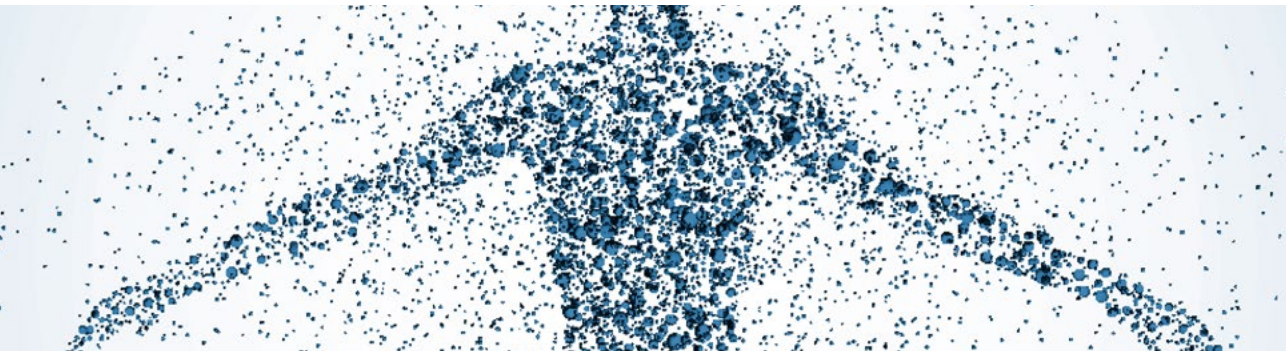
 **BIBLIOGRAFÍA**

1. Wood AJ, Wagner MV, Abbott JJ, Gibson LE. Necrobiotic xanthogranuloma: a review of 17 cases with emphasis on clinical and pathologic correlation. *Arch Dermatol*. 2009 Mar;145(3):279-84.
2. Hawryluk EB, Izikson L, English JC 3rd. Non-infectious granulomatous diseases of the skin and their associated systemic diseases: an evidence-based update to important clinical questions. *Am J Clin Dermatol*. 2010;11(3):171-81.
3. Spicknall KE, Mehregan DA. Necrobiotic xanthogranuloma. *Int J Dermatol*. 2009 Jan;48(1):1-10.



CASO 09

NIÑO CON LESIONES CUTÁNEAS DESDE LOS DOS AÑOS DE EDAD



Sección:

Dermatosis en relación con la medicina interna

Autores:

Valentín de Benito Rica, Marta Rubio Lombraña,
Adrián de Quintana Sancho, Salomé Álvarez Sánchez

ANAMNESIS

Niño de 8 años que ingresó en el Servicio de Pediatría para estudio de un síndrome cutáneo que presentaba desde los 2 años de edad. Solicitaron interconsulta con Dermatología el primer día de ingreso.

Antecedentes personales: Nacido en China, llevaba viviendo en España los últimos 3 años, pero no había consultado a ningún médico hasta que fue al pediatra 6 meses antes. Estaba correctamente vacunado en China y se había completado con el calendario vacunal español.

Referían que desde los 2 años presentaba lesiones cutáneas en la cara y las extremidades. Las lesiones de la cara empeoraban con la exposición solar. También referían que desde los pocos años de edad manifestaba debilidad para la actividad física. Las manifestaciones cutáneas habían sido tratadas con medicina tradicional china, pero ningún médico lo había valorado hasta 6 meses antes, cuando fue atendido por un pediatra y un dermatólogo.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Afebril, con buen estado general. Su peso era de 26 Kg (percentil 25-75) y la talla 134 (percentil 75). Fenotipo delgado, con aparente disminución de masa muscular en las extremidades, pero en la exploración de la fuerza realizada por los pediatras el signo de Gowers (de debilidad muscular proximal) se interpretó como negativo.

Las lesiones cutáneas que se encontraron eran una placa eritematosa telangiectásica y atrófica en la frente y un ligero eritema en párpados (Figura 1). Había lesiones cutáneas en pápulas y placas eritematosas, atróficas y con ligera descamación en el dorso de las articulaciones metacarpo-falángicas e interfalángicas de las manos (Figura 2) y sobre los codos y las rodillas. Se encontró un nódulo duro de 2 cm en la palma de la mano derecha.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Análisis : Hemograma, bioquímica y proteinograma dentro de la normalidad. Enzimas musculares (CK, LDH, AST/GOT y aldolasa) normales. Anticuerpos antinucleares 1:100, anticuerpos antimúsculo liso, anti DNA, antiantígenos extraíbles del núcleo y factor reumatoide negativos.

Biopsia cutánea de lesión en la rodilla, realizada 6 meses antes: Vacuolización de la capa basal con hipergranulosis e hiperqueratosis; edema en dermis superficial con capilares ectásicos y leve infiltrado inflamatorio linfocitario perivascular e intersticial.

Electromiograma: hallazgos electromiográficos compatibles con miopatía crónica intensa. Neurografía sin alteraciones.

Resonancia Magnética: áreas de atrofia muscular en la musculatura de ambos muslos y la pelvis.

Electrocardiograma y ecocardiografía sin hallazgos patológicos.

RESUMEN DE LOS HALLAZGOS CLÍNICOS:

- Lesiones cutáneas:
- Lesiones poiquilodérmicas en la cara y sobre las articulaciones.
 - Lesiones más específicas: pápulas en los nudillos y eritema en párpados.
 - Nódulo de calcinosis en la palma.
 - Fotosensibilidad.
 - Hipoatrofia muscular y aparente debilidad muscular proximal.
- Electromiograma con signos de miopatía intensa.
- Resonancia magnética con áreas de atrofia muscular proximal.
- Biopsia cutánea compatible con dermatomiositis.



DIAGNÓSTICO

Dermatomiositis juvenil.



TRATAMIENTO

Se ha recomendado un tratamiento rehabilitador de la funcionalidad muscular y el Servicio de Pediatría está valorando comenzar un tratamiento inmunosupresor, que no ha sido decidido aún. Por parte de Dermatología se explicó que precisaba mantener medidas de fotoprotección y se le pautó un breve tratamiento con corticoides tópicos.



EVOLUCIÓN

Un mes después de ser diagnosticado en nuestro Hospital el paciente mantiene una funcionalidad similar, con limitación de la actividad física forzada. El servicio de Pediatría ha previsto solicitar una biopsia muscular en el futuro para perfeccionar el diagnóstico.



COMENTARIO

Se considera dermatomiositis juvenil (DMJ) a la que sucede antes de los 16 años. Su incidencia se estima en 2-4 casos por millón de niños al año. No hay datos que sugieran que la raza o la localización geográfica tengan ninguna influencia en el desarrollo (1).

Para la DMJ pueden aplicarse los criterios diagnósticos de Boham y Peter: lesiones cutáneas características (eritema heliotropo y pápulas de Grotton), debilidad muscular proximal simétrica, elevación de una enzima muscular, miopatía en el electromiograma y biopsia muscular con necrosis e inflamación. Habitualmente en los niños se prefiere evitar las pruebas invasivas (biopsia muscular y electromiografía) y sustituirlas por la resonancia

magnética (2). Este paciente cumplía todos los criterios excepto la elevación de enzimas musculares. La normalidad de los análisis sanguíneos y un signo de Gowers dudoso fueron motivo de duda para el diagnóstico. Finalmente se llegó al diagnóstico de DMJ en el ingreso hospitalario gracias a las pruebas (resonancia magnética y electromiografía) y a la valoración de las lesiones cutáneas realizada por Dermatología. Por otra parte, encontramos en la literatura que cerca de un 20% de los niños pueden tener normalidad en la determinación de enzimas musculares (3).



Figura.1. Lesiones poiquilodérmicas en la cara y eritema palpebral.



Figura.2. Pápulas de Grotton en nudillos de las manos.

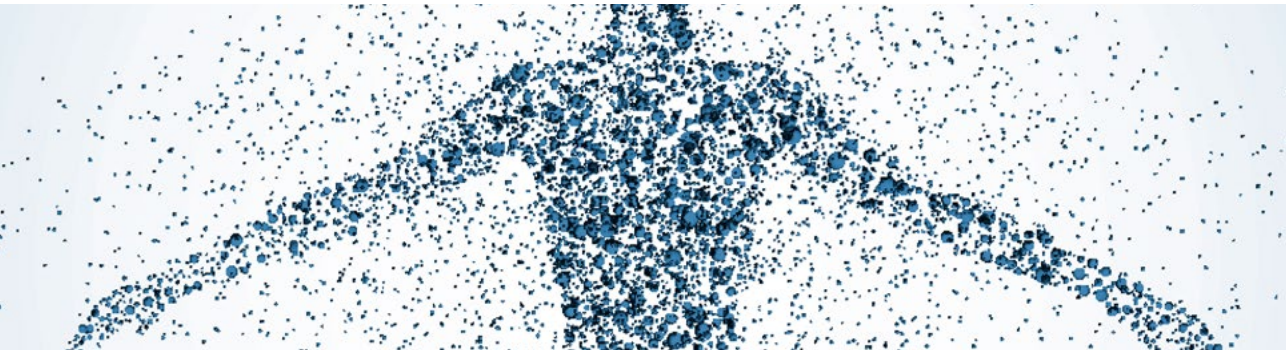
BIBLIOGRAFÍA

1. Boham A, Peter JB. Dermatomyositis and polymyositis. N Engl J Med. 1975; 292: 344
2. Wedderburn LR, Varsani H, Li CK. International consensus on a proposed score system for muscle biopsy evaluation in patients with juvenile dermatomyositis: a tool for potential use in clinical trials. Arthritis Rheum. 2007; 57: 1192
3. Pachman LM, Abbott K, Sinacore JM, Amoruso L, Dyer A, Lipton R, et al. Duration of illness is an important variable for untreated children with juvenile dermatomyositis. J Pediatr. 2006; 148: 247



CASO 10

FIEBRE Y LESIONES CUTÁNEAS EN MANOS



Sección:

Dermatosis en relación con la medicina interna

Autores:

Virginia Velasco-Tirado, María Rosa Perelló-Alzamora,
José Mir-Bonafé, Ángel Santos-Briz Terrón

ANAMNESIS

Varón de 28 años, que, como único antecedente, presentó una pericarditis hace 6 meses. Trabaja de frutero y no realiza tratamientos crónicos. No antecedentes epidemiológicos de interés. Presenta un cuadro de 3 semanas de evolución de astenia, hiporexia y pérdida de peso junto con una debilidad muscular generalizada. Se acompaña de artromialgias y artritis y fiebre intermitente. En la anamnesis dirigida refiere un fenómeno de Raynaud bifásico de inicio reciente.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Se objetiva fiebre de 40°C y taquicardia a 130 latidos por minuto, así como debilidad en cintura escapular y pelviana, sin alteración en reflejos osteotendinosos. Destacan unas manos de aspecto tosco con hiperqueratosis y descamación en cara lateral y palmar de los dedos, engrosamiento de cutículas, con hemorragias y placas violáceas ligeramente elevadas y mínimamente descamativas en las prominencias de las articulaciones metacarpofalángicas y en interfalángicas (figura 1).



Figura 1. Manos con hiperqueratosis y descamación en cara lateral y palmar de los dedos, con hipertrofia de cutículas y hemorragias. Placas violáceas ligeramente elevadas y mínimamente descamativas en articulaciones metacarpofalángicas e interfalángicas, compatibles con pápulas de Gottron

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

La analítica muestra leucocitosis intensa ($66,17 \times 10^3/\mu\text{L}$), con neutrofilia (93%), así como trombocitosis ($588 \times 10^3/\mu\text{L}$). El frotis sanguíneo es compatible con proceso reactivo/infeccioso. Los marcadores de inflamación están elevados: proteína C reactiva 10,5 mg/dL y procalcitonina 0,98 ng/mL. Las enzimas musculares se encuentran dentro de los límites normales, así como la hemostasia, enzimas hepáticas, el sistemático y sedimento de orina. En la radiografía de tórax presenta cardiomegalia grado I/IV. Los cultivos repetidos de sangre y esputo para bacterias, micobacterias y hongos son negativos, así como las serologías para virus y para bacterias. La prueba de Quantiferon® es negativa.

La tomografía computerizada de alta resolución de tórax es normal. La espirometría demuestra un patrón restrictivo moderado con la capacidad de difusión del monóxido de carbono con un descenso moderado.

En la capilaroscopia se observan megacapilares y hemorragias con pérdida capilar como datos de un patrón activo. El estudio electromiográfico no presenta alteraciones. La biopsia de músculo esquelético (tríceps y cuádriceps) no muestra criterios de especificidad causal; no se observan necrosis, regeneración muscular, infiltrado inflamatorio ni fenómenos de vasculitis.

El estudio de autoinmunidad muestra unos anticuerpos antinucleares (ANA) positivos con patrón citoplasmático y anticuerpos Anti-SSA/Ro positivos. Se realiza un Immunoblotting en tira multitest de los ANA, que resulta positivo para el anticuerpo anti-PL12 (alanil-tRNA sintetasa).

DIAGNÓSTICO

Síndrome antisintetasa.

TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN

El paciente presenta una buena respuesta al tratamiento con esteroides. Se administraron 5 bolos de 1 g de metilprednisolona y posteriormente prednisona a dosis de 1 mg/kg/día y azatioprina hasta 2 mg/kg/día. En los controles ambulatorios el paciente está asintomático, lo que permite disminuir progresivamente la dosis de esteroides, y se observa la resolución parcial de las lesiones cutáneas previas (figura 2).



Figura 2. Manos tras tratamiento inmunosupresor. Persisten las pápulas de Gottron y una mínima descamación en la cara lateral de dedos. Se observa normalización a nivel de cutículas.

COMENTARIO

El síndrome antisintetasa (SAS) es un trastorno incluido dentro de las miopatías inflamatorias idiopáticas, concretamente de las dermatomiositis (DM), caracterizado por la combinación completa o incompleta de afectación pulmonar, fiebre, miositis, poliartritis y fenómeno de Raynaud. Las lesiones cutáneas asociadas al SAS que presentaba nuestro paciente son “manos de mecánico”, hipertrofia de cutículas, alteraciones en la capilaroscopia y pápulas de Gottron, estas últimas consideradas patognomónicas de la DM.

El anticuerpo anti-PL12 se dirige frente a la enzima aminoacil-tARN sintetasa. Es uno de los anticuerpos antisintetasa, que constituyen una condición necesaria para el diagnóstico del SAS, y que condicionan unas características fenotípicas distintas y un pronóstico diferente en cada caso. El anti-PL12 tiene una especificidad del 100% para el SAS.

Destacaremos que el interés del caso es dual: por un lado, las manifestaciones dermatológicas orientaron al diagnóstico de SAS desde el inicio y, por el otro, se documentó la resolución prácticamente completa de las mismas tras instaurar un tratamiento inmunomodulador.

BIBLIOGRAFÍA

1. Blanco S, Rodriguez E, Galache C, Cosme Alvarez-Cuesta C, Nosti D. [Mechanic's hands: a characteristic cutaneous sign of antisynthetase syndrome]. *Actas Dermosifiliogr.* 2005; 96:241-4.
2. Imbert-Masseau A, Hamidou M, Agard C, Grolleau JY, Cherin P. Antisynthetase syndrome. *Joint Bone Spine.* 2003; 70:161-8.
3. Maranes A, I, Lopez GY, Garcia PA, Miguelez MM, Abella Vazquez ML, Bethencourt FM. [Antisynthetase syndrome without myositic disease: a case report]. *An Med Interna.* 2005; 22:182-4.
4. Plastiras SC, Soliotis FC, Vlachoyiannopoulos P, Tzelepis GE. Interstitial lung disease in a patient with antisynthetase syndrome and no myositis. *Clin Rheumatol.* 2007; 26:108-11.
5. Santiago VR, Lopez-Campos Bodineau JL, Rodriguez BE, Laserna ME, Luque CE, Borja UG. [Antisynthetase syndrome and interstitial lung involvement. Report of 6 cases]. *Arch Bronconeumol.* 2002; 38:495-8.



CASO 11

LESIONES ERITEMATOSAS LINEALES ABDOMINALES



Sección:

Dermatosis en relación con la medicina interna

Autores:

F. Javier García Martínez, Laura Salgado Boquete,
Igor Vázquez Osorio

Supervisión:

M^a Dolores Sánchez-Aguilar

 **ANAMNESIS**

Paciente varón de 65 años de edad con antecedentes de tabaquismo, síndrome de apnea obstructiva del sueño (SAOS) y enfermedad pulmonar obstructiva crónica (EPOC) a tratamiento con oxigenoterapia domiciliaria. Acudía a nuestra consulta por un cuadro de aproximadamente 1 mes de evolución consistente en lesiones pruriginosas a nivel abdominal, con posterior afectación de codos, cuero cabelludo y región superior del tórax, además de lesiones asintomáticas a nivel de los nudillos. Refería también sensación de debilidad progresiva proximal en extremidades superiores e inferiores asociando dificultad para levantar objetos por encima de la cabeza o para incorporarse e iniciar la marcha. También refería disfagia, especialmente para sólidos. Había recibido tratamiento con diversos corticoides tópicos sin mejoría de los síntomas. Negaba haber presentado fiebre o procesos infecciosos intercurrentes.

 **EXPLORACIÓN FÍSICA**

A la exploración destacaba la presencia a nivel abdominal de múltiples placas eritemato-edematosas, de distribución lineal paralela que persistían durante días sin guardar relación con el rascado (Fig. 1). A nivel facial y de cuero cabelludo observamos un tenue eritema que respetaba la región folicular. Presentaba en ambos párpados superiores de forma bilateral y simétrica un leve edema y eritema violáceo que dibujaba un límite neto con la ceja (Fig. 2. a). A nivel nucal, zona alta de la espalda y “v” del escote objetivamos un eritema difuso y lesiones de aspecto poiquilodérmico de límites imprecisos. En el dorso de la mayoría de las articulaciones metacarpofalángicas e interfalángicas proximales (Fig. 2. b), codos y rodillas presentaba máculas, pápulas y placas eritematosas, mínimamente descamativas.

Llamaba la atención la presencia de placas erosionadas cubiertas por escamo-costras amarillentas sobre las articulaciones metacárfopalángicas de la mano izquierda (Fig. 2. b). También observamos eritema violáceo y algunas telangiectasias de localización periungueal. Las cutículas eran distróficas con marcada hiperqueratosis y resultaban dolorosas a la presión (Signo de Köning).

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- En las analíticas realizadas destacaba la normalidad tanto en el hemograma, como en las pruebas de coagulación, presentando únicamente en la bioquímica una leve elevación de LDH (467 UI/L) y de los marcadores tumorales CEA (88,1, VN hasta 5 mcg/L), y CA 125 (42 U/ml, VN hasta 35U/ml). Los valores de las transaminasas (GOT 31 UI/L, GPT 24 UI/L, GGT 13 UI/L), la aldolasa (6 UL, VN hasta 7,6 UL) y la creatininfosfocinasa se mantenían dentro de la normalidad. Se obtuvo positividad para los anticuerpos antinucleares en patrón granular a título 1/40, así como para los anticuerpos anti-músculo liso (1/80), los anticuerpos anti-actina y los anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos (ANCA), con patrón X-ANCA.
- Se realizó también un tránsito esófago-gastro-dudenal, demostrándose una alteración leve de la motilidad esofágica (incoordinación e hipomotilidad) y un electromiograma que objetivó datos de denervación activa y trazados ricos con un patrón de reclutamiento precoz en músculos proximales de extremidades superior e inferior derechas; hallazgos compatibles con un proceso miopático de características inflamatorias. Posteriormente la biopsia muscular del deltoides demostró una miopatía inflamatoria idiopática.
- En la radiografía de tórax se objetivaron signos radiológicos de EPOC y una radiopacidad focal proyectándose sobre la zona ínfero-medial del segmento superior del lóbulo inferior izquierdo (LII).
- En la tomografía axial computerizada (TAC) tóraco-abdomino-pélvica con contraste realizada posteriormente se confirmó que dicha radiopacidad se correspondía con un

nódulo pulmonar espiculado de 24 mm en el LII. Además se visualizaron múltiples pequeñas adenopatías mediastínicas. En el estudio citológico de dicha tumoración mediante punción aspiración con aguja fina (PAAF) se observaron hallazgos indicativos de carcinoma de pulmón de células no pequeñas con rasgos morfológicos compatibles con adenocarcinoma.

- El estudio de extensión se completó con la realización de una tomografía por emisión de positrones (PET) de cuerpo entero que demostró la presencia de focos hipermetabólicos a nivel óseo (clavícula derecha), áreas ganglionares (paraaórtica izquierda, pretraqueal derecha, hiliar bilateral y subcarinales) y en la región periférica del campo pulmonar izquierdo (pleural), todos ellos sugestivos de afectación metastásica.



DIAGNÓSTICO

Las lesiones abdominales que motivaron la consulta correspondían por lo tanto a un eritema flagelado en el contexto de una Dermatomiositis paraneoplásica, secundaria a un adenocarcinoma de pulmón en estadio IV. El diagnóstico de DM se basaba en las lesiones cutáneas características (Pápulas y signo de Gottrön, eritema heliotropo, signo del Chal, telangiectasias periungueales y signo de Köning), en la debilidad muscular proximal, en el patrón electromiográfico y en el estudio histopatológico de la biopsia muscular compatible.



TRATAMIENTO

Se inició tratamiento con prednisona a dosis de 60 mg al día por vía oral (0,7 mg /kg/día) y por parte de oncología; tratamiento quimioterápico paliativo combinado con cisplatino y pemetrexed.

👍 EVOLUCIÓN

Con el tratamiento administrado se alcanzó un buen control de la sintomatología muscular, con desaparición de las lesiones de EF, mejoría del prurito y normalización de la LDH, persistiendo el resto de manifestaciones cutáneas características de la DM.

Tras la administración del tercer ciclo de quimioterapia el paciente ingresó en el Servicio de oncología por dolor abdominal e inestabilidad hemodinámica en el contexto de una diarrea tóxica. Pese a obtener una leve mejoría del cuadro abdominal con el tratamiento de soporte administrado, el paciente falleció a consecuencia de una insuficiencia cardiorespiratoria a los 4 meses del diagnóstico.



Figura 1. Eritema flagelado formado por múltiples placas eritemato-edematosas de tonalidad violácea, siguiendo trayectos lineales oblicuos a nivel abdominal.

💬 COMENTARIO

El síndrome antisintetasa (SAS) es un trastorno incluido dentro de las miopatías inflamatorias idiopáticas, concretamente de las dermatomiositis (DM), caracterizado por la combinación completa o incompleta de afectación pulmonar, fiebre, miositis, poliartritis y fenómeno de Raynaud. Las lesiones cutáneas asociadas al SAS que presentaba

nuestro paciente son “manos de mecánico”, hipertrofia de cutículas, alteraciones en la capilaroscopia y pápulas de Gottron, estas últimas consideradas patognomónicas de la DM.

El anticuerpo anti-PL12 se dirige frente a la enzima aminoacil-tARN sintetasa. Es uno de los anticuerpos antisintetasa, que constituyen una condición necesaria para el diagnóstico del SAS, y que condicionan unas características fenotípicas distintas y un pronóstico diferente en cada caso. El anti-PL12 tiene una especificidad del 100% para el SAS.

Destacaremos que el interés del caso es dual: por un lado, las manifestaciones dermatológicas orientaron al diagnóstico de SAS desde el inicio y, por el otro, se documentó la resolución prácticamente completa de las mismas tras instaurar un tratamiento inmunomodulador.



Figura 2. a) Pápulas de Göttron erosionadas y cubiertas por costras amarillentas sobre las 3 últimas articulaciones metacarpofalángicas de la mano izquierda. b) Eritema heliotropo palpebral. Nótese el límite neto que dibuja con la ceja y la tonalidad violácea del mismo. c) Imagen del TAC pulmonar donde se puede observar la tumoración espiculada (señalado por una flecha), localizada a nivel de lóbulo inferior del pulmón izquierdo.



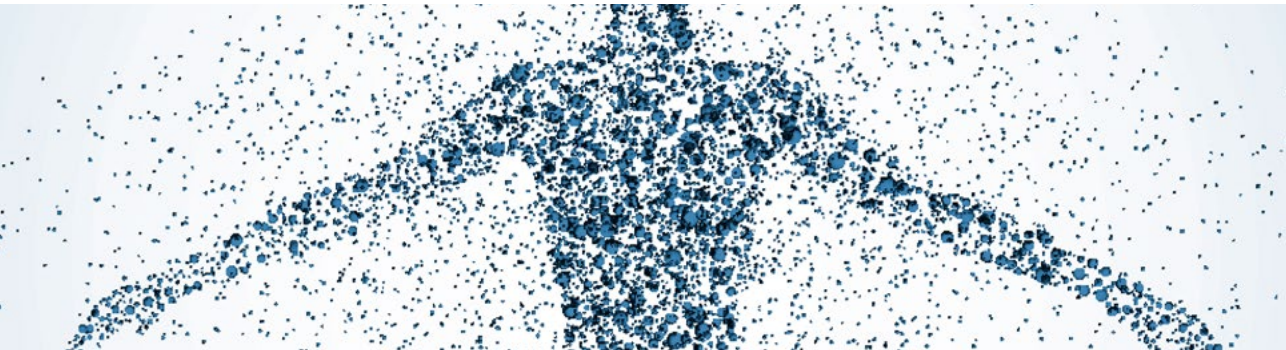
BIBLIOGRAFÍA

1. Yamamoto T, Nishioka K. Flagellate erythema. *Int J Dermatol*. 2006;45:627–31
2. García-Prendes E, Raya-Aguado C, Vázquez-López F, Pérez-Oliva N. Eritema flagelado en dermatomiositis paraneoplásica. *Med Clin (Barc)*. 2004; 122:198-9.
3. García-Martínez FJ, Espasandín-Arias M, Fernández-Redondo V, Toribio J. Eritema flagelado por setas Shiitake. *Med Clin (Barc)*. 2013. [Epub ahead of print].



CASO 12

LEUCONIQUIA TRANSVERSAL EN PACIENTE HLA B27



Sección:

Dermatosis en relación con la medicina interna

Autores:

Alejandro Molina-Leyva, Ana Almodóvar-Real,
Mónica Florido-García, José Carlos Ruiz-Carrascosa

 **ANAMNESIS**

Paciente de 57 años de edad que presenta como antecedentes de interés espondilitis anquilosante HLA B27 positiva de 20 años de evolución con índice Bath Ankylosing Spondylitis Disease Activity Index de 2,1 y Bath Ankylosing Spondylitis Functional Index de 2 uveitis de repetición en ambos ojos con ultimo brote hace 2 años, fibrilación auricular, colon irritable e hipertensión arterial. No hábitos tóxicos. Realiza tratamiento con adalimumab, lansoprazol, etoricoxib y acenocumarol. Presenta rectorragia ocasional que desde hace 3 meses se hace más frecuente, pendiente de estudio por Digestivo. Hace 4 semanas se detectó hematuria microscópica en análisis rutinario pendiente de estudio por Nefrología. El paciente es derivado a consulta de Dermatología para estudio de lesiones en ungueales de 2 meses de evolución que refiere han avanzado distalmente con el crecimiento de la uña.

 **EXPLORACIÓN FÍSICA**

A la exploración física destaca la presencia de líneas de disposición paralela a la lúnula que se extendían en toda la extensión de la lámina ungueal, que no palidecen a la vitropresión, sin cambios tróficos ungueales asociados (Figura 1).

Exploraciones complementarias

La capiloroscofia fue normal al igual que la muestra de orina de 24 horas. En la analítica destaca la presencia de anemia microcítica. Se realiza colonoscopia en la que se observa afectación continua de la mucosa de aspecto edematoso desde recto, con ulceraciones superficiales y exudado muco-purulento. Las lesiones se hacen más llamativas al final de colon izquierdo, donde las ulceraciones son más extensas y se asocian a formaciones pseudopolipoideas (Figura 2). Estos hallazgos fueron compatibles con colitis ulcerosa confirmada mediante el estudio histopatológico de la biopsias.

DIAGNÓSTICO

Líneas de Mees, también conocidas como líneas de Aldrich o Reynolds secundarias a colitis ulcerosa.

TRATAMIENTO

Se inicia tratamiento con prednisona oral asociando mesalazina y azatioprina.

EVOLUCIÓN

Las líneas de Mees desaparecieron con el crecimiento progresivo de la lámina ungueal,. Tras 12 meses de seguimiento el paciente se mantiene estable sin aparición de nueva patología sistémica o exacerbación de la colitis ulcerosa.



Figura 1. Bandas blancas transversales que afectan toda la lámina ungueal, sin cambio tróficos asociados, que no palidecen a la vitropresión.



COMENTARIO

Las líneas de Mees son consecuencia de trastornos a nivel de la matriz ungueal distal que ocasionan paraqueratosis en lámina ungueal, tornándose blanca y opaca. Se presentan en forma de bandas transversales blancas únicas o múltiples que se disponen en todas las uñas afectas al mismo nivel y se desplazan distalmente con el crecimiento ungueal. La anchura de las líneas se relaciona con la gravedad y duración del proceso causal. Las líneas de Mees inicialmente descritas en la intoxicación por arsénico, son frecuentes en pacientes en tratamiento quimioterápico. En pacientes sin historia de medicamentosa relevante, la presencia de las líneas de Mees pueden ser una importante clave diagnóstica como marcador de enfermedad sistémica. Se han descrito casos en relación a la intoxicación por metales pesados, fallo cardíaco congestivo, neoplasias malignas, infección grave o enfermedad renal. En este caso el hallazgo de las líneas de Mees motivó el despistaje temprano de enfermedad renal y de enfermedad inflamatoria intestinal lo que implicó un diagnóstico precoz de colitis ulcerosa evitando un debut clínico en forma de exacerbación con mayor riesgo asociado. Las líneas de Mees deben distinguirse de las líneas de Beau depresiones transversas por cese de la actividad mitótica de la matriz ungueal y de las líneas de Muehrcke que palidecen a la vitropresión consecuencia de alteraciones de la vascularización ungueal. Tras realizar una revisión bibliográfica no hemos encontrado ningún caso publicado de líneas de Mees asociado a enfermedad inflamatoria intestinal. Por lo tanto presentamos hasta la fecha el primer caso de líneas de Mees asociadas a un proceso inflamatorio sistémico de origen digestivo, la colitis ulcerosa.

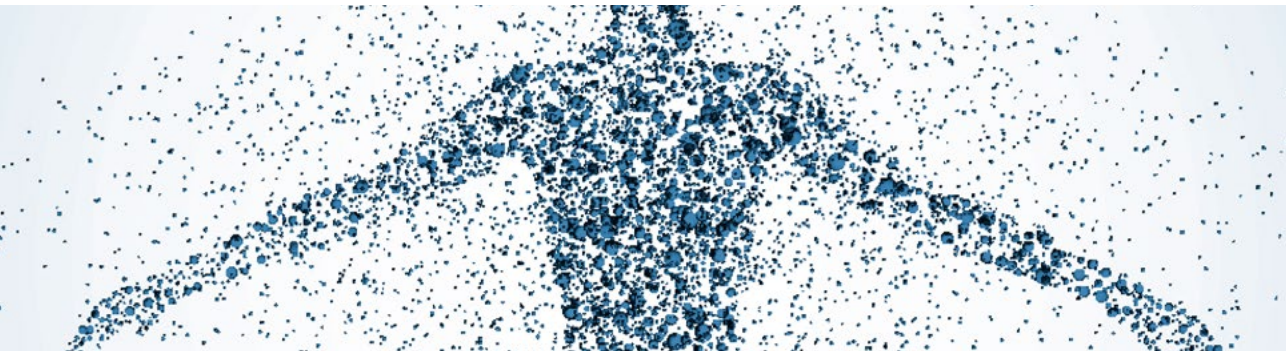


Figura 2. Imagen de colonoscopia. Mucosa edematosa con ulceraciones.



CASO 13

LESIONES CUTÁNEAS EN UN PACIENTE CON ENFERMEDAD DE CROHN



Sección:

Dermatosis en relación con la medicina interna

Autores:

Andrea Allende García, Luis Gerardo Beteta Gorriti,
Inés Escandell González, Vicent Alonso Usero

 **ANAMNESIS**

Paciente varón de 48 años de edad, que como antecedentes de interés presentaba una enfermedad de Crohn diagnosticada hace 18 años, en seguimiento por Medicina Digestiva, con afectación de íleon, colon y periné, que había requerido múltiples tratamientos, tanto médicos como quirúrgicos, debido al difícil control de sus brotes.

Además tenía antecedentes de una insuficiencia renal secundaria al tratamiento con infliximab y una osteoporosis en relación con la toma frecuente de corticoides.

Acudió a nuestras consultas para valoración de unas lesiones de 3 semanas de evolución, dolorosas, en ambos miembros inferiores.

El paciente estaba en tratamiento con deflazacort y salazopirina en el momento de la consulta por presentar brote actual de su enfermedad de Crohn.

No presentaba otras lesiones cutáneas ni otra clínica sistémica salvo la esperada por su patología de base.

 **EXPLORACIÓN FÍSICA**

A la exploración se observaron unas lesiones en ambos miembros inferiores, que inicialmente eran nodulopustulosas, de bordes eritematovioláceos, y que posteriormente habían evolucionado hacia la formación de úlceras en sacabocados, dolorosas y de fondo limpio, con una única lesión exudativa en región pretibial.

Además en espalda y abdomen presentaba dos lesiones de aspecto cicatricial que el paciente relacionaba con procesos similares previos, por los que no había consultado.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Se realizó cultivo del exudado de la lesión pretibial con resultado negativo y biopsia de otra de las lesiones con diagnóstico histopatológico compatible con pioderma gangrenoso.

DIAGNÓSTICO

Enfermedad de Crohn Metastásica.

TRATAMIENTO

Se continuó con tratamiento con adalimumab debido a la escasez de opciones terapéuticas por los secundarismos producidos en ocasiones previas por otros tratamientos.

EVOLUCIÓN

En el momento actual el paciente se mantiene clínicamente estable con tratamiento con adalimumab sin aparición de nuevas lesiones a nivel cutáneo.



COMENTARIO

La afectación cutánea en la enfermedad de Crohn (EC) es una de las manifestaciones extraintestinales más frecuentes. Podemos clasificarla en dos grupos; las manifestaciones reactivas y las granulomatosas. La enfermedad de Crohn metastásica es una manifestación cutánea granulomatosa infrecuente, en cualquier área no contigua a las lesiones del tracto gastrointestinal, clínicamente inespecífica en forma de placas o nódulos eritematosos, indurados y en ocasiones ulcerados. Es más frecuente en genitales, pliegues y miembros inferiores. Su patogenia es desconocida, e histopatológicamente se caracteriza por presentar granulomas no caseificantes, lo que en ocasiones hace difícil el diagnóstico diferencial con sarcoidosis. El diagnóstico se basa en la combinación del cuadro clínico y una histopatología compatible. No existe una pauta de tratamiento definida, habiéndose utilizado corticoides tópicos y orales asociados o no con inmunosupresores, e incluso biológicos, todos ellos con respuesta variable.

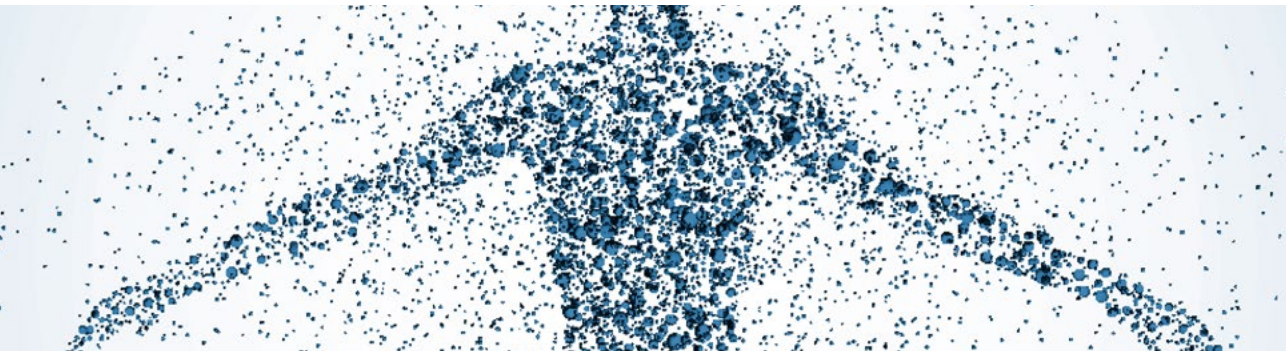
Destacamos la importancia de la realización de una biopsia cutánea en pacientes con EC y manifestaciones cutáneas, dada la infrecuencia y variabilidad en cuanto a presentación clínica, localización, curso y respuesta al tratamiento que presenta esta entidad.





CASO 14

LIVEDO RETICULAR Y ALTERACIONES ANALÍTICAS



Sección:

Dermatosis en relación con la medicina interna

Autores:

Natalia Jiménez Gómez, María Asunción Ballester Martínez,
Emiliano Grillo Fernández, Ángela Hermosa Gelbard

Supervisión:

Ernesto Muñoz Zato

 **ANAMNESIS**

Mujer de 67 años que acudió al Servicio de Urgencias por la presencia de lesiones cutáneas asintomáticas en miembros inferiores de dos semanas de evolución junto con una alteración en la analítica rutinaria del Centro de Salud (aportaba un informe en el que se indicaba que la muestra se encontraba coagulada e impedía una interpretación adecuada de los resultados). La paciente refería que las lesiones cutáneas empeoraban con la bipedestación, pero que no llegaban a desaparecer en decúbito supino. Además destacaba el antecedente de un cuadro infeccioso de vía respiratoria superior en las semanas previas, consistente en rinorrea y odinofagia, que cedió sin necesidad de tomar medicación para el mismo. Desde entonces refería la presencia de astenia mayor a la habitual, no acompañada de síndrome constitucional. Negaba asimismo la toma de medicación distinta a la habitual en las semanas previas. En su historia ginecológica no constaba ningún antecedente de aborto precoz y sus embarazos se habían desarrollado con normalidad. En el resto de la anamnesis por órganos y aparatos únicamente destacaba una hernia de hiato que trataba de manera habitual con omeprazol y alergia a múltiples antibióticos (penicilinas, fosfomicina, kanamicina y cloranfenicol).

 **EXPLORACIÓN FÍSICA**

En la exploración física general la paciente presentaba un buen estado general, pero destacaba una discreta palidez mucocutánea. No se palparon adenopatías significativas en los diferentes territorios ganglionares ni se observaron alteraciones en la mucosa oral. La auscultación cardiopulmonar tampoco reveló hallazgos de interés, al igual que la exploración abdominal, donde no se objetivó hepatoesplenomegalia. En la exploración dermatológica se observaba un retículo eritematovioláceo de aspecto regular más llamativo a nivel de miembros inferiores (Fig.1), pero que también afectaba en menor medida a miembros superiores (Fig. 2) y región hipogástrica. Asociado a los hallazgos anteriores no se palparon nódulos subcutáneos ni se observaron ulceraciones cutáneas.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- Se solicitó un nuevo examen analítico con bioquímica (incluyendo bilirrubina y LDH), hemograma, coagulación y test de Coombs directo. Los resultados revelaron una elevación de LDH y bilirrubina total (a expensas de la fracción indirecta de la misma), junto con un descenso en las cifras de hemoglobina y hematíes (siendo los valores previos normales en una analítica reciente). El test de Coombs directo fue positivo. Todo lo anterior, apoyaba el diagnóstico de una Anemia Hemolítica Autoinmune.
- Paralelamente, se realizaron dos biopsias cutáneas profundas de miembros inferiores bajo anestesia local, tomadas del centro del retículo previamente descrito.
- La paciente fue valorada por Hematología de guardia, quien recomienda un estudio ambulatorio preferente en consultas externas de su especialidad.

DIAGNÓSTICO

Livedo reticular como manifestación de Anemia Hemolítica Autoinmune.



Figura 1. Retículo regular de coloración eritematoviolácea en cara anterior de ambos miembros inferiores.

TRATAMIENTO

Aunque de manera inicial se planteó que el episodio de anemia hemolítica autoinmune pudiera estar en relación con el cuadro infeccioso vírico referido por la paciente, se realizó un estudio general para descartar otra causa autoinmune, infecciosa o hematológica asociada. Para ello, se extrajo una analítica general incluyendo crioglobulinas, frotis sanguíneo, proteinograma, estudio de autoinmunidad, examen de orina y serología para virus hepatotropos, sífilis y mycoplasma.

Durante el seguimiento no se observaron hallazgos significativos en las pruebas complementarias realizadas y en el hemograma de control se observó una normalización en las cifras de hemoglobina y negatividad en el test de Coombs. De manera paralela, la clínica cutánea desapareció al igual que la palidez mucocutánea. La biopsia cutánea únicamente mostró una discreta ectasia vascular, sin imágenes de oclusión de vasos sanguíneos.

COMENTARIO

La livedo reticular forma parte de un síndrome que se caracteriza por la presencia de un retículo de coloración rojo-violáceo a nivel de la piel y tiene su origen en la disminución o cese del flujo sanguíneo en determinados puntos del trayecto vascular, secundario a una alteración orgánica o funcional. Tiende a afectar de manera preferente a las extremidades, aunque a veces puede ser generalizado. En ocasiones es un hallazgo aislado fisiológico, pero puede ser una manifestación dermatológica de una enfermedad sistémica asociada. En este último caso, las múltiples causas asociadas se agrupan en función del mecanismo de producción de las lesiones cutáneas: debidas a vasoespasmo, patología de la pared vascular, infecciones, neoplasias, fármacos y patología intraluminal. Esta última a su vez, puede tener diferentes mecanismos de origen: aumento de componentes sanguíneos (por

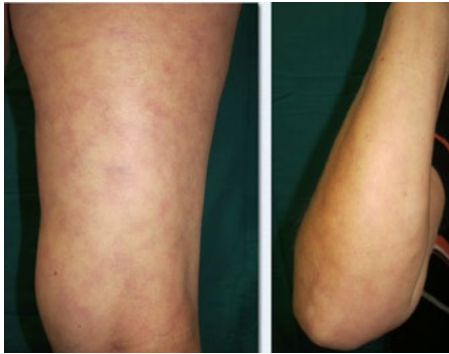


Figura 2. Las lesiones cutáneas se extendían a cara posterior de miembros inferiores y afectaban de manera más discreta a la región más distal de miembros superiores.

ejemplo, en la policitemia vera), presencia de proteínas anormales (aglutininas frías, crioglobulinas, paraproteinemia, etc.), estados de hipercoagulabilidad o embólicos.

En nuestro caso, la evolución clínica y los resultados de las pruebas analíticas obtenidas, orientaron a que la clínica de livedo reticular fue secundaria a un episodio de anemia hemolítica autoinmune en probable relación con un cuadro infeccioso respiratorio presentado por la paciente en las semanas previas. El mecanismo fisiopatológico subyacente en este caso se explica por la presencia de aglutininas frías en la anemia hemolítica autoinmune que, de manera transitoria, producen alteraciones en la vascularización cutánea.

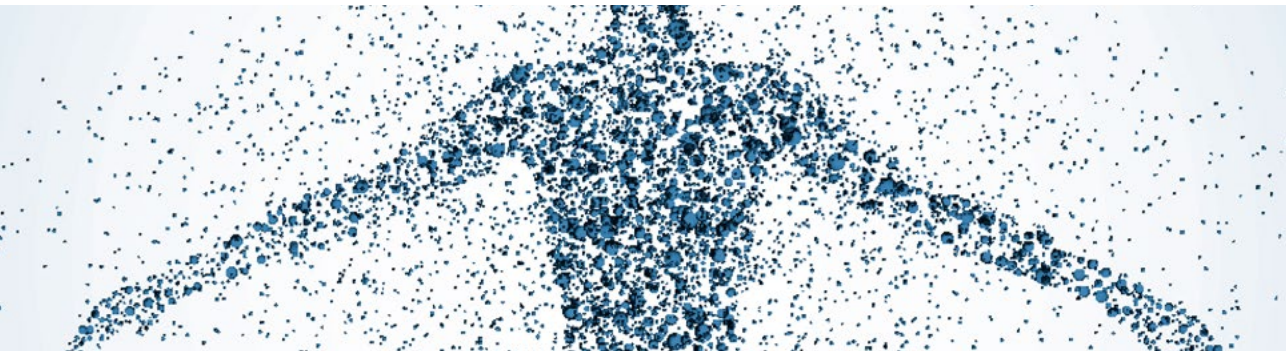
BIBLIOGRAFÍA

1. Herrero C et al. Diagnosis and treatment of livedoreticularisonthelegs. *Actas dermosifiliogr.* 2008 Oct;99(8):598-607.
2. Bologna JL et al. *Dermatology*. Third edition. Ed. El Sevier. Chapter 106 (Other vascular disorders) 1747-1750.
3. Criado PR et al. Livedo reticular: classification, causes and differential diagnoses. *Acta Reumatol Port.* 2012 Jul;37(3):225.



CASO 15

PÁPULAS Y PLACAS AMARILLENAS Y VIOLÁCEAS EN CARA Y CUELLO



Sección:

Dermatosis en relación con la medicina interna

Autores:

Josefa Sánchez López, María Librada Porriño Bustamante,
María José Espiñeira Carmona, María Teresa Gutierrez Salmerón

ANAMNESIS

Varón de 57 años de edad, con antecedentes personales de Hipertensión Arterial en tratamiento con nifedipidino que acudió a la consulta de Dermatología por la aparición de unas lesiones en cara y cuello asintomáticas, que le preocupaban porque iban en aumento de manera progresiva y le ocasionaban ciertos problemas a nivel estético. Las lesiones primero aparecieron en surcos nasofaciales y se extendieron posteriormente a surcos nasolabiales, y región mentoniana. Por último, comenzaron a aparecer lesiones en el cuello. El cuadro tenía 2 años de evolución aproximadamente.

EXPLORACIÓN FÍSICA

A nivel de la cara el paciente presentaba pápulas de bordes bien definidos de coloración amarillento-anaranjada, que tendían a agruparse en placas de distribución bilateral y simétrica en surcos nasofaciales, nasogenianos, comisuras bucales y mentón. Las lesiones del área peribucal quedaban ocultas por la barba del paciente. También se apreciaba discreto edema y pigmentación violácea palpebral bilateral.

A nivel de cuello el paciente presentaba placas de coloración marrón-violácea de distribución bilateral y simétrica (foto 1).

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Se realizó una biopsia de las lesiones de cara y cuello que mostró un infiltrado inflamatorio que ocupaba toda la dermis y que alcanzaba la hipodermis. La epidermis estaba respetada y tampoco había afectación de los anejos.

A mayor aumento se podía observar que el infiltrado inflamatorio estaba formado por histiocitos, células espumosas y células gigantes multinucleadas de Touton.

Se realizó una inmunohistoquímica, que fue negativa para S-100 y CD1a (marcadores de Células de Langerhans), positiva para CD-68 (marcador de macrófagos), y negativa para factor XIIIa (marcador de dendrocitos dérmicos).

Con la clínica que presentaba el paciente y los hallazgos anatomopatológicos e inmunohistoquímicos, el diagnóstico más compatible era el de Xantoma Diseminado. Ante la posibilidad de este diagnóstico era necesario, la realización de un estudio de extensión para descartar la infiltración de estas células en órganos internos. La exploración ocular y de mucosa bucal fue normal. Se realizó una analítica completa con bioquímica, hemograma, coagulación, VSG, iones, perfil completo lipídico y electroforesis de lipoproteínas y proteínas, una Radiografía de tórax, Ecografía abdominal, ECG, Exploración por el Servicio de Otorrinolaringología para descartar afectación nasal y faringolaringotraqueal y una Resonancia Magnética Craneal para descartar afectación hipofisaria. Todo estaba dentro de la normalidad, así que, nuestro paciente solo presentaba afectación cutánea de la enfermedad (foto 2).

DIAGNÓSTICO

Xantoma Diseminado.

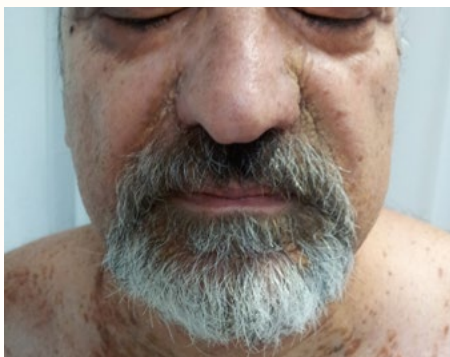


Figura 1. Pápulas y placas de coloración amarillenta en surcos nasofaciales, nasogenianos, comisuras bucales y mentón, de distribución simétrica. A nivel periocular se observa edema e hiperpigmentación palapebral bilateral. A nivel cervical, se ven pápulas y placas de color marrón-violáceo de distribución bilateral.

TRATAMIENTO

El paciente dada la ausencia de tratamiento efectivo en la actualidad y la presencia de lesiones solo a nivel cutáneo sin compromiso de espacio, tiene revisiones periódicas sin tratamiento ni local ni sistémico.

EVOLUCIÓN

En la última revisión, se apreciaba un aumento del número de lesiones a nivel de mentón y el inicio de nuevas lesiones del mismo tipo a nivel periocular. De momento, no ha desarrollado lesiones a nivel sistémico.

COMENTARIO

El Xantoma Diseminado es una enfermedad rara, clasificada dentro de las Histiocitosis de Células no Langerhans, caracterizada por una proliferación de células histiocitarias de carácter benigno, crónico y de causa desconocida, que puede afectar no sólo a la piel, sino también a las mucosas (ocular, boca, tracto respiratorio superior y mucosa gastrointestinal), y Sistema Nervioso Central (con afectación típica de la neurohipófisis). Estos son los órganos más frecuentemente afectados, pero la infiltración histiocítica puede provocar tumores en cualquier órgano. La enfermedad suele tener un pronóstico benigno, con estabilización de las lesiones o regresión de las mismas, pero cuando afecta a zonas con compromiso de espacio o la enfermedad es progresiva puede provocar la muerte del paciente. Es importante tener en cuenta que para llegar al diagnóstico de esta enfermedad hay que hacer una buena correlación clínico- histológica e inmunohistoquímica, ya que muchas de las Histiocitosis tienen hallazgos anatomopatológicos similares. Además, hay que hacer un adecuado seguimiento del paciente para descartar afectación sistémica.

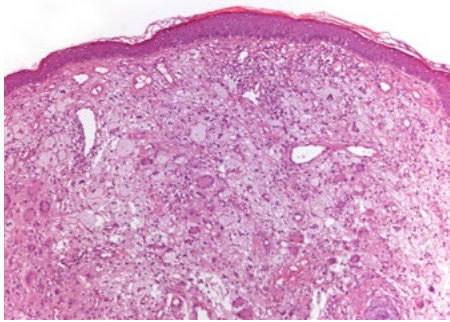


Figura 2. Tinción con H-E. Infiltrado inflamatorio que ocupa toda la dermis, formado por células espumosas y células gigantes de Touton, que explican una reacción xantomatoide exagerada. No hay infiltrado en la epidermis.



CASO 16

PÁPULAS PSEUDOVESICULOSAS EN PACIENTE FEBRIL



Sección:

Dermatosis en relación con la medicina interna

Autor:

Belén Lozano Masemont

 **ANAMNESIS**

Se trata de un varón de 60 años, natural de Rumanía y albañil de profesión, que acudía por fiebre de hasta 39°C y lesiones cutáneas asintomáticas en cara, cuello y dorso de manos de dos días de evolución. No tenía antecedentes personales ni familiares de interés y no tomaba ninguna medicación de forma habitual, aunque debido a este cuadro había comenzado a tomar Paracetamol. En cuanto a la anamnesis por órganos y aparatos, negaba artromialgias, odinofagia, tos, expectoración, alteración del tránsito intestinal y pérdida de peso.

 **EXPLORACIÓN FÍSICA**

El paciente se encontraba consciente y orientado, hemodinámicamente estable y febril (38.7°C). Presentaba pápulas y placas eritematosas, de límites bien definidos, localizadas sobre todo en la región frontal derecha, en el dorso de la mano ipsilateral y una gran placa en el tercio superior de la espalda (Fig. 1). A su vez tenía dos pápulas aisladas en el cuello y el dorso de la mano izquierda. Muchas de ellas mostraban aspecto pseudovesiculoso. No se palpaban adenopatías, hepatomegalia ni esplenomegalia.

 **PRUEBAS COMPLEMENTARIAS**

En la analítica sanguínea se observó una trombopenia de 47000/mm³ y una leucocitosis de 16200/mm³ (6100 monocitos/mm³). El recuento eritrocitario, la hemostasia y la bioquímica fueron normales. Se realizó un frotis sanguíneo donde se apreció una monocitosis de aspecto displásico y se confirmó la trombopenia. La biopsia de médula ósea fue diagnóstica de leucemia mielomonocítica crónica (hiperplasia de la línea mieloide, 19% de blastos). El estudio de extensión posterior no detectó adenopatías ni afectación visceral.

En cuanto a la biopsia cutánea, se observó un infiltrado de predominio neutrofilico perivascular e intersticial en dermis superficial y media, con vasos sanguíneos de paredes engrosadas, focos de extravasación de hematíes y fragmentación nuclear sin imágenes de vasculitis. En la dermis papilar se apreció un marcado edema (Fig. 2).



Figura 1. Pápulo-placas eritematosas y pseudovesiculosas en la región frontal derecha.

DIAGNÓSTICO

Se trata de un síndrome de Sweet asociado a una leucemia mielomonocítica crónica.

TRATAMIENTO

El tratamiento dermatológico consistió en Prednisona 0.5 mg/Kg/día vía oral.

EVOLUCIÓN

Las lesiones cutáneas mejoraron rápidamente con corticoterapia oral y a los cuatro días eran residuales por lo que se comenzó a descender la pauta. No volvió a presentar fiebre. El tratamiento hematológico consistió en Idarrubicina, ARA-C y trasplante de precursores hematopoyéticos de una hermana. En el momento actual permanece en remisión.

COMENTARIO

El síndrome de Sweet es una dermatosis neutrofílica aguda febril que puede estar asociada a neoplasia en un 20% de los casos, sin predominio por ningún género. La neoplasia más frecuentemente relacionada con esta entidad es la leucemia mieloide aguda. La clínica típica consiste en pápulo-placas eritematosas, dolorosas, no pruriginosas, localizadas en cara, cuello y extremidades superiores. Debido al intenso edema pueden aparecer pseudovesículas. La histología muestra un infiltrado de predominio neutrofílico nodular y perivascular con leucocitoclasia sin vasculitis, así como edema papilar. Las manifestaciones extracutáneas más comunes son la fiebre y la leucocitosis. El caso presentado cumple los dos criterios mayores de síndrome de Sweet (clínica brusca y típica e histología) así como los cuatro criterios menores (fiebre, leucocitosis, neoplasia y excelente respuesta a corticoides). Dado que el síndrome de Sweet puede asociarse a procesos tumorales, sobre todo hematológicos, es importante realizar un estudio completo en estos pacientes para descartar su presencia.

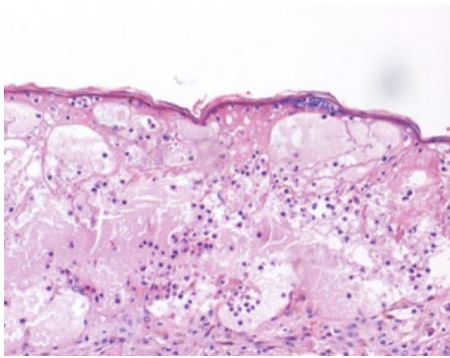


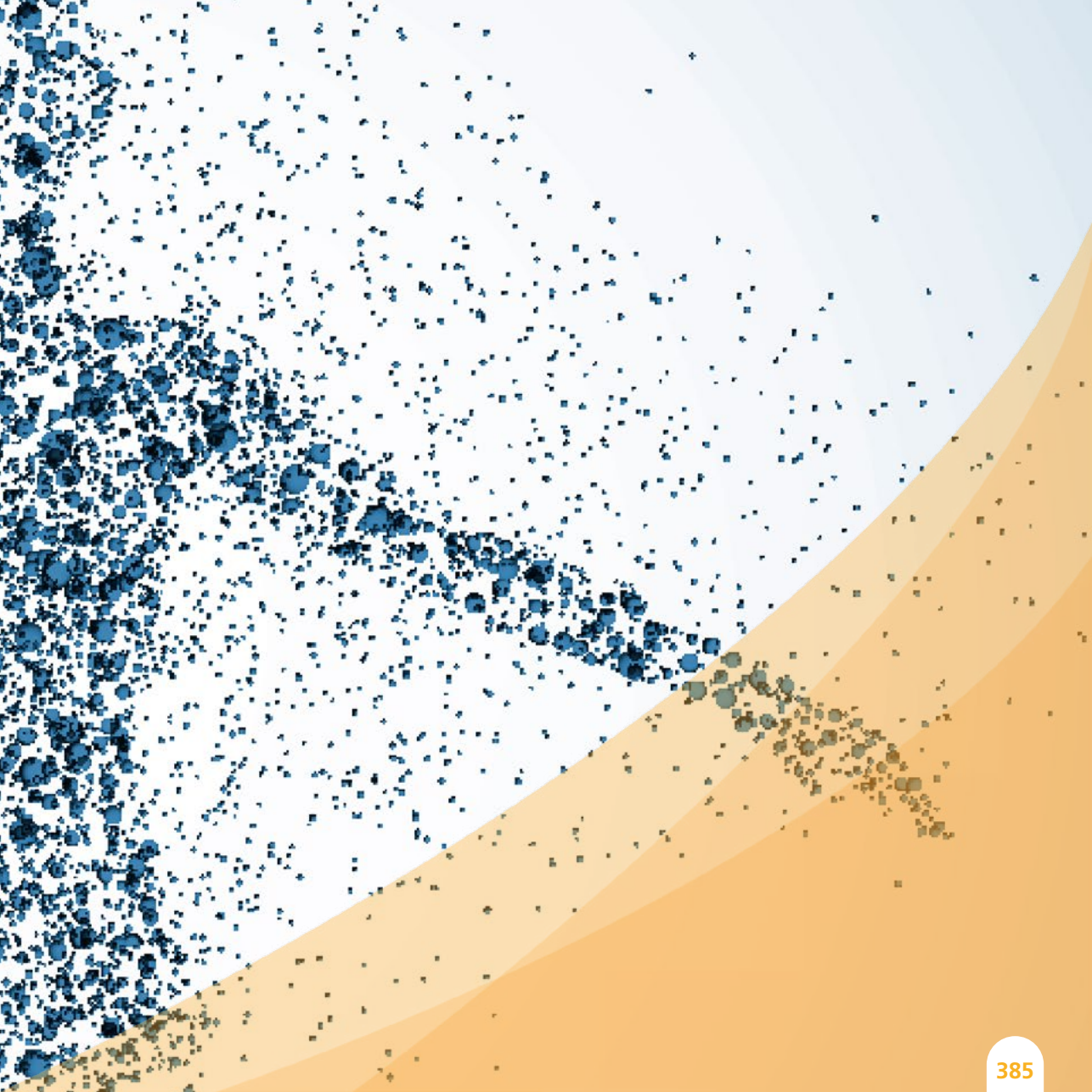
Figura 2. Infiltrado inflamatorio de predominio neutrofilico intersticial y perivascular. Edema en dermis papilar.

BIBLIOGRAFÍA

1. Cohen PR. Neutrophilic dermatoses. Neutrophilic dermatoses: a review of current treatment options. *Am J Clin Dermatol.* 2009;10(5):301-12.
2. Buck T, González LM, Lambert WC, Schwartz RA. Sweet's syndrome with hematologic disorders: a review and reappraisal. *Int J Dermatol.* 2008 Aug; 47(8):775-82.
3. Moschella, Davis. Neutrophilic dermatoses. Bologna, Jorizzo, Rapini. *Dermatology.* 2. New York: Elsevier; 2008.p. 379-93.

SECCIÓN V.

Dermatosis endocrinas





CASO 01

LESIONES ACNEIFORMES E HIRSUTISMO DE RÁPIDA INSTAURACIÓN



Sección:

Dermatosis endocrinas

Autor:

Adrián Ballano Ruiz

Colaboradores:

Mónica Lorente Luna, Adriana Juanes Viedma

Supervisión:

Paulina Belmar Flores

ANAMNESIS

Paciente mujer de 26 años sin antecedentes personales de interés que acude a la consulta de dermatología por la aparición rápidamente progresiva -en cuestión de dos meses- de múltiples granos inflamatorios en zona facial, parte alta de espalda e ingles, sin malestar general ni clínica sistémica, si bien refería ganancia ponderal no cuantificada en los últimos meses. Menarquia a los 13 años y menstruaciones irregulares, no relataba pérdida de cabello ni otros signos de virilización.

EXPLORACIÓN FÍSICA

A la exploración física se apreciaba múltiples pápulas inflamatorias y pústulas en la zona centropacial (imagen1), junto con mismas lesiones en espalda y en cara interna de ambos muslos, donde además existían lesiones más profundas a modo de nódulos dolorosos. Peso corporal de 83 kilos (IMC 27), de distribución grasa principalmente facio-troncular.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

En pruebas analíticas de control, estudio bioquímico y hemograma dentro de parámetros normales, con alteración en el perfil hormonal con elevación del cortisol libre en orina (170 microgr/24h). El test de supresión rápida con dexametasona 1mg nocturno no suprimió, así tampoco el test de supresión débil con dexametasona 0,5mg/6h durante 48 horas. ACTH basal en plasma de 49 pg/mL.

En pruebas analíticas tomografía torácico-abdomino-pélvica sin alteraciones reseñables, con suprarrenales normales y resonancia magnética nuclear hipofisaria con discreto aumento en su parte central superior, sin alteraciones de señal significativas tras la administración de contraste.

DIAGNÓSTICO

Enfermedad de Cushing de origen hipofisiario.



Figura 1. Múltiples pápulas y pústulas agrupadas en región malar de forma simétrica y bilateral.

TRATAMIENTO

La paciente comenzó tratamiento con ketoconazol, anticonceptivos orales de acción antiandrogénica e isotretinoína oral dosis 0,5mg/kg/peso con buena evolución de sus lesiones acnéicas, a la espera de cirugía transesfenoidal en servicio de neurocirugía de referencia.

EVOLUCIÓN

En posteriores revisiones en consultas de dermatología, la paciente aquejaba además aumento de vello en zonas androgenéticamente predisuestas (Ferriman-Gallwey Score >8), junto con redondeamiento facial y aparición de estrías rojo-vinosas en abdomen y flancos (imagen 2). En nuevos estudios analíticos cortisoluria de 24 horas en límites mayores a tres veces la normalidad, lo que junto con el test de Liddle fuerte confirmó el síndrome de Cushing. El cateterismo de senos petrosos inferiores demostró un ratio >2 preCRH y >3postCRH, orientando el origen hipofisario de la lesión, con lateralización derecha de la secreción de ACTH.

COMENTARIO

Ante un cuadro de influencia hormonal como la aparición de acné o hirsutismo siempre debe realizarse una anamnesis en profundidad de cara a descartar organicidad. Cuando se trata de un inicio de instauración relativamente brusco, con menstruaciones irregulares y obesidad o signos de virilización es obligado solicitar un estudio analítico donde además de los perfiles básicos se desglose un estudio hormonal con testosterona libre y total, progesterona, 17-OH-Progesterona y Dehidroepiandrosterona-Sulfato. También se recomienda solicitar una cortisoluria de 24 horas ante fenotipos cushingoides, hipertensión arterial, alteraciones hidroelectrolíticas, hiperpigmentación, estrías, piel frágil, o miopatía proximal, ya que el exceso de secreción de ACTH estimula la producción de andrógenos. Si el cortisol libre en orina es mayor de 150 microgr/24h se debe confirmar el diagnóstico sindrómico mediante el test de Liddle débil (0,5mg/6horas durante 48horas) o el ritmo de cortisol nocturno en plasma. Los niveles de ACTH y las pruebas de imagen nos determinarán el origen último de la secreción de glucocorticoides, permitiendo un tratamiento correcto, como en el caso de nuestra paciente.

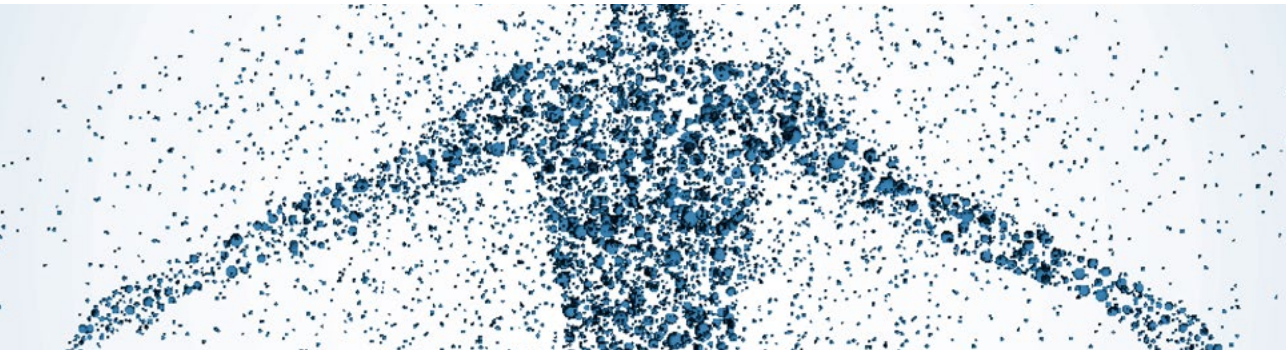


Figura 2. En la parte superior de la fotografía se aprecian estrías violáceas periumbilicales. En la parte inferior de la imagen se observan pápulas y nódulos inflamatorios en cara interna de muslos, con algún trayecto fistuloso en alguna de ellas



CASO 02

COLILONQUIA DE AÑOS DE EVOLUCIÓN



Sección:

Dermatosis endocrinas

Autores:

María Genma Pérez Paredes, Luis Miguel Valladares Narganes,
Henry Alexander Cocunubo

Supervisión:

Alicia Pérez Bustillo

ANAMNESIS

Varón de 44 años, trabajador de la construcción, sin antecedentes personales ni familiares de interés, que consulta por alteración en las uñas de los tres primeros dedos de ambas manos, de 6-8 años de evolución.

EXPLORACIÓN FÍSICA

A la exploración se observó que los bordes laterales de dichas uñas estaban curvados hacia arriba, de forma que las láminas ungueales presentaban una forma cóncava o en cuchara (Fig. 1).

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

En el hemograma destacaba un ligero aumento de la hemoglobina: 16,9 g/L (13,2-16,8), del hematocrito: 50% (39,1-49,7), del VCM: 109 fl (82,3-97,9) y de la HCM: 36,8 pg (27,3-33,4).

En el estudio del metabolismo del hierro, se observaron niveles normales de hierro y transferrina, con un aumento del índice de saturación de transferrina: 57 % (17-48) y aumento de la ferritina 816,8 ng/ml (20-300). El proteinograma mostró una leve hipogammaglobulinemia (gamma: 0,61g/dl (0,72-1,46)); con una disminución de IgG 587mg/100ml (700-1600).

La función renal y hepática, las hormonas tiroideas, y los niveles de ácido fólico y vitamina B12 fueron normales.

El cultivo ungueal, descartó una onicomicosis.

Ante la alteración del metabolismo del hierro se realizó un estudio genético para descartar mutaciones en el gen de la hemocromatosis, observándose que el paciente era homocigoto para el gen H63D.

DIAGNÓSTICO

Coiloniquia como manifestación de hemocromatosis.

TRATAMIENTO

El paciente fue tratado mediante flebotomías de 450cc mensuales.



Figura 1. Coiloniquia: uñas en cuchara.

EVOLUCIÓN

A partir de la segunda flebotomía, el paciente mostró una clara mejoría de las alteraciones ungueales, con desaparición completa a nivel del segundo y tercer dedo de ambas manos (Fig. 2).



COMENTARIO

La coiloniquia adquirida puede ser de origen infeccioso, traumático u ocupacional, o aparecer en el contexto de enfermedades cutáneas ^{1,2}. Sin embargo, siempre debe descartarse que sea manifestación de una enfermedad sistémica como: el síndrome de Raynaud, el lupus eritematoso sistémico, el síndrome de Plummer-Vinson o el déficit de hierro con o sin anemia asociada. Paradójicamente, también ha sido descrita en raras ocasiones en pacientes con hemocromatosis³.

La hemocromatosis es una enfermedad hereditaria que ocurre como consecuencia de la mutación del gen HFE, que codifica una proteína que participa en la regulación de la absorción del hierro. A nivel cutáneo, la manifestación más frecuente del exceso de hierro es la hiperpigmentación en zonas fotoexpuestas, aunque también podemos encontrar: pérdida de pelo, lesiones ictiosiformes y de forma menos frecuente coiloniquia⁴, única manifestación en nuestro paciente.

La patogenia de la hemocromatosis justifica los dos pilares diagnósticos: el índice de saturación de transferrina elevado y el estudio genético. La buena respuesta a las flebotomías en nuestro caso, confirmó la relación entre coiloniquia y hemocromatosis.



Figura 2. Franca mejoría de las alteraciones ungueales, tras la segunda flebotomía.

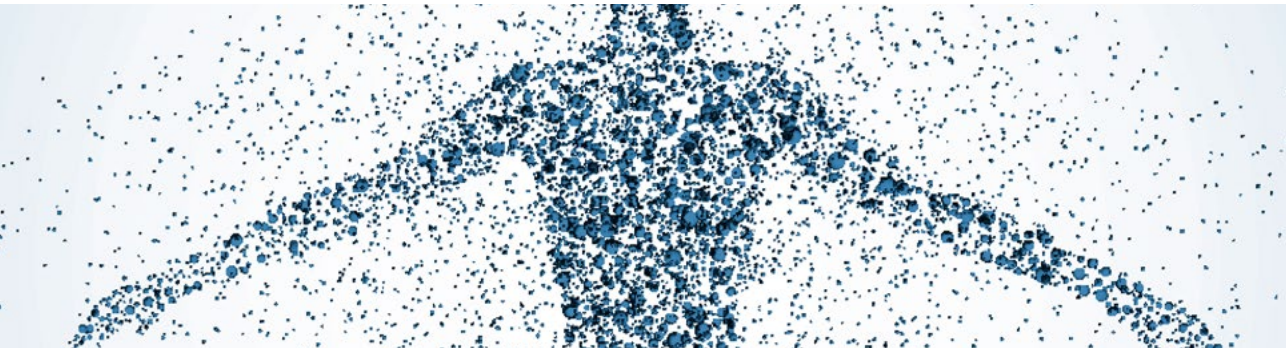
BIBLIOGRAFÍA

1. Tully AS, Trays KP, Studdiford JS. Evaluation of nail abnormalities. *Am Fam Physician*. 2012;15;85(8):779-87.
2. Silva P, Vera C, Kolbach M, Fernández F. Sospecha de patologías sistémicas a través de alteraciones ungueales. *Rev Méd Chile* 2006;134(2)231-8.
3. Fawcett RS, Linford S, Stulberg DL. Nail Abnormalities: Clues to Systemic Disease. *American Family Physician*. 2004;69(6).
4. Hazin R, Abu-Rajab Tamimi TI, Abuzetun JY, Zein NN. Recognizing and treating cutaneous signs of liver disease. *Cleve Clin J Med*. 2009;76(10):599-606.
5. Altés A. Genetic screening of hereditary hemochromatosis in Spain. Current situation. *Med Clin (Barc)*. 2005;125 (5):184 6.



CASO 03

¿CELULITIS DE REPETICIÓN?



Sección:

Dermatosis endocrinas

Autor:

Tamara Gracia Cazaña

Colaboradores:

Ievgenia Pastushenko, Sonia de la Fuente Meira

Supervisión:

María Pilar Grasa Jordán

 **ANAMNESIS**

Varón de 57 años de edad con Síndrome de Klinefelter, tuberculosis ganglionar panhipopituitarismo por síndrome de la silla turca vacía con insuficiencia suprarrenal e hipotiroidismo secundario además de bulboduodenitis erosiva y megarrecto, en tratamiento con hidraltesona, calcio con vitamina D, potasio y hormona tiroidea.

Como antecedente de interés cabe destacar el accidente de tráfico que sufrió a los 22 años cuando un autobús le arrolló y le pasó la extremidad inferior izquierda, sufriendo una fractura abierta de tibia y peroné izquierdo, por la que fue intervenido quirúrgicamente en varias ocasiones; tras el accidente presentó linfedema y ha precisado silla de ruedas por la dificultad para la deambulación por lo que apenas salía de casa. En el último año había acudido en múltiples ocasiones a urgencias por lesiones en extremidad inferior izquierda donde había sido diagnosticado de celulitis y úlceras cutáneas pretibiales sobreinfectadas y recidivantes, tratados con antibioterapia tópica y sistémica sin mejoría.

En su última hospitalización en el servicio de Endocrinología, ingresado por presentar diarrea secundaria a la ingesta crónica de vitamina D y calcio se realiza colaboración a Dermatología para valorar lesiones pétreas a la palpación en extremidad inferior izquierda.

 **EXPLORACIÓN FÍSICA**

Se apreciaba palidez generalizada, con edema periférico por hipopituitarismo, en extremidad inferior izquierda linfedema con cicatriz quirúrgica de artroplastia y en región pretibial se apreciaban lesiones nodulares de superficie irregular con color de piel normal, duras, algunas de ellas ulceradas con placas calcificadas de consistencia pétreas, las lesiones se podían desprender fácilmente con la pinza y algunas de las lesiones se autoextruían (Fig. 1A).

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

En analíticas previas presentaba un calcio descendido de 8,35 mg/ dl, con fósforo y cociente calcio/ fósforo normal, además de una elevación de PTH 133 pg/ ml y vitamina D3 descendida 9,4 motivo por el que fue tratada con calcio y vitamina D. Posteriormente en la analítica realizada en la primera consulta en dermatología presentaba unas cifras de calcio en el límite alto de la normalidad y vitamina D en rango.

Autoanticuerpos: negativos.

Radiografía de extremidad inferior izquierda en tres proyecciones: Se apreciaban calcificaciones en partes blandas sin conexión ósea en región pretibial. (Fig. 1B).

Biopsia cutánea con punch: calcificación en dermis superficial y profunda con importante infiltrado inflamatorio constituido por linfocitos e histiocitos (Fig. 2).

Gammagrafía ósea: no se apreciaba aumento de la captación a ese nivel.

DIAGNÓSTICO

Calcinosis cutis distrófica favorecido por la ingesta crónica de Vitamina D.

TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN

Al paciente se le realizó escisión quirúrgica de algunos depósitos de calcio sin presentar mejoría de las lesiones, volviendo aparecer en la misma localización.

Actualmente se le ha suspendido el tratamiento con calcio y vitamina D sustituyéndolo solo por sales de calcio, debido a la intolerancia digestiva; en el momento actual no han aparecido nuevas lesiones, manteniéndose las previas y el paciente se ha negado a realizar más tratamientos.



COMENTARIO

La calcinosis cutis es un trastorno poco común caracterizado por el depósito anormal de sales insolubles de calcio en la piel. Clínicamente se caracteriza por presentar placas o nódulos indurados que pueden ulcerarse con extrusión de material calcáreo. La variedad distrófica se produce por el daño local de los tejidos tras traumatismos^{1,2}, cirugía, etc. En este tipo de calcificación el cociente calcio/ fósforo es normal a diferencia de la metastásica que ocurre en los tejidos no dañados y se asocia con fosfato y/o calcio sérico elevado; los pacientes con mayor riesgo son aquellos que presentan insuficiencia renal, hipervitaminosis D, hiperparatiroidismo, etc. Se han descrito casos de depósito ectópico de calcio por ingesta de vitamina D^{3,4}, diagnosticados como variedad metastásica; pero actualmente no se han publicado sobre tejidos dañados.

El diagnóstico debe de realizarse con una historia clínica detallada, con un perfil general, incluyendo iones, autoinmunidad y hormonas (PTH y Vitamina D). El diagnóstico definitivo el histopatológico. Se han utilizado diferentes fármacos así como escisión quirúrgica, pero no existe tratamiento estándar para prevenir o resolver la calcinosis⁵.



Figura 1.A. Placas y nódulos indurados algunos de ellos ulcerados con material calcáreo.

Figura 1.B. Calcificación en partes blandas coincidiendo con las zonas de mayor dureza a la palpación.

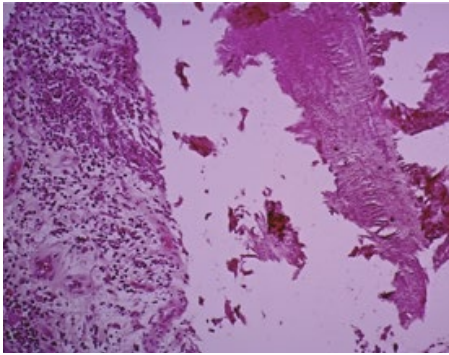


Figura 2. Importante infiltrado inflamatorio en dermis papilar y reticular con calcificación.

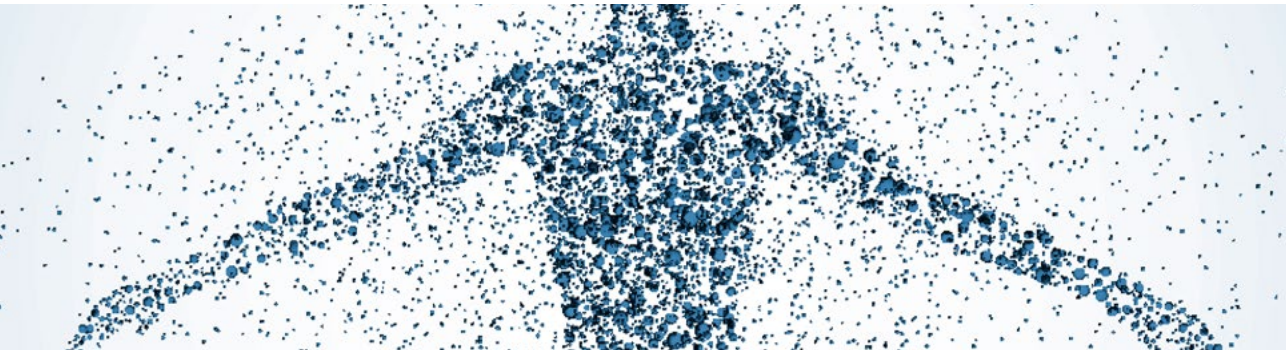
BIBLIOGRAFÍA

1. Larralde M, Giachetti A, Rodríguez M, et al. Calcinosis Cutis following trauma. *Pediatric Dermatology* 2005; 22: 227–229.
2. Pitt AE, Ethington JE, Troy JL. Self-healing dystrophic calcinosis following trauma with transepidermal elimination. *Cutis* 1990;45:28–30.
3. Loke SC, Leow MK. Calcinosis cutis with siliconomas complicated by hypercalcemia. *Endocr Pract.* 2005 Sep-Oct;11(5):341-5.
4. Nakamura Y, Gotoh M, Fukuo Y, et al. Severe calcification of mucocutaneous and gastrointestinal tissues induced by high dose administration of vitamin D in a puppy. *J Vet Med Sci.* 2004 Sep;66(9):1133-5.
5. Reiter N, El-Shabrawi L, Leinweber B et al. Calcinosis cutis. *J Am Acad Dermatol* 2011;65: 1-22.



CASO 04

ONICOLISIS DE LAS UÑAS DE LA MANOS



Sección:

Dermatosis endocrinas

Autores:

Alicia López Gómez, Tania Salas García,
Antonio Ramírez Andreo

 **ANAMNESIS**

Paciente varón de 48 años que acude a la consulta de Dermatología por distrofia ungueal en manos de al menos un mes de evolución.

Como antecedentes personales, no refiere alergias medicamentosas, no presenta diabetes mellitus, hipertensión arterial ni dislipemia conocidas. No refiere enfermedades de interés. Bebedor moderado de alcohol. Fumador de un paquete de cigarrillos diario. Trabaja en el campo.

No refiere antecedentes familiares de interés.

 **EXPLORACIÓN FÍSICA**

A la exploración física el paciente presenta onicolisis distal de varias uñas de los dedos de las manos. El resto de la exploración es anodina, salvo por una intensa hiperpigmentación cutánea en áreas expuestas, que no nos llama entonces la atención puesto que pasa varias horas del día expuesto a la luz solar.

Con el diagnóstico de posible onicomycosis de las manos tomamos biopsia y cultivo ungueal.

El paciente acude 6 meses después a revisión. Los resultados de la biopsia y el cultivo ungueales son negativos para hongos. Pero entonces observamos, además de la hiperpigmentación cutánea generalizada y la distrofia de las uñas, que el paciente presenta en el dorso de las manos y los dedos erosiones, costras y áreas hipopigmentadas (Figura 1), que refiere que empiezan siendo ampollosas, y a las cuales no le ha dado importancia puesto que relaciona con el trabajo manual que desempeña en el campo. No presentaba quistes de millium. Observamos también una leve hipertrichosis malar. El resto de la exploración fue anodina.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- Hemograma: sin alteraciones.
- Bioquímica:
 - Glucosa, urea, creatinina, calcio, fósforo, bilirrubina total y proteínas totales normales.
 - Enzimas: Fosfatasa alcalina 62 mg/dl (40-129), GGT 159 mg/dl (11-49), GOT 58 mg/dl (0-38), GPT 73 mg/dl (0-41), LDH 157 mg/dl(135-214).
 - Metabolismo lipídico: sin alteraciones.
 - Iones: Sodio y potasio sin alteraciones.
 - Albúmina: normal.
 - Control de anemias: Hierro 120 mcg/dl (59-158), ferritina 427 ng/ml(30-400).
- Técnicas especiales e inmunología:
 - Alfa-1-antitripsina 221 mg/dl (88-174).
 - Ceruloplasmina normal.
- Serologías:
 - Herpesvirus: negativo.
 - LUES: RPR y TPHA negativos.
 - Hepatitis: AgHBs negativo, Anti-VHC positivo, confirmatorio anti-VHC no procede al estar el paciente previamente diagnosticado.
- Porfirinas heces, orina y plasma: no realizadas por falta de colaboración del paciente.
- Al examinar una muestra de orina del paciente con lámpara de Wood, observamos una intensa fluorescencia rojo coral (Figura 2).

DIAGNÓSTICO

Diagnosticamos al paciente de infección por el VHC junto con alteraciones cutáneas compatibles con Porfiria cutánea tarda (PCT).

TRATAMIENTO

Indicamos evitar la exposición solar y el consumo de alcohol y el uso de fotoprotección. Derivamos al paciente a Digestivo para completar estudio.

EVOLUCIÓN

Ante la clínica y los resultados de las pruebas complementarias realizadas, derivamos al paciente de forma urgente a las consultas de nuestros compañeros digestólogos, quienes nos comunicaron que el paciente estaba en seguimiento en consultas externas de Digestivo por presentar una hepatitis C conocida previamente, dato que no nos facilitó a nosotros en la entrevista.

Indagando en la historia clínica del paciente, encontramos que ya en 2003 fue estudiado en el servicio de Medicina Interna de nuestro hospital por presentar orinas oscuras junto con hiperpigmentación cutánea y hepatomegalia, que se acompañaba en la analítica de elevación de cifras de ferritina de 1316 ng/ml, índice de saturación de la transferrina del 60% y elevación de enzimas hepáticas, con RMN compatible con hemocromatosis. Se diagnosticó de hemocromatosis primaria (no hemos podido confirmar la realización del estudio genético), se recomendó el estudio analítico de sus cinco hermanos y se le realizaron varias flebotomías terapéuticas, consiguiendo cifras de ferritina menores a 10 ng/ml. Al año siguiente, y en el seguimiento por este mismo servicio, se detectó una serología positiva para VHC genotipo 2, por lo que inició tratamiento con interferón más ribavirina, que no completó.

Desde 2004 a 2010 el paciente no acudió al hospital a revisión, por circunstancias desconocidas. En 2010, es derivado desde atención primaria a las consultas externas de Digestivo por hipertransaminemia, realizándose de nuevo estudio y confirmando la presencia de VHC genotipo 2a2c, con baja carga viral. El paciente falta en numerosas ocasiones a la consulta, pero sí acude cuando es remitido de forma urgente por nosotros ante el diagnóstico de Porfiria cutánea tarda. Entonces, ante el aumento de las transaminasas y la carga viral positiva, deciden iniciar de nuevo tratamiento antiviral, que el paciente tolera bien, negativizando la carga viral al final de la cuarta semana, siendo esto compatible con una respuesta viral virológica rápida.



Figura 1. Dorso de las manos del paciente, en donde se observa hiperpigmentación cutánea, con erosiones y costras y cicatrices atróficas hipopigmentadas. Además, presenta onicosis distal de varias uñas.

COMENTARIO

La PCT se debe a un déficit heredado o adquirido de Urógeno descarboxilasa, lo que lleva a la formación de metabolitos fotosensibles que se excretan en orina y heces. En el tipo I o esporádico, la inactivación se produce solo en hígado y no existe historia familiar. Se inicia en la edad adulta, y se conocen diversos factores desencadenantes.

En nuestro caso coexistieron: la infección por el VHC, una sobrecarga de hierro, que por no disponer del estudio genético no podemos descartar que sea secundaria al VHC, además del consumo de alcohol. En la PCT aparece típicamente, además de las lesiones cutáneas que manifestaba nuestro paciente, quistes de millium en el dorso de las manos. Destacamos la importancia que tuvo en el diagnóstico del cuadro de nuestro paciente la onicolisis distal de las uñas de las manos, como expresión de la fotosensibilidad. El diagnóstico se confirma, además de por estudio de porfirinas, mediante un sencillo examen de la orina del paciente con lámpara de Wood. Se distingue de la Porfiria aguda intermitente o de la Porfiria variegata en que en la PCT los pacientes no sufren crisis neurovisceralas. El tratamiento incluye evitar y/o tratar los factores predisponentes, así como flebotomías repetidas o la administración de antipalúdicos, si no hay mejoría.



Figura 2. Aspecto de la orina del paciente al ser examinada con la lámpara de Wood. Obsérvese la fluorescencia rojo-rosada.

SECCIÓN VI.

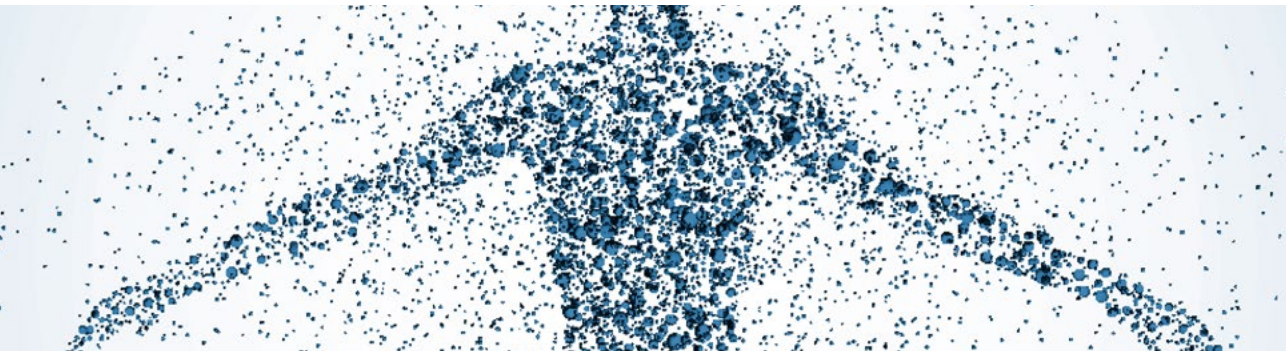
Enfermedades ampollosas





CASO 01

PRÚRITO Y LESIONES PAPULOVESICULARES DESDE LA PUBERTAD



Sección:

Enfermedades ampollas

Autores:

Blasco Morente Gonzalo, Valenzuela Salas Ignacio,
Martínez García Eliseo, Latorre Fuentes José María

 **ANAMNESIS**

Mujer de 48 años, de profesión médico, con los antecedentes personales descritos a continuación. En la pubertad presentó brotes de lesiones papulovesiculares pruriginosas que fueron diagnosticadas de dermatitis atópica y tratada con corticoides tópicos y vía oral. Posteriormente fue atendida en otro centro por lesiones eritematosas con vesícula central muy pruriginosas que aparecían fundamentalmente en los días previos a la menstruación y que, según refería, mejoraron sustancialmente con tratamiento con etinilestradiol 35mcg/acetato de ciproterona 2mg, por lo que fue diagnosticada de dermatitis autoinmune por progesterona. Durante los años siguientes se realizaron varias titulaciones de anticuerpos anticeliaquía que fueron negativas y el resultado de una biopsia cutánea solicitada en otro servicio de dermatología era sugerente de eritema multiforme. Sin otros antecedentes personales de interés, sin tratamiento actual y sin alergias medicamentosas conocidas.

Acude a nuestra consulta por primera vez en julio de 2011 refiriendo que, a raíz del comienzo con desarreglos perimenopáusicos las lesiones vesiculares pruriginosas habían empeorado, por lo que se automedicaba con antihistamínicos y corticoides tópicos; en ese momento no presentaba lesiones cutáneas por lo que dimos cita de revisión para marzo de 2012.

Durante la anamnesis en la revisión, la paciente refería aparición de lesiones poliformas de aspecto eccematoso, urticariforme y vesicular, de manera simétrica, muy pruriginosas, preferentemente en zonas de extensión de rodillas, nalgas y hombros. Sin clínica digestiva ni otra manifestación sistémica asociada. La historia clínica era sugerente de dermatitis herpetiforme, por lo que instauramos dieta sin gluten desde ese momento, insistiendo en evitar la cerveza y el pan, porque la paciente los consumía con elevada frecuencia. Recomendamos regresar en caso de aparición de clínica dermatológica.

EXPLORACIÓN FÍSICA

A los dos meses regresó con lesiones vesiculares sobre base eritematosa y excoriaciones en la región interescapular, sacra y muslos (imagen 1: lesiones vesiculares sobre base eritematosa y excoriaciones en la región sacra), por lo que intensificamos la sospecha clínica de dermatitis herpetiforme.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

En ese momento tomamos biopsia cutánea y solicitamos analítica general con autoanticuerpos de enfermedad celíaca, antinucleares, anti-Ro y La; función tiroidea y glucosa-6-fosfato deshidrogenasa (G6PD-). La analítica general mostró valores dentro de la normalidad, el estudio de autoanticuerpos fue negativo, la función tiroidea y la actividad de G6PD- fue normal.

El informe anatomopatológico inicial mostró una vesiculación subepidérmica multilocular con edema, fibrina y microabscesos de neutrofilos en la punta de las papilas dérmicas; el infiltrado se extendía a dermis, donde se observaba leucocitoclasia. Los hallazgos eran sugerentes de dermatitis herpetiforme, pero la inmunofluorescencia directa fue negativa. Además, interconsultamos con los especialistas en digestivo, que solicitaron una endoscopia digestiva alta con toma de biopsia cuyo resultado fue normal.

A los cuatro meses de iniciar la dieta sin gluten de manera correcta, la paciente continuaba con lesiones, por lo que practicamos una segunda biopsia.



DIAGNÓSTICO

En el diagnóstico diferencial se descartó la escabiosis, dermatitis atópica, urticaria papular, excoriaciones neuróticas, penfigoide ampolloso y gestacional y dermatosis por Ig A lineal.

La segunda biopsia fue diagnóstica para dermatitis herpetiforme con depósito granular de Ig A en la membrana basal epidérmica de piel de aspecto normal con inmunofluorescencia directa (imagen 2: IFD muestra depósito granular de Ig A en la membrana basal epidérmica de piel de aspecto normal).



TRATAMIENTO

Desde la consulta de revisión en marzo de 2012 se instauró dieta libre de gluten estricta por la sospecha clínica de dermatitis herpetiforme.

A los dos meses la primera biopsia era sugerente de dermatitis herpetiforme, por lo que insistimos en continuar con dieta sin gluten e iniciamos tratamiento con sulfona 100mg cada 24h, previa determinación normal de G6PD-.

A los cuatro meses de iniciar la dieta sin gluten de manera correcta, la paciente continuaba con lesiones y el tratamiento con dapsona parecía no haber sido eficaz, sin embargo decidimos continuar el tratamiento y retirar los yoduros de la dieta, principalmente la sal yodada.

Al cabo de seis meses desde el inicio de la dieta libre de gluten las lesiones y sintomatología habían desaparecido.



EVOLUCIÓN

Actualmente continua asintomática en tratamiento con dieta libre de gluten y yoduros.

COMENTARIO

La dermatitis herpetiforme (DH) fue descrita en 1884 por Louis Duhring. Se trata de una dermatosis ampollosa autoinmune subepidérmica crónica con curso intermitente, considerada la manifestación cutánea de la enteropatía sensible al gluten (ESG). Presentamos una paciente con clínica dermatológica desde hace más de 30 años sin encontrar un diagnóstico. Solo el 20% de pacientes con DH desarrollará un cuadro de ESG con malabsorción evidente; nuestro caso cuadra en el contexto de una ESG latente o potencial. Únicamente en el 45% de adultos con DH existen anticuerpos antiendomiso IgA y frente a transglutaminasa tisular, que parecen correlacionarse con el grado de ESG y el cumplimiento de la dieta sin gluten; en nuestro caso siempre han sido negativos. Las manifestaciones cutáneas no son específicas, y en más del 30% de los casos la histología tampoco lo es; en una biopsia previa era sugerente de eritema multiforme, aunque también puede ser indistinguible de la enfermedad por depósito lineal de Ig A, erupción ampollar del lupus eritematoso, penfigoide ampollar, epidermólisis ampollar adquirida, erupción medicamentosa ampollar, penfigoide gestacional y otras erupciones ampollares subepidérmicas. En nuestro caso encontramos depósitos granulares de Ig A a los cuatro meses de iniciar dieta sin gluten y al tercer intento. Resulta sorprendente la tardanza en la respuesta al tratamiento con dapsona, que está descrita como espectacular. Los yoduros por vía oral pueden provocar erupciones de DH por estimulación de la quimiotaxis de los polimorfonucleares, en nuestro caso procuramos excluirlos de la dieta y a partir de entonces la clínica mejoró. Este caso es una llamada de atención para establecer un alto índice de sospecha clínica en una patología infradiagnosticada, que puede pasar desapercibida muchos años causando innecesario sufrimiento al paciente.



Figura 1. lesiones vesiculares sobre base eritematosa y excoriaciones en la región sacra.

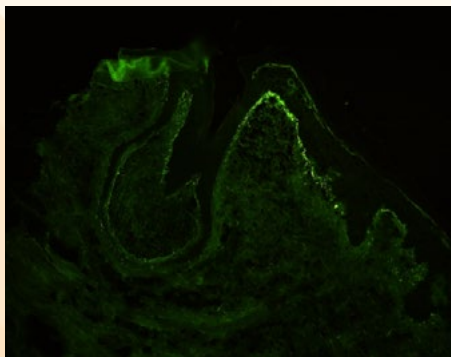


Figura 2. IFD muestra depósito granular de IgA en la membrana basal epidérmica de piel de aspecto normal.



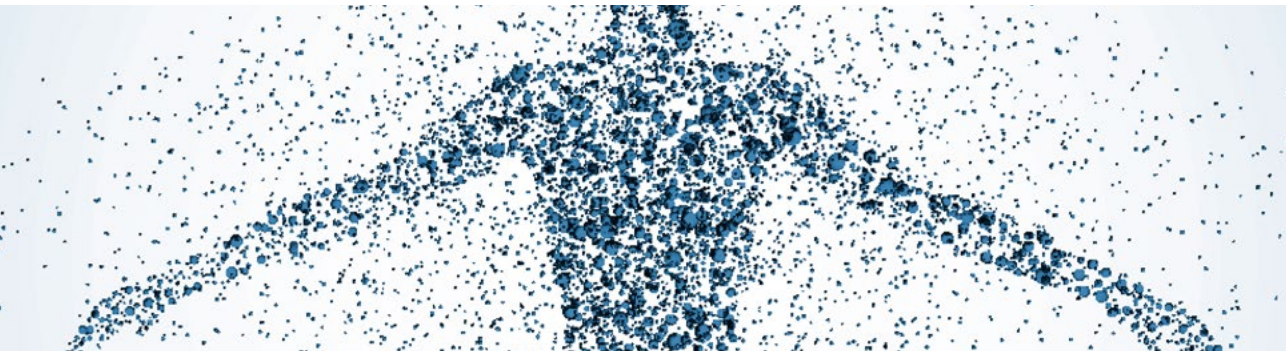
BIBLIOGRAFÍA

1. Davis JC, Wilson ML. The best diagnosis is: dermatitis herpetiformis. *Cutis*. 2012 Nov; 90:221, 230-1
2. Fasano A. Novel therapeutic/integrative approaches for celiac disease and dermatitis herpetiformis. *Clin Dev Immunol*. 2012; 2012: 959061
3. Sardy M, Karpati S, Merkl B et al. Epidermal transglutaminase (tGask-ke 3) is the autoantigen of dermatitis herpetiformis. *J Exp Med*. 2002; 195: 747-57
4. Iranzo Fernández P. Dermatitis herpetiforme. Patogenia, diagnóstico y tratamiento. *Med Cutan Iber Lat Am*. 2010; 38: 5-15



CASO 02

LESIONES AMPOLLOSAS EN REGIÓN PRETIBIAL EN VARÓN DE 48 AÑOS



Sección:

Enfermedades ampollasas

Autores:

Adrián De Quintana, Marta Mendieta,
Cristina Gómez, Elvira Acebo

ANAMNESIS

Varón de 48 años de edad con antecedentes de colitis ulcerosa intervenida quirúrgicamente hace 8 años, que refiere desde hace 4 años lesiones ampollasas muy pruriginosas en zonas pretibiales, que cursan a brotes y posteriormente curan con cicatrices y quistes de milio. Los brotes son independientes de su enfermedad de base.

Como antecedentes familiares destacaba que su hermano ya fue estudiado en nuestro servicio por lesiones ampollasas y pápulas liquenoides en región pretibial en el año 2004, a la edad de 41 años. El paciente refiere que varios familiares suyos, además de su hermano, presentan lesiones cutáneas de características similares (Fig. 1).

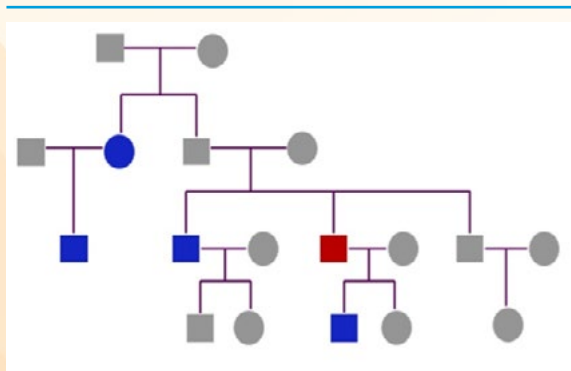


Figura 1. Árbol genealógico con los familiares afectados. En rojo se muestra al paciente de nuestro caso.

EXPLORACIÓN FÍSICA

A la observación se observaban lesiones ampollasas con base ligeramente eritematosa, de entre 5-15mm de diámetro, tensas y de contenido transparente (Fig. 2A). También se apreciaban quistes de milio. Asimismo, el paciente presentaba una onicodistrofia en el primer dedo del pie izquierdo.

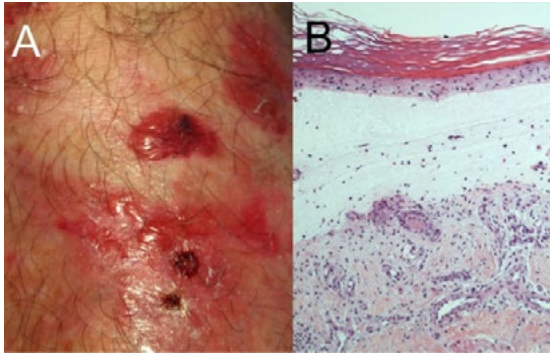


Figura 2A. Detalle de las lesiones ampollas en región pretibial.

2B. Histología: Ampolla subepidérmica, se aprecian eosinófilos y epidermis con cambios degenerativos.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- Los valores de los estudios analíticos realizados (bioquímica general y hematemetría), se encontraban dentro de la normalidad. Los anticuerpos antinucleares, así como los anticuerpos antimembrana basal y antisustancia intercelular resultaron negativos.
- La biopsia mostraba una ampolla subepidérmica y escasa celularidad inflamatoria, con algunos eosinófilos y células de Langerhans. También se apreciaban cambios degenerativos en epidermis (Fig. 2B).
- Con inmunofluorescencia directa no se observaron depósitos de inmunoglobulinas ni de complemento en la unión dermoepidérmica.
- Mediante el análisis genético se detectó que el paciente era portador heterocigoto de la mutación (c.6724G>A) en la secuencia analizada del gen del colágeno tipo VII (COL7A1) que, a nivel de la proteína, produce el cambio de la glicina de la posición 2242 por una arginina (p.Gly2242Arg). Esta mutación ha sido descrita en la literatura asociada a pacientes con epidermolisis ampollosa distrófica dominante¹.



DIAGNÓSTICO

Epidermolisis ampollosa distrófica pretibial.



TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN

El paciente presentaba una mejoría parcial con corticoides tópicos e inhibidores de la calcineurina, así como un buen control sintomático del prurito con antihistamínicos. Sin embargo, las lesiones recidivan ante mínimos traumatismos y empeoran con el calor y la sudoración.



COMENTARIO

La epidermolisis ampollosa distrófica pretibial es una variante poco frecuente de epidermolisis ampollosa distrófica. La mayoría de los casos siguen un patrón de herencia autosómico dominante, a excepción de unos pocos casos esporádicos descritos en la literatura². Existe una predominancia por el sexo femenino y la edad de comienzo de la clínica suele presentarse entre los 3 y los 25 años de edad.

Clínicamente cursa con formación de ampollas tras mínimos traumatismos y pápulas liquenoides eritematovioláceas en región pretibial muy pruriginosas³. También se ha descrito su asociación a oncodistrofia.

Se asocia a mutaciones del gen COL7A1 localizado en el cromosoma 3p21, el cual codifica para proteínas del colágeno tipo VII, principal componente de las fibrillas de anclaje de la unión dermo-epidérmica⁴.

Requiere diagnóstico diferencial con los procesos cutáneos cuya lesión elemental es la ampolla. La inmunofluorescencia negativa nos ayuda a descartar la epidermolisis ampollosa adquirida y la porfiria cutánea tarda.

No existe un tratamiento estándar universalmente aceptado, pero se ha observado mejoría clínica con el tacrolimus tópico⁵.

Esta enfermedad constituye un reto para el dermatólogo y su diagnóstico suele retrasarse, ya que puede tener una edad de inicio tardía y características clínicas atípicas que imitan otras dermatosis.

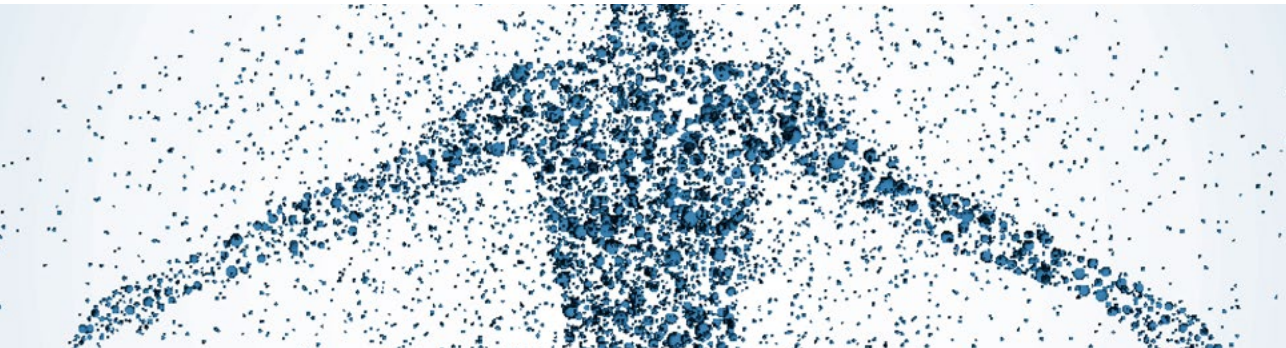
BIBLIOGRAFÍA

1. Lee JY, Pulkkinen L, Liu HS, Chen YF, Uitto J. A glycine-to-arginine substitution in the triple-helical domain of type VII collagen in a family with dominant dystrophic epidermolysis bullosa pruriginosa. *J Invest Dermatol*. 1997 Jun; 108 (6): 947-9.
2. Lee JY, Chen H-C, Lin S-J. Pretibial epidermolysis bullosa: a clinicopathologic study. *J Am Acad Dermatol* 1993; 29: 974-981.
3. Horn HM, Tidman MJ. The clinical spectrum of dystrophic epidermolysis bullosa. *J Am Acad Dermatol* 2000; 42:1051-66.
4. Saito M, Masunaga T, Ishiko A. A novel de novo splice-site mutation in the COL7A1 gene in dominant dystrophic epidermolysis bullosa (DDEB): specific exon skipping could be a prognostic factor for DDEB pruriginosa. *Clin Exp Dermatol*. 2009; 34(8): e934-e936.
5. Banky JP, Sheridan AT, Storer EL et al. Successful treatment of epidermolysis bullosa pruriginosa with topical tacrolimus. *Arch Dermatol* 2004; 140: 794-6.



CASO 03

LESIONES MUY PRURIGINOSAS EN CODOS Y RODILLAS EN VARÓN DE 67 AÑOS



Sección:

Enfermedades ampollosas

Autores:

Basilio Narváez Moreno, Rocío López López,
José Ramírez Santos

Supervisión:

Román Barabash Neila

ANAMNESIS

Varón de 67 años con antecedentes personales de hipertensión, ictus isquémico sin secuelas e intervención de prótesis de cadera izquierda hace 4 años. Como tratamiento habitual tomaba aspirina, losartán y condroitin sulfato. Consultaba por lesiones muy pruriginosas en codos, dorso de pie y cuero cabelludo con aparición de costras de 1 mes de evolución. Refería brote de lesiones similares hace unos meses autolimitadas. No fiebre ni otra sintomatología general. No dolor abdominal, pérdida de peso alteraciones del hábito intestinal.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Las lesiones estaban formadas por vesículas rotas, costras y excoriaciones secundarias a rascado sin visualizarse ampollas que se localizaban de forma simétrica en codos (Fig. 1), rodillas, dorso de pies y cuero cabelludo.



Figura 1. Lesiones papulosas, con costras y excoriaciones en ambos codos.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- El estudio analítico que incluyó función hepática, renal, hormonas tiroideas y hemograma no mostró hallazgos. Destacaba una discreta elevación de la VSG (25mm).
- El estudio de autoinmunidad resultó positivo para los anticuerpos anti-gliadina: 118 UI/ml (valores normales 0-10), y antitransglutaminasa: IGA 151 UI/ml (valores normales 0-10). Mostrando negatividad frente a los anticuerpos antimembrana basal, sustancia intercelular y ANA.
- El examen histológico de una de las lesiones cutánea evidenció un ampolla subepidérmica con infiltrado inflamatorio en la unión dermoepidérmica donde predominaban los neutrofilos. La inmunofluorescencia directa mostró un depósito granular de IgA y C3 y lineal de fibrinógeno en la unión dermoepidérmica (Fig 2A-B).
- El estudio endoscópico del aparato digestivo mostró hiperplasia foveolar a nivel fúndico, antritis atrófica y mucosa de duodeno pálida de aspecto acuartado cuyo estudio histológico evidenció una atrofia total de vellosidades intestinales con hiperplasia críptica y linfocitosis intraepitelial de inmunofenotipo CD-3/CD-8 positivo concordante con enfermedad celíaca grado IIIC de Marsh (Fig. 2C-D).

DIAGNÓSTICO

Dermatitis herpetiforme asociada a enfermedad celíaca subclínica.

TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN

tras pautar dieta exenta de gluten la cumplimentación por parte del paciente no fue adecuada persistiendo las lesiones por lo que se ha iniciado dapsona oral 100 mg/día (test de la glucosa 6-fosfato deshidrogenasa negativo) con control de las lesiones.

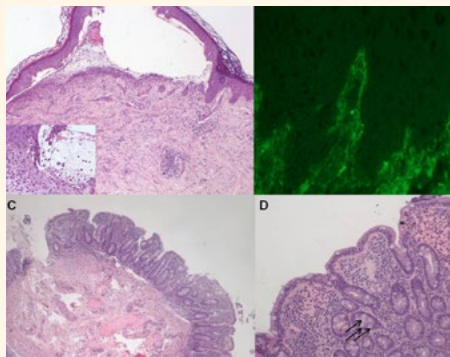


Figura 2A. Hematoxilina-eosina (4x): ampolla subepidérmica con infiltrado inflamatorio de predominio neutrofilico en las papilas dérmicas. Figura 2B. Inmunofluorescencia directa: depósitos en la unión dermoepidérmica de IgA con patrón granular. Figura 2C-D. Hematoxilina-eosina (4x y 10x). Mucosa de intestino delgado donde se aprecia atrofia vellositaria e hiperplasia críptica (flechas).



COMENTARIO

La dermatitis herpetiforme (DH) es una enfermedad autoinmune mediada por anticuerpos de clase IgA relacionada con intolerancia al gluten¹. Clínicamente se caracteriza por lesiones muy pruriginosas simétricas en codos, rodillas y región lumbar formadas por pápulas, costras y vesículas herpetiformes aunque pueden aparecer en otras localizaciones como la cara². La mayor incidencia tiene lugar entre la cuarta y quinta década de la vida aunque se han descrito casos a cualquier edad. Se ha relacionado con determinados haplotipos de HLA clase II (DLQ2 y DQ8)³.

La biopsia para microscopía óptica debe realizarse de pequeñas vesículas y de piel eritematosa que suele asociarse con microvesículas con infiltrado de neutrofilos. El diagnóstico de certeza viene dado por el depósito de IgA granular en la unión dermoepidérmica en piel sana perilesional³.

El tratamiento se basa en la eliminación del gluten de la dieta. Se pueden emplear sulfonas como la dapsona hasta el control de las lesiones cutáneas con la dieta o en aquellos pacientes que por decisión propia no cumplen la restricción dietética y cuya sintomatología cutánea debe ser controlada^{3,4}.



BIBLIOGRAFÍA

1. Bolotin D, Petronic-Rosic V. Dermatitis herpetiformis. Part I. Epidemiology, pathogenesis, and clinical presentation. *J Am Acad Dermatol*. 2011;64:1017-24.
2. Clark K, Powers R, Kovach R. An Unusual Case of Dermatitis Herpetiformis. *Pediatr Dermatol*. 2013 Feb 14.
3. Herrero González JE. Guía clínica de diagnóstico y tratamiento de la dermatitis herpetiforme. *Actas Dermosifilogr*. 2010;101:820-6.
4. Bolotin D, Petronic-Rosic V. Dermatitis herpetiformis. Part II. Diagnosis, management, and prognosis. *J Am Acad Dermatol*. 2011;64:1027-33.



CASO 04

VESÍCULAS PRURIGINOSAS SOBRE PLACAS ERITEMATOEDEMATOSAS



Sección:

Enfermedades ampollosas

Autores:

Igor Vázquez-Osorio, Laura Salgado-Boquete,
Martina Espasandín-Arias

Supervisión:

M^a Dolores Sánchez-Aguilar



ANAMNESIS

Mujer de 87 años de edad que fue remitida al servicio de Dermatología por presentar, de un mes de evolución, prurito muy intenso de forma generalizada con posterior aparición de lesiones de contenido líquido, así como lesiones por rascado. Había realizado tratamiento con corticoides tópicos, antihistamínicos orales y una pauta corta de corticoides orales, sin presentar mejoría alguna. La paciente no presentaba alergias medicamentosas conocidas y como antecedentes personales de interés destacaba una demencia tipo Alzheimer así como una insuficiencia venosa crónica y un síndrome vertiginoso.



EXPLORACIÓN FÍSICA

En la exploración dermatológica se observaba la presencia de pápulas y placas eritematoedematosas bien delimitadas con una distribución de tipo herpetiforme. Las lesiones se distribuían de forma bilateral, y con tendencia a la simetría, en el tronco y las extremidades. Sobre dichas placas asentaban múltiples pequeñas vesículas tensas así como erosiones con costra serohemorrágica. También se observaron pequeñas ampollas serohemorrágicas, tensas y con tendencia a la agrupación en muñecas, codos y tobillos de forma predominante (fig. 1). El signo de Nikolsky y el de Asboe-Hansen eran negativos y no se observaron lesiones en mucosas.



PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Los estudios analíticos mostraron la presencia de autoanticuerpos anti-membrana basal circulantes a título 1:40, sin otras alteraciones relevantes.

El estudio histopatológico mostró, en la tinción con hematoxilina-eosina, una ampolla subepidérmica cuyo techo estaba constituido por una epidermis con leve espongirosis.

En la base de la misma se observaba la dermis conservando su festoneado y con un intenso infiltrado inflamatorio de predominio linfocitario aunque con abundantes eosinófilos. En su interior se observaron múltiples células inflamatorias –linfocitos y eosinófilos- así como hematíes. En la periferia de la ampolla se observaba dermatitis vacuolar superficial así como espongiosis eosinofílica (fig.2). En la tinción con PAS se objetivó la presencia de la membrana basal en el suelo de la ampolla. La inmunofluorescencia directa confirmó la presencia de depósitos de IgG y C3 a nivel de la membrana basal, siendo negativa para IgA e IgM.



Figura 1. A) Pápulas eritematoedematosas en MMSS sobre las que asientan vesículas tensas y erosiones. B) Pequeñas ampollas serohemorrágicas tensas agrupadas sobre placas eritematoedematosas en cara flexora de muñeca. C) Placa eritematoedematosa de distribución herpetiforme en cara posterior de muslos con erosiones en su superficie.

DIAGNÓSTICO

La presentación clínica, en combinación con los hallazgos inmunopatológicos, permitió el diagnóstico de penfigoide vesiculoso o herpetiforme.

TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN

Se inició tratamiento con prednisona oral a dosis de 0,5 mg/kg/día, con descenso progresivo de la misma. Tras menos de una semana de tratamiento dejaron de aparecer nuevas lesiones, las erosiones fueron epitelizando progresivamente y las placas eritematoedematosas fueron regresando, presentando descamación superficial. En una analítica de control se observó como el título de anticuerpos anti-membrana basal descendió a 1:20.



COMENTARIO

El término penfigoide vesiculoso fue establecido por Bean y col. para referirse a aquellas formas intermedias o mixtas de dermatitis herpetiforme y penfigoide ampolloso. Hoy en día se considera una variante del penfigoide ampolloso.

Se caracteriza clínicamente por la presencia de múltiples vesículas que asientan sobre placas eritematoedematosas, afectando de forma simétrica a tronco y extremidades. Es frecuente la presencia de erosiones y pequeñas ampollas tensas que tienden a agruparse, sin que ello excluya el diagnóstico de penfigoide vesiculoso.

Además de la clínica, es fundamental el estudio inmunopatológico. Se caracteriza por la presencia de ampollas subepidérmicas con un infiltrado inflamatorio dérmico con linfocitos y múltiples eosinófilos, así como una dermatitis vacuolar superficial con espongiosis eosinofílica. La inmunofluorescencia directa muestra un depósito lineal de IgG y C3 a nivel de la membrana basal, como ocurre en el penfigoide ampolloso. En ocasiones pueden detectarse anticuerpos anti-membrana basal circulantes.

Los corticoides sistémicos constituyen el tratamiento de elección, respondiendo también en algunos casos a la administración de sulfona oral (dapsona).

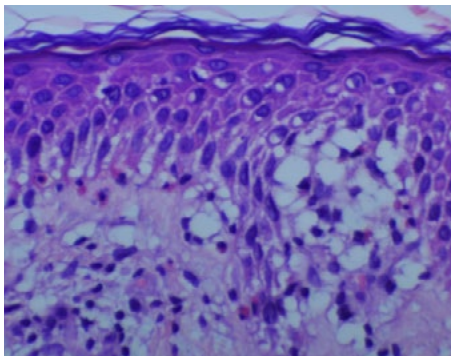


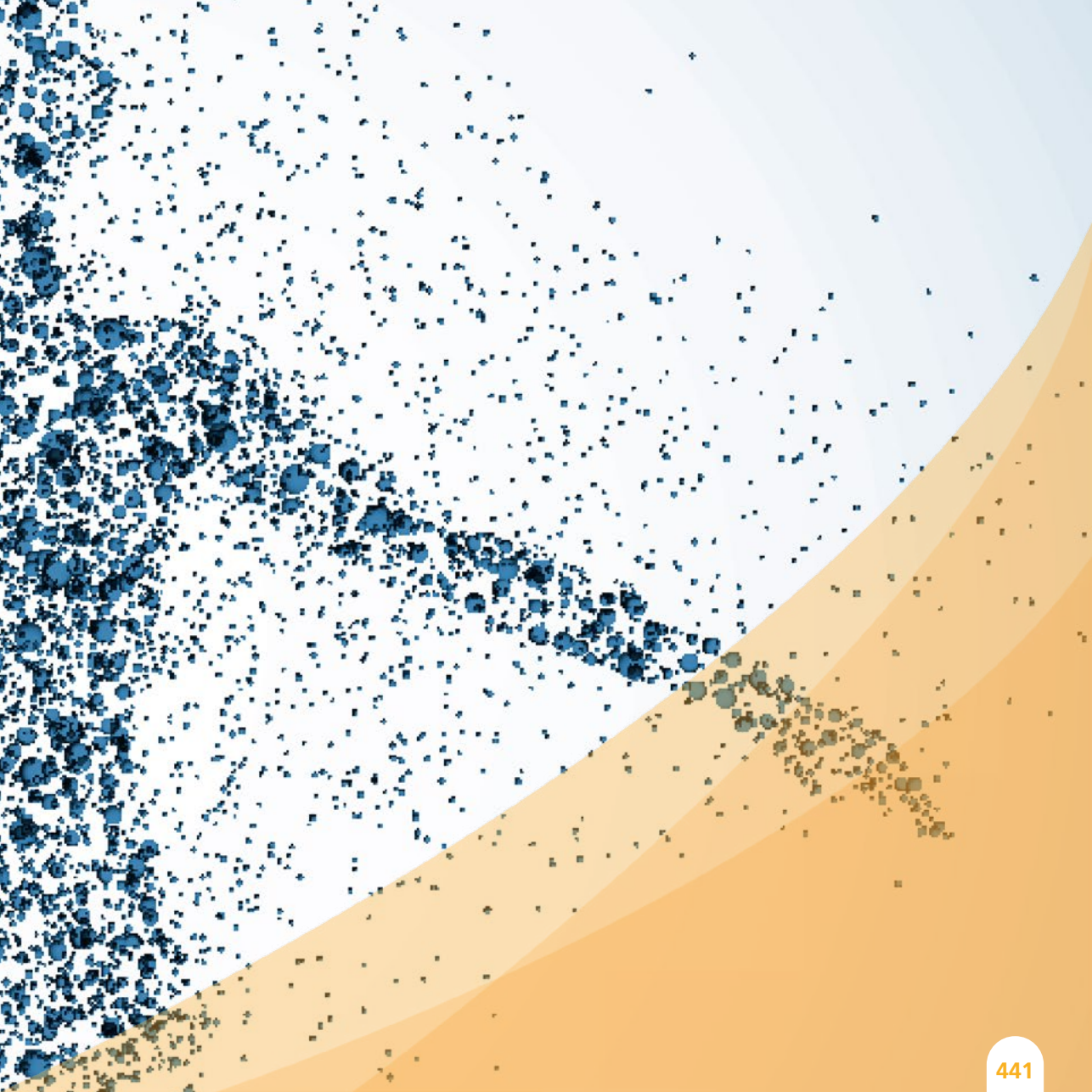
Figura 2. HxE 200x. Espongiosis eosinofílica con intensa dermatitis vacuolar superficial e infiltrado inflamatorio dérmico de predominio linfocitario aunque con presencia de eosinófilos.

BIBLIOGRAFÍA

1. Bean SF, Michel B, Furey N, Thorne G, Meltzer L. Vesicular pemphigoid. *Arch Dermatol*. 1976;112:1402-4.
2. Hayakawa K, Shimizu H, Amagi M, Harada T, Nishikawa T, Yamasaki Y. Vesicular pemphigoid – Ultrastructural and Immunoelectron Microscopic Study. *Dermatologica*. 1989;178:213-6.
3. Requena L, Vázquez F, Sánchez Yus E. Vesicular pemphigoid. *Cutis*. 1991;47:333-6.
4. Komine M, Nashiro K, Asahina A, Matsuyama T, Furue M, Tsuchida T et al. Vesicular pemphigoid. *Int J Dermatol*. 1992;31:868-70.

SECCIÓN VII.

Vasculitis





CASO 01

PACIENTE CON LESIONES CUTÁNEAS EN EL DORSO DE LAS MANOS



Sección:

Vasculitis

Autores:

Laura Catalina Arango Duque, Teresa Usero Bárcena,
Irene Andrés Ramos, Marta González de Arriba

ANAMNESIS

Varón de 57 años de edad, hipertenso en tratamiento con enalapril, que consulta por lesiones nodulares de dos años de evolución en los muslos y en las piernas que cursan en brotes, en seguimiento por medicina interna. Las lesiones son asintomáticas, no dejan cicatriz ni se ulcera. Además refiere la aparición reciente de una lesión dolorosa en el dorso de la mano derecha. No refería fiebre, malestar general, pérdida de peso ni sintomatología sistémica.

EXPLORACIÓN FÍSICA

En la región pretibial izquierda presentaba dos lesiones parduzcas de aspecto residual.

En la articulación interfalángica proximal del cuarto dedo de la mano derecha se observaba una placa circular eritemato-violácea edematosa de superficie ampollosa erosionada. (Fig. 1)



Figura 1. Placa circular eritemato-violácea edematosa de superficie ampollosa erosionada.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

La biopsia cutánea de una lesión de la mano mostró una necrosis incipiente de los estratos medios y superficiales, con exocitosis de neutrófilos. Además se observaba un edema con vesiculación de la dermis papilar y un intenso infiltrado inflamatorio mixto, de predominio polimorfonuclear neutrófilo con leucocitoclasia y zonas con linfocitos e histiocitos en la dermis superficial y media. En la dermis profunda existían imágenes de vasculitis, con endotelios tumefactos y depósito de material fibrinoso periférico. (Fig.2)

La analítica general se encontraba dentro de la normalidad. Destacaba un mantoux de 18 mm (previamente vacunado) y un quantiferon negativo. El Ca. 72.4 se encontraba elevado pero la gastroscopia y la colonoscopia eran normales. El resto de las pruebas complementarias no demostraron hallazgos significativos (serologías, rayos X de tórax, ECA, autoinmunidad y proteinograma).

DIAGNÓSTICO

Vasculitis pustulosa del dorso de las manos (dermatosis neutrofílica del dorso de las manos).

TRATAMIENTO

Se pautó tratamiento tópico con corticoides con remisión del cuadro.

EVOLUCIÓN

El paciente siguió revisiones periódicas con buen control, sin presentar nuevas lesiones. Asimismo la analítica se mantiene estable hasta la fecha.



COMENTARIO

El síndrome de Sweet se caracteriza por presentar placas eritematosas, edematosas pseudovesiculosas y dolorosas acompañadas de fiebre y en ocasiones nódulos subcutáneos como en nuestro paciente. La afectación de las manos es frecuente si hay lesiones en otras localizaciones. Sin embargo, las lesiones aisladas en el dorso de las manos son infrecuentes, pueden mostrar un componente pustuloso, presentarse sin fiebre^{1,3} y mostrar una vasculitis leucocitoclástica en la biopsia.² A esta variante del síndrome de Sweet se le ha designado vasculitis pustulosa o dermatosis neutrofílica del dorso de las manos.

Las lesiones se distribuyen de manera simétrica con predominio en la cara radial,⁴ y pueden estar aisladas o acompañadas de lesiones en otros sitios. La biopsia es superponible a la descrita.

Su etiología es similar a la del síndrome de Sweet clásico debiéndose descartar malignidad hematológica, infecciones, entre otras.¹

Las lesiones pueden cursar en brotes,² y preceder a la etiología causal. Característicamente responde bien al tratamiento con corticoides y dapsona.^{1,3}

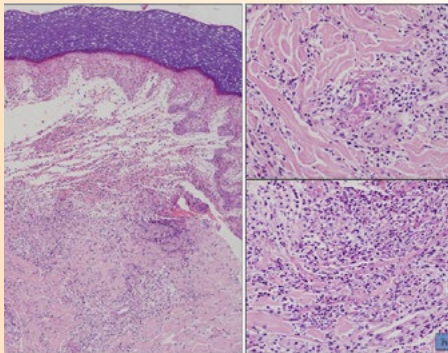


Figura 2. En la epidermis se observa una necrosis incipiente con excitosis de neutrófilos. En la dermis papilar existe un intenso edema con vesiculación. A mayor aumento se objetiva un intenso infiltrado inflamatorio de predominio polimorfonuclear neutrófilo con leucocitoclasia y zonas con linfocitos, histiocitos e imágenes de vasculitis, con endotelios tumefactos y depósito de material fibrinoso periférico.



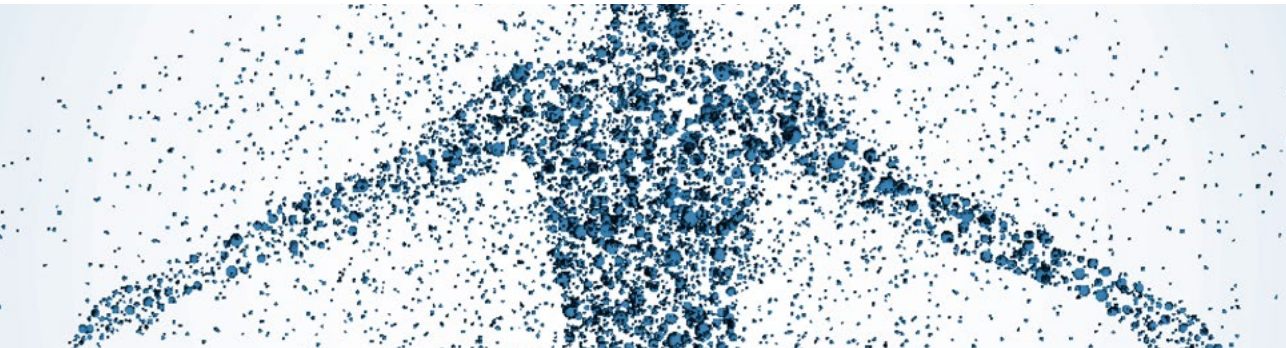
BIBLIOGRAFÍA

1. HK Larsen, AG Danielsen, D Krustup, K Weismann. Neutrophil dermatosis of the dorsal hands. *J Eur Acad Dermatol Venereo.* 2005; 19: 634–7.
2. Jesús del Pozo, Felipe Sacristán, Walter Marínez, Sabela Paradela,, Beatriz Fernández-Jorge, Eduardo Fonseca. A Neutrophilic dermatosis of the hands: Presentation of eight cases and review of the literature. *J Dermatol.*2007; 34: 243–7
3. Roger H. Weenig, Alison J. Bruce, Marian T. McEvoy, , Lawrence E. Gibson, Mark D. P. Davis. Neutrophilic dermatosis of the hands: four new cases and review of the literature. *Int J Dermatol.* 2004; 43: 95–102.
4. Geoffrey Strutton, David Weedon, Ivan Robertson. Pustular vasculitis of the hands *J Am Acad Dermatol.* 1995;32:192-8.



CASO 02

MUJER DE MEDIANA EDAD CON LESIONES NODULARES DOLOROSAS EN MIEMBROS INFERIORES



Sección:

Vasculitis

Autores:

Carmen María Priego, Celia Ceballos,
Cristina Méndez, Francisco J. Martín

ANAMNESIS

Mujer de 50 años sin antecedentes de interés, que consultó por la aparición progresiva en las dos semanas anteriores de lesiones dolorosas en ambos miembros inferiores, acompañadas de malestar general, con astenia, fiebre de hasta 39°C y artralgias fundamentalmente en rodillas y muñecas.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Se objetivaron múltiples nódulos eritematovioláceos, de límites poco definidos, muy dolorosos a la palpación, en miembros inferiores, sobre todo en la región anterior (fig. 1). No se observaron lesiones en otras localizaciones ni presentaba adenopatías locorregionales palpables.

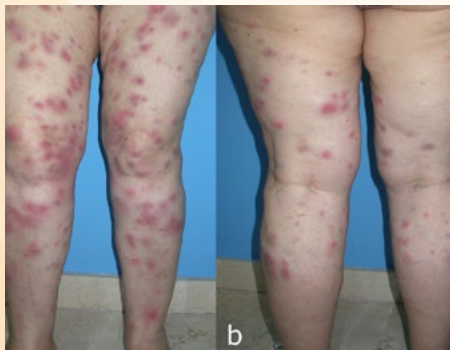


Figura 1. Lesiones nodulares eritematovioláceas en miembros inferiores.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Se realizó hemograma y bioquímica completa, que mostraron leucocitosis con neutrofilia (16000 leucocitos/ μ L con 80% de neutrófilos), aumento de proteína C reactiva (90,98 mg/L), y discreta elevación de las fracciones C3 (208 mg/dL) y C4 (49 mg/dL) del complemento. El estudio de autoinmunidad (ANA, ENA y ANCA) fue negativo. La radiografía de tórax no mostró ninguna alteración significativa.

En el estudio histológico se observó engrosamiento de los septos en el tejido adiposo, con un infiltrado inflamatorio de linfocitos e histiocitos, que se organizaban formando estructuras granulomatosas (fig. 2). La inmunofluorescencia directa fue negativa.

DIAGNÓSTICO

Eritema nudoso.

TRATAMIENTO

Dada la intensidad de las lesiones, iniciamos tratamiento con prednisona vía oral a dosis de 0,5 mg/kg/día asociada a yoduro potásico, observándose rápida mejoría del cuadro.

EVOLUCIÓN

Una vez confirmado el diagnóstico, se amplió el estudio para buscar un factor desencadenante. Se realizó Mantoux que fue negativo, y se determinaron los niveles plasmáticos de enzima convertidora de angiotensina, que fueron normales. Tras dos semanas de tratamiento la paciente presentó gran mejoría, con rápida resolución de las lesiones cutáneas que dejaron hiperpigmentación residual contusiforme y desaparición de la sintomatología sistémica, por lo que se inició un descenso gradual de la dosis de corticoides orales. Seis meses después se mantiene el buen estado de la paciente, sin aparición de nuevas lesiones y persistiendo tan sólo la hiperpigmentación postinflamatoria.

 **COMENTARIO**

Presentamos el caso de una mujer de mediana edad que consultó por múltiples nódulos dolorosos en miembros inferiores, fiebre y leucocitosis con neutrofilia, por lo que nos planteamos el diagnóstico diferencial de eritema nudoso o síndrome de Sweet. Finalmente, la histología fue compatible con el primero, sin que pudiera demostrarse causa alguna. A pesar de que no se encuentran en la primera línea de tratamiento, pautamos corticoides por vía oral, dada la intensidad del cuadro, con rápida mejoría de las lesiones y ausencia de recidivas tras seis meses de seguimiento.

El eritema nudoso es la forma más frecuente de paniculitis, caracterizada por afectación predominantemente septal sin vasculitis e intenso infiltrado de histiocitos, con tendencia a formar granulomas. Se trata de una dermatosis reactiva a multitud de causas, desde infecciones, fármacos a procesos tan dispares como la sarcoidosis o la colitis ulcerosa. Clínicamente, se manifiesta por nódulos subcutáneos dolorosos frecuentemente en miembros inferiores, y que tienden a resolverse adquiriendo un aspecto similar al de un hematoma. El tratamiento se basa fundamentalmente en el reposo y la toma de antiinflamatorios.

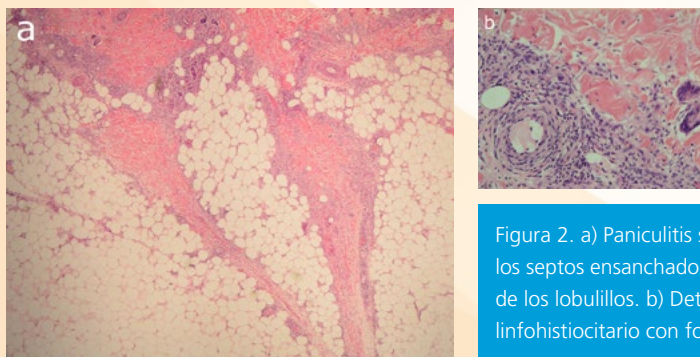
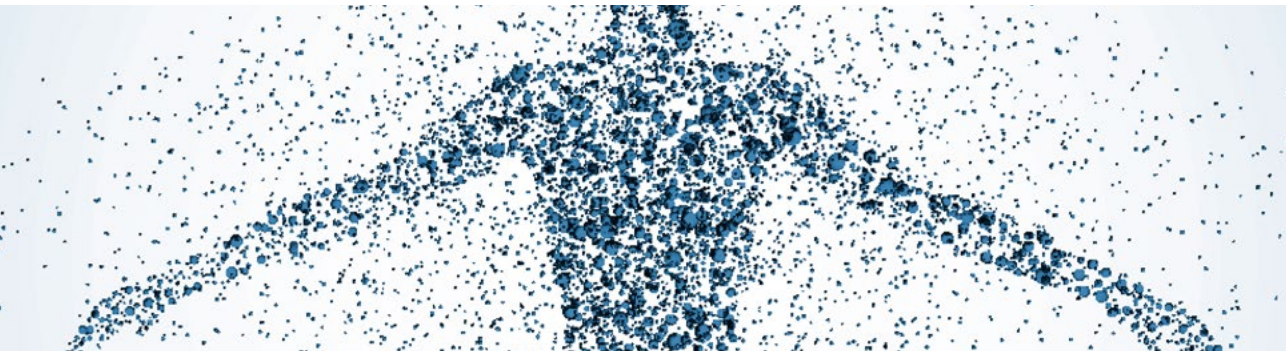


Figura 2. a) Paniculitis septal. Se observan los septos ensanchados, sin afectación de los lobulillos. b) Detalle del infiltrado linfohistiocitario con formación de granulomas.



CASO 03

PLACAS INDURADAS EN PIERNAS DE MÁS DE 30 AÑOS DE EVOLUCIÓN



Sección:

Vasculitis

Autores:

Raquel Cabrera Fuentes, Elena Baquero Sánchez,
Ana Lorente Lavirgen

Supervisión:

Águeda Pulpillo Ruiz

ANAMNESIS

Mujer de 58 años de edad, derivada desde Reumatología para la valoración de lesiones en ambas piernas de más de 30 años de evolución. Entre sus antecedentes personales se incluían: hipertensión arterial, diabetes mellitus, anemia ferropénica, cardiopatía isquémica y artritis reumatoide.

Refería que tras su primer embarazo se inició una inflamación en la cara interna de la pierna izquierda, que se mantuvo y posteriormente se afectó la pierna derecha. Desde entonces ha presentado episodios repetidos de inflamación, que en los últimos años han sido más frecuentes, para los cuales realiza ciclos de antibioterapia oral sin presentar una clara mejoría.

EXPLORACIÓN FÍSICA

En el tercio medio e inferior de ambas piernas se objetivan placas esclerodermiformes, simétricas, con una buena delimitación con respecto al tercio superior (fig.1). La piel está eritematosa, brillante y dura a la palpación. No hay aumento de la temperatura local. Se aprecian trayectos varicosos y a nivel maleolar pigmentación hemosiderínica (fig.2).



Figura 1. Placas esclerodermiformes, simétricas, con una buena delimitación con respecto al tercio superior.



Figura 1. Placas esclerodermiformes, simétricas, con una buena delimitación con respecto al tercio superior.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Se realizó una analítica donde destaca una alteración en el metabolismo lipídico (LDL 141, triglicéridos 251) y anemia microcítica hipocrómica ya conocida.

DIAGNÓSTICO

Lipodermatoesclerosis.

TRATAMIENTO

Se insiste en las medidas generales como pilar de tratamiento: elevación de piernas, uso de medias de compresión elástica, pérdida de peso y emolientes. Se añade a su tratamiento de base pentoxifilina 400 mg cada 8 horas y AAS 100mg. Durante los brotes se aconsejan corticoides tópicos, así como ciclos cortos de corticoides orales en los brotes más intensos. Remitimos a nuestra paciente al Servicio de Cirugía Vasculard para valoración de tratamiento quirúrgico, donde filian una insuficiencia venosa de origen posttrombótico y desaconsejan la intervención.

EVOLUCIÓN

El proceso ha permanecido estable, sin ulceración y con disminución del número de episodios inflamatorios.

COMENTARIO

La Lipodermatoesclerosis (LDS) o paniculitis esclerosante se manifiesta con induración e hiperpigmentación del tercio distal de las piernas. La localización más frecuente es la cara interna de la pierna a nivel del tercio distal, inicialmente unilateral y con frecuencia bilateral. Afecta principalmente a mujeres de edad media. La asociación más reconocida es

la incompetencia venosa y en menor medida la isquemia arterial. La hipertensión venosa sostenida genera un estado inflamatorio crónico, con formación de citocinas inflamatorias y factores profibróticos, que conducen a la fibrosis del tejido celular subcutáneo¹.

El proceso de la LDS abarca dos fases con distintas características: aguda y crónica. La fase aguda fue descrita por primera vez en 1993 por Kirsner, como una placa mal delimitada en cara interna de pierna, eritematosa, caliente y extremadamente dolorosa. Se encuentran áreas iniciales de induración, aunque el área afectada es muy difusa, sin la demarcación nítida de la LDS crónica. A menudo es diagnosticada erróneamente de celulitis, morfea o eritema nodoso². La fase crónica puede aparecer de modo independiente, o más a menudo, sobre una forma aguda (meses e incluso años después). La piel del tercio inferior está hiperpigmentada y dura, de consistencia leñosa, creando un anillo de constricción que afecta a toda la circunferencia de la pierna, delimitando de forma muy marcada el tercio inferior del resto de la pierna, dando lugar al clásico aspecto de “botella de champán invertido”. Asocia dolor más sordo que en la fase aguda. En estadios iniciales se afecta una sola pierna, aunque posteriormente es típico que se involucren ambas. La fase crónica de la LDS se considera el estadio previo a la ulceración, que se estima que aparece en el 13% de los casos. El grado de induración de la piel se relaciona directamente con el riesgo de ulceración; además cuanto mayor sea el grosor de la induración, más se dificulta la cicatrización³.

El diagnóstico de la LDS es eminentemente clínico, por lo que no es necesaria la biopsia cutánea en la mayoría de los casos, e incluso, se desaconseja por el alto riesgo documentado de iatrogenia. Su uso se restringe a casos dudosos clínicamente y cuando se plantea un diagnóstico diferencial con otros procesos, como la morfea y el eritema nodoso. Una alternativa a la biopsia es la RNM. Las características histológicas de la paniculitis esclerosante difieren según la fase del proceso. En las primeras etapas hay un escaso infiltrado inflamatorio en los septos compuesto por linfocitos, con necrosis isquémica en el centro de los lobulillos. En las lesiones desarrolladas, los septos muestran un marcado

engrosamiento y fibrosis, mientras que los lóbulos están atróficos y el infiltrado inflamatorio está compuesto por linfocitos, histiocitos y macrófagos espumosos. En la última etapa de las lesiones, la esclerosis septal es prominente y el infiltrado inflamatorio está disminuida o ausente⁴. La mayoría de los pacientes con LDS presentan alteraciones a nivel del sistema venoso de miembros inferiores, y menos frecuentemente en el sistema arterial, por lo que se benefician de un estudio preliminar con ecografía Doppler, para filiar las alteraciones y plantear, si corresponde, intervencionismo quirúrgico.

El tratamiento de la LDS es complejo y va enfocado a tratar la frecuente insuficiencia venosa subyacente. La terapia de elección son las medias de compresión que facilitan el retorno venoso y estimulan la fibrinólisis, contribuyendo a prevenir la aparición de úlceras. La pentoxifilina, por su papel protector frente al daño endotelial y su efecto anti-TNF, representan parte importante de la terapéutica mitigando las consecuencias de la insuficiencia venosa. Se pueden utilizar corticoides intralesionales con el objetivo de detener el progreso de la induración y la deformidad consecuente, mediante pequeñas fracciones cíclicas para controlar sus efectos secundarios. Otros agentes que se emplean son los corticoides tópicos y orales, capsaicina tópica, nicotinamida y fibrinolíticos.

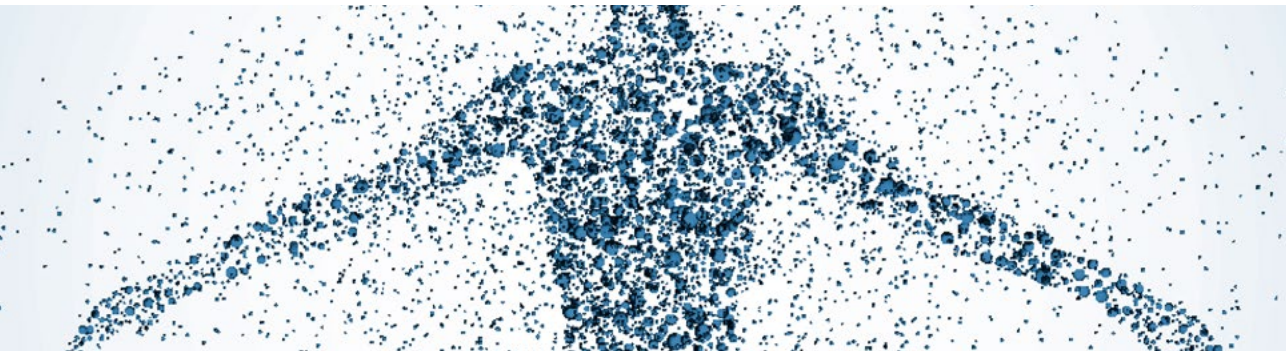
BIBLIOGRAFÍA

1. Walsh S, Santa Cruz D. Lipodermatosclerosis: a clinicopathological study of 25 cases. *J Am Acad Dermatol*, 2010, vol. 62; 1005-1012.
2. Miteva M, Romanelli P, Kirsner R. Lipodermatosclerosis. *Dermatologic therapy*, 2010, vol. 23, 375-388.
3. Nemeth A, Eaglestein WH, Falanga V. Clinical parameters and transcutaneous oxygen measurements for the prognosis of venous ulcers. *J Am Acad Dermatol* 1989; 20: 186-190.
4. Requena C, Sanmart O, Requena L. Sclerosing panniculitis. *Dermatol Clin* 26, 2008, vol. 26, 501-504.



CASO 04

LIVEDO RETICULARIS Y ULCERAS EN TOBILLOS EN MUJER DE 44 AÑOS



Sección:

Vasculitis

Autores:

Paula Gutiérrez Támara, Elena Del Alcazar Viladomiu,
Héran Borja Consigliere

Supervisión:

Arantxa López Pestaña

ANAMNESIS

Mujer de 44 años con antecedentes personales de intervención quirúrgica por varicosafenectomía en pierna derecha hacía 4 años, sin tratamiento habitual. Consultó por lesiones violáceas en ambas piernas, de morfología reticular, que se acentuaban con la bipedestación, de 6 meses de evolución. Refería que durante los meses de verano presentó pequeñas ulceraciones en los tobillos se resolvían espontáneamente. Además en los últimos días refería sensación de parestesias en los pies e intolerancia al calor.

EXPLORACIÓN FÍSICA

En la exploración física presentaba lesiones violáceas de morfología reticular en extremidades inferiores, con algunas maculas cicatriciales blanquecinas con telangiectasias periféricas en tobillos (Atrofia blanca). En la exploración neurológica mostraba hemihipoestesia en calcetín de ambas extremidades, frialdad distal, con pulsos periféricos normales.

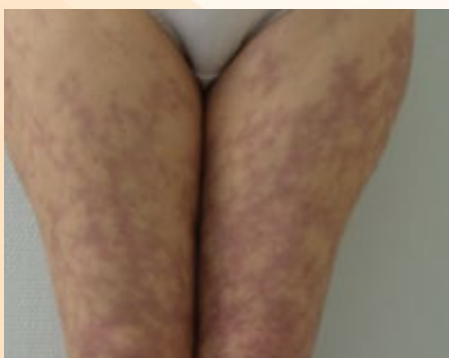


Figura 1. En la imagen se muestran las lesiones violáceas reticulares tipo livedo racemosa, en extremidades inferiores de la paciente.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

El hemograma y una bioquímica normales, no se evidenció proteinuria en el sedimento urinario. Los anticuerpos (Ac) anticardiolipina, el anticoagulante lúpico, ANA, ANCA y FR fueron negativos. Se realizó test de Coombs directo negativo, con niveles de complemento normales.

Inicialmente la paciente presentó niveles de crioglobulinas negativos. Sin embargo, en controles posteriores presentó títulos positivos en dos ocasiones, que posteriormente fueron negativos y permanecen negativos desde hace 7 años.

Se realizó EMG que evidenciaba neuropatía sensitiva axonal con afectación de miembros inferiores.

Presentó además Ac HBc y Ac HBs positivos con Ag HBs negativo y Ac VHC negativo.

Se realizó una biopsia que evidencio infiltrado linfocitario perivascular con una vasculopatía con trombos de fibrina en la luz de los capilares y arteriolas de pequeño calibre con obliteración fibrosa de los vasos.

DIAGNÓSTICO

Vasculopatía Livedoide.

TRATAMIENTO

En un principio, ante la sospecha de una posible crioglobulinemia asociada a VHB se inició tratamiento con corticoides orales sin mejoría clínica. En controles posteriores en nuestro servicio, se decidió iniciar tratamiento con acido acetil salicílico (AAS) 250 mg al día presentado una buena respuesta clínica.

EVOLUCIÓN

Con el tratamiento con AAS las úlceras no han vuelto aparecer desde hace 6 años, sin embargo persistiendo la presencia de lesiones cutáneas en extremidades inferiores.

COMENTARIO

La vasculopatía livedoide es una enfermedad cutánea crónica, de etiología desconocida, en la que se han visto implicados diferentes trastornos de la hipercoagulabilidad. En la biopsia cutánea su hallazgo característico es la obliteración de la luz y la presencia de pequeños trombos de fibrina en los vasos sanguíneos superficiales, por lo que se considera un trastorno oclusivo más que una vasculitis.

Clínicamente los pacientes suelen presentar úlceras de invierno o de verano asociado a lesiones tipo livedo racemosa en extremidades inferiores. ¹ Se han descrito algunos casos en la literatura de asociación a mononeuritis múltiple como en el caso de nuestra paciente.

El diagnóstico diferencial clínico deben hacerse con las entidades mencionadas en la tabla ².

Entre los tratamientos más frecuentemente utilizados para esta entidad se encuentran el AAS, pentoxifilina, anticoagulantes, hidroxiclороquina, oxígeno hiperbático, entre otros.

⁴La respuesta clínica es variable. En nuestro caso la respuesta al AAS ha sido favorable, con desaparición de las úlceras aunque con persistencia de las lesiones de tipo livedo.

Diagnóstico diferencial de Livedo Vasculitis con Ulceras en tobillo

Idiopática

Síndrome Antifosfolípido

Crioglobulinemia

Enfermedades Genéticas

-Mutación Factor V de Leiden

-Deficit de Proteína C y S

-Hiperhomocisteinemia

-Mutación del gen de Protrombina

PAN

Insuficiencia Venosa

Síndrome Sneddon

Figura 2. Diagnóstico diferencial de Livedo Vasculitis con Ulceras en tobillo.

BIBLIOGRAFÍA

1. Bethany R. Hairstone, MD; Mark D.P Davis, MD; Mark R Pittelkow, MD; Iftikhar Ahmed, MD. Livedoid Vasculopathy. Arch Dermatology. 2006; 142: 1413-1418.
2. Mark D.P Davis, MD, and Waldemar E . Wysokinski, MD Rochester, Minnesota. Ulcerations causes by livedoid vasculopathy associated with a prothrombotic state: Response to warfarin. J Am Acad Dermatol 2008; 58: 512-515.
3. María Del Carmen Fernandez-Antón Martínez. Vasculopatía livedoide. Semin Fund Esp Reumatol. 2011; 12 (2): 53-56.
4. Jeffrey P. Callen, MD. Livedoid Vasculopathy: What is it and How the Patient Should be Evaluated. Arch Dermatol 2006: 142: 1481-1482. (Editorial)



CASO 05

ÚLCERAS DE EVOLUCIÓN TÓRPIDA EN MIEMBROS INFERIORES



Sección:

Vasculitis

Autores:

Laura Salgado Boquete, Igor Vázquez Osorio,
F Javier García Martínez

Supervisión:

M^a Dolores Sánchez-Aguilar

ANAMNESIS

Una paciente mujer de 82 años de edad es remitida al Servicio de Dermatología por presentar úlceras de curso tórvido en los miembros inferiores de varios meses de evolución.

Seis meses antes había sido diagnosticada de un linfoma no Hodgkin de célula grande B difuso (LNHCGBD) en estadio IIA con afectación supradiaphragmática, por lo cual había recibido 5 ciclos de tratamiento con CHOP-rituximab alcanzando una respuesta clínica completa.

Dos meses antes de consultar en nuestro Servicio había requerido hospitalización previa en el Servicio de Hematología por presentar una cuadro de neutropenia febril, bacteriemia por E. Coli e insuficiencia suprarrenal aguda para el cual había recibido tratamiento con antibioterapia intravenosa de amplio espectro y corticoides sistémicos. Durante este ingreso comienza con lesiones descritas como úlceras en ambos miembros inferiores que presentaron mala evolución a pesar de los tratamientos instaurados (curas locales con antisépticos y antibioterapia sistémica). Se solicitó en ese momento valoración al Servicio de Cirugía Plástica que indicó desbridamiento quirúrgico y planteó la realización de injertos cutáneos en el futuro. La paciente había sido dada de alta sin que se hubiese filiado el origen de las úlceras cutáneas y éstas, tras una mejoría inicial llegando a resolverse las lesiones de la pierna derecha, empeoraron progresivamente en la extremidad contralateral.

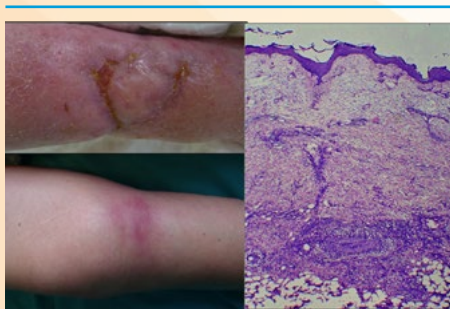


Figura 1.A. Placa eritemato-edematosa que afectaba a la región distal de la extremidad inferior izquierda.

Figura 1.B. Lesión nodular cubierta por piel eritemato-violácea.

Figura 1.C. Infiltrado inflamatorio de predominio polimorfonuclear con evidencia de leucocitoclasia.

La paciente consulta en el Servicio de Dermatología por presentar empeoramiento de las úlceras cutáneas en la extremidad inferior izquierda, así como enrojecimiento y tumefacción de esta extremidad, y por la aparición en la última semana una nueva lesión dolorosa en la región proximal de su pierna derecha. Además refería malestar general y fiebre persistente a pesar de la antibioterapia empírica indicada de forma ambulatoria por su médico.

EXPLORACIÓN FÍSICA

En la cara anterior de la pierna izquierda, y en el seno de cicatrices deprimidas, se observaban varias úlceras de morfología ovalada y serpiginosa con fondo limpio rodeadas por un halo eritemato-violáceo. En torno a las mismas se observaba una placa eritemato-edematosa que afectaba a la región distal de la extremidad inferior izquierda (Figura 1a).

En la cara ántero-interna de la pierna derecha se observaba una lesión nodular cubierta por piel eritemato-violácea (Figura 1b) y en la zona proximal a la misma lesiones maculosas de coloración violácea y aspecto reticulado sugestivas de livedo reticularis.

No se observaron otras alteraciones en la exploración física y dermatológica general y la tensión arterial de la paciente se mantuvo dentro de los límites de la normalidad.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

El estudio histopatológico de la biopsia obtenida de la lesión nodular en la pierna derecha mostró un infiltrado inflamatorio de predominio polimorfonuclear con evidencia de leucocitoclasia afectando a la pared de una arteria localizada en la dermis profunda, llegando a afectar este infiltrado a la hipodermis adyacente (Figura 1c).

En la analítica se evidenció una discreta anemia normocítica-normocrómica así como una discreta elevación de la VSG. El estudio inmunológico incluyendo ANCA fue normal y tampoco se observaron alteraciones en los parámetros de función hepática o renal. Los estudios de imagen realizados a nivel tóraco-abdominal no mostraron alteraciones relevantes y confirmaron que la enfermedad neoplásica permanecía en remisión.



DIAGNÓSTICO

Con estos datos clínico-patológicos se llegó al diagnóstico de panarteritis nodosa (PAN) cutánea.



TRATAMIENTO

Se inició tratamiento con prednisona oral a dosis de 1 mg/kg/día.



EVOLUCIÓN

Tras la instauración del tratamiento esteroideo la fiebre cedió de forma inmediata. Las úlceras evolucionaron favorablemente de forma progresiva hasta su completa epitelización en pocas semanas (Figura 2) y se observó regresión de la lesión nodular y la livedo reticularis localizadas en la pierna derecha.



COMENTARIO

Presentamos un caso de PAN cutánea en una paciente con antecedente de LNHCGBD en remisión tras CHOP-rituximab.

La PAN cutánea es una forma infrecuente de vasculis cutánea que afecta a arterias de pequeño y mediano calibre. Suele manifestarse clínicamente con la presencia de nódulos, livedo reticularis y úlceras localizadas en miembros inferiores¹ aunque también pueden aparecer lesiones en otras localizaciones cutáneas, como el tronco o las extremidades superiores, con menor frecuencia². No es infrecuente la presencia de sintomatología sistémica como fiebre o malestar general y tampoco otras manifestaciones localizadas en las extremidades afectadas como mialgias, artralgias y parestesias. La clave para el diagnóstico es el correlato clínico-patológico, siendo los hallazgos histológicos característicos la

presencia de arteritis inflamatoria necrotizante en dermis profunda o hipodermis, y la exclusión de manifestaciones sistémicas³.

La etiología de esta entidad es desconocida aunque se ha observado su asociación a otras enfermedades subyacentes, infecciones o fármacos². No hemos encontrado en la literatura revisada casos asociados a la neoplasia diagnosticada en nuestra paciente o a los tratamientos recibidos por la misma.



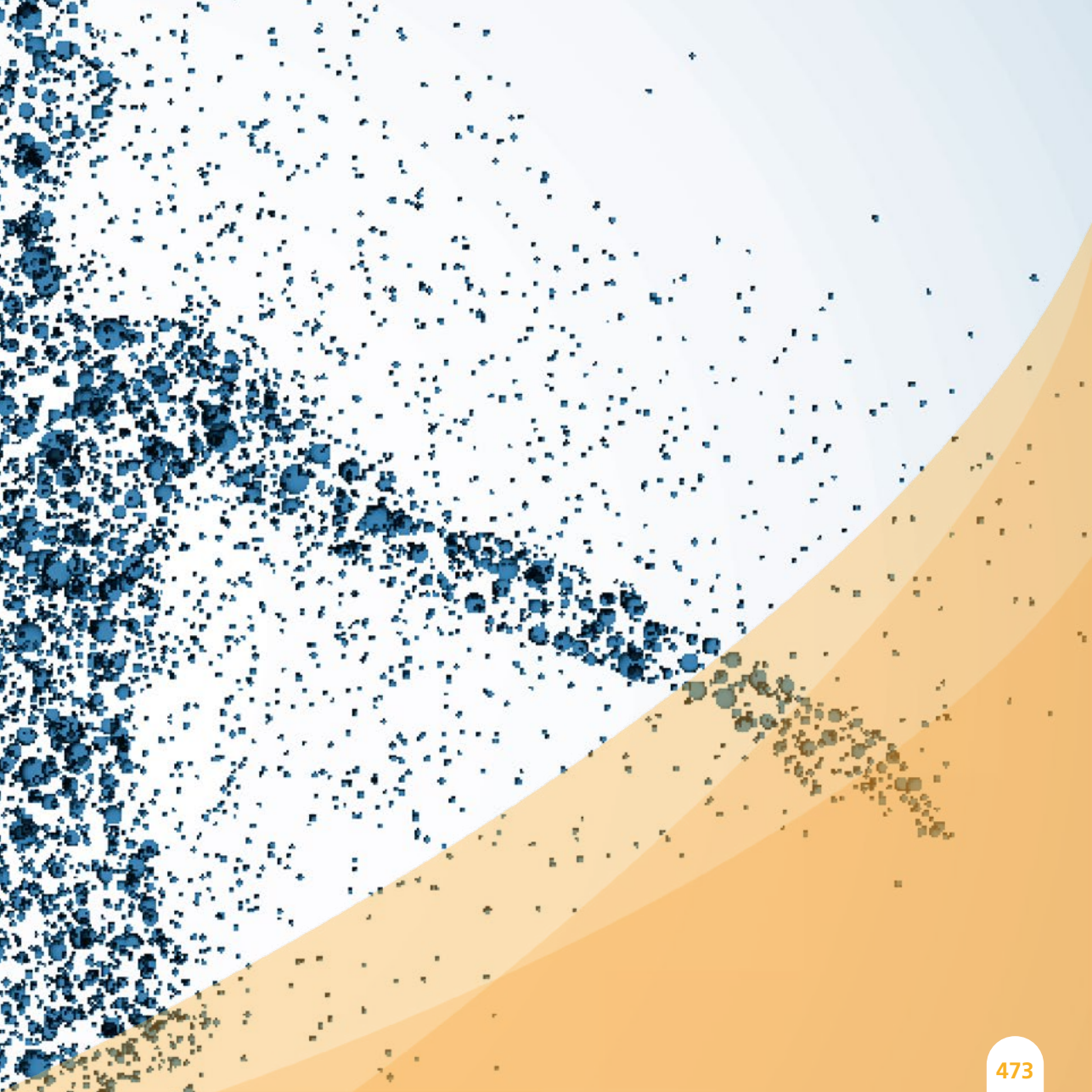
Figura 2. Las úlceras evolucionaron favorablemente de forma progresiva hasta su completa epitelización en pocas semanas.

BIBLIOGRAFÍA

1. Díaz-Perez JL, Winkelmann RK. Cutaneous periarteritis nodosa. Arch Dermatol. 1974; 110: 407-14.
2. Morgan AJ, Schwartz RA. Cutaneous polyarteritis nodosa: a comprehensive review. Int J Dermatol. 2010; 49: 750-6.
3. Díaz-Perez JL, Martínez De Lagrán Z, Díaz-Ramón JL, Winkelmann RK. Cutaneous polyarteritis nodosa. Semin Cutan Med Surg. 2007; 26: 77-86.

SECCIÓN VIII.

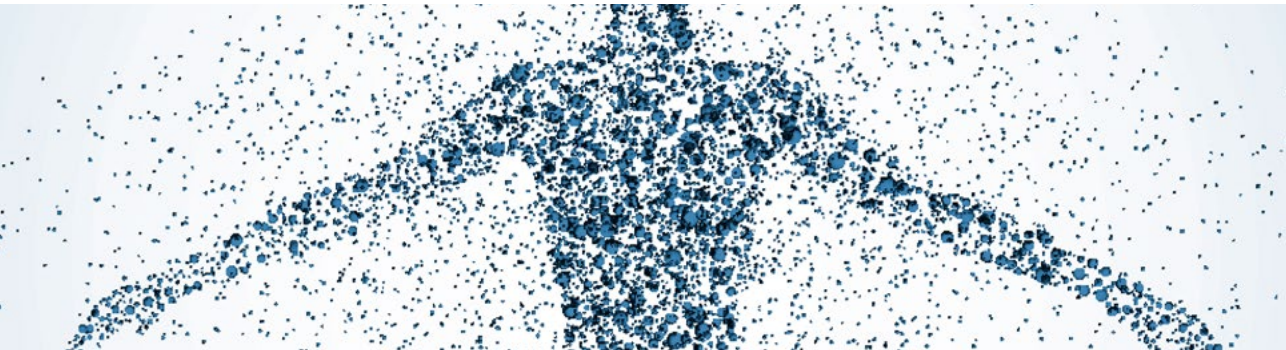
Tumores cutáneos





CASO 01

PLACAS HIPERPIGMENTADAS PERSISTENTES EN TRONCO Y RAÍZ DE MUSLOS



Sección:

Tumores cutáneos

Autores:

Leire González Lara, Daniel González Fernández,
Noemí Eiris Salvado, Santiago Gómez Díez

ANAMNESIS

Mujer de 69 años, sin antecedentes personales de interés, ni tratamientos crónicos. Acude a nuestra consulta por lesiones levemente pruriginosas, de aproximadamente 10 años de evolución, localizadas en tronco y raíz de muslos. Tratada por su médico de cabecera con emolientes, corticoides tópicos, y antihistamínicos orales, sin mejoría apreciable.

EXPLORACIÓN FÍSICA

La paciente presentaba extensas placas formadas por la coalescencia de pápulas de color rosado- parduzco, con aisladas telangiectasias, y mínima descamación blanquecina. Las lesiones se distribuían de manera bilateral y simétrica, afectando a las mamas, abdomen, zona lumbar, ingles, y raíz de muslos (fig. 1).



Figura 1. Las lesiones se distribuían de manera bilateral y simétrica, afectando a las mamas, abdomen, zona lumbar, ingles, y raíz de muslos.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Se solicitaron exámenes de laboratorio (hemograma con células de Sézary, bioquímica, VSG, B2 microglobulina, y proteinograma), los cuales se encontraron dentro de los parámetros normales.

El estudio histológico de la biopsia cutánea mostraba una epidermis con hiperqueratosis, de tipo ortoqueratótico, y discreta acantosis. A nivel de la dermis superficial se apreciaba un infiltrado inflamatorio linfocitario perivascular, con tendencia a disponerse en banda, y marcado epidermotropismo. Los linfocitos no presentaban atipia evidente, y además se acompañaban de abundantes melanófagos (fig. 2). El estudio inmunohistoquímico evidenció un porcentaje similar de linfocitos T CD4 positivos y de linfocitos T CD8 positivos. Sin embargo, se observó que la mayor parte de los linfocitos con epidermotropismo eran positivos con CD4. Se realizaron biopsias de control en el seguimiento periódico de la paciente, que mostraron hallazgos histopatológicos similares. El reordenamiento genético para el receptor gamma de células T resultó policlonal. En la radiografía de tórax y la tomografía tóraco- abdominal no se encontraron alteraciones.

DIAGNÓSTICO

Parapsoriasis en grandes placas, tipo retiforme ó variegata.

TRATAMIENTO

Inicialmente se administró tratamiento con fototerapia UVB de banda estrecha (TL01). Tras 45 sesiones y una dosis total de 94 J/cm², se obtuvo una leve mejoría de las lesiones. Actualmente recibe de manera puntual corticoides tópicos de baja potencia y emolientes, para el control del prurito.

EVOLUCIÓN

La paciente realiza revisiones periódicas, y después de un seguimiento de 10 años el cuadro cutáneo permanece estable. De cualquier modo, se realizaron dos biopsias de control, que descartaron la progresión de la enfermedad.

COMENTARIO

La parapsoriasis retiforme hace referencia a una variante rara de parapsoriasis en grandes placas. En 1890, Unna et al., describieron el primer caso de esta entidad, que denominaron paraqueratosis variegata. Desde entonces, se han utilizado diversas nomenclaturas: parapsoriasis retiforme, parapsoriasis variegata, ó parapsoriasis atrófica de Brocq. Clínicamente se caracteriza por la presencia de manchas ó placas extensas, formadas por la coalescencia de pápulas de color parduzco ó eritematoso, acompañadas a veces de una fina descamación. Se localiza preferentemente en el tronco, brazos y piernas. Presenta un patrón de distribución reticulado, que con el tiempo se transforma en poiquilodermia. El estudio histológico muestra un infiltrado inflamatorio en banda, formado por linfocitos, a veces con núcleos atípicos, epidermotropismo, y una epidermis adelgazada. En la inmunohistoquímica existe un predominio de linfocitos T CD4. Alrededor del 20% de los casos presentan una transformación a linfoma, por lo que existe gran controversia en este aspecto, y algunos autores la consideran una forma temprana de micosis fungoide desde el inicio. En el tratamiento se emplean corticoides tópicos, UVB, y PUVA de primera línea. Otras opciones incluyen el bexaroteno tópico, la mostaza nitrogenada, ó la carmustina.

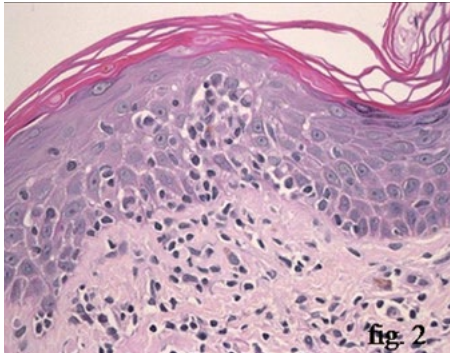
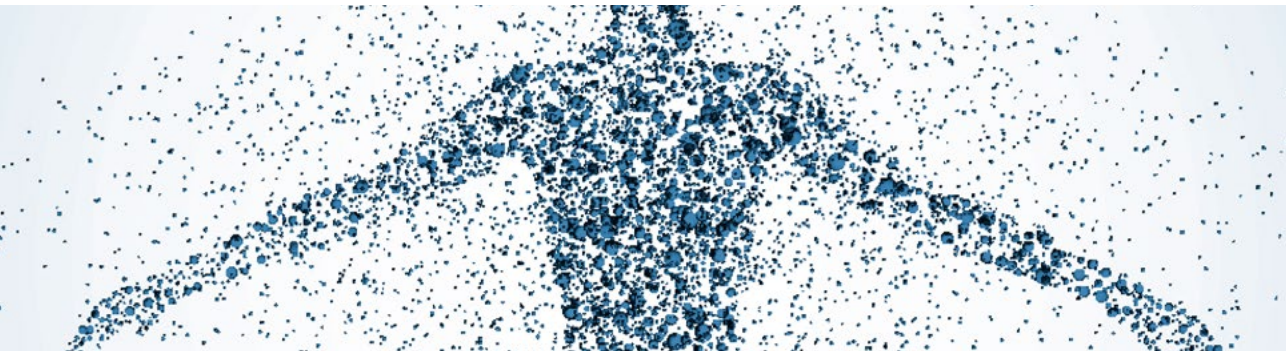


Figura 2. Los linfocitos no presentaban atipia evidente, y además se acompañaban de abundantes melanófagos.



CASO 02

TUMOR CUTÁNEO DE RÁPIDO CRECIMIENTO EN LACTANTE



Sección:

Tumores cutáneos

Autores:

Marta Mendieta, Adrián De Quintana,
Marta Rubio, María Rosario González

ANAMNESIS

Lactante de 9 meses, sin antecedentes de interés, con lesión en la espalda de 6 semanas de evolución. La lesión era aparentemente asintomática, no dolorosa a la palpación y sin tendencia al sangrado. Había presentado un rápido crecimiento en las últimas 2 semanas con ligero cambio de coloración.

EXPLORACIÓN FÍSICA

A la exploración se observaba una masa subcutánea de consistencia firme de 35 x 25 mm, de superficie rojo-azulada y no adherida a planos profundos (Figura 1). No presentaba lesiones a otros niveles, adenopatías ni hepatomegalia.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

En el estudio analítico se detectó aumento de la enolasa-neuronal-específica y de alfa-fetoproteína con resto de la bioquímica y hematimetría sin hallazgos de interés.

Se solicitó una ecografía-abdominopélvica en la que se descartó afectación visceral.

Se realizó una biopsia-punch de 3 mm que fue no concluyente por lo que se decidió extirpación completa para estudio anatomopatológico.

La histología mostró una lesión nodular bien delimitada en dermis y subcutáneo, constituida por células fusiformes miofibroblásticas (Figura 2 a, b). La inmunohistoquímica fue positiva para actina y vimentina y negativa para proteína S-100, CD-31, CD-34, desmina y antígeno de membrana epitelial (Figura 2 c, d).

DIAGNÓSTICO

Se estableció diagnóstico de miofibroma infantil solitario.



Figura 1. Nódulo subcutáneo de consistencia firme en espalda.

TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN

Se realizó extirpación simple sin precisar posteriormente ampliación de márgenes ni tratamientos complementarios.

El paciente ha permanecido asintomático y sin recidiva de la lesión tras 18 meses de seguimiento.

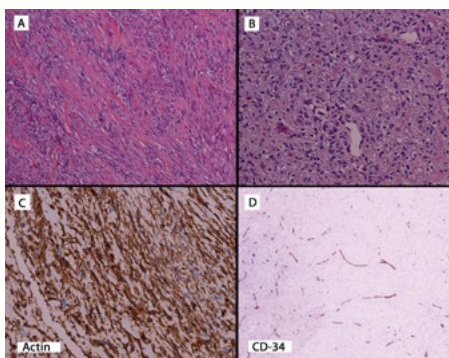


Figura 2. A y B. H-E. C. Actina (+). D. CD 34 (-).



COMENTARIO

A pesar de ser el tumor fibroso más frecuente en la infancia, la miofibromatosis infantil es una enfermedad rara. Su etiología es desconocida; sin embargo, se han descrito casos familiares con herencia autosómica dominante de penetrancia variable ^{1,2}. Existen 3 tipos: solitario y multicéntrico con/sin afectación visceral ^{3,4}. La presentación es heterogénea ^{3,4} y es preciso evaluar la afectación visceral mediante pruebas de imagen ⁴. El diagnóstico se basa en la clínica y se confirma con la histología³. En el diagnóstico diferencial se deben considerar: metástasis de neuroblastoma, fibrosarcoma y hemangioma entre otros.

Las formas sin afectación visceral pueden ser autorresolutivas recomendándose en estos casos la abstención terapéutica². Sin embargo, casos con múltiples lesiones o con afectación visceral, especialmente si sintomáticos, pueden ser fatales y requerir quimioterapia o radioterapia^{1,3}.

Dado que puede ser potencialmente grave, se recomienda un seguimiento estrecho en todos los casos.

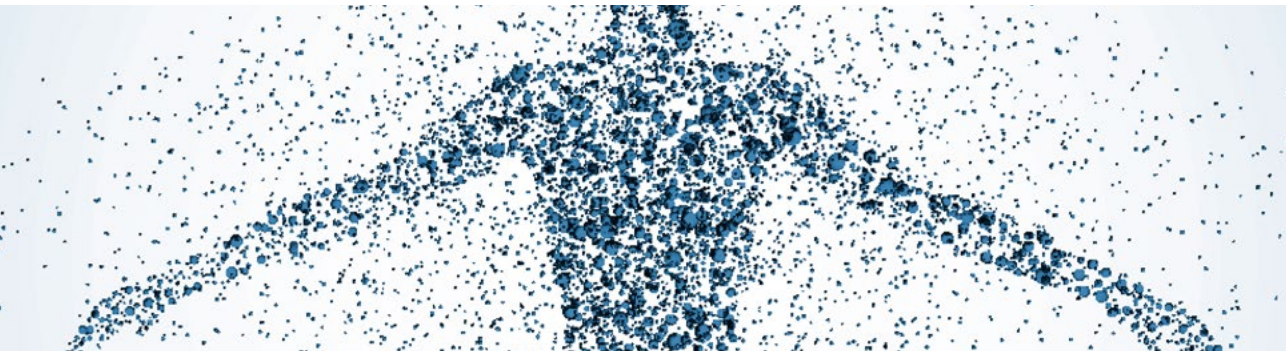
 **BIBLIOGRAFÍA**

1. Stanford D, Rogers M. Dermatological presentations of infantile myofibromatosis: a review of 27 cases. *Australas J Dermatol* 2000; 41:156-161.
2. Smith A, Orchard D. Infantile myofibromatosis: two families supporting autosomal dominant inheritance. *Australas J Dermatol* 2011; 52: 214-17.
3. Larralde M, Hoffner MV, Boggio P, Abad ME, Luna PC, Correa N. Infantile myofibromatosis: report of nine patients. *Pediatr Dermatol* 2010; 27: 29-33.
4. Hausbrandt PA, Leithner A, Beham A, Bodo K, Raith J, Windhager R. A rare case of infantile myofibromatosis and review of literature. *J Pediatr Orthop B* 2010; 19: 122-26.



CASO 03

PLACAS HIPERPIGMENTADAS MÚLTIPLES EN EL TRONCO



Sección:

Tumores cutáneos

Autores:

Alejandro Lobato Berezo, Marcela Martínez Pérez

Supervisión:

María Elena Vargas Laguna



ANAMNESIS

Varón de 16 años, sin antecedentes personales de interés, fototipo IV de Fitzpatrick y natural de Perú, que acude a consulta de dermatología por la aparición de unas placas de coloración oscura, de 2 años de evolución, localizadas en el tronco y que progresivamente habían ido aumentando de tamaño y de número. El paciente también refería dolor de espalda con ciertos movimientos que no incapacitante.



EXPLORACIÓN FÍSICA

A la exploración física, se apreciaban 4 placas bien delimitadas pero de márgenes irregulares, de coloración parda oscura, distribuidas en el tronco; 2 se localizaban en la escápula derecha y en el hemitórax derecho y otras 2 se localizaban de forma bilateral y simétrica en la espalda lumbar. Sobre las lesiones se apreciaban gruesos pelos terminales muy pigmentados y en el centro de algunas de las placas la piel estaba algo engrosada. (Fig. 1)



PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- Se realizó una biopsia de una de las placas dorso lumbares mediante un punch de 4/0 que mostró un aumento del contenido de melanina de los queratinocitos sin aumento del número de los melanocitos y un aumento del componente dérmico de músculo liso (Fig. 2)
- Se realizó una radiografía de columna vertebral en la que se evidenció una escoliosis lumbar.



DIAGNÓSTICO

Síndrome del nevus de Becker (nevus de Becker asociado a escoliosis lumbar).



Figura 1. Placas hiperpigmentadas en escápula, y a nivel torácico y dorsolumbar con pelos en su superficie

TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN

Se explicó al paciente la benignidad del cuadro por lo que no precisó tratamiento para las lesiones cutáneas. El paciente fue valorado por el servicio de Traumatología que recomendó medidas de higiene postural y ejercicio habitual.

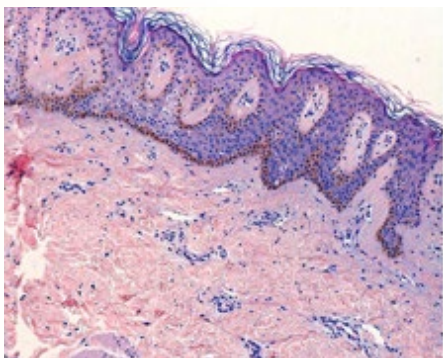


Figura 2. Epidermis con hiperpigmentación melánica de la basal con acantosis e hiperqueratosis, sin proliferación melanocítica. En la dermis se observan tractos prominentes de músculo liso (arrector pili).



COMENTARIO

El nevus de Becker (NB) o melanosis de Becker, es un hamartoma benigno de color parduzco y bordes geográficos, de tamaño variable, asociado a veces a hipertrichosis en su superficie. La localización más frecuente es en escápula, tórax y espalda pero también se observa en otras localizaciones¹. Aunque su distribución es típicamente unilateral y solitaria, también se han descrito formas bilaterales y múltiples². En su patogenia está involucrado el aumento de los receptores androgénicos y por esta razón se hacen más evidentes en la pubertad y los varones^{3,4}. Histológicamente se caracterizan por acantosis, hiperpigmentación de la capa basal sin aumento de los melanocitos y en ocasiones puede existir un aumento del número de fibras del músculo erector del pelo en la dermis. El NB a veces puede acompañarse de diferentes anomalías como hipoplasia mamaria ipsilateral, defectos músculo esqueléticos, espina bífida lumbar o escoliosis. La presencia de alguna de estas características determina el síndrome del nevus de Becker⁵. El diagnóstico diferencial se establece con el hamartoma congénito de músculo liso y con los nevus epidérmicos. El tratamiento puede realizarse mediante electrolisis, maquillaje, resección quirúrgica con injertos o tratamiento con láser.

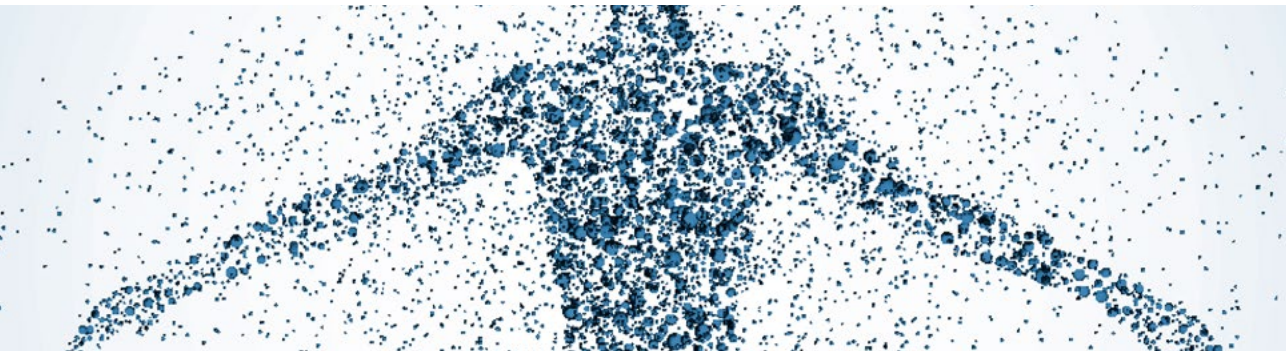
 **BIBLIOGRAFÍA**

1. Alfadley A, Hainau B, Al Robaee A, Banka N. Becker's melanosis: a report of 12 cases with atypical presentation. *Int J Dermatol*. 2005;44:20-4
2. Bologna JL, Jorizzo JL, Rapini RP. *Dermatología*. 2ª ed. Madrid: Mosby Elsevier;2008. p. 1759
3. Danarti R, König A, Salhi A, Bittar M, Happle R. Becker's nevus syndrome revisited. *J Am Acad Dermatol* 2004;51:965-9
4. Cosendey FE, Martínez NS, Bernhard GA, Dias MFRG, Azulay DR. Síndrome do nevo de Becker. *An Bras Dermatol*. 2010;85(3):379-83
5. Alfaro A, Torrelo A, Hernández A, Zambrano A, Happle R. Síndrome del nevo de Becker. *Actas Dermosifiliogr*. 2007;98:702-4



CASO 04

TUMORACIÓN VIOLÁCEA EN MUSLO EN PACIENTE CON DISNEA



Sección:

Tumores cutáneos

Autores:

Celia Ceballos, Cristina Méndez,
Carmen Priego, Antonio Rodríguez

ANAMNESIS

Paciente de 66 años fumador con antecedentes de HTA, silicosis y EPOC que ingresa por aumento de su disnea habitual con tos pertinaz y tendencia al sueño. Desde el servicio de urgencias interconsultan al servicio de dermatología por una lesión asintomática que el paciente tenía en la pierna desde hacía más de ocho meses y que había sido tratada previamente con corticoides y antibióticos, tanto tópicos como orales, sin respuesta alguna.

EXPLORACIÓN FÍSICA

En muslo derecho presentaba una tumoración rojo-violácea indurada de más de 4cm de diámetro rodeada de un halo purpúrico. (Figura 1: Tumoración rojo-violácea en muslo derecho).

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Se realizó una radiografía de tórax que reveló la presencia de una masa parahiliar izquierda y posteriormente mediante PAAF se llegó al diagnóstico de carcinoma de pulmón de células pequeñas. El PET-TAC de estadificación inicial confirmó la enfermedad a nivel del tórax, con la existencia de una masa en lóbulo superior izquierdo y múltiples adenopatías mediastínicas, no evidenciándose otros signos de enfermedad metastásica con excepción de una lesión hipermetabólica en el muslo derecho, donde asentaba la tumoración.

El estudio histológico de la lesión del muslo mostró una epidermis respetada con un infiltrado en dermis profunda e hipodermis constituido por células pequeñas y medianas redondeadas u ovals con citoplasma escaso, pálido y mitóticamente activas. El estudio inmunohistoquímico resultó positivo para CK, cromoglanina y sinaptofisina. (Figura 2: células redondeadas u ovals mitóticamente activas)

DIAGNÓSTICO

Metástasis cutánea de carcinoma microcítico de pulmón.



Figura 1. Tumoración rojo-violácea en muslo derecho

TRATAMIENTO

Se instauró tratamiento quimioterápico con cisplatino y etopósido.

EVOLUCIÓN

La paciente realiza revisiones periódicas, y después de un seguimiento de 10 años el cuadro cutáneo permanece estable. De cualquier modo, se realizaron dos biopsias de control, que descartaron la progresión de la enfermedad.



COMENTARIO

El cáncer de pulmón es la neoplasia que con más frecuencia metastatiza en la piel, siendo la primera causa de metástasis cutánea en el varón y la cuarta en la mujer (después de mama, ovario y cavidad oral).

Del total de metástasis cutáneas por cáncer de pulmón, aproximadamente el 30% son del subtipo de células pequeñas, siendo la incidencia de metástasis cutánea de este subtipo del 0,81% y la localización más frecuente el tronco anterior.

La forma de presentación suele ser en forma de nódulos múltiples, de color rojizo, asintomáticos que aparecen de manera brusca.

Presentamos este caso por la baja frecuencia de este tipo de lesiones, por la localización de la metástasis (extremidad inferior), por el número de lesiones (lesión única), el tiempo transcurrido desde la aparición de la lesión y la manifestación de la neoplasia pulmonar (ocho meses) y la buena respuesta que ha experimentado a la quimioterapia, llamando la atención en que muchas veces la piel puede ayudarnos a desenmascarar neoplasias internas.

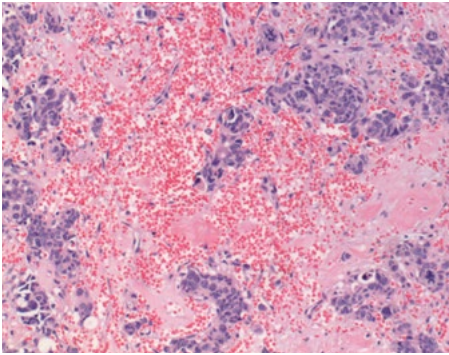
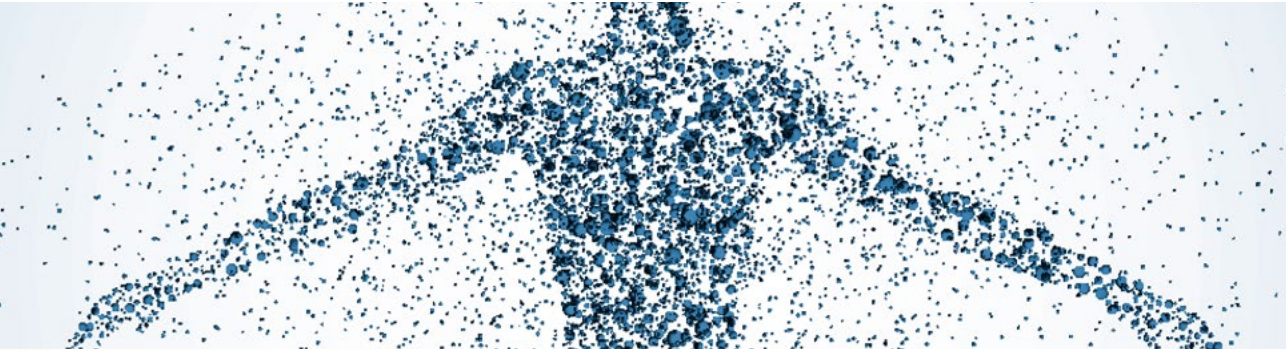


Figura 2. Células redondeadas u ovaes mitóticamente activas.



CASO 05

TUMORACIÓN ULCERADA DE 20 AÑOS DE EVOLUCIÓN



Sección:

Tumores cutáneos

Autores:

Emiliano Grillo Fernández, Asunción Ballester,
Natalia Jiménez-Gómez, Sergio Vañó-Galván.

 **ANAMNESIS**

Mujer de 63 años, consultaba por una lesión cutánea ulcerada de 20 años de evolución. La paciente no había consultado antes por temor a que pudiera ser un cáncer. Entre sus antecedentes destacaba una depresión de características endógenas en tratamiento farmacológico con fluoxetina.

 **EXPLORACIÓN FÍSICA**

A la exploración física, se objetivó una gran tumoración ulcerada y con bordes arrollados, maloliente, localizada en cara antero-izquierda de tórax que se extendía localmente a cuello y región anterior del hombro limitando la movilidad de estos segmentos. En la dermatoscopia del borde de la lesión se apreciaban finas telangiectasias y nidos ovoides. (Fig. 1A-B). No se palparon adenopatías axilares, ni cervicales.

 **PRUEBAS COMPLEMENTARIAS**

Se realizaron varias biopsias cutáneas que confirmaron el diagnóstico de sospecha de carcinoma basocelular con rasgos morfológicos de elevada agresividad en las muestras remitidas (Fig. 3). En la tomografía axial computarizada se objetivó invasión tumoral hasta planos profundos infiltrando la clavícula, primera costilla y llegando a contactar con la aorta. No se identificaron metástasis a distancia en primera instancia.

 **DIAGNÓSTICO**

Carcinoma basocelular gigante ulcerado (CBCG ulcerado).

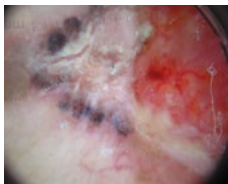


Figura 1A) Tumoración ulcerada de 13x8cm de diámetro máximo localizada en cara anteroizquierda de tórax. 1B) En la dermatoscopia observamos nidos ovoides en uno de sus bordes.

TRATAMIENTO

La paciente fue intervenida quirúrgicamente en un abordaje conjunto por parte de los Servicios de Cirugía Plástica, Cirugía vascular y Traumatología. Se realizó una extirpación amplia y cobertura mediante colgajo de dorsal ancho. En el postoperatorio inmediato se produjo infección de la herida quirúrgica requiriendo ingreso y tratamiento antibiótico intravenoso durante 2 meses. A los 4 meses de seguimiento se identificó una recidiva local que fue abordada en esta ocasión con cirugía y radioterapia. En la TAC de control se identificaron lesiones nodulares en pulmón izquierdo que están actualmente en estudio.



COMENTARIO

El CBCG es una forma clínica agresiva y excepcional en estos tumores de tan alta prevalencia. En general se los define como aquellos mayores de 5 cm de diámetro (American Joint Comitee on Cancer) o mayores de 10 cm según otros autores.¹⁻⁴ La mayoría de estos pacientes no ha tenido una exposición crónica al sol ni presenta otros factores de riesgo conocidos como exposición al arsénico, radiaciones, alquitranes, historia de quemaduras, etc. En cambio, existe una relación estrecha con situaciones de negligencia (1/3 de los casos),⁵ alcoholismo crónico, desnutrición, enfermedad hepática, anemia y trastornos psiquiátricos. Entre las formas clínicas del CBCG se han descripto variantes exofíticas y vegetantes que tienden a ulcerarse y a necrosarse y plantean, en ocasiones, el diagnóstico diferencial con carcinoma espinocelular. Requiere en general entre 10 y 20 años de crecimiento ininterrumpido, aunque hay casos de crecimiento rápido.⁵ Los tratamientos previos inadecuados también son un importante factor a tener en cuenta. No hay evidencias, de que los CBCG crezcan más rápidamente que los CBC comunes. El tamaño depende de su tiempo de evolución.⁶ Generalmente la invasión y extensión local son la principal causa de morbimortalidad. El tratamiento más adecuado es el quirúrgico (tradicional o mediante la técnica de Mohs) y radioterapia en pacientes añosos con resecciones incompletas.

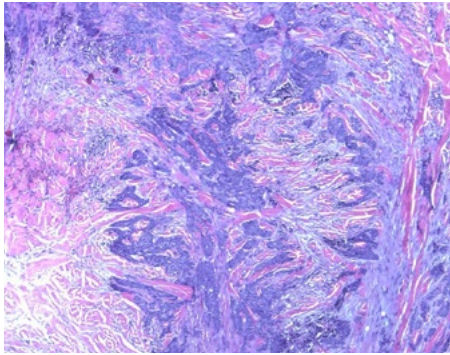


Figura 2. Proliferación de nidos de células basaloides que infiltran la dermis reticular profunda (H&Ex100)

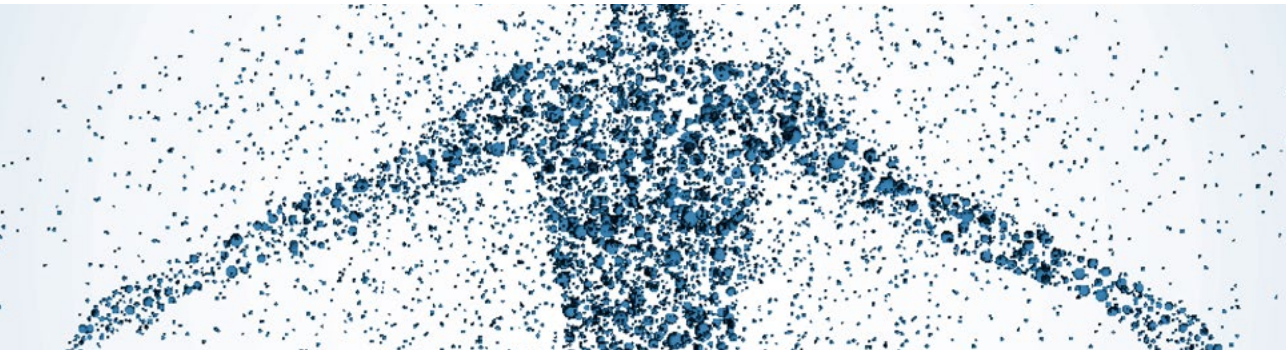
BIBLIOGRAFÍA

1. Northington M., Tamburin L., Hamza S., Diwan H. et ál. Giant basal cell carcinoma associated with human papillomaviruses infection, *J. Cutan. Pathol.*, 2004, 31:174-178.
2. Sahl W.J. Jr, Snow S.N., Levine N.S. Giant basal cell carcinoma. Report of two cases and review of the literature, *J. Am. Acad. Dermatol.* 1994. 30 (5 Pt 2) :856-859.
3. Betti R., Inselvini E., Moneghini L., Crosti C. Giant basal cell carcinomas: report of four cases and considerations, *J. Dermatol.*, 1997, 24:317-321.
4. Mainella M., Majewski W.T., Latkovich P., Michaels B.M. Two giant basal cell carcinomas presenting simultaneously in the same patient, one resulting in lower extremity limb loss, *Ann. Plast. Surg.*, 1998, 41:444-447.
5. Rossi R., Campolmi P., Giomi B., Massi D. et ál. Giant exophytic basal cell carcinoma treated with radiotherapy, *J. Eur. Acad. Dermatol. Venereol.*, 2002, 16:374-376.
6. Randle H.W., Roenigk R., Brodland D. Giant skin cancers. *South Med. J.*, 1998, 91:603-604.



CASO 06

LESIONES TUMORALES EN ÁREA DE RADIOTERAPIA



Sección:

Tumores cutáneos

Autores:

Andrea Montes, Raquel Carrascosa,
Alejandra Pérez, Yolanda Delgado

ANAMNESIS

Varón de 86 años con antecedentes de sarcoma de rodilla izquierda en 1998 tratado con cirugía y con 38 sesiones de radioterapia (RT) que acude a consulta por la aparición progresiva desde 2011 a raíz de traumatismo, de lesiones asintomáticas localizadas en parte superior de región pretibial izquierda. El paciente refería historia previa de epitelomas basocelulares extirpados años atrás en región facial y cuero cabelludo. No otros antecedentes dermatológicos personales y familiares de interés.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Presenta en los dos tercios superiores de cara anterior de pierna izquierda, coincidiendo con el área de radioterapia previa dos placas y seis lesiones papulosas, eritematosas, de tamaño variable, siendo la mayor de dos por dos centímetros, bien delimitadas y no infiltradas (fig 1). En dos de las lesiones se observa además la presencia de una superficie erosivocostrosa. No se palpan adenopatías locorreionales. No otras lesiones en resto de superficie corporal, incluidas palmas y plantas.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- Biopsia de las ocho lesiones cutáneas, con resultado anatomopatológico de epitelioma basocelular de tipo superficial en todas ellas
- Radiografía craneal en la que no se visualizan calcificaciones ni otras alteraciones esqueléticas
- Ortopantomografía que descarta la presencia de quistes óseos a nivel mandibular

DIAGNÓSTICO

Epiteliomas basocelulares múltiples en área expuesta a radioterapia previa.

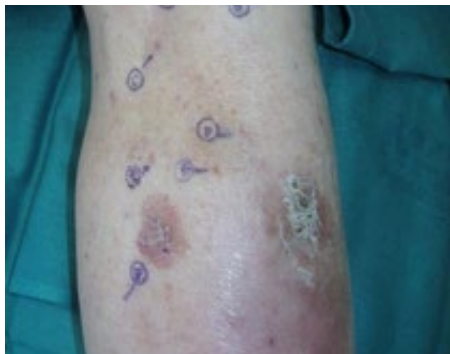


Figura 1. Pápulas y placas en área de radioterapia previa.

TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN

Dado el número de lesiones y la edad del paciente se decide realizar tratamiento tópico con Imiquimod al 5% a aplicar sobre zona afecta 5 veces a la semana durante 12 semanas. Tras finalizar el tratamiento el paciente presentaba persistencia de dos de las ocho lesiones, procediendo a la exéresis simple de las mismas.



COMENTARIO

La presencia de múltiples epitelomas basocelulares (BCC) en áreas previamente tratadas con radioterapia (RT) constituye un hallazgo ya descrito en la literatura¹. Sin embargo, su frecuencia continúa siendo desconocida. En el caso de nuestro paciente, el cual ya había sido diagnosticado de múltiples BCC años atrás resulta bastante difícil separar el riesgo atribuible al tratamiento con RT del riesgo atribuible a la edad, envejecimiento y fotoexposición solar. Estudios retrospectivos han establecido una clara relación dosis dependiente entre la radiación recibida y el riesgo de desarrollo de BCC, con una probabilidad 40 veces superior en aquellos que recibieron dosis iguales o superiores a 35Gy². Así mismo se ha visto que el riesgo de desarrollo BCC aumentaba considerablemente con exposiciones previas a los 20 años de edad³.

Si bien son conocidos el papel de la radiación ultravioleta como factor etiopatogénico y la importancia del gen supresor de tumores p53 y de la vía Hedgehog, existen otros agentes como la RT, la cual es igualmente capaz de dañar el DNA mediante la rotura de cadenas simples y dobles y mediante procesos oxidativos, pudiendo dar lugar a disfunción orgánica, envejecimiento celular y transformación neoplásica⁴.



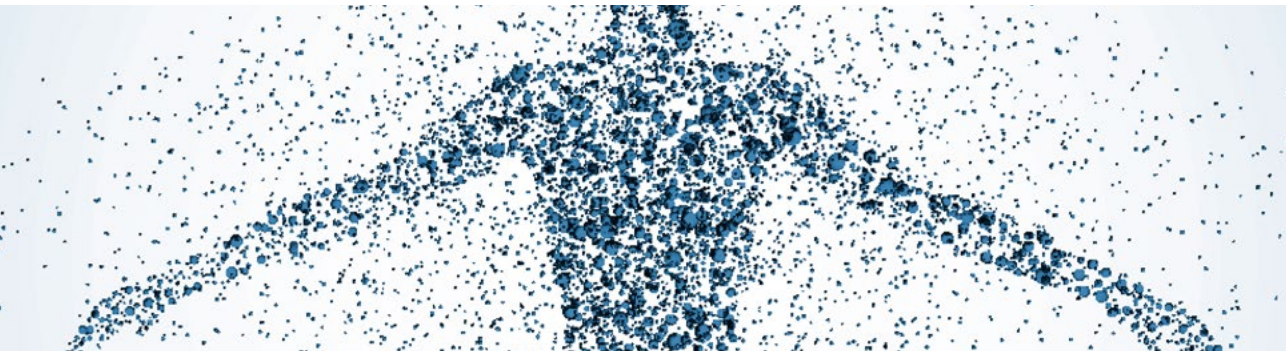
BIBLIOGRAFÍA

1. Karagas MR, McDonal JA, Greenberg ER, Stukel TA, Weiss JE, Baron JA, Stevens MM. Risk of basal cell and squamous cell skin cancers after ionizing radiation therapy. *J Natl Cancer Inst.* 1996 Dec 18;88(24): 1848-53
2. Watt TC, Inskip PD, Stratton k, Smith SA, Kry SF, Sigurdson AJ, Stovall M, Leisenring W, Robinson LL, Mertens AC. Radiation-related risk of basal cell carcinoma: a report from childhood cancer survivor study. *J Natl Cancer Inst.* 2012 Aug 22;104(16): 1240-50
3. Karagas MR, Nelson HH, Zens MS, Linet M, Stukel TA, Spencer S, Applebaum KM, Mott L, Mabuchi K. Squamous cell and basal cell carcinoma of the skin in relation to radiation therapy and potential modification of risk by sun exposure. *Epidemiology* 2007 Nov;18(6): 776-84
4. Klaus Wolff, Lowell A. Goldsmith, Stephen I. Katz, Barbara A. Gilchrest, Amy S. Paller, David J. Leffell. *Hupomelanoses and. Fitzpatrick,s Vol.2. 7ªed.* Unided States: The McGraw-Hil; 2008 p:978,1042-1043



CASO 07

MÁCULAS HIPOPIGMENTADAS EN UN NIÑO DE ONCE AÑOS



Sección:

Tumores cutáneos

Autores:

Oriol Yélamos, María Pilar García

ANAMNESIS

Niño de once años de piel oscura, fototipo IV, sin antecedentes patológicos de interés. Presentaba lesiones mínimamente pruriginosas generalizadas por todo el tegumento de 4 años de evolución, que fueron aumentado en número. No refería mal estado general, ni sudoración nocturna ni otra sintomatología acompañante.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Presentaba máculas ligeramente eritematosas y descamativas, no infiltradas al tacto, difusas por toda la superficie corporal de predominio en brazos, nalgas y piernas (fig.1). Con el tiempo las lesiones evolucionaron a máculas hipopigmentadas asintomáticas que aumentaron en número. No se palpaban adenopatías ni visceromegalias.



Figura 1. Máculas hipopigmentadas no infiltradas en brazos, piernas y nalgas.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Se solicitaron analíticas sanguíneas que mostraron leucocitos $6,40 \times 10^9/L$, beta-2-microglobulina 1.19 mg/L , LDH 254 U/L y 7% de células de Sézary circulantes.

Se practicó una biopsia cutánea que mostró una proliferación clonal atípica de linfocitos dispuestos en fila india, así como cierto grado de degeneración liquenoide y algún foco de exocitosis (fig.2). Las tinciones inmunohistoquímicas fueron positivas para CD4 y CD8. No se pudo realizar estudio de clonalidad.

DIAGNÓSTICO

Micosis fungoide hipopigmentada (MFH).

TRATAMIENTO

Inicialmente se inició tratamiento con helioterapia asociada a acetato de triamcinolona al 0,1%, con poca respuesta, por lo que se cambió a propionato de clobetasol 0,05%. Dada la escasa respuesta se intensificó el tratamiento con PUVA baño.

EVOLUCIÓN

El paciente mostró buena tolerancia al tratamiento con fototerapia con desaparición completa de las lesiones cutáneas y normalización de los parámetros analíticos. Actualmente sigue controles, estando de momento en remisión completa desde el punto de vista clínico y analítico, con un seguimiento evolutivo de 6 meses.



COMENTARIO

La micosis fungoide (MF) en los niños es una enfermedad rara, aunque es el linfoma cutáneo más frecuente. La variante hipopigmentada es una forma altamente representada en pacientes pediátricos (12-24% según las series), sobretodo de piel oscura o asiáticos. La edad de debut es alrededor de los 9 años, aunque el diagnóstico se demora unos 4 años por la confusión con la pitiriasis alba, el vitíligo o el liquen escleroso. Además se caracteriza por una excelente respuesta al tratamiento con PUVA.

La presencia de células de Sézary en estos enfermos es difícil de interpretar. La progresión de la MF a un síndrome de Sézary, la transformación a un linfoma T de células grandes o el síndrome de Sézary primario de debut en la infancia han sido descritos de forma excepcional. Según las clasificaciones más recientes de la MF, el paciente presentado correspondería a un estadio IB (T2N0MOB1), indicando a priori un buen pronóstico. Los datos descritos en la literatura concerniendo el pronóstico de la MF en los niños son contradictorios y solamente un seguimiento continuo y estrecho nos dará la respuesta a esta cuestión.

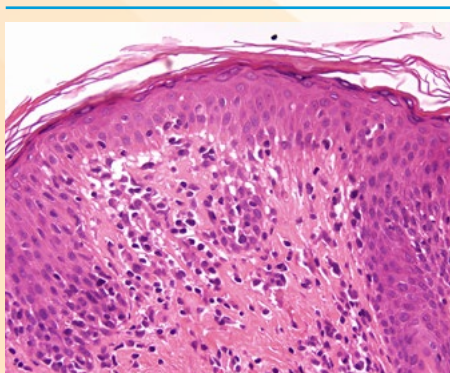


Figura 2. Linfocitos dispuestos en fila india con discreto epidermotropismo. Ligera degeneración liquenoide de la capa basal y edema dérmico.



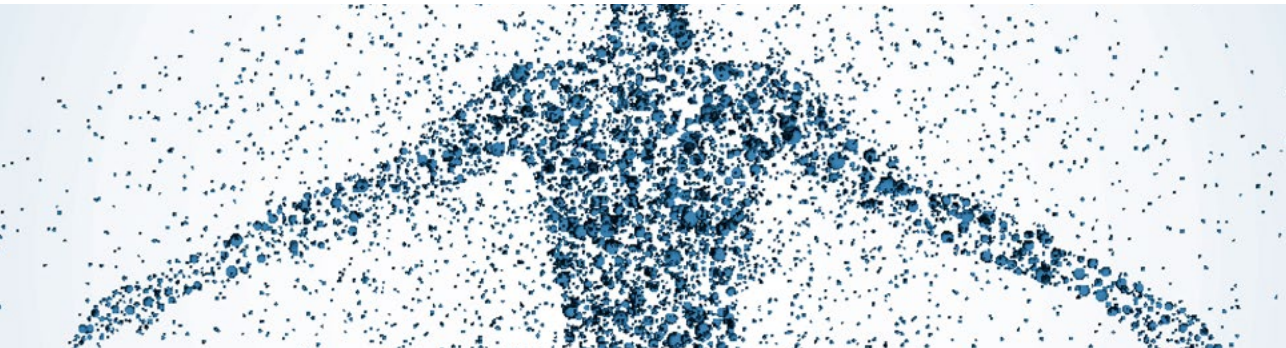
BIBLIOGRAFÍA

1. Fink-Puches R, Chott A, Ardigó M, et al. The spectrum of cutaneous lymphomas in patients less than 20 years of age. *Pediatr Dermatol*. 2004 Sep-Oct;21(5):525-33.
2. Nanda A, AlSaleh QA, Al-Ajmi H, et al. Mycosis fungoides in Arab children and adolescents: a report of 36 patients from Kuwait. *Pediatr Dermatol*. 2010 Nov-Dec;27(6):607-13.
3. Olsen EA, Whittaker S, Kim YH, et al. Clinical end points and response criteria in mycosis fungoides and Sézary syndrome: a consensus statement of the International Society for Cutaneous Lymphomas, the United States Cutaneous Lymphoma Consortium, and the Cutaneous Lymphoma Task Force of the European Organisation for Research and Treatment of Cancer. *J Clin Oncol*. 2011 Jun 20;29(18):2598-607.
4. Wain EM, Orchard GE, Whittaker SJ, et al. Outcome in 34 patients with juvenile-onset mycosis fungoides: a clinical, immunophenotypic, and molecular study. *Cancer*. 2003 Nov 15;98(10):2282-90.



CASO 08

LESIONES LIQUENOIDES PRETIBIALES Y LINFEDEMA CRÓNICO EN PACIENTE CON FOTOTIPO V



Sección:

Tumores cutáneos

Autor:

Laura Blanch Rius

Colaboradores:

Jaime González del Tánago Diago

Supervisión:

Rosa M^ª Izu Beloso



ANAMNESIS

Mujer de 37 años natural de Guinea Ecuatorial; llegó a España 7 días antes de solicitar atención médica en urgencias por lo que fue difícilmente historiable. Acudió por dolor y edema en extremidades inferiores de 3 años de evolución, coincidiendo el inicio con un accidente que afectó a las piernas. También refería aparición de lesiones cutáneas pruriginosas en la región del edema de extremidades inferiores de unos meses de evolución.

Entre sus antecedentes cabe destacar VIH positivo en tratamiento antiretroviral desde hacia unos 8 meses, dos episodios de paludismo y fiebre tifoidea.

La paciente ingresó en el servicio de Enfermedades Infecciosas desde donde nos solicitaron una interconsulta para valoración.



EXPLORACIÓN FÍSICA

La paciente presentaba edema con fóvea desde dorso de pie hasta tobillos, con dorso de pie muy hiperqueratósico, de aspecto liquenificado (Fig. 1). En zonas pretibiales objetivamos pápulas de aspecto liquenoide dispersas (Fig. 2). El resto de la exploración física por aparatos no mostró ninguna alteración.



PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Las radiografías de tórax, abdomen y partes óseas de piernas fueron normales. Se le realizó también una ecografía Doppler de EEII que no mostró patología vascular y un TAC abdomino-pélvico sin hallazgos significativos. La analítica sanguínea (bioquímica y hemograma) no mostró alteraciones, incluyendo la cifra de CD4 (515/mm³, 37%). La carga viral del VIH fue de 123 copias. En las serologías se objetivó una hepatitis B curada y una lúes indeterminada.

En la piel realizamos dos biopsias, una de una pápula de zona pretibial y otra de la zona hiperqueratósica de dorso de pie. Ambas mostraron a nivel dérmico y en relación a folículos pilosos, proliferación vascular de vasos de pequeño calibre revestidos por células endoteliales ligeramente atípicas y aumentadas de tamaño. El marcaje con el VHS tipo 8 resultó positivo.

DIAGNÓSTICO

Se estableció el diagnóstico de Sarcoma de Kaposi.

TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN

La paciente está realizando los seguimientos en las consultas del Servicio de Infecciosas. Las lesiones han presentado ligera mejoría en los últimos meses solo con buena adherencia al tratamiento antirretroviral que parece que no presentaba anteriormente.



Figura 1. Panorámica y detalle de la zona de dorso de pies donde se objetiva edema e hiperqueratosis cutánea importante.



COMENTARIO

El Sarcoma de Kaposi (SK) es una neoplasia vascular de etiología controvertida que se asocia a la infección por VHH-8, causa necesaria pero insuficiente para su desarrollo.

Se conocen 4 variantes de SK que difieren en la clínica y pronóstico: SK clásico, SK endémico, SK asociado a SIDA o epidémico y SK por inmunosupresión.

El caso de nuestra paciente nos puede plantear dudas diagnósticas entre un SK endémico o epidémico. A favor del endémico tendríamos la procedencia de la paciente, la edad y la forma de presentación clínica. Por otra parte, el SK epidémico suele presentarse mayoritariamente en varones homosexuales VIH+ con recuentos de CD4<500, aunque también se observan formas más crónicas que pueden presentar progresión a medida que descienden los CD4, como podría ser nuestro caso. La presentación clínica de la variante epidémica suele ser en tronco, cara y extremidades superiores en un 70% de los casos. Existe una variante hiperqueratósica descrita en pacientes VIH+ que podría ser consecuencia del linfedema crónico secundario, hallazgos que encontramos en nuestra paciente. Estos datos no permiten descartar uno u otro diagnóstico o su coexistencia, ya que cada paciente es único y a veces no se adaptan a lo que estudiamos en los libros. Este caso nos sirve también para ilustrar la presentación del SK en piel con fototipo V-VI, ya que a veces la patología cutánea en pacientes con estos fototipos nos supone un reto diagnóstico importante.

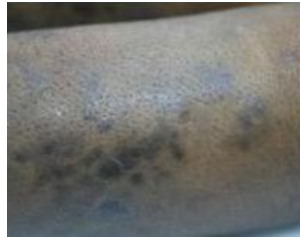


Figura 2. Panorámica y detalle de las lesiones en zona pretibiales.

BIBLIOGRAFÍA

1. E. Hernández-Ruiz, A. García-Herrera, J. Ferrando. Sarcoma de Kaposi. *Med Cutan Iber Lat Am* 2012; 40(2):39-48
2. Jerome E Groopman, MD. AIDS-related Kaposi Sarcoma: clinical manifestations and diagnosis. En: UpToDate, Bruce J Dezube, MD (Ed), UpToDate, Waltham, MA, 2013.



CASO 09

PLACA INDURADA EN DORSO NASAL



Sección:

Tumores cutáneos

Autores:

Rebeca Alcalá, Sabrina Kindem,
Nancy Rivas, Beatriz Llombart

ANAMNESIS

Mujer de 88 años de edad, alérgica a metamizol y sin otros antecedentes de interés, fue remitida a nuestro hospital para valoración de una placa eritematosa con telangiectasias en superficie, indurada y de límites mal definidos localizada en la nariz. La paciente refería su aparición hacía unos 10 años como una pequeña lesión indurada que había crecido lenta y progresivamente. Como único síntoma contaba disminución de la sensibilidad.

EXPLORACIÓN FÍSICA

A la exploración cutánea, se observaba una placa eritematosa localizada en dorso y punta nasal de superficie atrófica con telangiectasias ramificadas leve descamación. A la palpación, se apreciaba una consistencia firme, casi pétreo al tacto y adherida a planos profundos. Los bordes estaban mal delimitados, siendo la lesión más palpable que visible, afectando la lesión prácticamente a la totalidad de la pirámide nasal incluyendo la columela, y extendiéndose hasta la mitad superior del filtro labial y parte de la mejilla derecha con un tamaño global aproximado de 5x4 cm. El tabique nasal se encontraba desviado hacia la derecha. La paciente refería dolor al tacto con pérdida de sensibilidad del área afecta (Fig. 1).

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Se solicitó una resonancia magnética para evaluar la extensión de la lesión. Se informó de una tumoración cutánea nasal bilateral con afectación de ambas alas nasales e infiltración del cartílago que también alcanzaba el surco nasogeniano y afectaba al músculo orbicular de los labios. No se objetivó invasión ósea ni adenopatías.

Se realizó una biopsia de la lesión cuyo estudio histopatológico mostró, en visión panorámica, una neoplasia que infiltraba todo el espesor de la dermis alcanzando el

tejido celular subcutáneo. A mayor aumento, se observaba la epidermis indemne con presencia de alguna estructura quística aislada en dermis superficial. La dermis media estaba ocupada por una proliferación de células de citoplasma eosinófilo, que se disponían formando nidos y cordones, inmersas en un estroma denso y esclerótico con agregados linfoides ocasionales. En dermis profunda, destacaba la presencia de pequeñas estructuras ductales redondeadas formadas por 2 capas de células epiteliales. Las células tumorales se extendían hacia el tejido celular subcutáneo invadiendo también el músculo estriado subyacente y el espacio perineural. Citológicamente, se trataba de células de citoplasma eosinófilo de pequeño tamaño, con ausencia de atipia y mitosis escasas (fig. 2).

En el estudio inmunohistoquímico, las células epiteliales neoplásicas mostraron intensa inmunorreactividad para EMA y CK 5/6 siendo focal para CEA y negativa para Ber-EP4 y S-100.



DIAGNÓSTICO

Carcinoma aneural microquístico.



TRATAMIENTO

Se decidió la abstención terapéutica con tratamiento de las complicaciones que pudieran surgir en el futuro. Esta decisión fue tomada en un comité interdisciplinario tras valorar la edad avanzada de la paciente, el lento crecimiento del tumor, la cirugía tan agresiva y mutilante a la que se debería de someter la paciente junto a su propia opinión de no desear recibir ningún tipo de tratamiento activo.



COMENTARIO

El carcinoma aneural microquístico es un tumor maligno aneural cutáneo poco frecuente que aparece con mayor frecuencia en mujeres entre los 50 y los 70 años.

Se presenta clínicamente como un nódulo o una placa solitaria de consistencia indurada, de lento crecimiento y márgenes mal definidos que se localiza preferentemente en la piel de la región nasolabial y periorbitaria. Entre los síntomas más frecuentes asociados destacan la presencia de dolor, anestesia y parestesias, que traducen la posible existencia de afectación perineural¹.

Tanto desde el punto de vista clínico como histológico, se trata de una tumoración de difícil diagnóstico que incluye entidades como el carcinoma basocelular esclerodermiforme, el siringoma o el tricoepitelioma desmoplásico entre otros².

El principal problema del carcinoma aneural microquístico es su comportamiento localmente agresivo, que se manifiesta por su gran capacidad de penetración en profundidad invadiendo frecuentemente el tejido celular subcutáneo y el músculo esquelético subyacente así como su alta frecuencia de afectación perineural. La afectación regional linfática o a distancia es excepcional.



Figura 1. Placa eritematosa con telangiectasias superficiales, indurada y de bordes mal delimitados en dorso y punta nasal.

El tratamiento de elección es la cirugía de Mohs aunque otras opciones terapéuticas disponibles incluyen cirugía convencional con amplios márgenes y la radioterapia coadyuvante a la cirugía en determinados casos. La radioterapia como único tratamiento no debe utilizarse ya que no es curativa y puede inducir la conversión del tumor a una variante de mayor agresividad³.

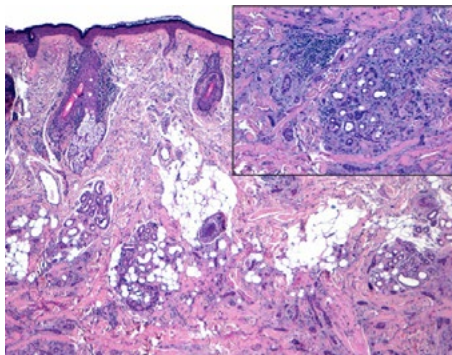


Figura 2. Hallazgos histopatológicos (H-E): infiltración de toda la dermis por pequeños islotes y ductos epiteliales inmersos en un estroma escleroso.

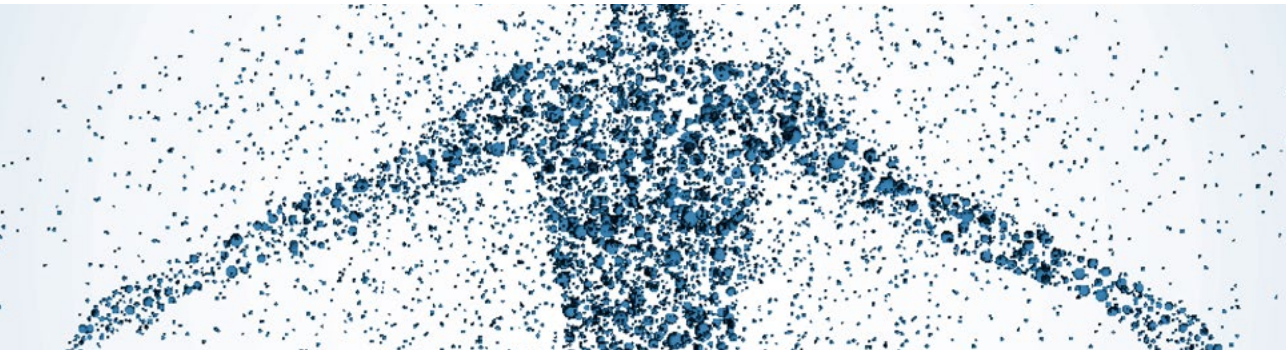
BIBLIOGRAFÍA

1. Chiller K, Passaro D, Scheuller M, Singer M, McCalmont T, Grekin RC. Microcystic adnexal carcinoma: forty-eight cases, their treatment, and their outcome. *Arch Dermatol.* 2000;136:1355-9
2. Requena L. Neoplasias anexiales cutáneas. Madrid. Aula Médica; 2004; p 139-45
3. Martorell A, Requena C, Botella R, Almenar S, Sanmartín O, Llombart B, Nagore E, Serra C, Echevarría B, Gillén C. Carcinoma aneal microquístico: la cirugía micrográfica de Mohs como tratamiento de elección. *Actas Dermosifiliogr.* 2009;100:693-9.



CASO 10

VESÍCULAS Y AMPOLLAS EN CUERO CABELLUDO DE UN RECIÉN NACIDO



Sección:

Tumores cutáneos

Autores:

Ana Isabel Rodríguez, Kristyna Vorlicka,
Rocío Maseda, Marta Feito

ANAMNESIS

Recién nacido varón sin antecedentes familiares ni personales de interés que, a los 15 días de vida, presentaba lesiones cutáneas aparentemente asintomáticas en región frontoparietal izquierda no asociadas a fiebre, pérdida de apetito, llanto excesivo o síntomas neurológicos.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Se objetivó una placa eritematoviolácea, ovalada, de aproximadamente 3 centímetros de diámetro, de bordes mal definidos, con vesículas y ampollas de contenido seroso no agrupadas en superficie (imagen 1).

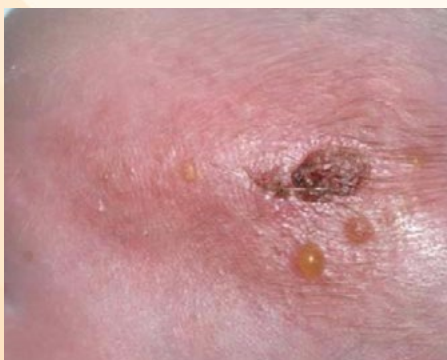


Figura 1. Placa eritematoviolácea de bordes mal definidos con vesículas, ampollas y costras en superficie.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Se tomaron muestras para cultivo de bacterias y virus y se decidió ingreso hospitalario para tratamiento empírico con antibioterapia y antivirales intravenosos.

Tras una semana de ingreso, las lesiones superficiales desaparecieron pero, a los 15 días del alta, recidivaron.

Ante la recurrencia de las lesiones a pesar de tratamiento y la negatividad de los cultivos, se realizó biopsia cutánea. La histología reveló un infiltrado intersticial de células con núcleo ovoide y citoplasma claro que mostraba una marcada positividad frente al cKIT (CD117) y negatividad frente a CD68 y CD1A. Se acompañaba de un denso infiltrado eosinófilo (imagen 2).

DIAGNÓSTICO

Mastocitoma solitario.

TRATAMIENTO

Se recomendaron curas locales de las lesiones ampollasas con sulfato de cobre al 1/1000 y ácido fusídico tópico. Se explicó a los padres la importancia de evitar factores desencadenantes de la liberación de mastocitos, sobre todo el roce que, por la localización de la lesión, sospechamos pudiera ser la causa del intenso signo de Darier.

EVOLUCIÓN

Las lesiones superficiales resolvieron en pocos días, persistiendo tan sólo la lesión de base. Seguiremos revisando anualmente al paciente, esperando, como en la mayoría de los casos, la resolución espontánea antes de la pubertad.



COMENTARIO

El mastocitoma solitario es una de las formas más frecuentes de mastocitosis en la edad pediátrica, apareciendo el 55% de los casos en menores de 2 años. Suele ser esporádico. La etiología es desconocida. Las mutaciones a niveles de gen que codifica el receptor c-kit son muy raras en las mastocitosis pediátricas. La clínica se caracteriza por la aparición de una a cinco placas o nódulos eritematomarronáceos que pueden urticarizarse con la fricción e incluso formar ampollas. No se acompaña de afectación sistémica por lo que no es necesaria la determinación de la triptasa sérica y, raras veces, se acompaña de síntomas generales desencadenados por la liberación de mastocitos. El tratamiento consiste fundamentalmente en evitar los desencadenantes de la liberación de mediadores de los mastocitos. Se han usado corticoides y pimecrolimus tópicos y antihistamínicos orales para aliviar la sintomatología.

El diagnóstico diferencial de las lesiones vesículoampollosas localizadas en cuero cabelludo en un recién nacido es muy amplio pues incluye diversas patologías como la infección por herpes simple, el impétigo ampollosa, la enfermedad de Hashimoto Prizcker, las picaduras picaduras y los traumatismos además del mastocitoma solitario.

Hemos presentado un nuevo caso de mastocitoma solitario en un recién nacido varón, de tamaño inusual, con un fenómeno de Darier espectacular y que nos permite un interesante diagnóstico diferencial.

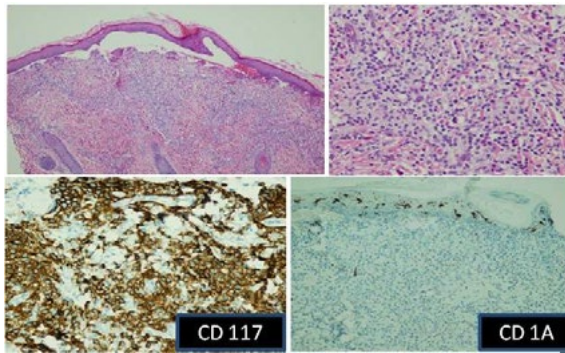
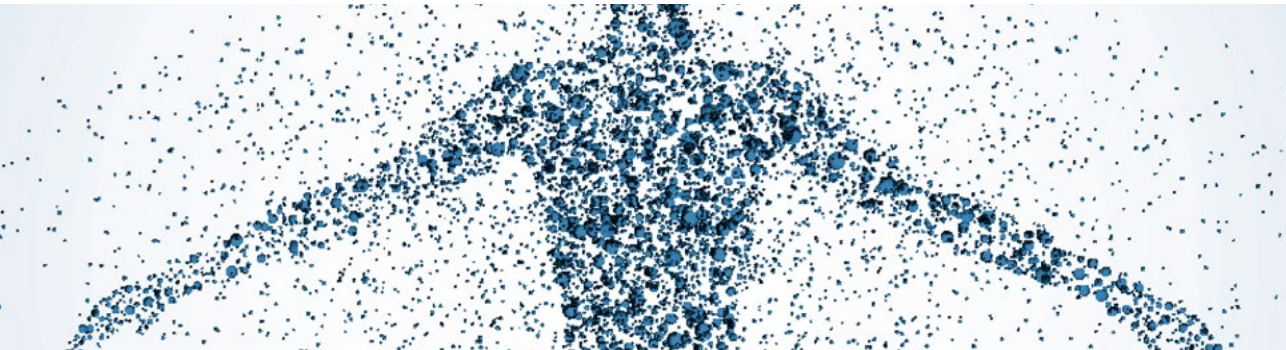


Figura 2. En la tinción con hematoxilina y eosina se observa un infiltrado celular en la parte superior de la dermis y una ampolla subepidérmica. A mayor aumento se aprecian células con núcleo ovoide y citoplasma claro. Las tinciones con inmunohistoquímica revelan marcada positividad frente a CD 117 (cKit) y negatividad frente a CD1A.



CASO 11

EDEMA ESCROTAL GIGANTE COMO MANIFESTACIÓN CUTÁNEA DE LINFOMA DE HODGKIN



Sección:

Tumores cutáneos

Autores:

M. Leiva-Salinas, L. Francés Rodríguez, MP. Arribas

Supervisión:

MI. Betloch Mas

ANAMNESIS

Varón de 42 años, ex toxicómano que había sido tratado por su médico de cabecera e urólogos de guardia en los meses anteriores de orquiepididimitis con múltiples antibióticos. Es remitido a nuestra consulta como urgencia diferida por presentar edema escrotal y unas pápulas supraadyacentes de un mes de evolución.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Presentaba un importante edema escrotal que había ido aumentando progresivamente hasta invaginar el pene por lo que podía miccionar únicamente en sedestación. Así mismo, habían aparecido unas pápulas y placas rosadas, de consistencia firme, superficie lisa y en algunos casos descamativa que se distribuían por el escroto, pubis y por la zona inguinal (Fig. 1). Se palparon múltiples adenopatías inguinales bilaterales de gran tamaño, no adheridas a planos profundos y de consistencia dura.

Nuestro diagnóstico diferencial comprendió: un proceso linfedematoso, enfermedad de transmisión sexual y un proceso abdominal compresivo. Decidimos ingreso hospitalario a cargo de dermatología para estudio.



Figura 1. Importante edema escrotal con invaginación del pene. Pápulas rosadas, de consistencia firme y superficie lisa, en pubis, escroto y zona inguinal.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Las serologías de VIH, sífilis y Chlamydia Trachomatis fueron negativas. En la tomografía axial computarizada toraco-abdomino-pélvica se objetivó edema en raíz de pene y adenopatías de gran tamaño (hasta 4 cm de diámetro) en las cadenas inguinales, iliacas externas, retroperitoneales y obturadoras derechas.

El estudio anatomopatológico reveló un denso infiltrado mixto en dermis superficial y profunda compuesto por linfocitos, histiocitos, células plasmáticas y eosinófilos (fig. 2) Se pueden observar células lacunares, estembergoides con una membrana nuclear gruesa y nucléolos de gran tamaño, CD 15, CD 30 y MUM1 positivas que corresponden a células de Hodgkin o de Reed-Stenberg. Se observó positividad para CD 3 que correspondía a linfocitos reactivos y negatividad para CD79, CD 20 y treponema. Se realizó análisis anatomopatológico de una adenopatía inguinal con hallazgos superponibles que confirmó el diagnóstico. El paciente presentaba síntomas B: había perdido 20 kg en tres meses y presentaba fiebre y sudoración vespertina.

DIAGNÓSTICO

Metástasis cutáneas de linfoma Hodgkin tipo esclerosis nodular en estadio IV-B.

TRATAMIENTO

Se inició tratamiento con poliquimioterapia con doxorrubicina, Bleomicina, Vinblastina y Dacarbazina con buena respuesta. Se observó una normalización progresiva del edema escrotal con desinvasión del pene y desaparición de las lesiones cutáneas. Tras 6 meses de seguimiento el paciente se mantiene en remisión completa y con buen estado general.



COMENTARIO

La afectación cutánea en el LH es relativamente frecuente y en la mayoría de los casos es debida a manifestaciones paraneoplásicas como prurito, prurigo, lesiones psoriasiformes, eczematosas, hiperpigmentación y urticaria¹⁻³. Sin embargo las metástasis cutáneas son raras en el LH, se observan en un 0,5-7,5% de los casos¹. Se presentan principalmente como pápulas, placas o nódulos infiltrados rosados, eritematosos o marronáceos localizados preferentemente en el tronco. También se pueden observar lesiones ulceradas o eritrodermia y se ha descrito un caso con distribución zosteriforme⁴. Son debidas a una diseminación linfática, hematógena o por extensión directa fundamentalmente cuando existe una gran masa tumoral en mediastino¹⁻⁴. En nuestro caso las manifestaciones cutáneas han sido la clave para diagnosticar la enfermedad. El intenso edema podría estar en relación con un fenómeno compresivo por las cadenas ganglionares afectas. Pensamos que la aparición de dichas metástasis podría haber estado favorecida por las infecciones locales repetidas y no tanto por una enfermedad agresiva, como indica su estadio, por lo que posiblemente nuestro paciente no presente un pronóstico tan sombrío.

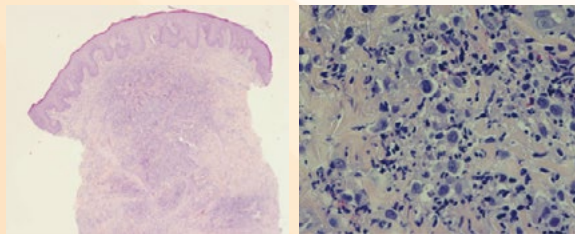


Figura 2. 2A. Denso infiltrado mixto en dermis superficial y profunda compuesto por linfocitos, histiocitos, células plasmáticas y eosinófilos (Tinción: hematoxilina-eosina (H&E)x10) 2B. Células lacunares con una membrana nuclear gruesa y nucléolos de gran tamaño que corresponden a células de Reed Stenberg (Tinción: H&Ex40)

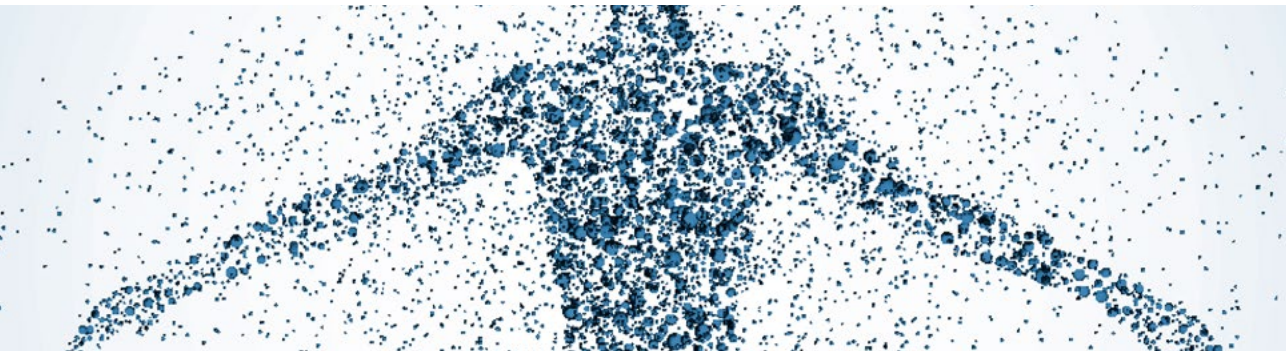
 **BIBLIOGRAFÍA**

1. Khalifeh I, Hughey LC, Huang CC, Reddy VV, Sellheyer K. Solitary plaque on the scalp as a primary manifestation of Hodgkin lymphoma: a case report and review of literature. *J Cutan Pahol.* 2009; 36:80-50
2. Silverman CL, Strayer DS, Wasserman TH. Cutaneous Hodgkin's disease. *Arch Dermatol* 1982; 118: 918–21.
3. White RM, Patterson JW. Cutaneous involvement in Hodgkin's disease. *Cancer* 1985; 55:1136–45.
4. Garcia-Morales I, Herrera-Saval A, Ríos JJ, Camacho F. Zosteriform cutaneous metastases from Hodgkin's lymphoma in a patient with scrofuloderma and nodaltuberculosis. *Br J Dermatol.* 2004; 151:722-4



CASO 12

LESIONES TUBEROSAS MÚLTIPLES EN LACTANTE



Sección:

Tumores cutáneos

Autores:

María Castellanos González, Jimena Sanz Bueno,
Vanessa Gargallo Moneva, Javier Ortiz de Frutos

ANAMNESIS

Lactante con antecedentes de dermatitis atópica que acude al servicio de urgencias por un nuevo brote. En la exploración se observan unas lesiones que según los padres habían aparecido a los 2 meses de vida, eran asintomáticas y habían progresado en número desde entonces. No referían ninguna clínica sistémica.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Se objetivaron tumoraciones cupuliformes, eritematosas, algunas con tono más amarillento, de superficie lisa, consistencia firme, bien delimitados, distribuidos en escroto, miembros superiores y tronco. El mayor tenía un tamaño aproximado de 1.5cm de diámetro y el más pequeño unos 0.7cm (Fig. 1 y 2).



Figura 1. Detalle de las lesiones. Se observa una tumoración de superficie lisa y consistencia muy firme en escroto.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Se realizó una biopsia de una de las lesiones, donde se objetivó una proliferación densa de histiocitos, sobre todo de aspecto fusiforme, con mayor intensidad en la dermis superficial. Además, se observaron unas células grandes multinucleadas con citoplasma homogéneo y corona de núcleos con citoplasma excéntrico xantomizado, correspondientes a células de Touton. Había algún linfocito aislado. La inmunohistoquímica resultó positiva para factor XIIIa y Cd 68

DIAGNÓSTICO

Xantogranulomas juvenil.

TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN

En el momento actual el paciente no ha acudido a revisión, por lo que no hemos podido plantear manejo ni seguimiento.



Figura 2. tumoración de menor tamaño y superficie algo más rugosa en tronco.



COMENTARIO

El xantogranuloma juvenil constituye una de las histiocitosis más frecuentes y un tumor benigno de la infancia. Su etiopatogenia no es bien conocida. Generalmente afecta a niños o adultos jóvenes, de hecho, hasta en el 70% de las veces, las lesiones aparecen en el primer año de vida. Existen dos formas clínicas de presentación en función del tamaño de las lesiones. La primera se caracteriza por la aparición de uno o más nódulos, de pequeño tamaño, rosados o eritematosos en cara o extremidades superiores. La segunda consiste en la aparición de nódulos de gran tamaño, que adquieren un aspecto amarillento cuando maduran y se localizan, también, con mayor frecuencia en cabeza, cuello y/o mitad superior del cuerpo. Ambas formas clínicas pueden coexistir.

Hay otras formas menos frecuentes de presentación, como el xantogranuloma oral, las formas pedunculadas, subcutáneas o queratósicas.

La mayoría de las veces, la patología está limitada a la piel y sigue un curso autolimitado, por lo que se considera una patología benigna. Sin embargo, está descrita la afectación extracutánea, de manera que puede afectar a los ojos o pulmón con mayor frecuencia y hueso, sistema nervioso central u otros órganos de forma más rara.

La afectación ocular ocurre antes de los 2 años de vida y puede llegar a producir ceguera, por lo que es necesario derivar de forma precoz al paciente al oftalmólogo para evaluación y tratamiento si fuera necesario.

En el estudio histológico puede encontrarse, como en nuestro caso, una proliferación bien delimitada de células histiocitarias, sobre todo en capas altas de la dermis. En lesiones tempranas los histiocitos tienen un aspecto más monomorfo y citoplasma eosinófilo, pero en etapas más maduras, se caracterizan por tener un aspecto espumoso. Se debe a su alto contenido en lípidos del citoplasma. Es característica, aunque inconstante, la presencia de células de Touton. Se pueden observar linfocitos, eosinófilos y células plasmáticas salpicadas.

El diagnóstico diferencial se establece sobre todo con otros tipos de lesiones histiocitarias, especialmente los xantomas. Para distinguirlos de otras histiocitosis como la de Células de Langerhans, la inmunohistoquímica y hallazgos histológicos son fundamentales. El tratamiento de elección es la excisión tumoral simple, excepto en los casos muy raros de afectación sistémica, donde está indicada la poliquimioterapia.



CASO 13

LESIONES CUTÁNEAS EN PACIENTE ONCOLÓGICO



Sección:

Tumores cutáneos

Autores:

Luis Ignacio Gimeno Mateos, Virginia Velasco Tirado,
María Rosa Perelló Alzamora, Javier Cañueto Álvarez

ANAMNESIS

Varón de 64 años que acude a la consulta de nuestro Servicio por presentar desde hace 2 meses unas lesiones cutáneas en la región púbica que inicialmente eran escasas pero que fueron reproduciéndose en número haciéndose cada vez más abundantes.

Entre sus antecedentes cabe destacar que en 2005 fue diagnosticado de un adenocarcinoma de próstata hormonorrefractario con metástasis ganglionares y óseas. Hasta la fecha ha sido sometido a tratamiento quimioterápico con docetaxel, abiratenona y cabazitaxel con respuesta parcial y episodios de progresión de la enfermedad.

EXPLORACIÓN FÍSICA

A la exploración se observa en la región púbica múltiples lesiones papulosas sobreelevadas confluyentes, asentadas sobre una placa violácea e infiltrada (fig. 1).



Figura 1. Múltiples lesiones papulosas sobreelevadas confluyentes, asentadas sobre una placa violácea e infiltrada.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Se realizó toma de biopsia de la lesión mediante un punch cutáneo con el resultado de metástasis de adenocarcinoma pobremente diferenciado invadiendo la dermis, con inmunohistoquímica negativa para PSA pero positiva para -CoA-racemasa (fig. 2).

Asimismo en el estudio de extensión mediante TC se observó la aparición de una lesión nodular subpleural en cisura mayor de pulmón izquierdo y varias LOES hepáticas no presentes en estudios previos junto con aumento de las adenopatías, múltiples lesiones óseas y aumento de tamaño de la masa prostática.

DIAGNÓSTICO

Metástasis cutánea de adenocarcinoma de próstata.

TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN

Ante la progresión de la enfermedad, el equipo de Oncología decidió cambiar el tratamiento a carboplatino + etopóxido. A pesar de ello, las lesiones cutáneas se extendieron por el hipogastrio rodeando al pene.

Dada la comorbilidad del paciente y los múltiples ingresos hospitalarios acaecidos en los últimos meses se decidió el tratamiento sintomático con una pauta tópica sobre las tumoraciones cutáneas de pasta al agua con nistatina cada 12 horas.

COMENTARIO

El cáncer de próstata es el segundo tumor más frecuente en los varones. La afectación a distancia se suele dar en el hueso, seguido por los ganglios linfáticos y más raramente en pulmón e hígado. Por lo general, las metástasis cutáneas de neoplasias malignas internas

son raras (0.6-10% de los casos) y la lesión primaria suele corresponder a un melanoma, cáncer de mama o un cáncer de cabeza y cuello. Menos del 1% de los cánceres de próstata metastatizan a piel siendo las localizaciones más frecuentes de aparición de lesiones la región inguinal y pene (28%) por obstrucción de los conductos linfáticos y siembra retrógrada de los émbolos tumorales, seguido por el abdomen (23%), cabeza y cuello (16%), tórax (14%), extremidades (10%) y espalda (9%).

La presencia de lesiones cutáneas confiere al tumor un pronóstico nefasto pues la supervivencia media de los pacientes tras el diagnóstico se sitúa en los 7 meses quedando el tratamiento limitado al paliativo intentando mantener la zona seca y limpia aunque en casos seleccionados se podría plantear la escisión local de las lesiones o la quimioterapia intralesional para reducir la masa tumoral sin que ello afecte en medida alguna al pronóstico y la evolución de la enfermedad.

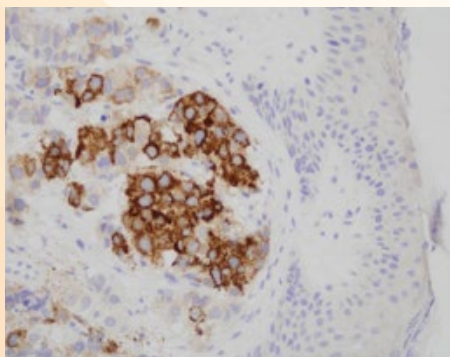


Figura 2. Células tumorales en dermis, positivas para α -CoA-racemasa.

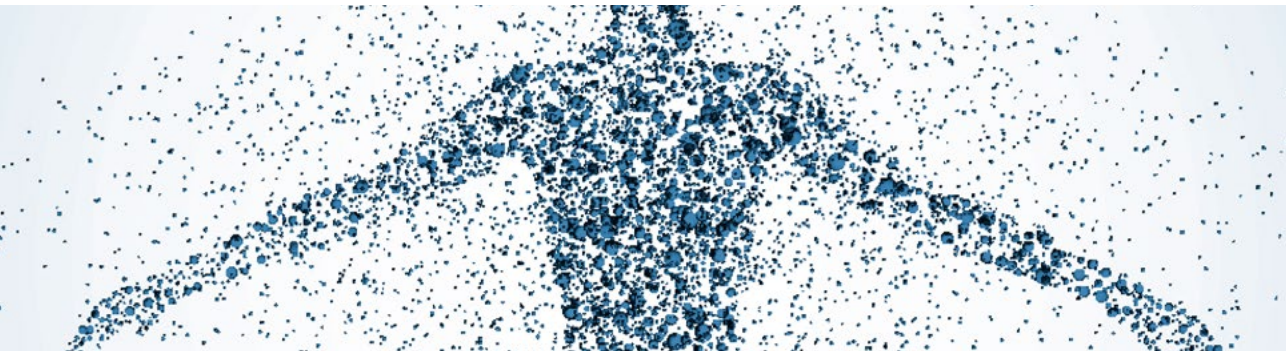
 **BIBLIOGRAFÍA**

1. Rattanasirivilai A, Kurban A, Lenzy YM, Yaar R. Cutaneous metastasis of prostatic adenocarcinoma: a cautionary tale. *J Cutan Pathol* 2011; 38: 521–524
2. Wang SQ, Mecca PS, Myskowski PL, Slovin SF. Scrotal and penile papules and plaques as the initial manifestation of a cutaneous metastasis of adenocarcinoma of the prostate: case report and review of the literature. *J Cutan Pathol* 2008; 35: 681–684.
3. Hoyt BS, Cohen PR. Cutaneous scrotal metastasis: origins and clinical characteristics of visceral malignancies that metastasize to the scrotum. *Int J Dermatol* 2013; 52: 398–405.
4. Abrol N, Seth A, Chatterjee P. Cutaneous metastasis of prostate carcinoma to neck and upper chest. *Indian J Pathol Microbiol* 2011; 54: 394-5.
5. Pal D, Talwar V, Doval D C, Jalpota Y P, Kumar N. Cutaneous metastasis in prostatic carcinoma. *Indian J Dermatol Venereol Leprol* 2009; 75: 311-312.



CASO 14

PAPULAS ULCERO NECROTICAS GENERALIZADAS EN UNA MUJER JOVEN



Sección:

Tumores cutáneos

Autores:

Henry Cocunubo Blanco, Mercedes Otero Rivas,
Gema Pérez Paredes

Supervisión:

Pedro Sánchez Sambucety

ANAMNESIS

Mujer de 28 años de profesión enfermera sin antecedentes de interés personales ni familiares, que consultó al servicio de dermatología por aparición desde hacía un 1 mes de lesiones cutáneas de aspecto inflamatorio, que empezaron en la pierna izquierda asociadas a adenopatía inguinal homolateral, con fiebre y decaimiento. Ante la sospecha clínica de picadura de garrapata fue tratada en el servicio de urgencias con tetraciclina por vía oral durante 12 días, con remisión de la fiebre y el mal estar general, pero no de la lesiones en piel, las cuales se extendieron de forma generalizada.

EXPLORACIÓN FÍSICA

La paciente no presentaba afectación del estado general y destacaba al examen dermatológico la presencia de nódulos y pápulas eritematosas, ulceradas con costras necróticas, localizadas en cara, axilas, ingles, espalda y extremidades (Fig. 1), sin compromiso de palmas, plantas ni mucosas, con ganglio inguinal izquierdo palpable, sin evidenciarse otras adenopatías en el examen físico.



Figura 1. Pápulas y nódulos eritematosos en cara y extremidades, en diferente estadio evolutivo, con úlceras y costras necróticas.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

El hemograma mostró eosinófilos de 12,7%. La VSG, B2-microglobulina, el proteinograma y demás parámetros bioquímicos fueron normales. Las Serologías para diferentes virus incluyendo VIH, Epstein Barr, Hepatitis B, Hepatitis C, Lues e IgM de C. Burnetti resultaron negativas.

El estudio anatomo-patológico de la biopsia de una de las lesiones cutáneas mostró en la epidermis cambios hidrópicos focales de la capa basal y a nivel de la dermis un denso infiltrado por linfocitos grandes atípicos tanto a nivel perivascular, aneal, así como de forma intersticial entre las fibras colágenas, que a un mayor aumento eran de apariencia histiocítica con nucleólo visible y presencia de múltiples mitosis (Fig. 2), entremezclados con algunos linfocitos, células plasmáticas, neutrófilos y ocasionales eosinófilos. Mediante el estudio de inmunohistoquímica las células tumorales expresaron intensamente el marcador CD30 (Fig. 2) y de forma moderada el CD3.

El estudio histopatológico del ganglio inguinal izquierdo, presentó cambios de hiperplasia reactiva, sin infiltración por células atípicas.

La tomografía computarizada toraco-abdominal no evidenció masas y/o aumento de ganglios linfáticos por encima del límite superior de la normalidad.

La biopsia de médula ósea fue negativa para infiltración tumoral y en el estudio de citometría de flujo de sangre periférica no se determinaron células linfomatosas anormales.

DIAGNÓSTICO

Papulosis Linfomatoide tipo C.

TRATAMIENTO

Se pautó manejo mediante fototerapia de luz ultravioleta B de banda estrecha y corticoide tópico de alta potencia.

EVOLUCIÓN

Satisfactoria, con remisión progresiva, desaparición de las lesiones con mínimas cicatrices residuales.

COMENTARIO

La Papulosis Linfomatoide es un raro desorden linfoproliferativo cutáneo, descrito por Macaulay en 1968, como condición clínica benigna y de apariencia histológicamente maligna¹, de etiología aún desconocida. Afecta a adultos jóvenes y es poco frecuente en infantes y ancianos.² Clínicamente se caracteriza por pápulas y/o nódulos diseminados o localizados, ulcerados o asintomáticos, que a veces, regresan en semanas, meses o recurren en brotes, dejando cicatrices de tipo varioliforme. Otros tipos clínicos como la pustular y folicular regional son más raras.³ El diagnóstico diferencial incluye la pitiriasis liquenoide y varioliforme aguda, la micosis fungoide papular y el linfoma de células grandes anaplásico. Basados en los hallazgos histopatológicos se clasifica en 3 subtipos: -Tipo A o histiocítico, CD30+. Tipo B o linfocítico, CD 30(-) y Tipo C o linfoma anaplásico aparente, similar a la tipo A, pero con células linfoides atípicas en más del 50% del infiltrado,⁴ como en éste caso.

La sobrevida a los 5 años es del 100%, pero puede asociarse o desarrollar luego un segundo proceso linfoproliferativo en un 10 a 20% de los casos tipo micosis fungoide, enfermedad de Hodgkin y/o linfoma de células grandes anaplásico.⁵ Las terapias mejor documentadas son los esteroides tópicos, la fototerapia con PUVA y dosis bajas de metrotexate.⁶

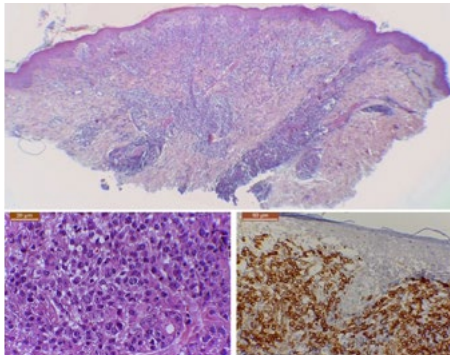


Figura 2. Biopsia cutánea que muestra infiltrado dérmico en V abierta hacia la epidermis que a mayor aumento evidencia linfocitos grandes atípicos con múltiples mitosis, en sábanas y nódulos e intensamente positivos para el marcador CD30 por inmunohistoquímica.

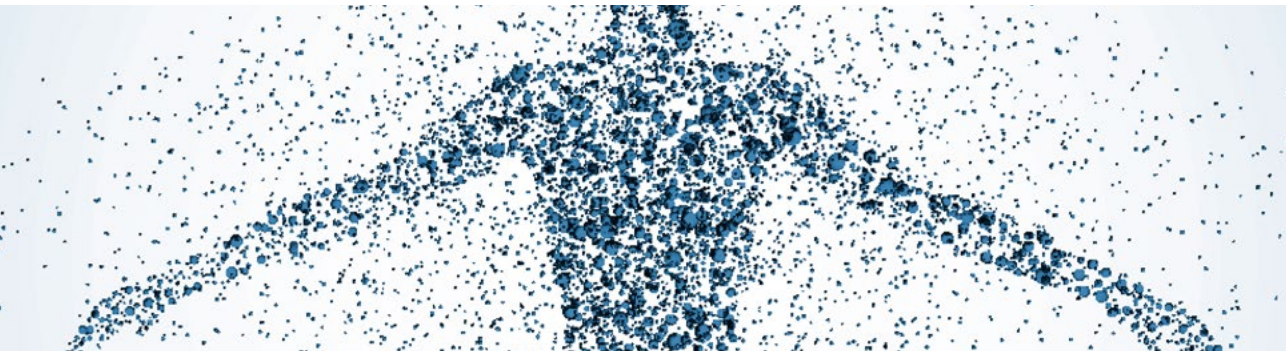
BIBLIOGRAFÍA

1. Macaulay WL. Lymphomatoid papulosis update. A historical perspective. Arch. Dermatol. 1989 Oct; 125 (10): 1387-9.
2. Martorell-Calatayud A, Hernández-Martín A, Colmenero I. et al. Lymphomatoid papulosis in children: report of 9 cases and review of the literature. Actas Dermosifiliogr. 2010 Oct; 101(8): 693-701.
3. W. Kempf, R. Willemze, E.S Jaffe et al. CD30+ T-cell lymphoproliferative disorders. En: Pathology and Genetics of Skin Tumours (LeBoit P, Burg G, Weedon D, Sarasin A.). IARC Press: WHO-OMS, 2006. 179-180.
4. El Shabrawi-Caelen L, Kerl H, Cerroni L. Lymphomatoid papulosis: reappraisal of clinicopathologic presentation and classification into subtypes A, B, and C. Arch Dermatol. 2004 Apr; 140 (4): 441-7.
5. Gruber R, Sepp NT, Fritsch PO, Schmuth M. Prognosis of lymphomatoid papulosis. Oncologist. 2006 Sep; 11 (8): 955-7.
6. Kempf W, Pfaltz K, Vermeer MH, et al. EORTC, ISCL, and USCLC consensus recommendations for the treatment of primary cutaneous CD30-positive lymphoproliferative disorders: lymphomatoid papulosis and primary cutaneous anaplastic large-cell lymphoma. Blood. 2011 Oct 13; 118(15): 4024-35.



CASO 15

PÁPULAS PRURIGINOSAS EN VULVA



Sección:


Tumores cutáneos

Autores:

Virna Judith Rodríguez, Carmen Ceballos,
Celia Horcajadas, Belén Lozano, Lucía Barchino

 **ANAMNESIS**

Mujer de 39 años de edad sin antecedentes personales de interés que consulta por lesiones pruriginosas vulvares de más de 3 años de evolución. En los últimos 6 meses estas lesiones han aumentado en número, tamaño y el prurito es más intenso. No refiere antecedentes de enfermedades de transmisión sexual ni antecedentes familiares de lesiones similares.

 **EXPLORACIÓN FÍSICA**

Múltiples pápulas normocoloreadas de pequeño tamaño (2-5 mm), de consistencia firme, no dolorosas a la palpación localizadas en ambos labios mayores (Figura 1 Pápulas normocoloreadas en ambos labios mayores y Figura 2 Detalle de pápulas en uno de los labios mayores). No se observa exudado vaginal. No existen lesiones en labios menores ni en introito vaginal. No se objetivan lesiones en resto del tegumento. No se palpan adenopatías regionales.

 **PRUEBAS COMPLEMENTARIAS**

Se realiza biopsia cutánea de una de las pápulas en la que se observa de manera focal en el corion una tumoración compuesta por múltiples estructuras ductales de pequeño tamaño revestidas por dos capas de epitelio cuboidal carente de atipia citológica en un estroma fibroso con abundantes vasos de pequeño calibre. El epitelio de superficie carece de atipias en sus capas.

 **DIAGNÓSTICO**

Siringomas múltiples vulvares.



Figura 1. Pápulas normocoleadas en ambos labios mayores.

TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN

Dada la naturaleza benigna de las lesiones y ausencia de importante compromiso estético se decide realizar tratamiento sintomático y revisiones periódicas en las que no se han objetivado cambios hasta el momento.



Figura 2. Detalle de pápulas en uno de los labios mayores.



COMENTARIO

El siringoma es un tumor anexial benigno derivado de los conductos sudoríparos ecritos. Suele presentarse en forma de pápulas múltiples, pequeñas, de color de piel que asientan en cara (región periorbitaria) y cuello. Friedman y Butter los clasificaron en formas localizadas, generalizadas, familiares y asociadas al síndrome de Down.

La afectación vulvar es rara y normalmente ocurre en mujeres jóvenes después de la pubertad. La forma más común de presentación es en forma de pápulas normocoloreadas o pardoamarillentas en labios mayores que se asocia a intenso prurito a diferencia de los localizados en otras zonas. Clínicamente hay que realizar el diagnóstico diferencial con quistes epidérmicos, esteatocistomas múltiples, enfermedad de Fox-Fordyce, angioqueratomas, condilomas y molluscum contagioso. Al diagnóstico se llega tras el estudio histológico de las lesiones y el tratamiento se realiza por motivos cosméticos y son múltiples los utilizados (dermoabrasión, electrodesecación con curetaje, distintos tipos de láser, crioterapia, extirpación quirúrgica) todos ellos con resultados variables.



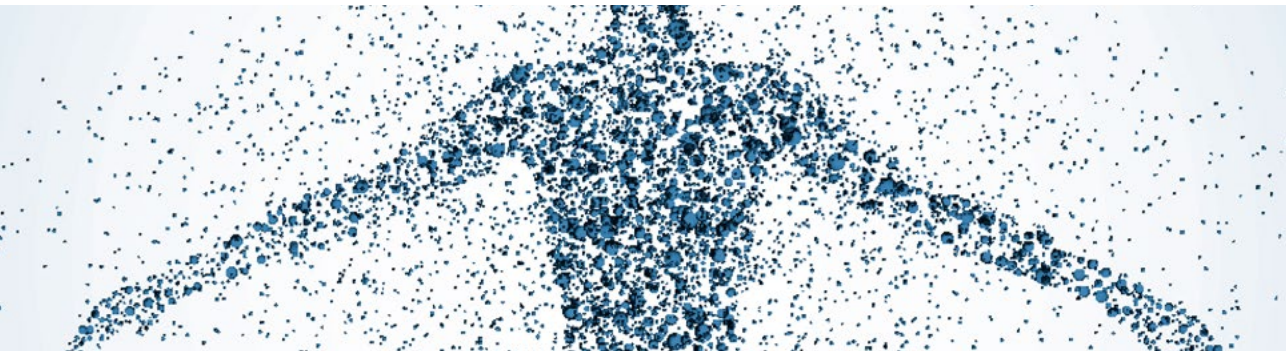
BIBLIOGRAFÍA

1. Mahajan R, Bang D, Nagar A, Bilimoria F. Rare sweat gland tumors of vulva: Report of two cases. *Indian J Sex Transm Dis* 2012;33:124-7
2. Moetaz M. El-Domvati, Hamza M. Abdel-Raouf, Tarek El Ammawi and Eman S. Abdel-Azim. Vulval Syringoma: First report of a case in an Egyptian female. *Indian Dermatol Online J*. 2012 May-Aug; 3(2): 157–158.
3. Rameshar Madhukarrao Gutte, Siddhi Chikhalkar, Uday Khopkar. Unknown: Multiple asymptomatic skin colored to yellowish papules over vulva. *Dermatology Online Journal* 2011; 17 (8): 7
4. A. Perez-Bustillo, I. Ruiz-González, S. Delgado, T. Alonso y J. Ingelmo. Siringomas vulgares: una causa infrecuente de prurito vulvar. *Actas Dermosifiligr*. 2008;99:580-581



CASO 16

PLACA VERRUCOSA LINEAL AXILAR EN MUJER DE 16 AÑOS DE EDAD



Sección:

Tumores cutáneos

Autores:

Patricia Contreras Ferrer, Mar Pestana Eliche,
Marcella Markthaler, Francisco Guimerá Martín Neda



ANAMNESIS

Mujer de 16 años de edad, natural de Santa Cruz de Tenerife, sin antecedentes personales ni familiares de interés, que consulta por la aparición progresiva de una lesión verrucosa e hiperpigmentada en la axila izquierda de cinco meses de evolución. No refería otra clínica asociada.



EXPLORACIÓN FÍSICA

La exploración puso de manifiesto la presencia de múltiples pápulas de color pardo oscuro que confluían formando una placa ligeramente escamosa, de 7x2 cm y de disposición lineal localizada en la axila izquierda (foto). La lesión seguía las líneas de Blaschko. No se observaron alteraciones a nivel de pelo y uñas.



PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Se realizó un análisis sanguíneo completo que incluyó hormonas y marcadores tumorales y se tomó una biopsia incisional de la lesión.

El examen de laboratorio se encontraba dentro de la normalidad mientras que el estudio histológico describió la presencia de acantosis, papilomatosis e hiperqueratosis intrafolicular junto a hiperpigmentación de la lámina basal y suprabasal sin signos de epidermólisis.



DIAGNÓSTICO

Nevus verrucoso lineal tipo acantosis nigricans.

TRATAMIENTO

Inicialmente se realizó tratamiento con retinoides tópicos durante 6 meses pero ante la falta de respuesta se decidió instaurar un tratamiento empírico con fomentos diarios de lovastatina y colesterol al 2% en solución.

EVOLUCIÓN

El tratamiento con la solución de lovastatina y colesterol al 2% obtuvo excelentes resultados estéticos tras cuatro meses de tratamiento, perdiendo el componente verrucoso y aclarando el color del nevus.



Figura 1. Placas verrucosas hiperpigmentadas de distribución lineal localizadas en la axila izquierda.



COMENTARIO

La acantosis nigricans (AN) se caracteriza por la presencia de placas hiperpigmentadas de tacto aterciopelado distribuidas simétricamente en cuello, axilas e ingles. Se asocia con endocrinopatías como la diabetes mellitus, la enfermedad de Cushing o la acromegalia, con la obesidad y con tumores viscerales. El nevus epidérmico (NE) se presenta clínicamente como pápulas y placas hiperpigmentadas que siguen las líneas de Blaschko.

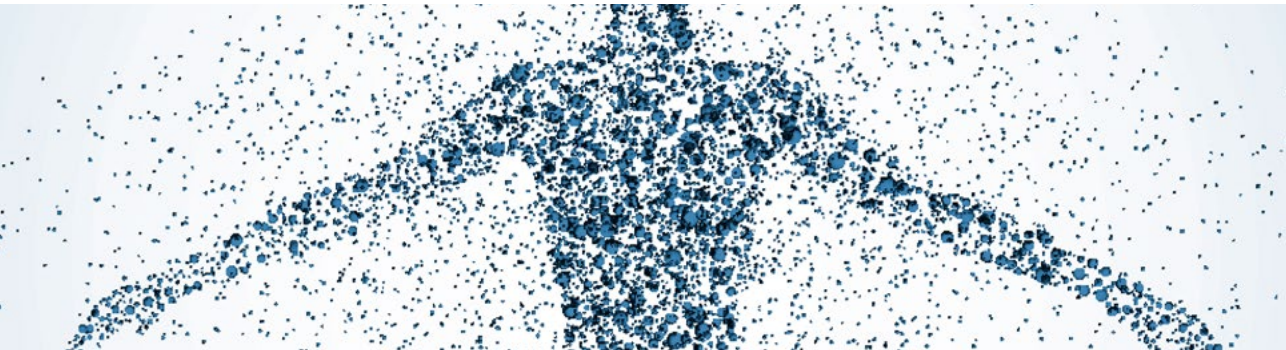
En el año 2006, Ersoy-Evans et al. describieron cuatro pacientes con la variante tipo acantosis nigricans del nevus verrucoso, caracterizados por presentar una distribución segmentaria junto a clínica e histología tanto de AN como de NE. Desde entonces se han descrito menos de diez casos en la literatura y, dada la posible asociación con patología subyacente se recomienda realizar un screening analítico así como seguimiento evolutivo. El tratamiento se basa en medidas tópicos a base de cremas de tretinoína y 5 fluoracilo así como cirugía y láser CO2 en los casos más resistentes. Con nuestra paciente sumamos un caso clínico más y añadimos un novedoso tratamiento experimental de fomentos de lovastatina y colesterol en solución.





CASO 17

LESIÓN TUMORAL DOLOROSA



Sección:

Tumores cutáneos

Autores:

Araceli Corrales Rodríguez, Ana Márquez García,
Sara Alcántara Luna, Andrés Ruiz de Casas

ANAMNESIS

Paciente varón de 69 años de edad sin antecedentes personales de interés, que acude a consultas de dermatología para valoración de lesión cutánea dolorosa en rodilla izquierda que aparece sobre cicatriz de extirpación previa de un supuesto quiste epidérmico intervenido 8 meses antes en su centro de Atención primaria, sin estudio histológico y con una mala evolución de la herida quirúrgica.

EXPLORACIÓN FÍSICA

A la exploración se objetiva una placa de aspecto fibroso, de bordes irregulares, con un tamaño de 3 x 2,3 cm de diámetro, muy dolorosa a la palpación, localizada en superficie medial de la rodilla izquierda (Fig. 1).



Figura 1. Imagen clínica tras biopsia inicial.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- BIOPSIA-EXTIRPACIÓN:

- Hematoxilina-eosina: Infiltración tumoral mal delimitada que ocupa todo el espesor de la dermis, extendiéndose al tejido celular subcutáneo. A pequeño aumento se trata de una tumoración densamente celular que destruye y oblitera las estructuras preexistentes de la dermis con bordes infiltrativos y mal delimitados. La epidermis muestra una ligera hiperplasia. A gran aumento, las células neoplásicas son fusiformes, con núcleos alargados de extremos romos, nucleolo poco llamativo y citoplasma eosinófilo. Se aprecia pleomorfismo nuclear y más de 5 mitosis por 10 campos de gran aumento. Los bordes quirúrgicos se encuentran libres de tumor.

- Técnicas inmunohistoquímica: Las células son positivas para desmina y actina de músculo liso y negativas para CD34.

- TAC RODILLA, ABDOMEN Y PELVIS CONTRASTADA:

En cara medial de rodilla izquierda se observa una lesión de densidad elevada que capta contraste y con hipodensidad interior, por degeneración quística o necrosis, de 33 mm de diámetro craneocaudal, 15 mm de transverso y 31 mm de anteroposterior. En abdomen y pelvis no se observan lesiones focales ni áreas ganglionares patológicas ni otros hallazgos significativos.

DIAGNÓSTICO

Leiomioma dérmico

TRATAMIENTO

Bajo el diagnóstico de leiomioma cutáneo tras una biopsia cutánea inicial, se procedió a la extirpación completa de la lesión con cierre diferido para control de márgenes. En una segunda intervención se ampliaron los márgenes 2 cm, incluyendo fascia muscular, y se cerró el defecto resultante mediante un injerto de piel total.

EVOLUCIÓN

Durante los 6 meses posteriores al diagnóstico, el paciente no ha presentado signos de recidiva local ni de metástasis regional mediante seguimiento clínico estrecho.

COMENTARIO

Debido a que se trata de tres lesiones con un pronóstico muy diferente, los leiomiomas cutáneos se clasifican en leiomiomas dérmicos, leiomiomas subcutáneos y leiomiomas cutáneos metastáticos. Se considera que los dérmicos, se originan a partir de fibras musculares lisas del músculo erector del pelo, el músculo dartos genital o el músculo de la areola mamaria, mientras que los subcutáneos se originan a partir de las paredes musculares de los vasos.

El pronóstico es peor cuanto más profunda es la lesión. El leiomioma dérmico recidiva localmente con frecuencia después de una extirpación quirúrgica incompleta, pero las metástasis a distancia a partir de estas lesiones son poco frecuentes. Sin embargo, el potencial metastatizante es mucho mayor en los leiomiomas situados enteramente en el tejido celular subcutáneo, ocurriendo en el 30-40% de los casos. Otros factores que han demostrado estar relacionados con un peor pronóstico son una tumoración de tamaño mayor de 5 cm, la aneuploidia celular y el hallazgo de invasión vascular.

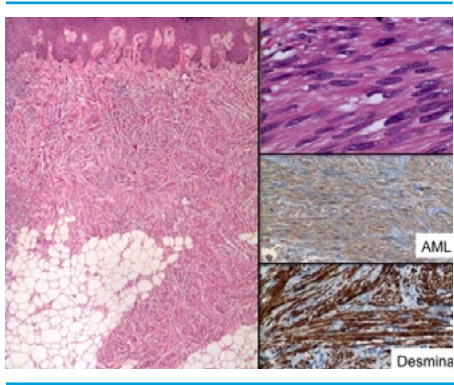
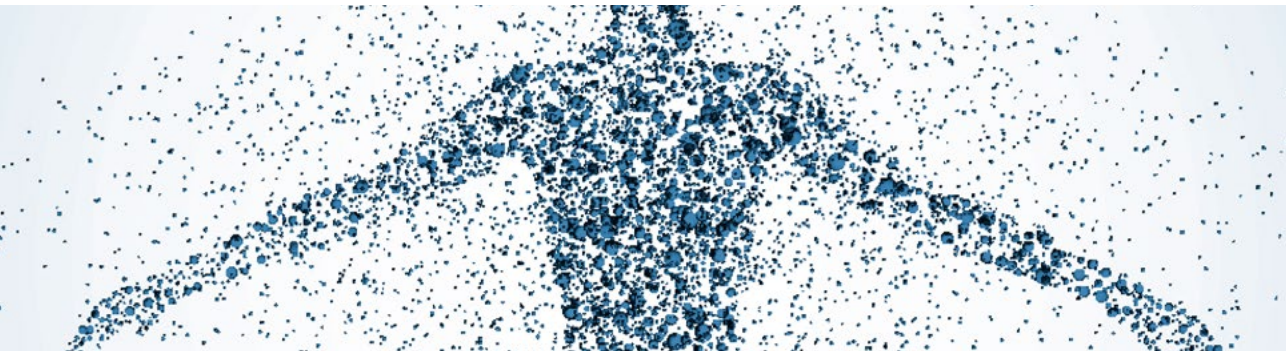


Figura 2A. Tinción hematoxilina-eosina 10x. 2B. Tinción hematoxilina-eosina 40x. 2C. Técnica inmunohistoquímica: actina de músculo liso. 2D. Técnica inmunohistoquímica: desmina



CASO 18

MASA TUMORAL VIOLÁCEA EN EPIGASTRIO



Sección:

Tumores cutáneos

Autores:

José María Mir Bonafé, Luis Carlos Sáez Martín,
Irene Palacios Álvarez

Supervisión:

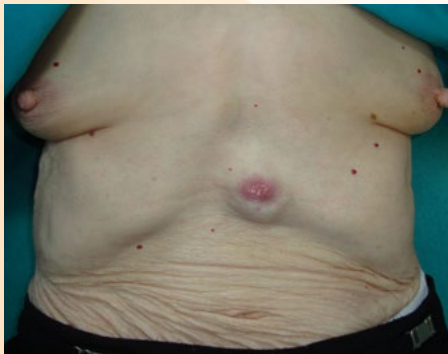
José María Mir Bonafé

ANAMNESIS

Mujer de 88 años sin alergias medicamentosas conocidas que acude a urgencias por el crecimiento de una lesión cutánea abdominal. Como antecedentes patológicos destacaban hipertensión arterial y ansiedad en tratamiento con enalapril 5mg/24h y alprazolam 1mg por la noche. Había sido intervenida quirúrgicamente debido a cataratas y hernias inguinales bilaterales. La paciente refería la aparición de un bulto asintomático de un mes de evolución que había progresado de tamaño rápidamente. No explicaba pérdida de peso, astenia, anorexia ni fiebre durante el proceso.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Destaca la presencia de una gran lesión tumoral eritemato-violácea en epigastrio de unos 4 cm de diámetro, de bordes bien definidos y superficie lisa, no ulcerada. A la palpación, se aprecia una masa subcutánea bien delimitada, de consistencia pétreo y móvil aunque adherida a planos profundos. No se palpan adenopatías inguinales ni axilares. Resto del tegumento sin lesiones.



PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Se realiza una analítica en la que sólo destaca una beta-2 microglobulina: 3.57 (1.09 - 2.53 mg/L) y lactato deshidrogenasa: 283 (135 – 250 U/L). El resto de valores bioquímicos como el hemograma, velocidad de sedimentación globular, bioquímica, función hepática y renal, anticuerpos anti-nucleares y perfil tiroideo estaban dentro de la normalidad.

En la imagen de la radiografía simple de tórax se aprecia el tumor pero no se detectan otras anomalías hiliares ni parenquimatosas. Se realizaron dos punch de 4 mm. El estudio histológico muestra una estructura cutánea ocupada en todo su espesor por una proliferación neoplásica de hábito linfoide, de crecimiento difuso. Respeta la epidermis y la dermis más superficial a modo de “zona Grenz”. Se observan núcleos de tamaño aumentado, con atipia llamativa, con nucleolo prominente frecuentemente, cromatina grumosa y abundantes figuras mitóticas. Los citoplasmas son escasos, eosinófilos, se identifican restos apoptóticos y una mínima población acompañante reactiva linfocitaria. El estudio inmunohistoquímico demuestra un fenotipo B, con expresión de CD20, CD79a y PAX5. Las células expresan fuertemente MUM1, BCL6 y de forma moderada BCL2. Son negativas para marcadores T, CD5, CD23, CD10, ciclina D1 y virus de Epstein-Barr. El estudio para cadenas ligeras no aporta hallazgos significativos. Mediante PCR se detectó reordenamiento clonal del locus de la cadena pesada de las inmunoglobulinas (IgH-CDR3).

Como estudio de extensión, se realizó un TC de cuello-tórax-abdomen-pelvis con contraste que demostró una masa sólida que capta contraste por debajo del apéndice xifoides, en línea media, de contornos lobulados e infiltra la epidermis de 37 x 25 x 43 mm (T x AP x CC), que presenta características de malignidad y puede corresponder a infiltración linfomatosa. La lesión infiltra planos profundos. No se demostraron masas en otros territorios ni adenopatías.



DIAGNÓSTICO

Linfoma B cutáneo primario difuso de células grandes-tipo pierna en epigastrio.



TRATAMIENTO

La edad de la paciente junto con la demostración de infiltración de planos profundos desaconsejaban la resección quirúrgica. Al tratarse de una lesión única sin afectación ganglionar ni metástasis, se indicó radioterapia sin tratamiento quimioterápico sistémico agresivo acompañante.



EVOLUCIÓN

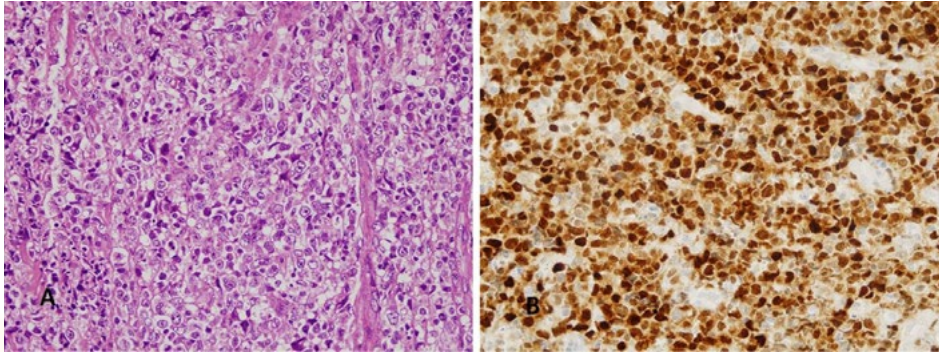
En este momento la paciente mantiene el buen estado general y la lesión ha disminuido de tamaño tras varias sesiones de radioterapia, sin complicaciones ni demostración de afectación en otros territorios hasta el momento.



COMENTARIO

El linfoma cutáneo primario difuso de células grandes-tipo pierna (LCPDCG-TP) representa aproximadamente el 20% de los linfomas cutáneos primarios de células B (LCPCB). Se presenta en pacientes de edad avanzada y clínicamente se exhibe de forma variable con nódulos, tumores, placas infiltradas, úlceras o incluso en forma de lesión migratoria. Su localización más frecuente es en los miembros inferiores (71,7%). Histológicamente, expresan fuertemente MUM-1 de forma característica. A diferencia de otros LCPCB el pronóstico es pobre con un curso más agresivo con tendencia a la diseminación ganglionar y sistémica, motivo por el que el tratamiento es más agresivo (quimioterapia CHOP, rituximab). La supervivencia a los 5 años ronda el 41%,

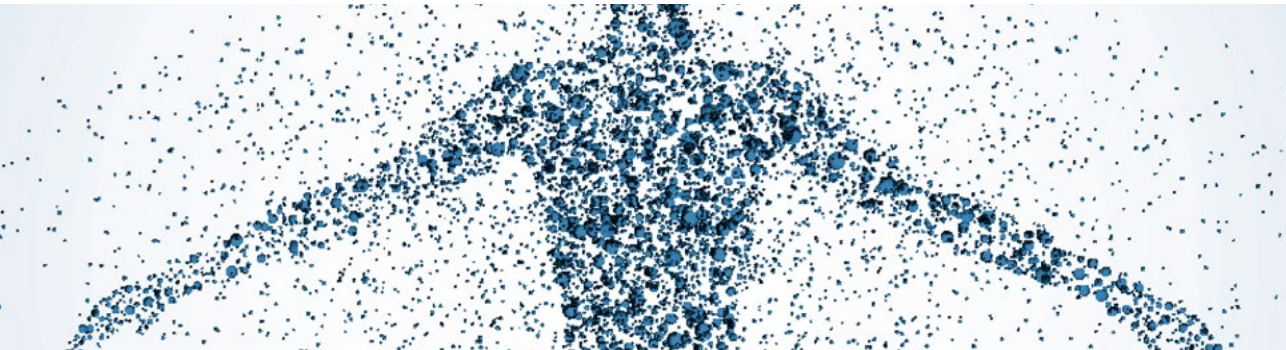
Nuestro caso es interesante porque muestra la concomitancia de una forma clínica muy atípica alejada de las piernas (lesión única no ulcerada en epigastrio) con unos hallazgos histológicos indistintivos. Además, pone de manifiesto que la avanzada edad de muchos de los pacientes puede limitar las opciones terapéuticas y que la radioterapia es una excelente opción en formas muy localizadas.





CASO 19

PLACA INFLAMATORIA ULCERADA EN MEJILLA QUE NO RESPONDE A TRATAMIENTO ANTIBIÓTICO



Sección:

Tumores cutáneos

Autores:

Carmen Ceballos Rodríguez, Elena Conde Montero,
María Dolores Mendoza Címbraños, Deysy E. Cieza Díaz,
Isabel Longo Imedio

ANAMNESIS

Mujer de 58 años con antecedentes de hipotiroidismo y artritis no filiada que acudió a urgencias porque desde hace 1 mes presentaba lesión ligeramente dolorosa en mejilla izquierda que había crecido de forma lenta y progresiva, se había indurado, y tras puncionársela con una aguja no estéril había comenzado a exudar líquido amarillento y a crecer más rápidamente. No había presentado sensación distérmica ni otra sintomatología sistémica en ningún momento. No había realizado viajes al extranjero, pero su hijo sí. Tiene un gato.

Su médico de atención primaria le pautó cloxacilina 500 mg cada 6 horas, que llevaba tomando 4 días sin respuesta.

Con la sospecha de piodermatitis, se tomó cultivo del exudado y se pautó tratamiento con amoxicilina/ácido clavulánico 875/125 mg cada 8 horas.

Pasada una semana, la paciente acudió de nuevo a urgencias por persistencia de la lesión, que había crecido un poco de tamaño y continuaba con abundante exudado melicérico.

El cultivo fue estéril, pero dada la alta sospecha de infección por *S. aureus* y la posibilidad de que éste fuese resistente a meticilina, se tomó nuevo cultivo del exudado, se pautó tratamiento con cotrimoxazol 800/160 mg cada 12 horas y curas locales con suero fisiológico y mupirocina crema, y se citó en consulta para revisión.

Cuando acudió a consulta una semana después, la lesión había crecido aún más de tamaño, y continuaba con abundante exudado melicérico. Se decide tomar muestra para nuevo cultivo y biopsia del borde de la lesión.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Nódulo inflamatorio de 18 x 10 mm con ulceración central de 7 mm de diámetro cubierta por costra melicérica, localizado en mejilla izquierda.

No se palpa masa fluctuante. No exudado purulento.

Adenopatías submandibulares de características inflamatorias.



Figura 1. Área deprimida rectangular con bordes agudos bien marcados que adoptan un aspecto en “escalón” con zonas híper e hipopigmentadas en su interior y se apreciaba algún vaso engrosado. Límites definidos mediante puntas de flecha.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- Cultivo para bacterias, micobacterias, virus y hongos:
 - Urgencias 1ª visita: negativo
 - Urgencias 2ª visita: Staphylococcus coagulasa negativo
- Tinciones (Gram, Giemsa, Auramina) y cultivo de fragmento cutáneo para bacterias, micobacterias, hongos y parásitos: negativos.
- Biopsia borde de la lesión: proceso linfoproliferativo T CD4/CD30 positivo con ulceración y denso componente inflamatorio mixto.
- Tomografía computarizada (TC) tórax-abdomen-pelvis: no adenopatías hilio-mediastínicas, pélvicas ni retroperitoneales. No lesiones pleuroparenquimatosas, hepatoesplénicas ni visceromegalias. Pequeño quiste hepático en el segmento 4a-8.

DIAGNÓSTICO

Linfoma cutáneo primario anaplásico de célula grande.

TRATAMIENTO

Se presentó el caso en comité de tumores, y de acuerdo con la paciente se decide tratamiento con radioterapia guiada por TC.

EVOLUCIÓN

Tras las primeras 5 sesiones de radioterapia la ulceración ha desaparecido y la lesión ha disminuido su tamaño a la mitad.

COMENTARIO

El linfoma cutáneo primario anaplásico de célula grande es un trastorno linfoproliferativo CD30 cutáneo primario que afecta predominantemente a adultos y es más frecuente en varones (2:1). Se suele manifestar en forma de un nódulo solitario que frecuentemente se ulcera, aunque 20% de los casos son multifocales. Tiene un comportamiento indolente, creciendo lentamente, y buen pronóstico, con una supervivencia libre de enfermedad a los 5 años del 95%.

El diagnóstico es histológico, observándose un infiltrado dérmico difuso de células grandes CD30+, con un infiltrado inflamatorio abundante constituido por linfocitos T reactivos, histiocitos, eosinófilos y neutrófilos. Debe realizarse estudio de extensión para descartar afectación sistémica.

Lostratamientos de elección son la radioterapia o exsición cuando se trata de una lesión única, y radioterapia o metotrexate en caso de lesiones multifocales.



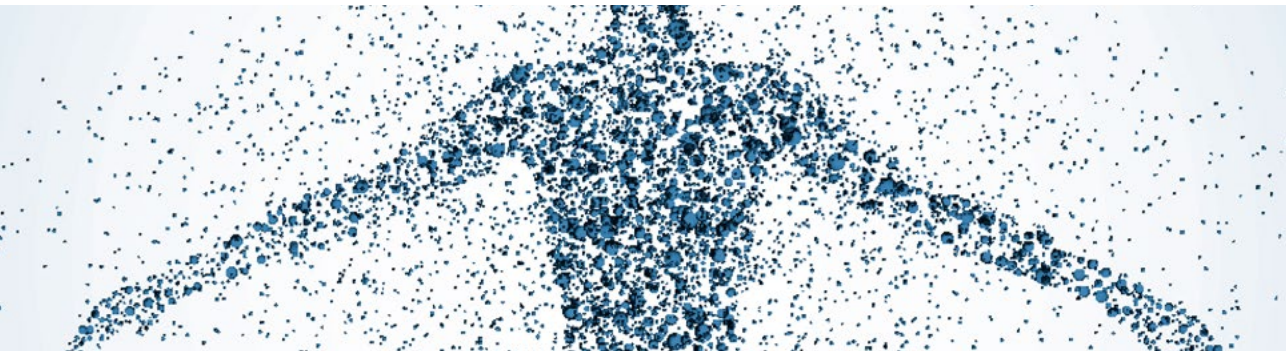
BIBLIOGRAFÍA

1. Kempf W, Pfaltz K, Vermeer MH, Cozzio A, Ortiz-Romero PL, Bagot M, Olsen E, Kim YH, Dummer R, Pimpinelli N, Whittaker S, Hodak E, Cerroni L, Berti E, Horwitz S, Prince HM, Guitart J, Estrach T, Sanches JA, Duvic M, Ranki A, Dreno B, Ostheeren-Michaelis S, Knobler R, Wood G, Willemze R. EORTC, ISCL, and USCLC consensus recommendations for the treatment of primary cutaneous CD30-positive lymphoproliferative disorders: lymphomatoid papulosis and primary cutaneous anaplastic large-cell lymphoma. *Blood*. 2011 Oct 13;118(15):4024-35. doi: 10.1182/blood-2011-05-351346. Epub 2011 Aug 12.
2. Callen JP, Horn TD, Mancini AJ, Salasche SJ, Schaffer JV, Schwarz T, Stingl G, Stone MS, Bologna JL, Jorizzo JL, Rapini RP. *Dermatology*. 2nd ed. Amsterdam: Elsevier Mosby; 2008.
3. McKee PH, Calonje E, Granter SR, editors. *Pathology of the skin with clinical correlations*. 3rd ed. Philadelphia: Elsevier Mosby; 2005.



CASO 20

TUMOR GIGANTE EN LA PIERNA



Sección:

Tumores cutáneos

Autores:

Marcella Markthaler, María del Mar Pestana Eliche,
Estela García Peris, Marta García Bustínduy

ANAMNESIS

Un paciente, varón de 51 años, ex-fumador de 20 cigarrillos al día hasta hace 11 años con antecedentes personales de hepatitis A en la infancia, sin intervenciones quirúrgicas previas ni medicación habitual que se presenta en el servicio de dermatología por una lesión tumoral de cuatro años de evolución, localizada a nivel de cara externa del tercio distal de pierna izquierda.



Figura 1. Tumor exofítico en pierna distal izq.

EXPLORACIÓN FÍSICA

El paciente presenta una lesión tumoral, exofítica, de morfología ovalada, bien definida, con una superficie carnosa, friable, cubierta de un exudado blanquecino a nivel central y con aspecto verrugoso en zona de la periferia de 10x12 cm de diámetro en la cara externa del tercio distal de la pierna izquierda. La piel perilesional muestra de manera concéntrica un eritema tenue, bien definido (ver figura 1). No se palpan adenopatías locorreregionales.

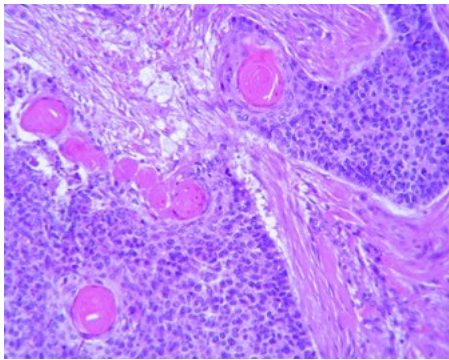


Figura 2. Nidos de células basófilas formando palizadas en la periferia junto con células eosinófilas queratinizantes y estroma con concentración de colágeno y zonas de retracción.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Se realiza un TAC total body donde se objetivan pequeños ganglios mesentéricos, hiliofemorales inguinales izquierdos, áreas radiotransparentes en huesos pélvicos con el resto sin alteraciones significativas.

El estudio histológico, a través de una biopsia incisional de la lesión, demuestra la presencia de nidos tumorales sólidos de aspecto basocelular, a veces con diferenciación queratósica o pilar, junto a nidos con elementos celulares de aspecto intermedio basoescamoso en la dermis (ver figura 2).

DIAGNÓSTICO

Carcinoma basoescamoso.

TRATAMIENTO

Se remite el paciente al servicio de cirugía plástica donde se realiza la extirpación del tumor en bloque con márgenes de seguridad de un centímetro con cierre mediante un injerto parcial autólogo. Además, se realiza una linfadenectomía inguinal izquierda.

EVOLUCIÓN

El estudio histológico confirma el diagnóstico previo y asegura que los bordes de la resección quedan libres de afectación tumoral. Los ganglios linfáticos no presentan células tumorales.

Hasta hoy en día, en el seguimiento posquirúrgico, el paciente no ha presentado una recidiva o metástasis en los últimos ocho meses.

COMENTARIO

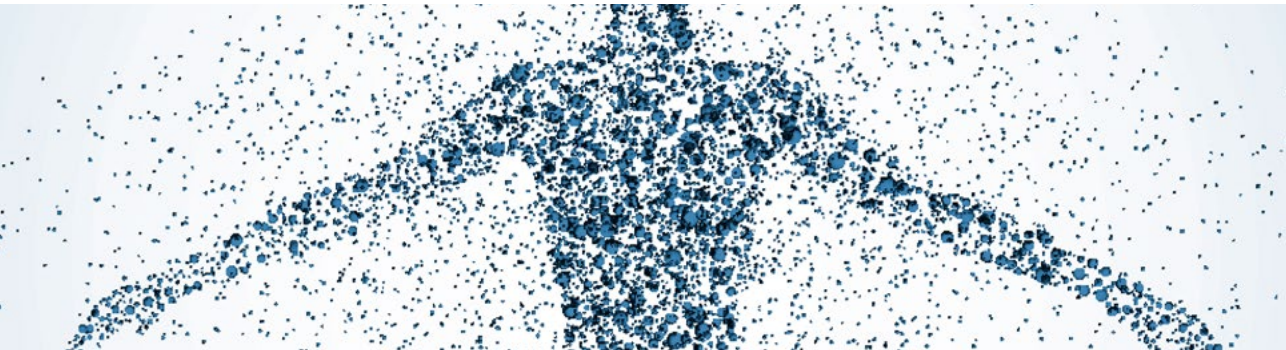
El carcinoma basoescamoso representa, junto con el carcinoma basocelular infiltrante y el basocelular morfeiforme, las variantes más agresivas del carcinoma basocelular con alta agresividad en el crecimiento local y alta potencia en metastastisar. Su incidencia oscila entre el 1,5-2,7% de los carcinomas cutáneos. Es más frecuente en varones y presenta un máximo pico de incidencia en la séptima década de la vida. Suele desarrollarse en la zona de cabeza y cuello. La clínica es inespecífica y el diagnóstico es histológico en todos los casos, siendo sus principales diagnósticos diferenciales otros tipos de carcinoma basocelular, el carcinoma epidermoide y el melanoma amelanótico. En cuanto al manejo terapéutico de la lesión tumoral y la valoración de los ganglios linfáticos de drenaje, no existen guías clínicas ni ensayos prospectivos que comparen distintas técnicas quirúrgicas. Según series de casos publicados, se recomienda la cirugía de Mohs o la escisión quirúrgica con márgenes amplios de seguridad de la lesión tumoral. El estudio de los gánglios linfáticos, cuando se considera oportuno, suele realizarse mediante linfadenectomía, estando también descrito el uso de la técnica del gánglio centinela. El estudio de las metástasis a distancia y un estricto seguimiento clínico de estos pacientes resultan también fundamentales por ser un tumor agresivo.





CASO 21

NÓDULO ULCERADO EN SUPERFICIE MALEOLAR



Sección:

Tumores cutáneos

Autores:

Sara Alcántara Luna, Araceli Corrales Rodríguez,
Ana Márquez García, Teresa Ojeda Vila

ANAMNESIS

Presentamos el caso de un varón de 70 años, sin antecedentes personales de interés, que consulta por dos lesiones en superficie maleolar externa derecha, con sangrados ocasionales, de cuatro años de evolución.

EXPLORACIÓN FÍSICA

A la exploración objetivamos dos tumoraciones próximas, de 2 y 3 cm de diámetro, con ulceración central en la de menor tamaño, junto a varias placas eritematosas infiltradas.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Ante la sospecha de probable neoplasia linfoide, procedimos a la realización de una biopsia. El estudio histológico mostró una proliferación linfoide difusa, localizada en dermis, de márgenes infiltrantes y con una alta actividad proliferativa. Las células neoplásicas fueron intensamente positivas con CD20, CD45 y CD79a y negativas con CD3 y CD30. El estudio inmunohistoquímico fue negativo para CD10, Bcl-2 y MUM-1. El marcador Bcl-6 resultó intensamente positivo (figura 2. Proliferación linfoide con positividad para CD79a y Bcl-6 y negatividad para Bcl-2 y MUM-1). Estos datos permitieron descartar un linfoma de la zona marginal, linfoma centrofolicular y linfoma difuso de células grandes tipo pierna, y confirmaron el diagnóstico de linfoma B difuso de células grandes sin otras especificaciones (NOS). El estudio de extensión resultó negativo.

DIAGNÓSTICO

Linfoma primario cutáneo difuso de células grandes no tipo pierna (NOS)



Figura 1. Lesiones tumorales en superficie maleolar externa derecha

TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN

El paciente ha recibido radioterapia con buen control de la enfermedad hasta la actualidad.

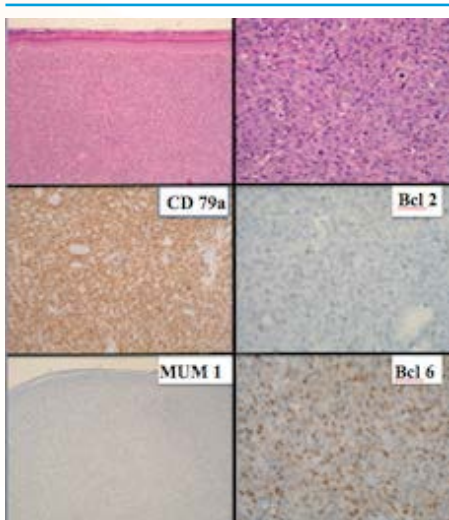


Figura 2. Proliferación linfoide con positividad para CD79a y Bcl-6 y negatividad para Bcl-2 y MUM-1



COMENTARIO

Los linfomas cutáneos primarios de células B suelen presentar un cuadro clínico y un pronóstico completamente distinto a los de los linfomas sistémicos histológicamente similares. Para su correcto diagnóstico es necesario descartar un linfoma B primario sistémico en el momento de la manifestación cutánea y hasta 6 meses después (según la EORTC).

Atendiendo a la clasificación WHO/EORTC los linfomas cutáneos de células B maduras se clasifican en: linfoma de la zona marginal (LCPZM), linfoma centrofolicular (LCPCF) y linfoma difuso de células grandes (LCPDCG). Este último linfoma incluye dos subtipos: tipo pierna y de células grandes sin otras especificaciones (NOS).

La variante más frecuente de linfoma cutáneo primario difuso de células B es el tipo pierna, que suele presentarse casi exclusivamente en miembros inferiores. El diagnóstico diferencial con la otra variante, tipo NOS, radica en el estudio inmunohistoquímico. El tipo pierna no suele expresar CD10, mientras que es positivo con Bcl-2 y MUM-1/IRF-4 (fenotipo activado); la expresión de Bcl-6 es variable. Este perfil inmunohistoquímico suele predecir un curso clínico más agresivo que la variante NOS, la cual se caracteriza por ser negativa con Bcl-2 y positiva con Bcl-6.

El caso que presentamos se trata de un linfoma cutáneo primario difuso de células grandes no tipo pierna localizado en miembros inferiores. Concluimos resaltando la importancia de realizar estudio inmunohistoquímico con Bcl-2, Bcl-6 y MUM-1 para la correcta tipificación de estas neoplasias.

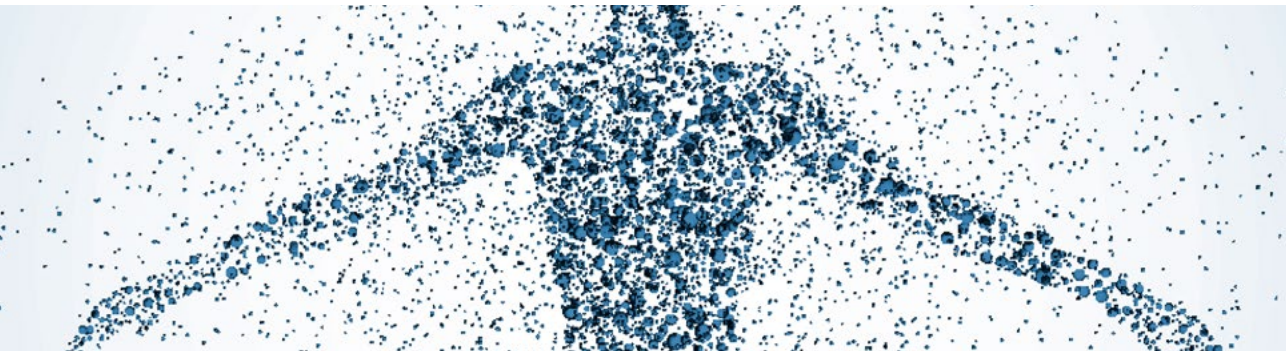
 **BIBLIOGRAFÍA**

1. Srinivasan R, Muttaswariah Y, Baht SS, Bhat PR, Vadhiraja BM, Vengetesh KS, et al. Primary cutaneous diffuse large B-cell lymphoma of upper limb. *Indian J Dermatol.* 2006;51:125–7.
2. Kerl H, Fink-Puches R, Cerroni L. Diagnostic criteria of primary cutaneous B-cell lymphomas and pseudolymphomas. *Keio J Med.* 2001;50:269–73.
3. Hallermann C, Niermann C, Fischer RJ, Schulze HJ. New prognostic relevant factors in primary cutaneous diffuse large B-cell lymphomas. *J Am Acad Dermatol.* 2007;56:588–97.
4. Willemze R, Jaffe ES, Burg G, Cerroni L, Berti E, Swerdlow SH, et al. WHO-EORTC classification for cutaneous lymphomas. *Blood.* 2005;105:3768–85.



CASO 22

PÁPULA ASINTOMÁTICA LINGUAL



Sección:

Tumores cutáneos

Autores:

Lucía Sánchez Martínez, Tatiana Piqueres Zubiaurre
Sofía Goula Fernández

Supervisión:

Lucía Carnero González

ANAMNESIS

Presentamos el caso de un varón de 35 años sin antecedentes de interés que acudió a nuestra consulta por una lesión lingual de 6 semanas de evolución, que había crecido lentamente y era asintomática. No presentaba lesiones a otros niveles ni refería síntomas a la anamnesis por aparatos. No tenía antecedentes familiares de lesiones similares.

EXPLORACIÓN FÍSICA

A la exploración, se observaba en dorso de lengua una pápula de 6 mm, de bordes bien definidos, normocoloreada, de superficie lisa y consistencia firme (fig. 1).

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Se realizó una biopsia punch que mostró una proliferación de células con núcleo central homogéneo y citoplasma granular eosinófilo, PAS positivas y PAS diastasa resistentes, cubiertas por un epitelio escamoso con marcada hiperplasia. No presentaba atipia ni mitosis. En la inmunohistoquímica, la tumoración resultó fuertemente positiva para la proteína S-100 (fig. 2).

DIAGNÓSTICO

Tumor de células granulares o tumor de Abrikossoff.

TRATAMIENTO

Se envió al Servicio de Cirugía Maxilofacial, donde se realizó exéresis de la lesión con márgenes de seguridad, confirmándose el diagnóstico.



Figura 1. Pápula de 6 mm, bien delimitada, normocoloreada, de superficie lisa y consistencia firme.

👍 EVOLUCIÓN

La evolución fue satisfactoria, no habiendo presentado recidivas hasta el momento actual.

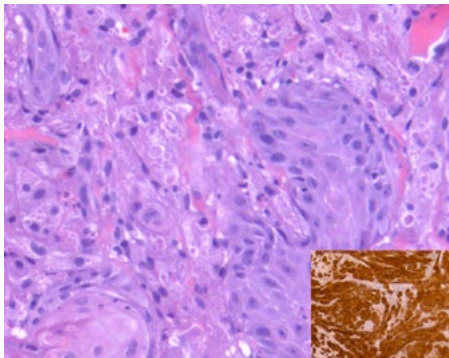


Figura 2. Hematoxilina-eosina (10x): ocupación de la dermis por células grandes con núcleo central homogéneo y citoplasma granular eosinófilo. En el cuadro se observa positividad a proteína S-100.



COMENTARIO

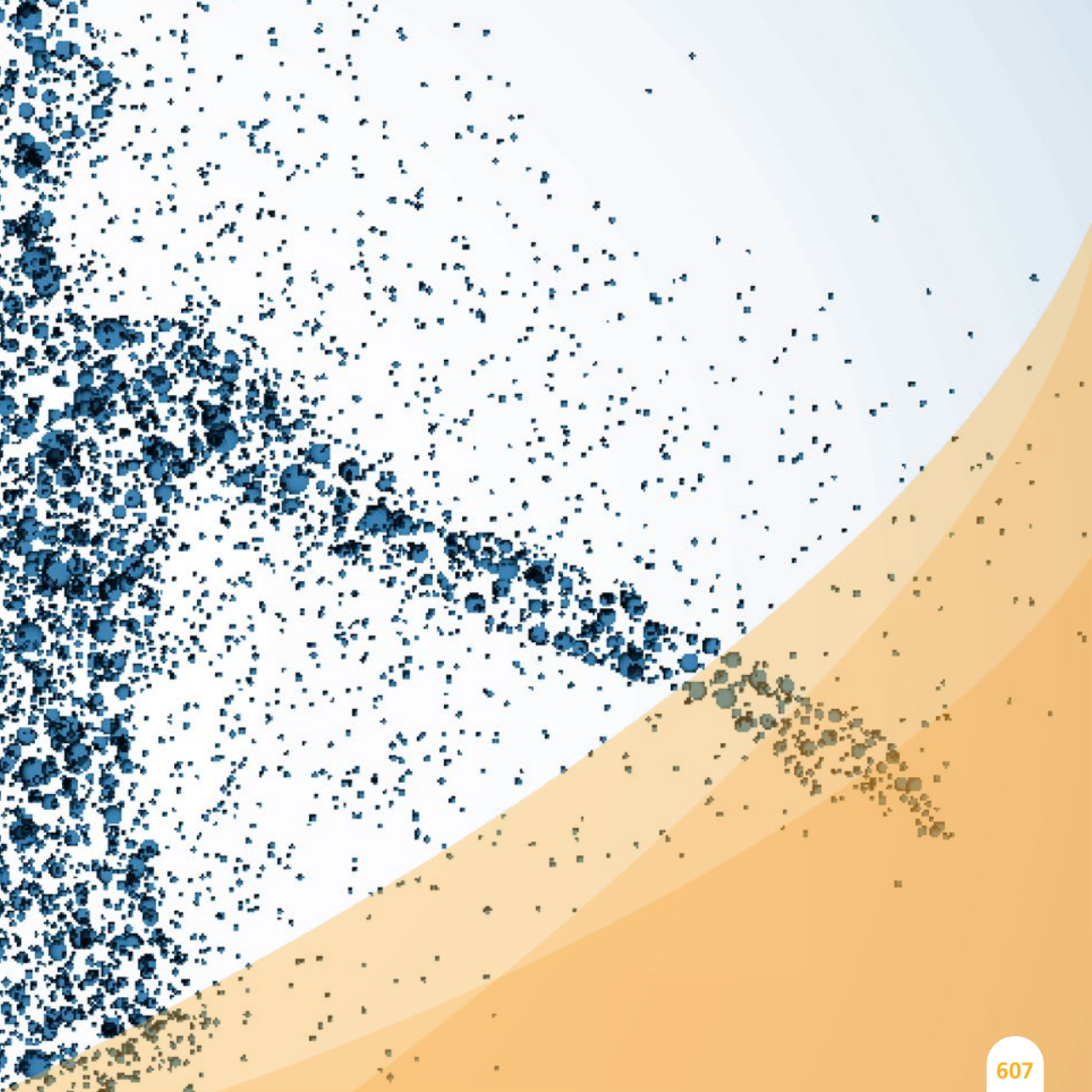
El tumor de células granulares o de Abrikossoff es una neoplasia infrecuente de etiología controvertida, cuya hipótesis más aceptada es que deriva de las células de Schwann^{1-3,5}. Suele aparecer en mujeres negras¹⁻⁵ entre la segunda y la sexta década, según series. Se manifiesta como un nódulo asintomático, menor de 3 centímetros, de crecimiento lento, consistencia firme y superficie lisa o verrucosa^{2,5}. Asienta en cualquier región anatómica¹⁻⁵, principalmente en cabeza y cuello^{2,6}, siendo muy típico de la lengua¹⁻⁵. Se han descrito casos congénitos^{1,2,4} y múltiples^{1,3-6}. El diagnóstico es histológico, caracterizándose por una epidermis normal o pseudoepiteliomatosa y nidos de células redondeadas o poligonales, con núcleo central y citoplasma eosinófilo granular^{1-4,6}. Es positivo a S-100¹⁻⁶, CD57^{1,4}, enolasa neuronal específica¹⁻⁶, vimentina¹⁻⁵, PGP9.5^{2,3} y CD 68³⁻⁵. El tratamiento es quirúrgico³⁻⁵. Aunque el pronóstico es bueno, se recomienda examen físico completo para descartar afectación visceral, tumores asociados o alteración sistémica, frecuente en niños con tumores múltiples^{1,4}. También se aconseja seguimiento periódico⁴ pues existen algunos casos de recurrencias, más frecuentes por exéresis incompleta^{2,4,5} y metástasis hasta en un 2% de los casos^{2,3}.

 **BIBLIOGRAFÍA**

1. A. Torrijos-Aguilar, V. Alegre-de Miquel, G. Pitarch-Bort, P. Mercader-García y J.M. Fortea-Baixauli. Tumor de células granulares cutáneo: análisis clínico-patológico de treinta y cuatro casos. *Actas dermosifiliogr.* 2009;100:126-32.
2. F. Haikal, JP Maceira, EP Dias, M Ramos-e-Silva. Histogenesis of Abrikossoff tumour of the oral cavity. *Int J Dent Hygiene* 8, 2010; 53-62
3. Manuel Domínguez-González, MD, Adolfo Nogales-Pérez and Sofia Vázquez Navarrete. Granular Cell Tumor of the Vulva. *Journal of Lower Genital Tract Disease*, Volume 17, Number 1, 2013, 82-84.
4. B. García-Bracamonte, L. Fuertes, R. Llamas y F. Vanaclocha. Tumores cutáneos múltiples de células granulares. *Actas dermosifiliogr.* 2010.03.014.
5. Jitendra G. Nasit, Sanjaykumar Chauhan and Gauravi Dhruva. Granular cell tumor of hand presenting as subcutaneous nodule mimicking termal adnexal tumor: A diagnosis by cytology. *Indian Dermatol Online J.*2013 Jan;4(1)33-6
6. Ingrid Fumagalli, Nicolai Penel, Agnes Wacrenier, Sophie el Bedoui and Antoine Adenis. Advanced Abrikossoff tumour: A metastatic or a multifocal malignancy? *Acta Oncol.* 2012 Jan; 51(1):133-5.

SECCIÓN IX.

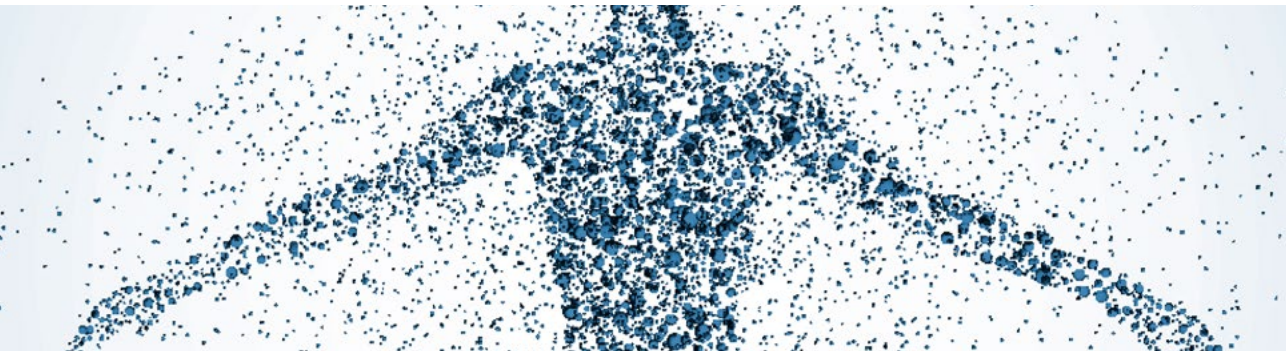
Miscelánea





CASO 01

PLACA DEPRIMIDA EN LA PARTE ALTA DE LA ESPALDA



Sección:

Miscelánea

Autores:

Daniel González, Noemí Eiris,
Leire González, Santiago Gómez

ANAMNESIS

Se trata de un varón de 59 años que acude a nuestra consulta para valoración de una lesión en la parte alta de la espalda. Carecía de antecedentes medico-quirúrgicos reseñables y no tomaba medicación de manera crónica.

Refería que desde hace 2 o 3 años presentaba en la parte alta y derecha de la espalda, un área de piel hiperpigmentada y discretamente engrosada. En los últimos seis meses el paciente habría presentado a dicho nivel un “hundimiento” de la piel. No era consciente de haber sufrido traumatismos en la zona.

EXPLORACIÓN FÍSICA

A nivel escapular derecho el paciente presenta un área deprimida rectangular de aproximadamente 10 x 6 cm con bordes agudos bien marcados que adoptan un aspecto en “escalón”. La profundidad de la lesión es de aproximadamente 8 mm respecto a la piel circundante. La consistencia era la misma que la del resto de la espalda, presentaba zonas híper e hipopigmentadas en su interior y se apreciaba algún vaso engrosado. No había alteraciones en la superficie cutánea (Figura 1).



Figura 1. Área deprimida rectangular con bordes agudos bien marcados que adoptan un aspecto en “escalón” con zonas híper e hipopigmentadas en su interior y se apreciaba algún vaso engrosado. Límites definidos mediante puntas de flecha.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Se realizó una biopsia cutánea que incluye un porción sana y otra del área deprimida cuyo resultado fue: Epidermis con discreta hiperpigmentación de la capa basal que asienta sobre una dermis reticular media y profunda que presenta unos haces de colágeno engrosados, dispuestos paralelamente a la epidermis. Estos haces son homogéneos y se acompañan de un discreto infiltrado linfoplasmocitario perivascular. En hipodermis se observa un discreto engrosamiento de los septos fibrosos (Figura 2).

DIAGNÓSTICO

Con los datos clínicos e histopatológicos se estableció el diagnóstico de Atrofodermia idiopática de Pasini y Pierini.

TRATAMIENTO

Dado que se trata de un cuadro asintomático y de que no existe suficiente evidencia científica que avale ningún tratamiento para dicha patología se adoptó una actitud expectante.

EVOLUCIÓN

En las sucesivas revisiones realizadas el cuadro clínico se mantuvo estable sin evolucionar el área deprimida.

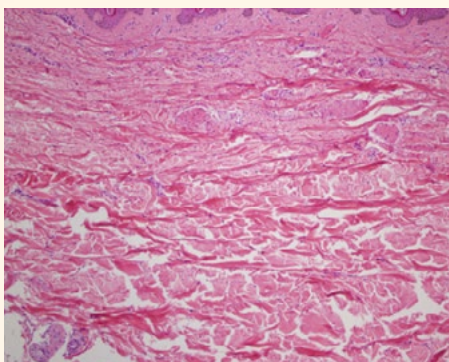


Figura 2. Hematoxilina Eosina 10X: : Epidermis con discreta hiperpigmentación de la capa basal que asienta sobre una dermis reticular media y profunda que presenta unos haces de colágeno engrosados. Estos haces son homogéneos y se acompañan de un discreto infiltrado linfoplasmocitario perivascular.



COMENTARIO

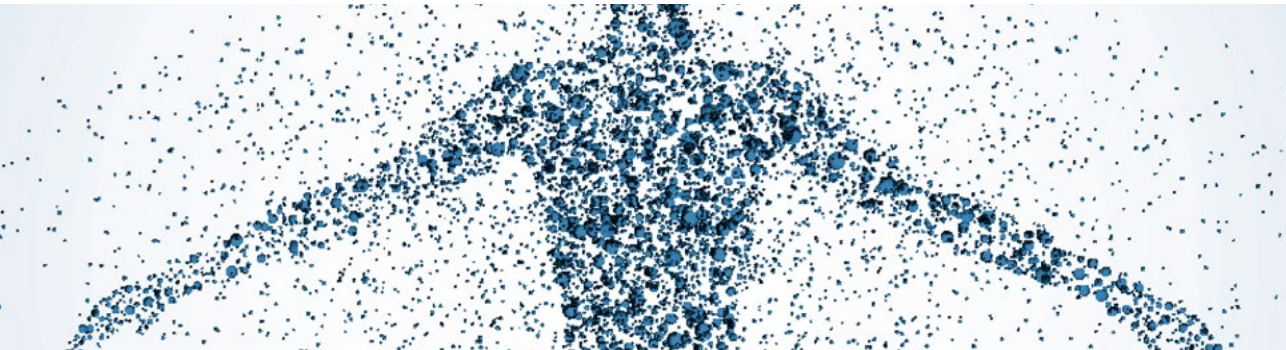
La atrofia de Pasini y Pierini consiste en un proceso cutáneo atrofiante con rasgos bien definidos: localización preferente en la espalda de mujeres jóvenes o de edad media, bordes bien definidos y un carácter atrófico, que muestra depresión bajo el nivel de la piel adyacente. Por el contrario, presenta escasa especificidad histológica y, con frecuencia, el diagnóstico anatomopatológico será el de «piel normal» o «piel sin cambios significativos». Una de las principales controversias respecto a la atrofia de Pasini y Pierini es su posición nosológica, así algunos autores como Ackerman la interpretan como una variante tardía de la morfea, sin embargo muchos pacientes no tienen antecedentes de induración.

Aportamos el caso clínico de un paciente con un cuadro compatible clínicamente con la Atrofia de Pasini y Pierini, nuestro paciente si presenta antecedentes de induración en la zona. Además el estudio anatomopatológico compartiría hallazgos con la esclerodermia, lo que iría a favor de que existe cierta relación entre la morfea y la atrofia de Pasini y Pierini.



CASO 02

LESIONES DEPRIMIDAS SIMÉTRICAS EN MUSLOS Y GLÚTEOS



Sección:

Miscelánea

Autores:

Maria José Concha-Garzón, Guillermo Sólano-López,
Alejandra Pérez, Mar Llamas

ANAMNESIS

Mujer de 41 años, con antecedentes de esclerosis múltiple remitente recurrente (RR), diagnosticada hace 11 años y en tratamiento desde hacía 6 años con Copaxone® (acetato de glatirámero) 20 mg s.c/día, que se autoinyectaba en 6 localizaciones de forma alternada (ambos brazos, glúteos y muslos). Consultó por haberse notado simultáneamente, hacía 2 meses, un área deprimida, asintomática, localizada simétricamente en ambos muslos. Estas lesiones no se precedieron de dolor, eritema o induración local.

EXPLORACIÓN FÍSICA

En tercio medio de la cara anterior de ambos muslos se observó un área de unos 5 cm de diámetro, deprimida, de márgenes mal delimitados, de superficie lisa y con coloración y consistencia normal (fig 1). En la región central de ambos glúteos presentaban lesiones similares. Ambas localizaciones coincidían con zonas de inyección del tratamiento.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- Analítica: sin alteraciones significativas.
- Ecografía de partes blandas: hallazgos compatibles con atrofia, cambios fibróticos o inflamatorios en el tejido graso subcutáneo.
- Biopsia profunda de panículo adiposo de muslo: discreta paniculitis de tipo mixto sin características de especificidad (fig 2).

DIAGNÓSTICO

Lipoatrofia localizada secundaria a acetato de glatirámero (AG).

TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN

Tras explicarle a la paciente la benignidad del proceso, y su posible relación con las inyecciones, se le recomendó aumentar el número de zonas donde inyectar el fármaco, dado que en su ficha técnica se recomienda distanciar las inyecciones en una misma zona al menos una semana. Además se le recordó la importancia de dejar el medicamento a temperatura ambiente 20 minutos antes de inyectarlo.

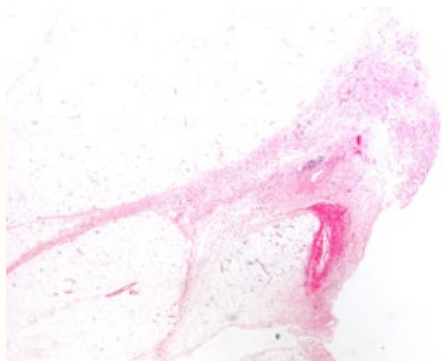


Figura 2. Destaca la presencia parcheada en el tejido celular subcutáneo de infiltrados inflamatorios tanto lobulillares como septales. Algunos septos se encuentran discretamente engrosados.



COMENTARIO

El AG es un inmunomodulador, formado por una mezcla de polipéptidos sintéticos con una estructura similar a la de la mielina, capaz de disminuir en un 30% el número de brotes y la discapacidad de los pacientes con EMRR¹. Se postula que su acción es debida a un cambio en la respuesta inmune de linfocitos de Th1 a Th2, estimulando con ello la liberación de citoquinas antiinflamatorias e induciéndose un efecto neuroprotector en el área perilesional^{2,3}. A nivel cutáneo, entre un 20 y 60% de los pacientes presentan reacciones transitorias en el punto de inyección como eritema, dolor, inflamación e induración⁴. También se han descrito casos de Síndrome de Nicolau ó embolia cutis medicamentosa⁵. Menos frecuentemente, se ha descrito una lipoatrofia localizada que sería consecuencia de una paniculitis previa, de predominio lobulillar con granulomas lipofágicos y folículos linfoides en los septos y en la interfase entre septo y lobulillo. Etiopatogénicamente el AG induciría una respuesta inflamatoria local en el sitio de inyección causando un efecto tóxico directo en los adipocitos, seguido por una reacción de hipersensibilidad secundaria. La fibrosis septal y atrofia lobulillar posterior causarían la lipoatrofia residual⁴.



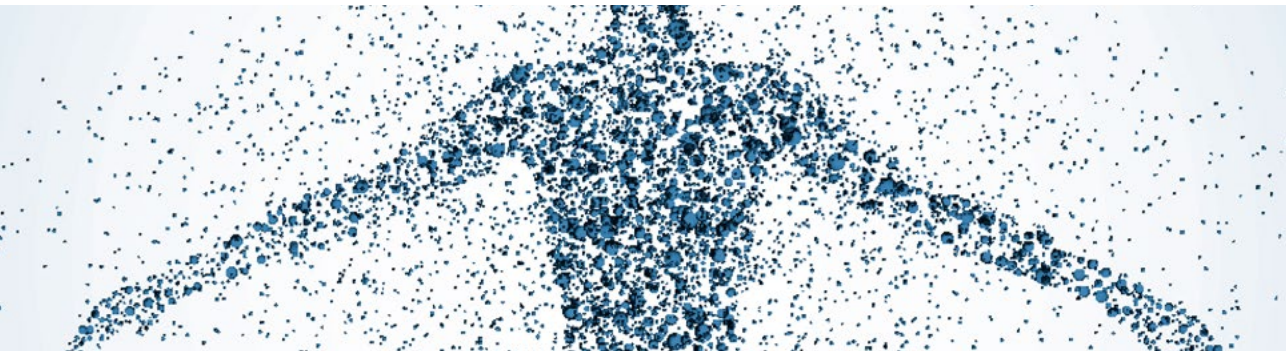
BIBLIOGRAFÍA

1. Johnson KP, Brooks BR, Cohen JA, et al. Copolymer 1 reduces relapse rate and improves disability in relapsing-remitting multiple sclerosis: results of a phase III multicentre, double blind placebo controlled trial. *Neurology* 1995;45:1268.
2. Hohlfeld R, Kerschensteiner M, Stadelmann C, Lassmann H, Wekerle H. The neuroprotective effect of inflammation: implications for the therapy of multiple sclerosis. *J Neuroimmunol* 2000;107:161-6.
3. Ball, N, Cowan, BJ, Moore, W, Hashimoto, S. Lobular panniculitis at the site of glatiramer acetate injections for the treatment of relapsing-remitting multiple sclerosis. A report of 2 cases. *J Cutan Pathol* 2008; 35: 407–410.
4. Soares Almeida LM, Requena L, Kutzner H, Angulo J, de Sa J, Pignatelli J. Localized panniculitis secondary to subcutaneous glatiramer acetate injections for the treatment of multiple sclerosis: a clinicopathologic and immunohistochemical study. *J Am Acad Dermatol* 2006;55:968.
5. Gaudez C, Regnier S, Aractingi S, Heinzl O. Livedo-like dermatitis (Nicolau's syndrome) after injection of Copolymer-1 (Glatiramer acetate). *Rev Neurol* 2003;159:571-3.



CASO 03

LESIÓN ÚNICA DE COLORACIÓN ANARANJADA EN MENTÓN



Sección:

Miscelánea

Autores:

Irene Palacios Álvarez, Laura Arango Duque,
Teresa Usero Bárcena

Supervisión:

Guadalupe Fernández Blasco

ANAMNESIS

Se presenta el caso de un varón de 33 años, sin alergias medicamentosas ni antecedentes de interés, que consulta por una lesión de meses de evolución en mentón, asintomática, con crecimiento progresivo. No refiere antecedente de traumatismo en la zona o picaduras de insecto, ni presenta otros datos relevantes en la anamnesis.

EXPLORACIÓN FÍSICA

En mentón se objetiva una lesión compuesta por pequeñas tumoraciones de distintos tamaños que asientan sobre la misma placa, que es asimétrica y mide 2 x 1,5 cm. La superficie de la lesión es lisa, brillante, de coloración eritemato-anaranjada y presenta una consistencia firme al tacto (Figura 1). No presenta otras lesiones cutáneas relevantes en el resto del tegumento y el resto de la exploración física es normal.



Figura 1. Placa eritemato-anaranjada en mentón, de superficie brillante, lisa e irregular.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Se hace una biopsia tipo punch de la lesión, en la que se aprecia un depósito de material eosinófilo amorfo, que se distribuye de forma difusa formando hendiduras artefactuales y rodea estructuras anexas y vasculares. El material es positivo con la tinción Rojo Congo. En la superficie de la lesión se observa un discreto infiltrado inflamatorio mononucleado con algunas células plasmáticas. La biopsia, por tanto, es compatible con Amiloidosis Nodular (Figura 2).

Se remite al paciente al Servicio de Hematología para descartar Amiloidosis Sistémica. La analítica general es normal, incluyendo proteinograma, hemograma y coagulación. El estudio de proteínas en orina tampoco está alterado, con inmunofijación negativa y proteinuria de Bence Jones negativa. Le realizan una biopsia de médula ósea en la que se visualizan linfocitos B de pequeño tamaño acompañados de células plasmáticas maduras. La tinción Rojo Congo para detectar sustancia amiloide es negativa. Así mismo, se realiza una Punción-Aspiración con Aguja Fina (PAAF) de grasa abdominal, que también resulta negativa para la tinción Rojo Congo. Por ello, se descarta Amiloidosis Sistémica.

DIAGNÓSTICO

Dada la clínica, los hallazgos de la biopsia y la ausencia de afectación sistémica, se diagnostica al paciente de Amiloidosis Nodular Primaria Cutánea AL.

TRATAMIENTO

Se hace una infiltración con Acetónido de Triamcinolona para intentar frenar el crecimiento de la lesión. Como segunda opción terapéutica, se plantea la extirpación con láser de CO2.

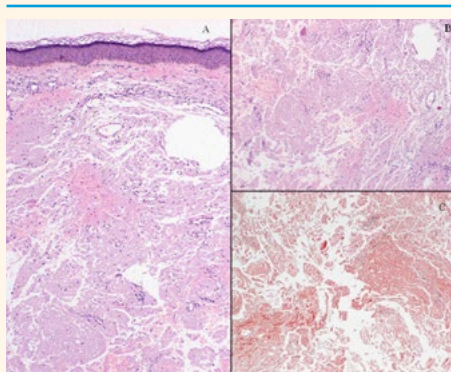


Figura 2. Cortes histológicos. A) Depósito de material amorfo eosinófilo distribuido de manera difusa en dermis. B) Detalle de dicho material a mayor aumento. C) Tinción Rojo Congo, positiva en el material amiloide.

👍 EVOLUCIÓN

El paciente se mantiene estable y sin mejoría tras la infiltración de Acetónido de Triamcinolona. Actualmente se encuentra en lista de espera para resección de la lesión con láser de CO₂ y continúa en seguimiento en consultas de Hematología por el riesgo de progresión a enfermedad sistémica.

💬 COMENTARIO

La Amiloidosis Cutánea puede ser primaria o secundaria. Las formas más frecuentes de Amiloidosis Cutánea Primaria son la Amiloidosis Macular y el Liquen Amiloideo (con depósitos de amiloide AA). La Amiloidosis Nodular la más infrecuente, y se ha descrito su asociación con Diabetes Mellitus y Síndrome de Sjögren. Se caracteriza por nódulos céreos individuales o múltiples, con histología similar a la de nuestro caso. El amiloide es AL y está compuesto por cadenas ligeras kappa, lambda o ambas. Éste es producido por células plasmáticas monoclonales en la piel, a diferencia de las de la médula ósea en las formas sistémicas.

Para el diagnóstico de Amiloidosis Nodular debe excluirse afectación sistémica mediante la anamnesis y la exploración física, electroforesis de suero y orina, y biopsia gingival, rectal o aspirado de grasa abdominal. Es necesario el seguimiento de estos pacientes ya que el 7% progresan a afectación sistémica.

El tratamiento de las lesiones puede hacerse mediante extirpación de las mismas, crioterapia, electrodesecación y curetaje, inyección de corticoide intralesional y láser de CO₂, aunque son frecuentes las recurrencias locales debido a que el amiloide puede infiltrar dermis reticular y tejido celular subcutáneo.

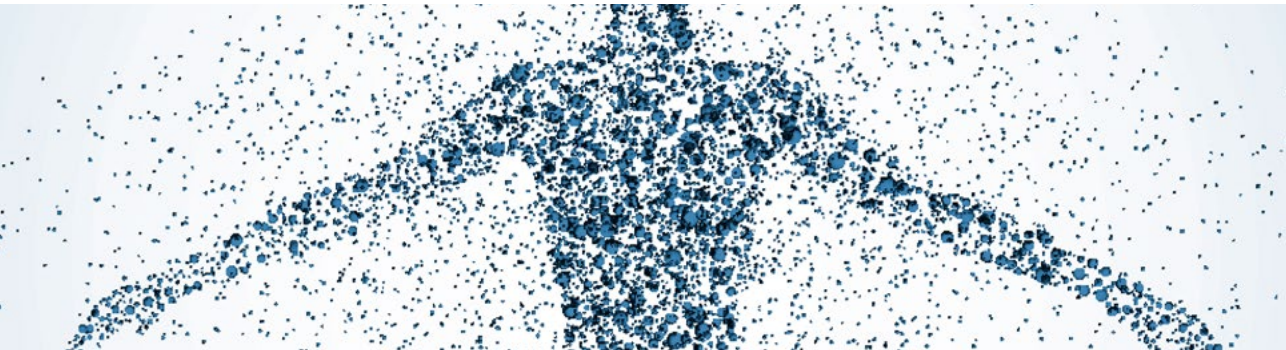
BIBLIOGRAFÍA

1. Bologna JL, Jorizzo JL, Rapini RP. Dermatología. 1ª ed. Madrid: Elsevier; 2004.
2. Woollons A, Black MM. Nodular localized primary cutaneous amyloidosis: a long-term follow-up study. Br J Dermatol. 2001 Jul;145(1):105-9.
3. Moon AO, Calamia KT, Walsh JS. Nodular amyloidosis: review and long-term follow-up of 16 cases. Arch Dermatol. 2003 Sep;139(9):1157-9.
4. Santos-Juanes J, Galache C, Curto JR, Astudillo A, Sánchez del Río J. Nodular primary localized cutaneous amyloidosis. J Eur Acad Dermatol Venereol. 2004 Mar;18(2):224-6.



CASO 04

TUMORACIÓN RETROAURICULAR IZQUIERDA EN UN LACTANTE



Sección:

Miscelánea

Autores:

M^a Rosa Perelló-Alzamora, Jose M^a Mir-Bonafé,
Luis Carlos Sáez-Martín, Concepción Román-Curto

Supervisión:

Concepción Román-Curto

ANAMNESIS

Varón de 5 meses de edad, sin antecedentes patológicos de interés, que es derivado a la consulta de Dermatología por lesión cutánea de aspecto vascular localizada en zona retroauricular izquierda, no presente al nacimiento. Los padres referirían que la lesión había aparecido a los 10 días del nacimiento, siendo inicialmente eritematosa y plana; y posteriormente se había ido abultando.

EXPLORACIÓN FÍSICA

A la exploración física se observaba una placa eritematosa, de aspecto vascular, de 2'5x1'5 cm, localizada en zona retroauricular izquierda. (Figura 1)
El resto de la exploración física estaba dentro de la normalidad.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Analítica dentro de la normalidad.



Figura 1. Placa eritematosa, de aspecto vascular, de 2'5x1'5 cm.

DIAGNÓSTICO

Hemangioma infantil.

TRATAMIENTO

Se inició tratamiento tópico con Timolol 0'5% solución 1 vez al día, recomendándose masajear la zona después de la aplicación del fármaco para favorecer su absorción.

EVOLUCIÓN

Se evidenció una clara mejoría de la lesión cutánea desde el inicio del tratamiento (Figura 2A) sin haberse objetivado ningún efecto adverso. A los 6 meses , presenta resolución casi completa de la lesión (Figura 2B).

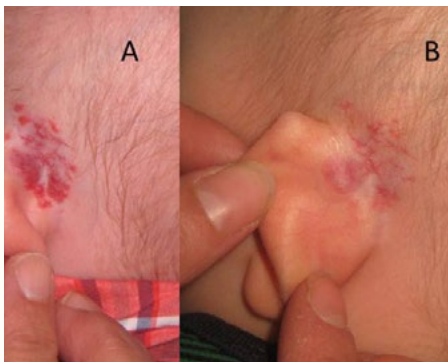


Figura 2. Mejoría de la lesión cutánea desde el inicio del tratamiento (Figura 2A). A los 6 meses , presenta resolución casi completa de la lesión (Figura 2B).



COMENTARIO

El hemangioma infantil (HI) es el tumor vascular benigno más frecuente en la infancia (1). Entre los tratamientos existentes, los corticoides orales han sido la primera línea terapéutica durante años. El propranolol oral, un betabloqueante no selectivo, constituye una alternativa a los corticoides en el tratamiento de hemangiomas de elevado riesgo (2). Tanto los corticoides sistémicos como el propranolol oral pueden tener efectos adversos importantes, lo que condiciona su uso.

Se han publicado casos con buena respuesta de hemangiomas superficiales con tratamiento tópico con Timolol gel 0,1% (3) y Timolol solución 0,5% (1) (5) e incluso en un paciente con gran hemangioma facial asociado a síndrome de PHACE (4). Los efectos adversos descritos con el uso de Timolol tópico para el tratamiento de glaucoma infantil incluyen bradicardia, sensación pruriginosa en los ojos, respiración de Cheyne-Stokes y crisis asmáticas (6). Entre los casos publicados de uso de Timolol tópico en el tratamiento de hemangiomas infantiles, los únicos efectos adversos descritos fueron prurito localizado en la zona de aplicación del fármaco y alteraciones del sueño, este último en solo un caso (1) (4). No obstante, los datos disponibles hasta la fecha son limitados, por lo que se aconseja precaución en su uso (1) (4).

Como conclusión, presentamos un caso de hemangioma infantil con buena respuesta a Timolol 0,5% solución, sin haberse objetivado ningún efecto adverso. El timolol tópico parece ser una opción segura, eficaz y bien tolerada en pacientes sin enfermedades cardio-respiratorias de base y hemangioma infantil superficial, por lo que se convierte en una excelente arma terapéutica.



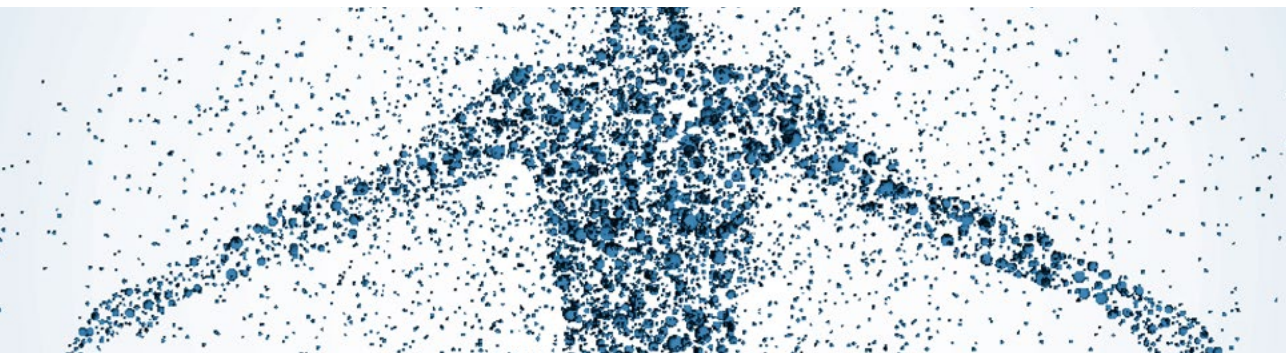
BIBLIOGRAFÍA

1. Chakkittakandiyil A, Phillips R., Frieden IJ, Siegfried EI, Lara-Corrales I, Lam J et al. Timolol Maleate 0,5% or 0,1% Gel-forming solution for Infantile Hemangiomas: a retrospective, multicenter, cohort study. *Pediatric Dermatology* 2012;29:28-31.
2. Léauté-Labrèze C, Dumas de la Roque E, Hubiche T et al. Propanolol for severe hemangiomas of infancy. *N Eng J Med* 2008;358:2649-2651.
3. Pope E, Chakkittakandiyil A. Topical timolol gel for infantile hemangiomas: a pilot study. *Arch Dermatol* 2010;146:564-565.
4. Dramatic response to topical timolol lotion of a large hemifacial infantile haemangioma associated with PHACE syndrome. *Khunger N, Pahwa M. BJD* 2011;164:878-899
5. Topical treatment for capillary hemangioma of the eyeid using B-blocker solution. *Guo S., Ni N. Arch Ophthalmol* 2010;128
6. Zimmerman TJ, Kooner KS, Morgan KS. Safety an efficacy of timolol in pediatric glaucoma. *Surv Ophthalmol* 1983;28:262-4.



CASO 05

PLACA ERITEMATOSA PERSISTENTE EN LA MAMA



Sección:

Miscelánea

Autores:

Sabrina Kindem, Rebeca Alcalá,
Nancy Rivas, Celia Requena

ANAMNESIS

Mujer de 50 años, sin antecedentes médicos de interés, que acude a nuestro servicio por la aparición de una placa eritematosa asintomática en la mama izquierda de 4 meses de evolución. La paciente refiere que había utilizado durante dos semanas una combinación de corticoide y antibiótico tópico sin mejoría. No recuerda lesiones preexistentes en el área de la lesión y no refiere otras enfermedades cutáneas.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Al realizar una exploración física se observa una placa redonda con bordes bien delimitados de 2 cm de diámetro, localizada en la mama izquierda, parte de la lesión se encuentra en la areola (Figura 1). Es eritematosa y con descamación fina superficial. Se aprecia leve infiltración al tacto.

No palpamos masas al realizar exploración mamaria, tampoco asimetrías entre ambas mamas ni retracción del pezón. No adenopatías axilares.

Ante el tipo de lesión que presenta la paciente, se plantean varios diagnósticos diferenciales entre los cuales se incluyen un carcinoma basocelular superficial, una enfermedad de Bowen o una enfermedad de Paget de la mama. Se decide realizar una biopsia para estudio histológico.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Al realizar una biopsia tipo punch de la lesión, se observa un denso infiltrado linfocitario en banda localizado en la dermis papilar y superficial, que a mayor aumento nos permite observar que las células linfocitarias son redondas y sin características atípicas. Llama la atención, al observar la epidermis, que estos linfocitos presentan un marcado epidermotropismo, observándose áreas de microabcesos de Pautrier y también epidermotropismo difuso (Figura 2).

No se observan queratinocitos atípicos ni células basalioides. La dermis profunda y el tejido celular subcutáneo se encuentran sin alteraciones.

Al realizar un estudio inmunohistoquímico, este infiltrado linfocitario presenta positividad para marcadores de estirpe B (CD20, CD79a) y de estirpe T (CD3) tanto en el infiltrado en banda como en las células epidermotropas. Además, mediante biología molecular, las células linfocitarias presentan un reordenamiento monoclonal del receptor TCR.

DIAGNÓSTICO

Se trata de una lesión eritematodescamativa bien delimitada cuya histología presenta signos liquenoides como un abundante infiltrado en banda de linfocitos no atípicos, junto con un marcado epidermotropismo propio de una micosis fungoide. Estas características clínicas e histopatológicas son propias de una QUERATOSIS LINFOMATOIDE.

TRATAMIENTO

Después de realizar un seguimiento de la paciente durante 3 meses y la falta de respuesta a corticoides tópicos, se decide realizar una exéresis completa de la lesión.



Figura 1. Placa eritematoescamosa redonda localizada en la mama izquierda. Bordes bien delimitados.

👍 EVOLUCIÓN

La herida quirúrgica muestra una buena evolución, se retiran los puntos a los 10 días y la paciente se mantiene asintomática 2 meses después. No hay signos de recidiva.

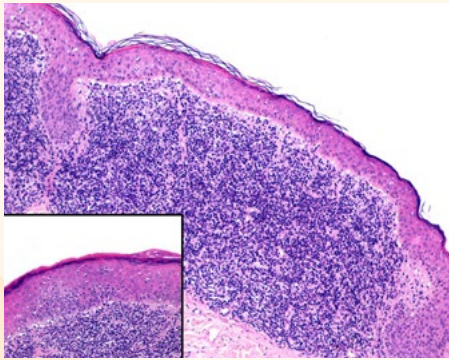


Figura 2. Imagen histológica donde se observa un denso infiltrado liquenoide de linfocitos no atípicos. A mayor aumento, se observa una de las áreas del marcado epidermotropismo que presenta la lesión.

💬 COMENTARIO

La queratosis linfomatoide es una lesión poco frecuente que aparece en adultos de mediana edad e histológicamente corresponde a una hiperplasia linfoide con epidermotropismo. Desde 1997, fecha en la cual apareció su definición, aparecen pocos casos publicados en la literatura y su concepto ha sido objeto de controversia⁽¹⁾. Algunos autores la incluyeron como un tipo infrecuente de queratosis liquenoide benigna y otros la han catalogado de una micosis fungoide unilesional⁽²⁾. Tras años de controversia, se admite que la queratosis linfomatoide es un pseudolinfoma de células T donde también existen células de estirpe B y marcado epidermotropismo, lo que le diferencia del pseudolinfoma puramente T⁽³⁾.

La lesión de nuestra paciente es la forma típica, una placa única bien delimitada que frecuentemente se localiza en el área facial, raíz de miembros superiores y tercio superior del tronco. El hecho de que presente reordenamiento monoclonal no descarta el diagnóstico ya que aparece casi en el 20% de las queratosis linfomatoides. Este hecho puede confundir con una micosis fungoide ya que la histología es similar, pero en este caso la presencia de linfocitos atípicos y la falta de células B apoyarían el diagnóstico de linfoma cutáneo^(3,4).

BIBLIOGRAFÍA

1. Kossard S. Unilesional mycosis fungoides or lymphomatoid keratosis? Arch Dermatol.1997;133(10):1312-3.
2. Al-Hoqail IA, Crawford RI. Benign lichenoid keratoses with histologic features of mycosis fungoides: clinicopathologic description of a clinically significant histologic pattern. J. Cutan. Pathol.2002;29(5):291-4.
3. Arai E, Shimizu M, Tsuchida T, Izaki S, Ogawa F, Hirose T. Lymphomatoid keratosis: an epidermotropic type of cutaneous lymphoid hyperplasia: clinicopathological, immunohistochemical, and molecular biological study of 6 cases. Arch Dermatol.2007;143(1):53-9.
4. Choi MJ, Kim HS, Kim HO, Song KY, Park YM. A case of lymphomatoid keratosis. Ann Dermatol.2010;22(2):219-22.



CASO 06

PRURITO EN CUERO CABELLUDO DE TRES MESES DE EVOLUCIÓN EN UNA MUJER DE 34 AÑOS

Sección:

Miscelánea

Autor:

Mónica Lorente Luna

Colaboradores:

Francisco Alcántara Nicolás, Adrián Ballano Ruiz

Supervisión:

Esther Jiménez Blázquez

ANAMNESIS

Mujer de 34 años, natural de Tánger, con residencia en España desde hace más de 10 años y sin antecedentes de interés, es remitida desde urgencias por prurito y quemazón en cuero cabelludo de 3 meses de evolución. Manifestaba la presencia de “parásitos de color blanco” en la cabeza y en el cuerpo, que “sonaban al cogerlos” (figura 1) y que a pesar de haber hecho varios tratamientos para la pediculosis no habían desaparecido. Refería también presencia de estos “bichos” en dorso de los dedos y los antebrazos, con sensación de quemazón. Desde el inicio de los síntomas había experimentado trastornos del sueño.

EXPLORACIÓN FÍSICA

En la exploración física se observaban dos placas alopécicas en región frontoparietal, con costras y pelos cortos, sugerentes de manipulación (figura 2). No se objetivaron parásitos en cuero cabelludo ni otras lesiones indicativas de patología cutánea.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Ante la importante ansiedad y al inicio de conducta agresiva mostrados por la paciente, fue derivada a psiquiatría para valoración. En la exploración psicopatológica, se encontraba consciente y orientada en las tres esferas y con ánimo congruente, pero con verborrea y ansiedad exacerbada. No presentaba alteraciones formales del pensamiento centrandose todo el discurso en las alucinaciones de parasitación y rechazo de la existencia de enfermedad mental.

Se solicitó una analítica completa con perfil férrico, hormonal, serologías y tóxicos que únicamente reveló anemia ferrópénica, probablemente secundaria a la presencia de un mioma uterino. También se realizaron tomografía axial computerizada craneal sin hallazgos significativos y electroencefalograma, que mostró actividad cerebral dentro de límites normales, con lo que se descartó organicidad del cuadro.

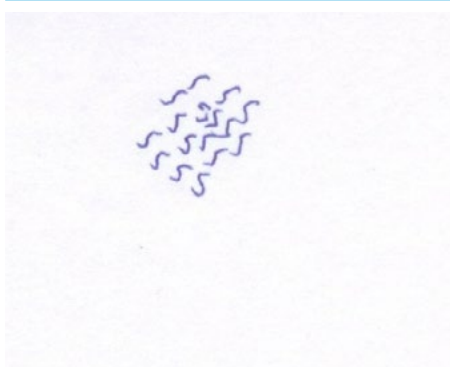


Figura 1. Representación del supuesto agente etiológico como lo ve la paciente, dibujado a petición del psiquiatra.



DIAGNÓSTICO

La paciente fue diagnosticada de delirio de parasitación.



TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN

Se inició tratamiento con risperidona a bajas dosis (2,5 mg/día) con desaparición completa de los síntomas a los pocos días. Al alta, se administró zuclopentixol depot intramuscular.



COMENTARIO

El delirio de parasitación es un trastorno delirante infrecuente en el que existe una creencia falsa y permanente de infestación por parásitos¹. Son habituales las consultas repetidas a varios especialistas por estos síntomas debido a la falta de conciencia de enfermedad mental y a la idea de que se trata de un trastorno somático².

En la exploración física se objetivan desde excoriaciones hasta ulceraciones y quemaduras, autoinfligidas por el paciente para eliminar los parásitos sin encontrar hallazgos compatibles con algún tipo de infestación. La recolección de los “parásitos” en una caja o en una cinta adhesiva se considera patognomónico. En algunos casos, otro miembro cercano experimenta los mismos síntomas (*folie à deux*)³. Los pacientes muestran rechazo tanto a la valoración psiquiátrica como al tratamiento, que se basa en la administración de antipsicóticos durante varios meses. Es de elección la pimozida⁴, aunque también se han obtenido buenos resultados con neurolépticos atípicos como la risperidona. Son útiles las formas depot para garantizar el cumplimiento a largo plazo⁵.



Figura 2. Placa de alopecia con costras y pelos cortos.

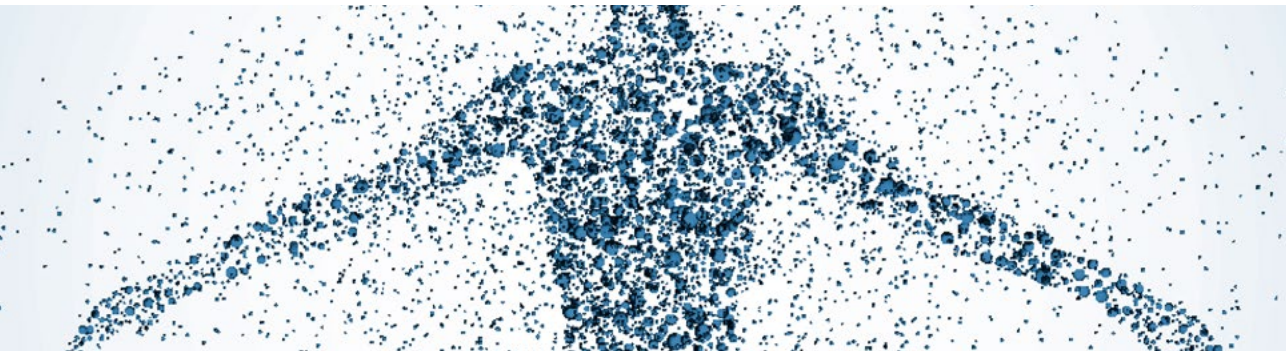
 **BIBLIOGRAFÍA**

1. Zomer SF, De Wit RF, Van Bronswijk JE, Nabarro G, Van Vloten WA. Delusions of parasitosis. A psychiatric disorder to be treated by dermatologists? An analysis of 33 patients. *Br J Dermatol*. 1998 Jun;138(6):1030-2.
2. Wilson FC, Uslan DZ. Delusional parasitosis. *Mayo Clin Proc*. 2004 Nov;79(11):1470.
3. Driscoll MS, Rothe MJ, Grant-Kels JM, Hale MS. Delusional parasitosis: a dermatologic, psychiatric, and pharmacologic approach. *J Am Acad Dermatol*. 1993 Dec;29(6):1023-33.
4. Lynch PJ. Delusions of parasitosis. *Semin Dermatol*. 1993 Mar;12(1):39-45.
5. Frithz A. Delusions of infestation: treatment by depot injections of neuroleptics. *Clin Exp Dermatol*. 1979 Dec;4(4):485-8.



CASO 07

VARÓN DE 55 AÑOS CON PLACAS ERITEMATOESCAMOSAS DE AÑOS DE EVOLUCIÓN



Sección:

Miscelánea

Autores:

Cristina Méndez Abad, Carmen Priego Recio,
Celia Ceballos Cauto, Antonio Rodríguez Pichardo

ANAMNESIS

Varón de 55 años con antecedentes personales de hipertensión arterial, asma bronquial y alergia a pólenes. Sin antecedentes personales de interés. Presentaba desde los 26 años lesiones en codos, rodillas y tronco que mejoraban de forma parcial con la exposición solar y corticoides tópicos. Fue diagnosticado de psoriasis en placas y gotas. El paciente consultaba de nuevo por empeoramiento de su clínica.

EXPLORACIÓN FÍSICA

A la exploración presentaba pápulas pequeñas eritematoescamosas con tendencia a coalescer dejando zonas de piel sin lesiones en tronco (Figura 1. Placas eritematoescamosas rojo-anaranjadas con zonas de piel respetadas). La piel estaba rasposa al tacto. Además presentaba pequeñas placas eritematoescamosas en codos y rodillas y pápulas aisladas en dorso de manos. No se observaba queratodermia palmoplantar, afectación de cuero cabelludo, mucosas, ni ungueal.



Figura 1. Placas eritematoescamosas rojo-anaranjadas con zonas de piel respetadas.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Se realizó hemograma y bioquímica que fueron normales salvo hipercolesterolemia leve. El título de ASLO se encontraba en rango normal.

Una biopsia cutánea mostró una dermatitis espongíotica con paraqueratosis alternante horizontal y escaso infiltrado linfocitario perivascular (Figura 2. Estudio histopatológico: Dermatitis espongíotica con paraqueratosis).

DIAGNÓSTICO

Pitiriasis rubra pilaris atípica del adulto.

TRATAMIENTO

Iniciamos tratamiento con Acitretino 10 mg 1 comprimido al día.

EVOLUCIÓN

A los 4 meses de tratamiento el paciente refería mejoría clínica importante persistiendo únicamente lesiones aisladas en rodillas y una única placa localizada en flanco izquierdo. Se suspendió el tratamiento con acitretino por mala tolerancia del paciente a sus efectos secundarios e inició tratamiento con clobetasol pomada cada 12 horas durante 4 semanas y posteriormente calcipotriol + betametasona pomada de mantenimiento.



COMENTARIO

La pitiriasis rubra pilaris es una dermatosis inflamatoria de causa desconocida. Se trata de una enfermedad adquirida aunque existen casos familiares descritos.

Clínicamente se caracteriza por presentar queratosis folicular circunscrita, placas escamosas rojo-anaranjadas con zonas de piel respetada y queratodermia palmoplantar de coloración anaranjada. Suele afectar sobre todo al tronco y región extensora de extremidades. En codos y rodillas las placas son de aspecto más psoriasiforme. La afectación de cuero cabelludo y uñas es variable.¹

Griffiths la clasificó en cinco grupos: tipo I: clásica del adulto, tipo II: atípica del adulto, tipo III: clásica juvenil, tipo IV: juvenil circunscrita y tipo V: atípica juvenil. Posteriormente se añadió el tipo VI: asociada a VIH.² El tipo clásico del adulto es el más frecuente y se caracteriza por la dirección craneocaudal de la afectación y su resolución en los primeros años tras el diagnóstico. La forma atípica tiene menor tendencia a desarrollar eritrodermia y su evolución es crónica.³

La pitiriasis rubra pilaris es una dermatosis cuya clínica se asemeja a la psoriasis siendo imprescindible en muchos casos la biopsia para llegar al diagnóstico.^{4,5} En ocasiones la enfermedad se resuelve de forma espontánea aunque a menudo es de difícil tratamiento teniendo que acudir al uso de tratamiento sistémico siendo el acitretino de elección.

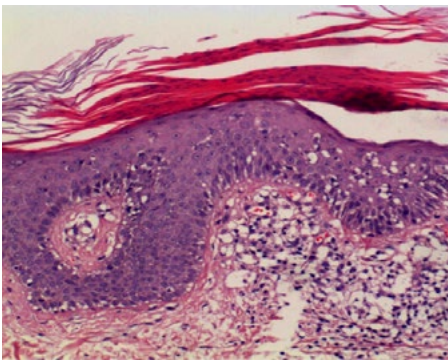


Figura 2. Estudio histopatológico: Dermatitis espongíotica con paraqueratosis

BIBLIOGRAFÍA

1. Klein A et al. Pityriasis Rubra Pilaris. A Review of Diagnosis and Treatment. *Am J Clin Dermatol.* 2010;11:157-170
2. Griffiths WAD, Ozluer S. Pityriasis rubra pilaire. *Ann Dermatol Venereol* 2001; 128: 931-4
3. Sehgal VN, Srivastava G, Dogra S. Adult onset pityriasis rubra pilaris. *IndianJ Dermatol Venereol Leprol.* 2008;74:311-21
- Albert MR, Mackool BT. Pityriasis rubra pilaris. *Int J Dermatol.* 1999;38:1-11
4. Requena L. Pitiriasis rubra pilaris. En: Herrera E, Moreno A, Requena L, Rodríguez JL. *Dermatopatología: correlación clínico-patológica.* Grupo Menarini España. 2006: 482- 486.
5. Magro CM, Crowson AN. The clinical and histomorphological features of pityriasis rubra pilaris: A comparative analysis with psoriasis. *J Cutan Pathol.* 1997;24:416-24.



CASO 08

PLACAS GENERALIZADAS EN UN NIÑO DE 9 AÑOS



Sección:

Miscelánea

Autores:

Fabienne Robuschi, Cristina Cardona,
Blas Gómez, Elena Vera

 **ANAMNESIS**

Varón de 9 años que acudió a nuestra consulta por placas marronáceas asintomáticas en región abdominal e inguinal de 3-4 meses de evolución y dificultad para cerrar las manos. No presentaba síndrome de Raynaud, no otras manifestaciones sistémicas.

 **EXPLORACIÓN FÍSICA**

En la exploración física se observaban 4 placas en abdomen y 3 en región inguinal y 2 en miembros inferiores de 2 a 3 cm de diámetro, con coloración marrón, centro nacarado y atrófico, borde violáceo y muy induradas.(Fig. 1) No esclerodactilia, ni telangiectasias periungueales.

Presentaba empastamiento del dorso de manos y ambos antebrazos.

 **PRUEBAS COMPLEMENTARIAS**

Se realizó una biopsia que se informó de: dermis engrosada, compuesta por colágeno esclerótico, que se extiende al tejido celular subcutáneo; presencia de engrosamiento de la pared de pequeños vasos e inflamación crónica perivascular difusa en dermis inferior y tejido celular subcutáneo, compatible con Morfea.Fig 2.

Se solicitó analítica evidenciando anticuerpos antinucleares negativos, proteína C reactiva 16 y eosinofilia leve. La capilaroscopia fue normal.

 **DIAGNÓSTICO**

Morfea generalizada.



Figura 1. Placas en abdomen con coloración marrón, centro nacarado y atrófico, borde violáceo y muy induradas.

TRATAMIENTO

En las siguientes semanas aparecieron más placas induradas a nivel abdominal inferior y cara volar de muñecas. Valorado conjuntamente con reumatología se decidió inicio con Metotrexato 10 mg /semanales y corticoides orales (Prednisona 1 mg/kg/día), ya que había presentado escasa respuesta a tratamiento con corticoides tópicos.

EVOLUCIÓN

Presenta mejoría de las lesiones en abdomen con disminución de áreas induradas y desaparición de las molestias en dorso manos.

Actualmente está en tratamiento con Metotrexato a 15 mg/semanales.



COMENTARIO

La morfea generalizada (MG) es un subtipo de morfea que representa entre 7 -13% de las morfeas en la edad pediátrica, según las distintas series publicadas ^{1,2,3}. Está definida cuando existen 4 o más placas induradas de más de 3 cm y que afectan al menos 2 de 7 sitios anatómicos (cabeza-cuello, miembros superior derecho, miembro superior izquierdo, miembro inferior derecho, miembro inferior izquierdo, tronco anterior y tronco posterior)⁴. Los pacientes con MG tienen más frecuentemente ANA positivos y síntomas sistémicos como mialgias, artralgias, fatiga y contracturas.⁵ Estas pueden ser discapacitantes con gran repercusión en el desarrollo y calidad de vida del paciente pediátrico.

Varias terapias se proponen en la literatura para su tratamiento, de primera opción la fototerapia (UVA1,UVB,UVA), pero dada la imposibilidad de los padres a concurrir al Hospital ,se inició Metotrexato y Prednisona por su efecto más rápido en el control de la inflamación, el edema tisular y los efectos inmunomoduladores.⁶

Se recomienda continuar con Metotrexato durante 1-2 años antes de iniciar el descenso dada la posibilidad de recaídas de hasta 44% en algunos estudios.^{7,8}

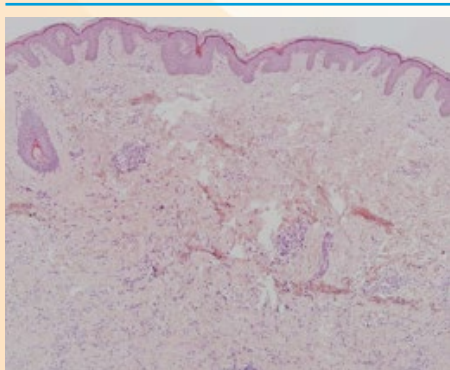


Figura 2. H-E 4x Epidermis normal, la dermis presenta aumento de grosor por depósito de colágeno esclerótico ,disminución de los anejos e infiltrado inflamatorio perivascular.

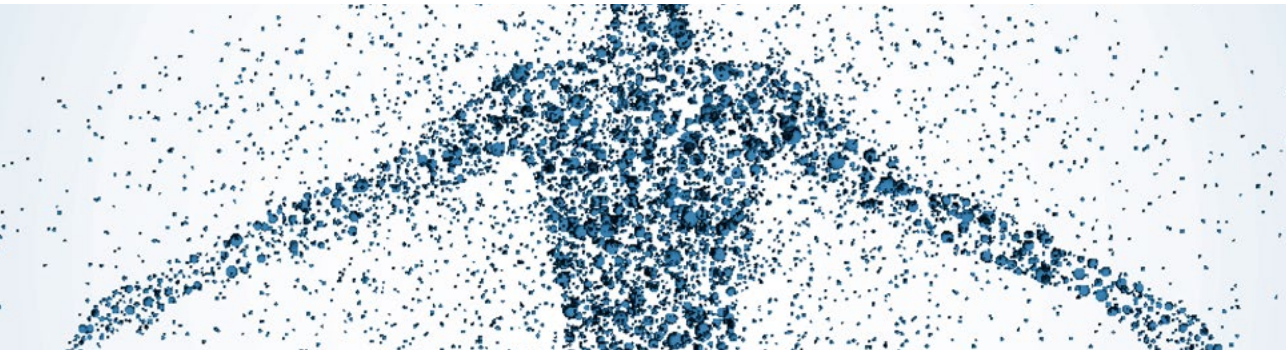
 **BIBLIOGRAFÍA**

1. Zulian F, Athreya BH, Laxer R, Nelson AM, Feitosa de Oliveira SK, Punaro MG, et al. Juvenile localized scleroderma: clinical and epidemiological features in 750 children: an international study. *Rheumatology (Oxford)* 2006;45:614-20
2. Chung L, Lin J, Furst DE, Fiorentino D. Systemic and localized scleroderma. *Clinics en Dermatology* 2006;24,374-392.
3. Christen-Zaech S, Hakim MD, Afsar FS, Paller AS. Pediatric morphea (localized scleroderma) Review of 136 patients. *J Am Acad Dermatol* 2008,59(3):385-396
4. Zulina Francesco. Systemic Sclerosis and localized Scleroderma in Childhood. *Rheum Sis Clin N Am* 2008,34;239-255.
5. Fett N, Werth VP. Update on morphea Part I Epidemiology, clinical presentation, and pathogenesis. *J Am Acad Dermatol*, 2011;64(2):217-228
6. Fett N, Werth VP. Update on morphea Part II Outcome measures and treatment. *J Am Acad Dermatol* 2011.;64:231-241.
7. Uziel Y, Feldman BM, Krafchik BR, Yeung RS, Laxer RM..Methotrexate and corticoid therapy for pediatric localized escleroderma. *The Journal of Pediatrics* 2000;136 (1):91-95
8. Weibel L, Sampaio MC, Visentin MT, Howell KJ, Woo P, Harper JI..Evaluation of methotrexate and corticoids for the treatment of localized escleroderma (morphea) in children. *British Journal Dermatology* 2006,155:1013-1020.



CASO 09

¡MAMÁ, ESTOY CAMBIANDO DE COLOR!



Sección:

Miscelánea

Autores:

Hernández Ibáñez C, Fernández Morano MT,
Padilla España L.

Supervisión:

Javier del Boz González

ANAMNESIS

Mujer de 14 años que consulta por presentar un cuadro de cambio de tonalidad cutánea que inició en manos y pies con extensión progresiva hacia piernas y brazos, sin afectación cefálica ni del tronco y respetando palmas y plantas. El proceso era completamente asintomático pero causaba gran temor en la paciente lo que la había llevado a consultar previamente en dos servicios de urgencias de atención primaria sin éxito. Como antecedentes personales sólo destacaba una dermatitis seborreica facial que trataba con una crema a base de climbazol, niacianamida, bisabolol, ácido hialurónico y extracto de algas rojas y un complemento nutricional que contenía ácido alfa-lipoico, cistina, metionina, complejo vitamínico del grupo B, vitamina E, beta-caroteno, cobre y zinc, que tomaba desde hacía 2 años a razón de 2 cápsulas al día de forma ininterrumpida. No presentaba otra sintomatología asociada y su hábito dietético era completamente normal. Tampoco había presentado episodios similares con anterioridad.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Se apreciaba un aumento de tonalidad cutánea anaranjada homogénea, más intensa en pliegues interdigitales de ambos pies y manos y que se extendía de manera centrípeta por zona lateral interna de ambas piernas y ambas muñecas (figura 1). No presentaba alteración de la pigmentación en mucosas ni otras lesiones cutáneas.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Aportaba analítica realizada en el servicio de urgencias de su centro de salud con hemograma, bioquímica (con perfil renal, lipídico, hepático y tiroideo), serología para toxoplasma y VEB, RAST alimentario y autoinmunidad rigurosamente normales.

DIAGNÓSTICO

Carotinemia por aporte de beta-carotenos de forma prolongada en complemento nutricional.

TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN

Se tranquilizó a la paciente y sus familiares, se explicó la benignidad del proceso y se suspendió la toma del complemento nutricional.

La paciente evolucionó favorablemente y al cabo de un mes la tonalidad cutánea había disminuido de intensidad, resolviéndose completo dos meses después (figura 2).



Figura 1. Obsérvese el aumento de tonalidad en pliegues interdigitales.



Figura 2. Tras 2 meses del abandono del complemento nutricional con beta-carotenos.

COMENTARIO

La carotinemia es una entidad clínica caracterizada por una anormal pigmentación amarillo-anaranjada de la piel y un aumento de beta carotenos en sangre. ^(1, 2, 3) Los carotenoides son pigmentos encontrados en numerosas frutas, vegetales y plantas verdes (donde la clorofila enmascara su color típico).

De todos ellos, el beta-caroteno es el más importante en el desarrollo de la carotinemia, ⁽¹⁾ y debido a que los humanos no podemos sintetizarlo nuestra única fuente natural procede de la dieta. ⁽²⁾ Así, tras su ingesta, una parte se convierte en vitamina A en el intestino delgado y un 10% entra en la circulación portal siendo transportado en el plasma por lipoproteínas donde va a ser eliminado fundamentalmente por el colon y la epidermis (mayor acúmulo en estrato córneo). ⁽¹⁾

De hecho, en la mayoría de las ocasiones el trastorno aparece por la ingesta excesiva de alimentos ricos en el pigmento (naranjas y zanahorias sobre todo, pero también espinacas, col, melón, mangos, papaya...) siendo más frecuente en dietas vegetarianas. ^(1, 2, 3) Otras causas descritas han sido trastornos metabólicos tales como hiperlipemias, diabetes mellitus, hipotiroidismo, anorexia nerviosa y alteraciones hepáticas.

Recientemente también ha sido descrita la ingesta de complementos nutricionales ricos en beta-carotenos como otra causa de carotinemia, como es el caso de nuestra paciente. ⁽²⁾

Aunque puede darse a cualquier edad, es más frecuente en niños. ⁽¹⁾ El aumento de pigmentación suele más marcado en áreas con estrato córneo más grueso como son las palmas y plantas, pudiendo ser también evidente en pliegues nasogenianos, punta nasal, frente, barbilla, nudillos y detrás de pabellones auriculares. ^(1, 2, 3) La esclera está respetada de manera característica. En nuestro caso la clínica fue algo atípica puesto que las palmas y plantas estaban respetadas y la alteración de la pigmentación apareció sobre todo en pliegues interdigitales.

El diagnóstico es fundamentalmente clínico no siendo necesario determinar niveles plasmáticos de beta carotenos (niveles normales: 250-500 $\mu\text{g}/100\text{ ml}$), siendo imperativo indagar sobre hábitos dietéticos del paciente. ^(1, 2) Si tras una exhaustiva historia clínica la dieta no parece ser la causa subyacente, es necesario indagar otros procesos metabólicos ya comentados y la ingesta de suplementos nutricionales que en muchas ocasiones no son referidos por el paciente. ^(1, 2)

Su diagnóstico diferencial principal debe plantearse fundamentalmente con la ictericia, que también produce una pigmentación amarillenta de la piel, pero a diferencia de la carotinemia ésta afecta a la esclera y además se puede acompañar de otros síntomas como prurito, fiebre, náuseas, vómitos, cambios en el color de heces y/o hepatomegalia. Otras causas de hiperpigmentación son la ingesta o absorción percutánea de químicos como la quinacrina, azafrán, ácido pícrico o licopenemia por ingesta excesiva de tomates (que produce una coloración anaranjada más oscura). ⁽¹⁾

La carotinemia asociada a la dieta es un proceso benigno que no requiere tratamiento, con lo que su manejo consiste en explicar la causa y benignidad del proceso asociados a un consejo dietético para disminuir la ingesta de alimentos ricos en beta-carotenos. ⁽¹⁾ En el caso de que el origen se encuentre en la ingesta de complementos nutricionales ricos en beta-caroteno, habrá que suspenderlos o sustituirlos por otros que no contengan el pigmento, tal y como realizamos en nuestro caso. ⁽²⁾ El proceso se resuelve en unos 2-3 meses sin secuelas. En los casos de origen metabólico habrá que tratar el proceso subyacente.

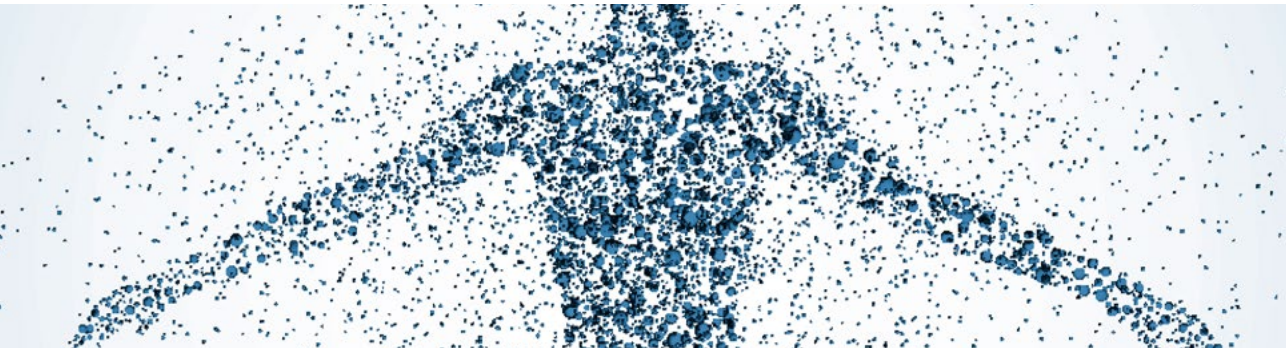
BIBLIOGRAFÍA

1. Arya V, Grzybowski J, Schwartz RA. Carotenemia. *Pediat Dermatol.* 2003; 71: 441-48.
2. Takita Y, Ichimiya M, Hamamoto Y, Muto M. A case of carotenemia associated with ingestion of nutrient supplements. *J Dermatol.* 2006; 2: 132-34.
3. Sale TA, Stratman E. Carotenemia associated with green bean ingestion. *Pediat Dermatol.* 2004; 21(6): 657-59.



CASO 10

QUINCE AÑOS DE LESIONES GENITALES



Sección:

Miscelánea

Autores:

Irene Andrés Ramos, Conrado Jorge Finnigan,
Thiffany Ramírez Tucas, Marta González de Arriba

ANAMNESIS

Mujer de 58 años, con hipertensión arterial e insuficiencia renal crónica secundaria a glomerulonefritis, en tratamiento con alprazolam, amlodipino, telmisartán, atorvastatina y torasemida, que acude a Dermatología por episodios recurrentes de lesiones genitales dolorosas de 15 años de evolución, estudiadas en Ginecología. Refería un episodio cada dos o tres años y fueron filiados como herpes genital recidivante. En los últimos dos meses presenta un brote de lesiones persistentes que no responden a tratamiento con Aciclovir oral.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Placa eritematosa de 1 x 0.6 cm situada en labio menor izquierdo, única, no indurada, lisa y brillante, con áreas en su interior de rojo más intenso en “pimienta de cayena”, discretamente perceptibles (Fig. 1a).

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

PCR de virus herpes simple: negativa

Biopsia cutánea: Estructura mucosa tapizada por una epidermis con espongirosis, acantosis irregular y exocitosis de linfocitos y neutrófilos. La lámina propia muestra un denso infiltrado inflamatorio superficial y medio de predominio linfoplasmocitario con presencia de un folículo linfoide secundario (Fig. 1b).

DIAGNÓSTICO

Vulvitis circunscrita plasmocelular de Zoon.



Figura 1. 1a. Placa eritematosa, brillante y no infiltrada, en labio menor izquierdo, las áreas en “pimienta de cayena” no se aprecian en la fotografía. 1b. Infiltrado linfoplasmocitario en lámina propia.

TRATAMIENTO

Clobetasol en crema 2 veces al día.

EVOLUCIÓN

Meses más tarde la paciente acude a revisión, donde se aprecia un nódulo indurado, tremendamente doloroso, en la misma localización de la lesión inicial (Fig. 2). Se procede a su extirpación y el estudio histológico confirma un carcinoma epidermoide queratinizante moderadamente diferenciado. La tinción para proteína P16 resultó negativa lo que sugiere que no tiene relación con infección por el virus del papiloma humano. Revisando la muestra anterior, no hallamos indicios de neoplasia inicial.



COMENTARIO

La vulvitis/balanitis circunscrita plasmocelular es una entidad rara, descrita por primera vez en 1952 por Zoon¹, son pocos los casos descritos en mujeres², siendo más frecuente en varones no circuncidados de edad avanzada, aunque existe algún reporte sobre esta afección en adolescentes³. Múltiples factores como pobre higiene, ambiente húmedo, fricción e infecciones se creen implicados en su etiología⁴. Se considera un proceso inflamatorio benigno, si bien existen casos publicados de desarrollo de carcinoma epidermoide⁵, sin llegar esclarecerse si se trata de una lesión premaligna o si aparece sobre un tumor maligno previo⁶, como en nuestro caso. El diagnóstico diferencial debe realizarse con el liquen plano erosivo, la eritroplasia de Queyrat, el condiloma plano o el síndrome de Reiter, entre otros. Puede aparecer en otras mucosas, por lo que se habla de un espectro de mucositis-dermatitis plasmocelular idiopática⁷, debido al predominio de células plasmáticas en la histología. El tratamiento definitivo es quirúrgico, aunque se puede tratar tópicamente con corticoides, antibióticos, pimecrólimus, tacrólimus o imiquimod⁸ con aceptables resultados.



Figura 2. Nódulo indurado y doloroso que apareció meses más tarde del primer diagnóstico.

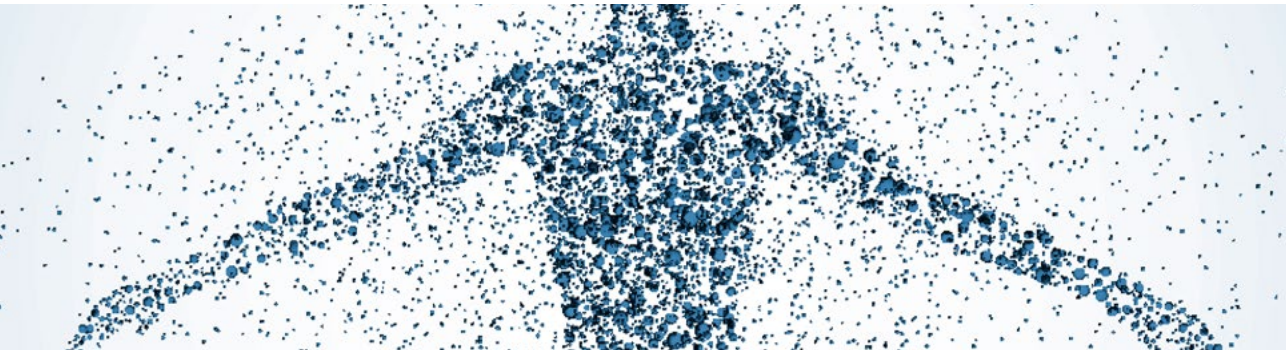
 **BIBLIOGRAFÍA**

1. B Kumar, R Sharma, M Rajagopalan, B D Radotra. Plasma cell balanitis: clinical and histopathological features response to circumcision. *Genitourin Med* 1995; 71:32-34.
2. M. J. Fernández-Aceñero, S. Córdova. Zoon's vulvitis (vulvitis circumscripta plasmacellularis). *Arch Gynecol Obstet* (2010) 282:351–352
3. Idiopathic plasma cell balanitis of Zoon in a 15-year-old boy. Mir-Bonafé J.M., Romo-Melgar A, Santos-Briz Á, Fernández López E. *Eur. J. Pediat. Dermatol.* 22, 189-92, 2012
4. Kumar B, Narang T, Dass Radotra B , Gupta S. Plasma cell balanitis: clinicopathologic study of 112 cases and treatment modalities. *J Cutan Med Surg* 2006;10:11-5. Erythroplasia of Queyrat of the glans penis on a
5. Nicola Balato, Massimiliano Scalvenzi, Serena La Bella, Luisa Di Costanzo Zoon's Balanitis: Benign or Premalignant Lesion?. *Case Rep Dermatol* 2009;1:7–10
6. Emma Starritt, Stephen Lee. Erythroplasia of Queyrat of the glans penis on a background of Zoon's plasma cell balanitis. *Australasian Journal of Dermatology* (2008) 49, 103–105.
7. William K. Brix, Sarah R. Nassau, James W. Patterson, John B.Cousar, Mark R. Wick. Idiopathic Lymphoplasmacellular mucositis-dermatitis. *J Cutan Pathol* 2010: 37: 426–431
8. A. Frega, F. Rech, D. French. Imiquimod treatment of vulvitis circumscripta plasmacellularis. *International Journal of Gynecology and Obstetrics* (2006) 95, 161—162.



CASO 11

PLACAS ATRÓFICAS EN ESPALDA DE UN VARÓN



Sección:

Miscelánea

Autores:

Daniel Bancalari, Virginia Velasco,
Luis Ignacio Gimeno, Concepción Román

ANAMNESIS

Varón de 74 años, con antecedentes de asma bronquial, hiperplasia benigna de próstata y polimialgia reumática. Acude a la consulta de dermatología por presentar dos lesiones deprimidas en espalda de más de 5 años de evolución, asintomáticas.

EXPLORACIÓN FÍSICA

En región paravertebral derecha e izquierda, a nivel dorsal, se observan 2 placas atróficas de morfología ovalada, con bordes discretamente eritemato-pigmentados, cuyos tamaños son de 10x12 cm y 7x9 cm respectivamente (Figura 1A). Se aprecia a la palpación un escalón neto entre el borde (cuyo grosor es similar a la piel adyacente normal) y la zona central atrófica. En el área central, la atrofia permite ver los vasos subyacentes (Figura 1B)

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Estudios de Laboratorio: Hemograma, bioquímica, metabolismo lipídico, metabolismo del hierro y antígeno prostático específico mostraron valores normales.

La serología IgG e IgM para *Borrelia Burgdorferi* fue negativa.

El estudio anatomopatológico de la biopsia de una de las lesiones mostró una epidermis atrófica. En algunas zonas existían ocasionales infiltrados inflamatorios linfo-monocitarios perivasculares en dermis superficial y media, junto a disminución de la densidad de fibras elásticas dérmicas demostrada mediante tinción con orceina (Figura 2).

DIAGNÓSTICO

Atrofodermia idiopática de Pasini y Pierini.

TRATAMIENTO

Se inició tratamiento con calcitriol pomada una vez al día y posteriormente tacrolimus tópico al 0,1% pomada, una vez al día, durante 6 meses. Tras los cuales el paciente, al ser una patología benigna y no presentar molestias, decidió abandonarlo.



Figura 1A. En región dorsal, a ambos lados de la columna dorsal, se observan dos placas atróficas de morfología ovalada. B.- Detalle del área central atrófica que permite visualizar los vasos subyacentes

EVOLUCIÓN

La lesión de menor tamaño, localizada en región paravertebral izquierda, presentó disminución de la atrofia, manteniéndose estable la de mayor tamaño. No se ha observado aparición de nuevas lesiones.



COMENTARIO

La atrofia dérmica idiopática de Pasini y Pierini (AIPP), es un tipo poco frecuente de atrofia dérmica. Se presenta con más frecuencia en parte baja de espalda de mujeres jóvenes, como placas hiperpigmentadas o con bordes netos y atrofia central, simulando “pisadas en la nieve”. Su tamaño puede oscilar de pocos a varios centímetros, constituyendo grandes placas. Las lesiones son generalmente asintomáticas y de curso benigno. Los cambios histológicos son poco específicos. Es una enfermedad de origen desconocido, que se ha relacionado en un número reducido de pacientes con infección subyacente con *Borrelia Burgdorferi*. Algunos autores la incluyen dentro de las dermatosis fibrosantes, junto con el liquen escleroatrófico, la acrodermatitis enteropática y la morfea. El diagnóstico diferencial debe realizarse fundamentalmente con morfea en placas, por sus similitudes clínicas e histológicas, siendo considerada por algunos autores una forma de morfea. Para otros la AIPP sería una entidad distinta a la morfea, por presentar características diferentes como ausencia de esclerosis e induración y evolución más duradera y estable. No existe ningún tratamiento totalmente efectivo. Consideramos interesante conocer esta patología infrecuente, para evitar confusiones diagnósticas y exploraciones innecesarias.



Figura 2.A. Atrofia epidérmica con disminución/ ausencia de folículos pilosebáceos y persistencia de glándulas sudoríparas en dermis. B.- Se observan fibras colágenas normales. C.- Discreta disminución de las fibras elásticas.



BIBLIOGRAFÍA

1. Canizares O, Sachs PM, Jaimovich L, Torres VM. Idiopathic atrophoderma of Pasini and Pierini. Arch Derm.1958; 77:42-58.
2. Kencka D, Blasczyk M, Jabłónska S. Atrophoderma Pasini-Pierini is a primary atrophic abortive morphea. Dermatology.1995;190:203-6.
3. Cliff S, Harland CC. Atrophoderma of Pasini and Pierini(letter). Clin Exp Dermatol. 1996;21:174.
4. Cabré J. Atrofodermia idiopática progresiva de Pasini-Pierini. Actas Dermosifiliogr. 1965;58:183-200.
5. Kee CE, Brothers WS, New W. Idiopathic Atrophoderma of Pasini and Pierini with coexistent morphea. Arch Dermatol.1960;82:100-5.



CASO 12

PÁPULAS NO FOLICULARES EN CUELLO Y FLEXURAS



Sección:

Miscelánea

Autores:

Nuria Valdeolivas Casillas, Cristina Guirado Koch,
Alicia Cabrera Hernández, Isabel Polo Rodríguez

 **ANAMNESIS**

Mujer de 64 años, con antecedentes personales de bronquiectasias, hernia de hiato y colecistectomía realizada en 2008. Acude a consulta de Dermatología por lesiones levemente pruriginosas de dos años de evolución. En un primer momento, se localizaban en la región posterior del cuello, y posteriormente se extendieron a la región flexora de los antebrazos. No refería antecedentes familiares de lesiones similares y negaba exposición solar frecuente.

 **EXPLORACIÓN FÍSICA**

Múltiples pápulas blanco-amarillentas, de 2-3 mm de diámetro, no foliculares, con distribución simétrica y bilateral que se agrupan formando placas con aspecto de empedrado en la cara posterior del cuello y en la región flexora de los antebrazos (fig. 1).

 **PRUEBAS COMPLEMENTARIAS**

Se realiza una analítica con hemograma, bioquímica y electroforesis que es normal, así como una biopsia. El estudio histopatológico evidencia una epidermis con escasas alteraciones. Con la tinción de orceína se objetiva una dermis papilar con pérdida y reducción de fibras elásticas (fig.2) y con la tinción de rojo Congo se observan depósitos de amiloide en alguna papila dérmica. No se aprecian depósitos de calcio.

 **DIAGNÓSTICO**

Elastólisis de la dermis papilar similar a pseudoxantoma elástico (EDPSP).

TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN

Ante la benignidad del cuadro y la ausencia de tratamiento efectivo, se optó por la abstención terapéutica y por la observación, permaneciendo las lesiones estables.



Figura 1. Pápulas con aspecto de empedrado en la cara posterior del cuello.

COMENTARIO

La EDPSP es una entidad rara y adquirida, descrita por primera vez por Rongioletti y Rebora en 1992. Se caracteriza por una pérdida parcial o total de fibras elásticas en la dermis papilar.

Es más frecuente en mujeres mayores, entre la 6ª y la 8ª década de la vida. Clínicamente encontramos múltiples pápulas no foliculares, amarillentas o de color carne, asintomáticas o levemente pruriginosas, agrupadas formando placas con aspecto en empedrado. Se localiza simétricamente en el cuello y en la zona supraclavicular, siendo menos frecuente en axilas, cara flexora de los antebrazos, abdomen inferior y pecho.

Aunque su etiopatogenia es desconocida, se ha postulado la implicación de la radiación ultravioleta, el envejecimiento endógeno y la elastogénesis anormal.

En el diagnóstico diferencial de la EDPSP debemos incluir el pseudoxantoma elástico (el más importante por su semejanza clínica y por su pronóstico, ya que a diferencia de éste, no se relaciona con alteraciones sistémicas), la papulosis fibrosa blanca del cuello, la elastólisis dérmica focal de inicio tardío, la elastólisis dérmica superior y la elastólisis de la dermis media.

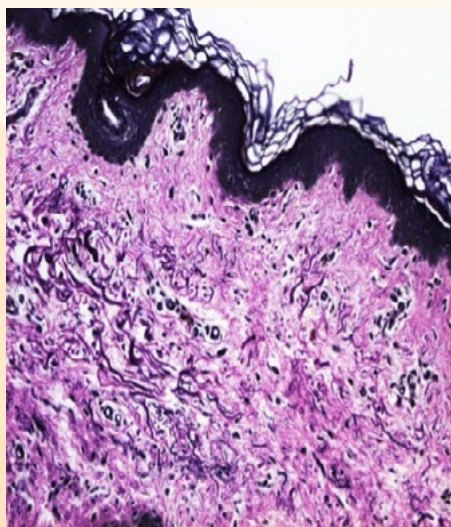


Figura 2. Tinción de orceína. Pérdida de fibras elásticas tipo oxitalán en papilas dérmicas.

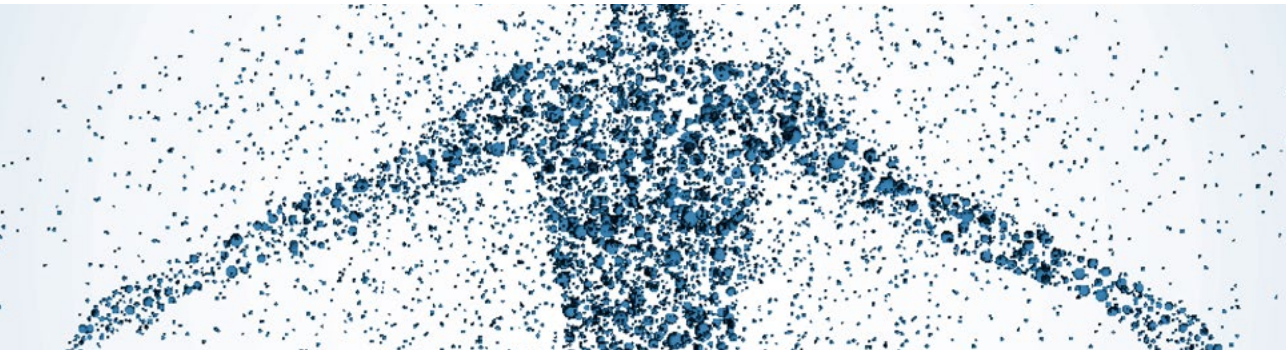
 **BIBLIOGRAFÍA**

1. Revelles JM, Machan S, Pielasinski U, Camacho D, Vallés L, Santoja C, Kutzner H, Requena L. Pseudoxanthoma elasticum-like papillary dermal elastolysis: immunohistochemical study using elastic fiber cross-reactivity with an antibody against amyloid P component. *Am J Dermatopathol.* 2012;34:637-643.
2. Rongioletti F, Izakovic J, Romanelli P, Lanuti E, Miteva M. Pseudoxanthoma elasticum-like papillary dermal elastolysis: A large case series with clinicopathological correlation. *J Am Acad Dermatol.* 2012;67:128-135.
3. Wang AR, Lewis K, Lewis M, Robinson-Bostom L. Papillary dermal elastosis: a unique elastic tissue disorder or an unusual manifestation of pseudoxanthoma elasticum-like papillary dermal elastolysis? *J Cutan Pathol.* 2009;36:1010-1013.



CASO 13

DERMATITIS FLAGELADA



Sección:

Miscelánea

Autores:

Raquel Carrascosa de Lome, Andrea Montes Torres,
María José Concha Garzón, Diego De Argila Fernández-Durán

ANAMNESIS

Varón de 66 años con historia de 4 días de evolución de aparición de pápulas y placas eritemato-edematosas y algunas purpúricas, intensamente pruriginosas, localizadas inicialmente en región cervical, que se extendieron en días sucesivos a tronco y extremidades; algunas son confluyentes y otras de morfología flagelar (fig. 1a y 1b). En la anamnesis negaba la ingesta reciente de fármacos y contacto con plantas u otras sustancias químicas. El día previo había comido en un restaurante de comida asiática. Tampoco refería fotoexposición prolongada.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Presentaba pápulas y placas eritemato-edematosas, algunas purpúricas, localizadas en región cervical, tronco y extremidades superiores e inferiores. Algunas lesiones eran confluyentes, mientras que otras presentaban una morfología lineal de tipo flagelado. El resto de la exploración física fue rigurosamente normal.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Se realizó una analítica con hemograma, bioquímica y coagulación, que mostraba una trombocitopenia (96.000 unidades plaquetas/mm³) como única anormalidad. La ecografía abdominal no presentó alteraciones significativas. Se realizaron dos biopsias de piel, una de las lesiones más eritematosas y otra de las más purpúricas, que mostraron respectivamente: dermatitis espongiótica con moderada eosinofilia (fig.2) y dermatitis perivascular superficial con eosinofilia, extravasación hemática y marcado edema de dermis papilar, sin signos de vasculitis.

DIAGNÓSTICO

Con estos datos se llegó al diagnóstico de dermatitis flagelada por ingesta de setas shiitake.

TRATAMIENTO

Se inició tratamiento con corticoides tópicos (metilprednisolona aceponato en emulsión).



Figura 1. Pápulo-placas eritemato-edematosas de morfología lineal e irregular en región anterior de cuello y escote (a) y en otras zonas inaccesibles al rascado para el paciente como la cara posterior de tronco (b).

EVOLUCIÓN

A los 3-4 días de iniciar el tratamiento, las lesiones comenzaron a desaparecer progresivamente, hasta su completa resolución. El recuento plaquetario se normalizó.



COMENTARIO

La dermatitis por setas shiitake se manifiesta como pequeñas pápulas eritematosas dispuestas en patrón lineal, localizadas en el tronco y las extremidades. Típicamente ocurre 1 o 2 días después de la ingesta de setas shiitake crudas o poco cocinadas^{1,2}. Actualmente se piensa que su etiopatogenia es debida a una reacción tóxica a un polisacárido termolábil (lentinan) de la seta. Esta enfermedad fue descrita por primera vez en Japón³ y es infrecuente en el mundo occidental. En la mayoría de los casos descritos en la literatura, la erupción por setas shiitake presenta característicamente una distribución lineal incluso en zonas de la espalda donde es difícil el rascado⁴. Las biopsias cutáneas realizadas suelen ser inespecíficas. En nuestro caso, destaca la aparición de trombopenia en la analítica, que es excepcional en otros casos de esta entidad, y que parece podría deberse a la acción trombolítica del fructooligosacárido SK-204, componente de estas setas⁵. Otras situaciones que pueden dar lugar a dermatosis lineales son enfermedades, como la dermatomiositis, o fármacos, como la bleomicina⁶. Presentamos un caso de dermatitis flagelada por ingesta de setas shiitake en el que destaca la presencia de trombopenia asociada.

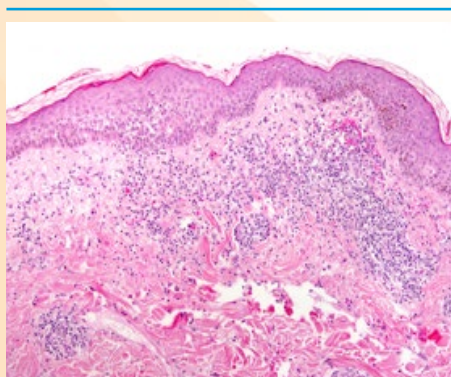


Figura 2. Dermatitis espongíotica con moderada eosinofilia.



BIBLIOGRAFÍA

1. Girard C, Bessis D. Flagellate dermatitis. Shiitake dermatitis (toxicoderma). Arch Dermatol 2010; 146: 1301-6.
2. Díaz-Corpas T, Mateu-Puchades A, Coll-Puigserver MN, Marquina-Vila A. Flagellate dermatitis after eating shiitake mushrooms. Actas Dermosifiliogr. 2011; 102: 830-2.
3. Nakamura T. Shiitake (Lentinus edodes) dermatitis. Contact Dermatitis. 1992; 27: 65-70.
4. López-Núñez M, Jaka-Moreno A, Tuneu-Valls A. Pregnant woman with flagellate erythema. Actas Dermosifiliogr. 2012; 103: 155-6.
5. Otsuka M, Shinozuka K, Hirata G, Kunitomo M. Influences of a shiitake (Lentinus edodes) – fructo-oligosaccharide mixture (SK-204) on experimental pulmonary thrombosis in rats. Yakugaku Zasshi. 1996; 116: 169-73.
6. Poppe LM, Anders D, Kneitz H, Bröcker EB, Benoit S. Flagellate dermatitis caused by shiitake mushrooms. An Bras Dermatol. 2012; 87: 463-5.



CASO 14

ALOPECIA MASCULINA, UN CASO PARA EL DIAGNÓSTICO

Sección:

Miscelánea

Autores:

Carolina Vila Sava, Ana Márquez García,
Natividad López Ibáñez

Supervisión:

Manuel Perea Cejudo



ANAMNESIS

Varón de 67 años, entre cuyos antecedentes personales destaca únicamente una hipertensión arterial esencial en tratamiento con amlodipino, y que nos consultó para la valoración de unas lesiones pruriginosas en cuero cabelludo de dos meses de evolución, coincidentes con una periodo de mayor estrés emocional.



EXPLORACIÓN FÍSICA

El paciente presentaba un eritema generalizado del cuero cabelludo no muy acusado junto con descamación fina untuosa, que se desprendía con facilidad. No se apreciaba miniturización ni retroceso de la línea de implantación pilosa fronto-temporal. Sin embargo nos llamó la atención la presencia de una placa alopécica única de morfología triangular en la región fronto-temporal izquierda de aproximadamente 3 x 2 cm de longitud con base hacia la línea de implantación, en la que no se evidenciaban folículos pilosos ni signos de atrofia, inflamación, descamación ni cambios en la coloración del pelo. La dermatoscopia se mostró anodina.

Interrogando al paciente, afirma notar en esa región menos cabello desde que tiene uso de razón, mostrándose totalmente asintomática y que tanto su madre como su hija presentan una lesión de similares características en la misma localización desde el nacimiento.



DIAGNÓSTICO

Alopecia triangular temporal (ATT) (también denominada alopecia triangular congénita) de diagnóstico en la edad adulta.

Dermatitis seborreica.



Figura 1. Placa alopécica fronto-temporal izquierda.

TRATAMIENTO

La alopecia triangular congénita permanece estable de por vida y carece de tratamiento, salvo el quirúrgico por razones estéticas, pudiéndose ocultar con el peinado si el cabello es lo suficientemente largo. A nuestro paciente le tratamos únicamente la dermatitis seborreica de cuero cabelludo con un champú antiseborreico, ya que la zona alopécica fue un hallazgo ocasional de la exploración que no le ocasionaba ninguna preocupación. Otras posibles opciones terapéuticas serían la extirpación de la zona alopécica y posterior implantación de un injerto.

COMENTARIO

La ATT es una forma de alopecia no cicatricial circunscrita, descrita por primera vez por Sabouraud en 1905. Pese a considerarse “congénita” suele aparecer o ponerse de manifiesto en la infancia de forma completa o con presencia de finos vellos, en las proximidades de la línea de implantación pilosa fronto-temporal.

Puede ser unilateral o menos frecuentemente bilateral y al igual que en nuestro caso puede afectar a familias como un rasgo paradominante. Si bien se ha descrito asociada a otras entidades clínicas como S. de Down, Síndrome LEONARD y epilepsia no se ha demostrado su relación.

Su diagnóstico es eminentemente clínico y es importante diferenciarlo de la alopecia areata principalmente en la que aparecen áreas alopécicas en modo de parches redondeados aislados que pueden coalescer, sin alteraciones en el cuero cabelludo y con los patognomónicos pelos "en signo de exclamación". Así como de otras causas de pérdida de pelo: tricotilomanía, la aplasia cutis, liquen plano pilar, tiña del cuero cabelludo, hipotricosis simple, etc.

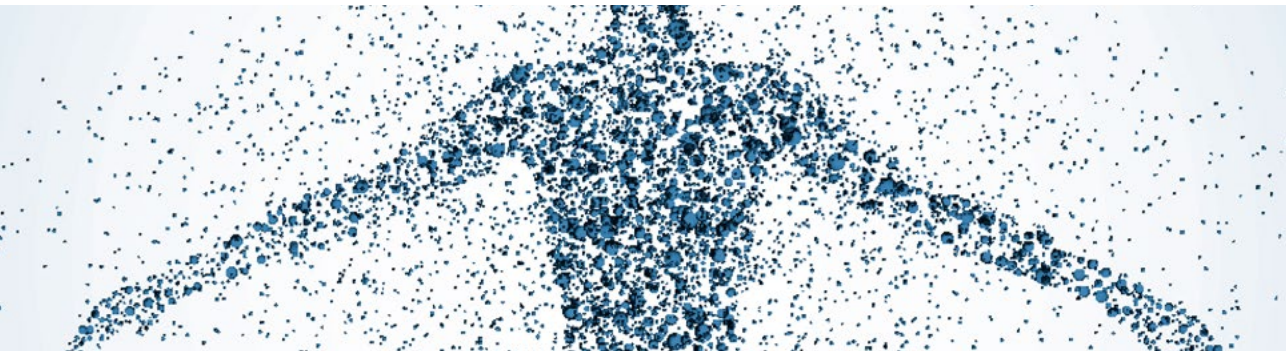
Se trata de una entidad poco frecuente pero que hay que conocer para poder diagnosticar y evitar tratamientos poco útiles y nada necesarios.





CASO 15

PLACAS BLANQUECINAS TRANSITORIAS EN PALMAS



Sección:

Miscelánea

Autores:

Cristina Gómez, Marta Mendieta,
Valentín de Benito, Olatz Lasa



ANAMNESIS Y EXPLORACIÓN FÍSICA

Caso 1.

Mujer de 20 años, sin antecedentes de interés, que consulta por lesiones queratósicas en palmas. La paciente refiere que las lesiones aparecen al de pocos minutos de sumergir las manos en agua y se resuelven de manera espontánea en poco tiempo. Este cuadro se repite desde hace unos meses y aunque es asintomático ha motivado la consulta. Niega antecedentes familiares de lesiones similares. Se realiza una prueba de inmersión en agua de una mano observando al cabo de unos minutos, en la palma izquierda una placa formada por pápulas hiperqueratósicas confluentes, blanquecinas de aspecto macerado (fig. 1). En los periodos interbrote el paciente no presenta alteraciones.

Caso 2.

Varón de 24 años sin antecedentes de interés que refiere la presencia desde hace 2 meses de lesiones hiperqueratósicas en palmas, con aspecto arrugado de la piel en dicha localización tras el contacto mantenido durante unos pocos minutos con el agua y que se resuelve de forma espontánea en aproximadamente 10 minutos. Tras la realización de una prueba de provocación, introduciendo las manos en agua durante 5 minutos de forma mantenida, se objetiva en ambas manos un engrosamiento de la piel palmar y área interdigital con aspecto húmedo y blanquecino (fig.2). Entre episodio y episodio la piel de ambas palmas no presenta ninguna lesión.



DIAGNÓSTICO

Queratodermia acuagénica.

TRATAMIENTO

En ambos casos de pautó tratamiento con cloruro de aluminio hexahidratado al 20% en excipiente alcohólico por las noches a diario durante 10 días y posteriormente 2 aplicaciones semanales de mantenimiento.

EVOLUCIÓN

Ambos pacientes presentaron mejoría de la clínica y únicamente precisan de 2 aplicaciones semanales del cloruro de aluminio para un buen control de las lesiones.



Figura 1. Placa formada por pápulas hiperqueratósicas confluentes, blanquecinas de aspecto macerado.

COMENTARIO

La queratodermia acuagénica es una variante de queratodermia que se caracteriza por la aparición de una queratodermia transitoria en palmas o plantas al contacto con agua^{1,2}. La mayoría de casos descritos son adquiridos e idiopáticos si bien se han documentado casos aislados hereditarios y también asociados a inhibidores de la ciclooxigenasa-2^{1,3,4}.

Se presenta como lesiones en palmas o plantas consistentes en pápulas blanquecinas o translúcidas, confluentes con depresión central. El cuadro puede ser asintomático o cursar con prurito, dolor, hormigueo, quemazón o tirantez². Las lesiones aparecen a los minutos del contacto con el agua y desaparecen al de poco tiempo. Este signo es patognomónico y se conoce como signo de “las manos en balde”⁵. Cuando se realiza biopsia, los hallazgos más frecuentes son la dilatación de los acrosinríngeos y la hiperqueratosis ortoqueratósica². La mayoría de casos son autorresolutivos pero el curso se puede acortar con sales de aluminio o vaselina salicílica al 20%^{2,3}. Otras posibilidades terapéuticas son: la toxina botulínica⁶, el sulfato de zinc y la eritromicina⁴.



Figura 2. Engrosamiento de la piel palmar y área interdigital con aspecto húmedo y blanquecino

 **BIBLIOGRAFÍA**

1. English J, McCollough ML. Transient reactive papulotranslucent acrokeratoderma. *J Am Acad Dermatol.* 1996;34 (4): 686-7.
2. Pastor MA, González L, Kilmurray L, Bautista P, López A, Puig AM. Queratodermia acuagénica: tres nuevos casos y revisión de la literatura. *Actas Dermosifiliogr* 2008; 99: 399-406.
3. Saray Y, Seçkin D. Familiar aquagenic acrokeratoderma: case reports and review of the literature. *Int J Dermatol.* 2005; 44: 906-9.
4. Vildósola S, Ugalde A. Queratodermia acuagénica inducida por celecoxib. *Actas Dermosifiliogr.* 2005; 96: 537-9.
5. Yan AC, Sumaira ZA, Alms WJ, James WD, Heymann WR, Paller AS et al. Aquagenic palmoplantar keratoderma. *J Am Acad Dermatol.* 2001; 44: 696-9.
6. Diba VC, Cormack GC, Burrows NP. Botulinum toxin is helpful in aquagenic palmoplantar keratoderma. *Br J Dermatol* 2005; 152: 394-5.



CASO 16

LESIONES HIPERQUERATÓICAS CON DISTRIBUCIÓN METAMÉRICA



Sección:

Miscelánea

Autores:

Goretti Lacruz Ausín, Sonia de la Fuente Meira,
Tamara Gracia Cazaña, Jane Pastushenko

Supervisión:

M^º Pilar Grasa Jordán

ANAMNESIS

Niño de 6 años con antecedentes patológicos de dermatitis atópica, acudió a la consulta de Dermatología remitido por su pediatra por lesiones hiperqueratósicas aplanadas anulares de distribución metamérica con extensión progresiva en tronco y abdomen izquierdo de 2 años de evolución. Las lesiones eran asintomáticas.

EXPLORACIÓN FÍSICA

A la exploración presentaba lesiones con distribución lineal, siguiendo un patrón metamérico, en tronco y abdomen izquierdo. La lesión elemental era una zona atrófica eritematosa central delimitada por un borde hiperqueratósico hiperpigmentado periférico. Las lesiones no estaban infiltradas. El resto de la exploración física fue normal.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Se realizó biopsia cutánea y el examen histológico mostró epitelio con hiperqueratosis y zonas de columnas paraqueratósicas, correspondiente a la lamela corneide. La epidermis subyacente presentaba vacuolización de la capa basal.

DIAGNÓSTICO

Poroqueratosis lineal.

TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN

Se administró tratamiento con ácido retinoico tópico al 0,025% dos veces al día. En el seguimiento al cabo de 5 meses presentó leve mejoría de las lesiones.



Figura 1. Lesiones de distribución lineal en tronco y abdomen izquierdo.

COMENTARIO

Las poroqueratosis son un grupo de trastornos de la queratinización que histológicamente comparten la presencia de la laminilla corneíde, una columna de paraqueratosis bien delimitada, característica aunque no patognomónica de la enfermedad (también puede encontrarse en queratosis seborreicas, queratosis actínicas, carcinoma espinocelular...). La capa granulosa está ausente debajo de la laminilla corneíde y se observan células disqueratóticas y queratinocitos vacuolados

En contraste con otras variantes de poroqueratosis en las cuales se ha descrito un patrón de herencia autosómico dominante (poroqueratosis de Mibelli, poroqueratosis actínica superficial diseminada y poroqueratosis palmo-plantar diseminada), la etiología de la poroqueratosis lineal es desconocida, si bien se acepta que se debe a una proliferación clonal en la epidermis determinada genéticamente. Esta forma de poroqueratosis lineal se considera un mosaicismo de la poroqueratosis clásica. Es una forma habitualmente esporádica que se manifiesta en el nacimiento o en la adolescencia en forma de placas anulares y queratóticas unilaterales asintomáticas generalmente en extremidades siguiendo las líneas de Blaschko.

Las lesiones pueden coalescer en placas de mayor tamaño con atrofia central y bordes sobreelevados. El riesgo de transformación maligna de las lesiones es la principal complicación (generalmente hacia un carcinoma epidermoide¹, en menor medida, a un carcinoma basocelular y enfermedad de Bowen) en un rango que oscila entre el 7,5 y el 19% ² de los casos. Las lesiones que presentan mayor riesgo de malignización son aquellas de larga evolución y mayor extensión. Se ha sugerido que la pérdida alélica o una sobreexpresión del gen supresor tumoral p53 detectadas en la PQ lineal podrían justificar este mayor riesgo de transformación neoplásica³. Por este motivo la PL debería ser descartada cuanto antes ante cualquier caso de dermatosis lineal de la infancia, si bien también se han descrito casos aislados en adultos.

Su diagnóstico diferencial incluye el nevus epidérmico verrucoso inflamatorio lineal, el liquen estriado, la incontinencia pigmenti, las variantes lineales de liquen plano o de la enfermedad de Darier. ⁴

Se han descrito varias posibilidades terapéuticas para la PQL: crema de 5-fluoracilo⁵, ácido salicílico, ácido retinoico, calcipotriol y tacalcitol, imiquimod⁶ crioterapia, dermabrasión y láser CO2. Sin embargo, ninguna de estas modalidades se ha mostrado muy eficaz,

En conclusión, la PL es una variante infrecuente de poroqueratosis, la cual se asocia con la aparición de neoplasias cutáneas por lo que debería ser siempre considerada en pacientes con dermatosis de distribución lineal.

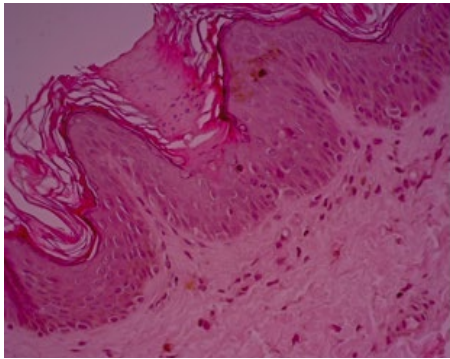


Figura 2. Imagen histológica teñida con hematoxilina-eosina. Presencia de lamela corneida y vacuolización de capa basal.

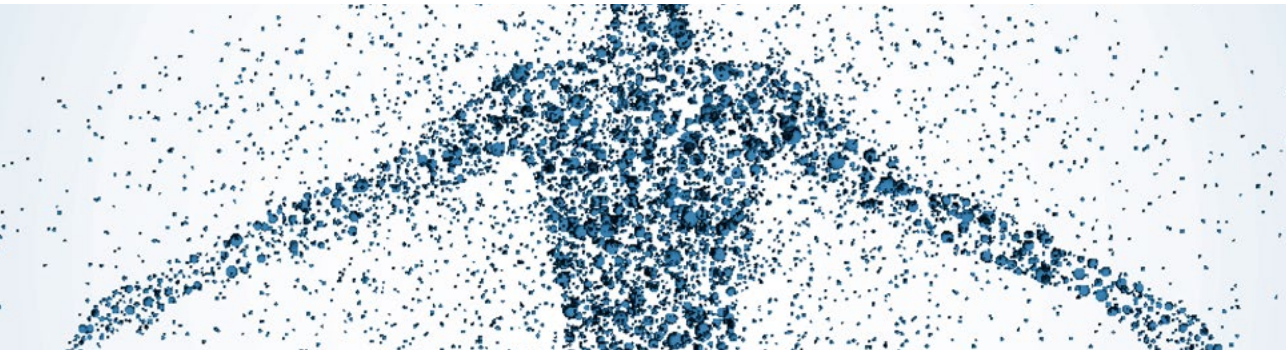
BIBLIOGRAFÍA

1. Lozinski AZ, Fisher BK, Walter JB, Fitzpatrick PJ. Metastatic squamous cell carcinoma in linear porokeratosis of Mibelli. *J Am Acad Dermatol* 1987; 16:448-51).
2. Palit A, Inamadar AC, Yelikar BR. Unilateral linear annular lesions in a child. *Pediatr Dermatol* 2004; 21:628-3
3. Happle R. Cancer proneness of linear porokeratosis may be explained by allelic loss. *Dermatology* 1997; 195:20-5.
4. Kaur S, Thami GP, Mohan H, Kanwar AJ. Co-existence of variants of porokeratosis: a case report and a review of the literature. *J Dermatol* 2002; 29:305-9).
5. Shelley WB, Shelley ED. Disseminated superficial porokeratosis: rapid therapeutic response to 5-fluorouracil. *Cutis* 1983; 32:139.
6. Argawal S, Berth-Jones J. Porokeratosis of Mibelli: succesful treatment with 5% Imiquimod cream. *Br J Dermatol* 2002; 146:338).



CASO 17

PÁPULAS DE DISPOSICIÓN LINEAL EN LOS DEDOS DE LA MANO



Sección:

Miscelánea

Autores:

Nancy Rivas Tolosa, Rebeca Alcalá García,
Sabrina Kindem Gómez, Beatriz Llombart Cussac



ANAMNESIS

Mujer de 65 años con lesiones congénitas asintomáticas localizadas en la mano izquierda, que durante la infancia habían sido tratadas con crioterapia al ser diagnosticadas como verrugas víricas y que no se resolvieron totalmente.



EXPLORACIÓN FÍSICA

A la exploración física se observaron pápulas que confluían formando placas, dispuestas de manera lineal y que comprometían el dorso y parcialmente la cara lateral del tercer, cuarto y quinto dedos de la mano izquierda. Las lesiones presentaban una apariencia folicular e hiperqueratósica (Fig. 1A).



PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Se realizó una biopsia para el estudio histológico. Mediante la tinción de hematoxilina-eosina (Figs. 2A y 2B), se observó una columna compacta de células paraqueratósicas en el estrato córneo ortoqueratósico circundante (lamela cornoide), con ausencia de la capa granulosa en su base, presencia de células disqueratósicas y entre las lamelas un patrón epidérmico psoriasiforme, hallazgos compatibles con poroqueratosis.



DIAGNÓSTICO

Poroqueratosis Lineal.

TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN

Teniendo en cuenta la falta de respuesta a la crioterapia realizada previamente, se decidió realizar tratamiento con láser de CO₂ y con el primer ciclo se observó resolución parcial de las lesiones (Fig. 1B).

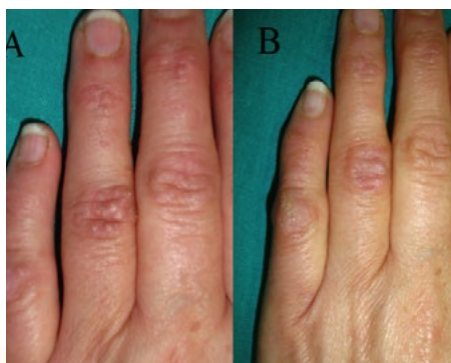


Figura 1A. Pápulas hiperqueratóticas de apariencia folicular que confluyen formando placas dispuestas de manera lineal en el dorso y parcialmente en la cara lateral del tercer, cuarto y quinto dedos de la mano izquierda.

Figura 1B. Respuesta parcial de las lesiones tras un ciclo con láser de CO₂.

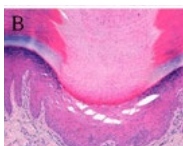
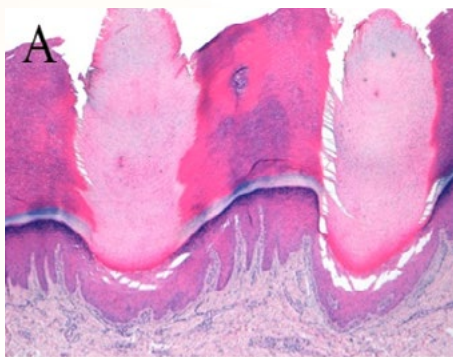


Figura 2A. Histopatología característica de la poroqueratosis mostrando dos lamelas cornoides en el estrato córneo y entre ellas el patrón psoriasiforme.

Figura 2B. Detalle de la ausencia de la capa granulosa en la base de la columna paraqueratótica.



COMENTARIO

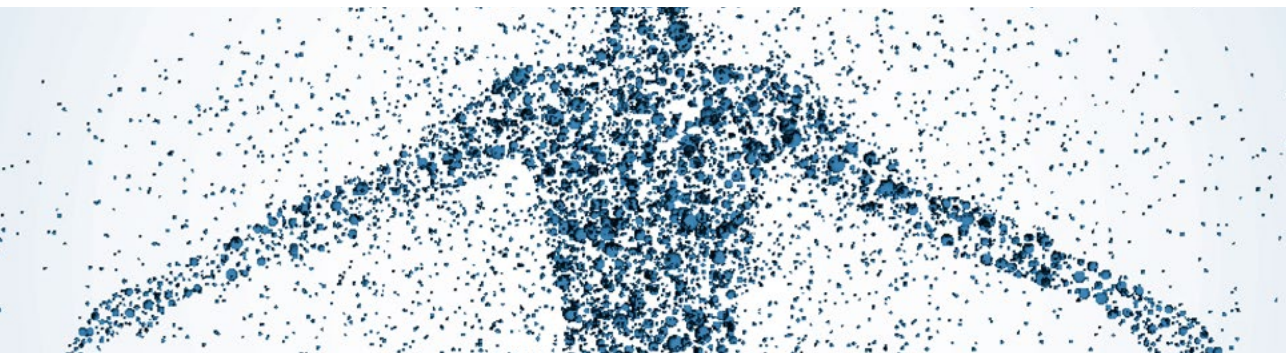
La poroqueratosis lineal forma parte de un grupo de entidades clínicas que cursan con alteraciones de la queratinización y cuya característica histopatológica primordial es la presencia de la lamela corneide. La etiología se desconoce pero la aparición de paraqueratosis y disqueratosis sugieren la existencia de un clon anormal de queratinocitos que a su vez poseen sobreexpresión de la proteína p53. Las lesiones, que usualmente son pápulas o placas hiperqueratósicas, son congénitas, pueden aparecer en cualquier región corporal y tienen un mayor predominio en el sexo femenino. El diagnóstico reside en la conjunción de las características clínicas y los hallazgos histológicos descritos. Sin embargo, la clínica e incluso la historia natural de la enfermedad pueden ser similares a otras patologías tales como las verrugas víricas, el nevus epidérmico verrugoso lineal y el nevus poroqueratósico ecrico. La importancia de hacer el diagnóstico preciso, radica en que las poroqueratosis presentan un riesgo de transformación maligna que oscila entre el 7.5% y el 11%, y de todas las variantes (clásica, actínica superficial diseminada, lineal, palmo plantar diseminada y punctata), la poroqueratosis lineal tiene la mayor incidencia de transformación a carcinoma epidermoide, enfermedad de Bowen o carcinoma basocelular.





CASO 18

PUSTULOSIS PALMOPLANTAR Y DOLOR ARTICULAR



Sección:

Miscelánea

Autores:

Elena Conde, Celia Horcajada, Belén Lozano,
María Dolores Mendoza, Ofelia Baniandrés

ANAMNESIS

Se trata de una mujer de 59 años de edad, fumadora, con dislipemia en tratamiento, sin otros antecedentes de interés. Acude a nuestra consulta por lesiones en palmas y plantas de una semana de evolución. Refiere inicio de dolor articular a nivel torácico, que se agudiza a la palpación de la articulación esterno-clavicular. No cuenta fiebre, malestar general ni otra clínica sistémica asociada.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Presenta pústulas en palmas y plantas, algunas confluentes en lagos de pus. Lesiones puntuales en dorso de dedos. En plantas presenta pústulas secas sobre leve eritema, de límite neto en arco plantar y lateral de pie (figura 1). Ausencia de afectación ungueal. No lesiones en resto del tegumento.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Se realiza biopsia con sacabocados y el estudio histológico muestra una epidermis acantósica, con granulosa de grosor variable, con una pústula intraepidérmica con acúmulo de polinucleares y fibrina. En dermis, discreto infiltrado linfocitario. El cultivo de una lesión pustulosa resulta estéril. Se realiza analítica sanguínea, que no muestra alteraciones. El factor reumatoide es negativo. Se solicita interconsulta a reumatología. Se realiza radiografía de parrilla costal, esternón y rodilla derecha, en las que no se identifican alteraciones. En el estudio óseo completo mediante gammagrafía, se evidencia una captación incrementada a nivel de la articulación manubrio-esternal (figura 2).

DIAGNÓSTICO

Síndrome SAPHO (Pustulosis palmoplantar y osteítis esternoclavicular).

TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN

Se inicia tratamiento una vez al día con clobetasol crema y acitretino diario alternando 10 mg y 25 mg. A los 3 meses, debido a mal control de la clínica cutánea, se sube la dosis de acitretino a 25 y 35 mg días alternos, con mejoría de las lesiones.



Figura 1. Pustulosis plantar.

COMENTARIO

El síndrome SAPHO fue descrito por Chamot et al¹ en 1987. Este acrónimo recoge las manifestaciones osteoarticulares y dermatológicas que se pueden encontrar conjuntamente en estos pacientes: sinovitis, acné, pustulosis, hiperostosis y osteítis.² Típicamente la afectación osteoarticular se localiza en la pared torácica anterior y se presenta con dolor e hinchazón.^{3,4} Se desconoce la etiología y la prevalencia real del síndrome.^{2,4}

El diagnóstico del síndrome SAPHO se basa en la exclusión de artritis y osteomielitis infecciosas, y en la presencia de al menos uno de los cuatro criterios diagnósticos propuestos por Benhamou et al⁵:

1) acné severo con manifestaciones osteoarticulares, 2) pustulosis palmoplantar con manifestaciones articulares, 3) hiperostosis con o sin clínica cutánea y 4) osteomielitis multifocal recurrente crónica con afectación esquelética axial o periférica, con o sin afectación cutánea. Las erupciones neutrofilicas, tales como la pustulosis palmoplantar, hidradenitis supurativa, acné conglobata y acné fulminans, son los hallazgos cutáneos más frecuentes.² La realización de pruebas de imagen (radiografía, gammagrafía, tomografía computerizada) pueden resultar muy útil en el diagnóstico.⁴ Entre otros tratamientos, se ha descrito el control de la clínica cutánea con retinoides orales⁶, como es el caso de nuestro paciente. Como conclusión, en nuestro caso, tras descartar etiología infecciosa, la asociación de pustulosis palmoplantar con osteitis esternoclavicular permitió el diagnóstico de síndrome SAPHO.

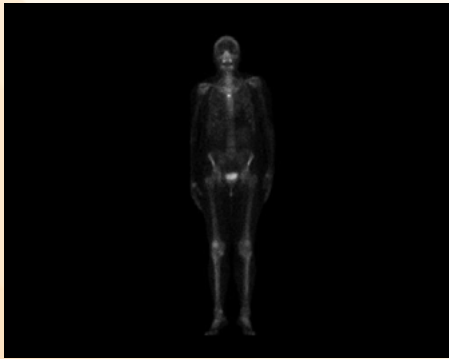


Figura 2. Gammagrafía ósea con tecnecio 99. Proyección anterior del cuerpo entero donde se observa hiper captación a nivel de la articulación esternoclavicular.



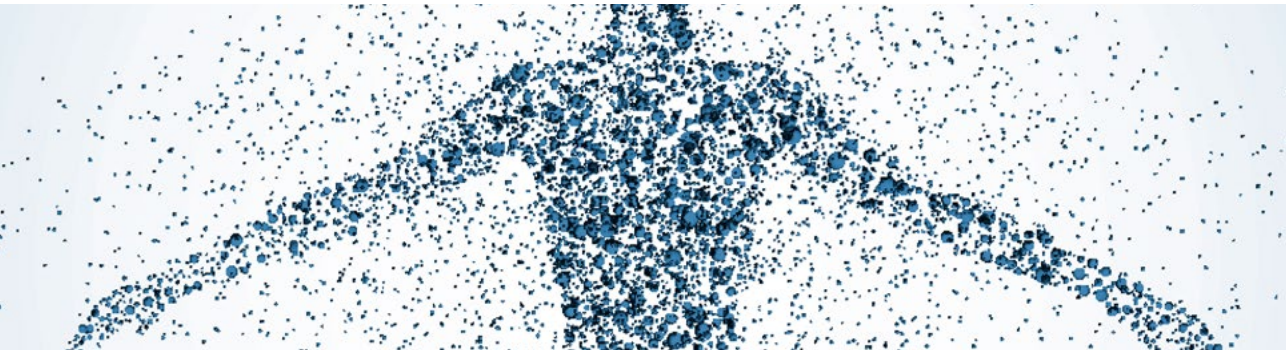
BIBLIOGRAFÍA

1. Chamot AM, Benhamou CL, Kahn MF, Beranek L, Kaplan G, Prost A. Acne-pustulosis- hyperostosis-osteitis syndrome. Results of a national survey. 85 cases. *Rev Rhum Mal Osteoartic.* 1987;54:187-196.
2. Zhao Z, Li Y, Zhao H, Li H. Synovitis, acne, pustulosis, hyperostosis and osteitis (SAPHO) syndrome with review of the relevant published work. *J Dermatol.* 2011;38:155-159.
3. Poindexter G, Martinez S, Roubey RAS, Goldsmith LA. Synovitis-acne-pustulosis hyperostosis- osteitis syndrome: A dermatologist's diagnostic dilemma. *J Am Acad Dermatol.* 2008;59:S53-S54.
4. Sallés M, Olivé A, Perez-Andres R, Holgado S, Mateo L, Riera E, et al. The SAPHO syndrome: a clinical and imaging study. *Clin Rheumatol.* 2011;30:245-9
5. Benhamou C, Chamot AM, Kahn MF. Synovitis-acne-pustulosis-hyperostosisosteitis (SAPHO) syndrome. *Ann Dermatol Venereol.* 1988;115:613-8.
6. Galadari H, Bishop AG, Venna SS, Sultan E, Do D, Zeltser R. Synovitis, acne, pustulosis, hyperostosis, and osteitis syndrome treated with a combination of isotretinoin and pamidronate. *J Am Acad Dermatol.* 2009;61:123-5.



CASO 19

NÓDULO EN EL DORSO DEL PIE DE UN DEPORTISTA



Sección:

Miscelánea

Autores:

Laura Francés Rodríguez, María Leiva Salinas,
Pilar Soro Martínez, José Carlos Pascual Ramírez

ANAMNESIS

Varón de 36 años de edad, sin antecedentes personales ni familiares de interés. Presentaba desde hacía unos cuatro años un nódulo que había aumentado de manera lenta y progresiva de tamaño, en el dorso del pie derecho. Negaba antecedentes de trauma, picaduras, rascado, dolor articular, o episodios de inflamación o supuración de material purulento en dicha localización. Refería que trabajaba como guardia de seguridad y que jugaba al fútbol de manera habitual en su tiempo libre, por lo que llevaba frecuentemente botas de seguridad y calzado deportivo. Al principio el nódulo era asintomático, pero actualmente le producía dolor por compresión y roce con las botas de trabajo, por lo que había decidido consultar.

EXPLORACIÓN FÍSICA

A la exploración se observaba una lesión sobrelevada en el dorso del pie derecho, de unos 3 cm de diámetro. Se trataba de un nódulo del color de la piel normal sobre el tendón extensor del primer dedo que presentaba ligera liquenificación suprayacente, y que era bien delimitado, no inflamatorio y de consistencia dura. A la movilización se constató que no estaba adherido a tejidos profundos (figura 1).

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

La palpación y la exploración física de la articulación revelaron que la lesión era un nódulo dérmico bien circunscrito, por lo que se descartó afectación muscular o articular asociadas y se decidió extirparla.

El estudio histológico de la pieza quirúrgica a pequeño aumento mostró un engrosamiento dérmico excesivo con respecto a la zona anatómica (simulando el grosor de la piel de la espalda). A mayor detalle, se observó una epidermis con hiperqueratosis ortoqueratósica, acantosis y papilomatosis.

En dermis reticular destacaba un aumento importante de haces de colágeno engrosados sin atipia citológica ni arquitectural y sin depósitos de mucina. Se observaba un discreto infiltrado inflamatorio linfocitario perivascular acompañante (figura 2).



Figura 1. Nódulo en el dorso del pie derecho sobre el tendón extensor.



DIAGNÓSTICO

Nódulo del atleta.



TRATAMIENTO

Se optó por la extirpación quirúrgica del nódulo bajo anestesia local.



EVOLUCIÓN

La herida quirúrgica ha evolucionado satisfactoriamente, con buena cicatrización, sin dehiscencia y sin signos de inflamación. No se ha producido recidiva de la lesión tras tres meses de seguimiento.



COMENTARIO

El término “nódulo del atleta” fue utilizado por primera vez por Cohen en 1990 para describir las lesiones benignas que aparecían en deportistas por presión o trauma repetido en determinadas zonas. Se trata de nódulos asintomáticos del color de la piel normal de hasta unos 4 cm de diámetro, frecuentemente simétricos. Dependiendo de la actividad desarrollada, los nódulos del atleta han recibido diferentes nombres: “knuckle pads” sobre las articulaciones metacarpofalángicas de los boxeadores, “nódulo del surfista” sobre la articulación metatarsal y la cara dorsal de los pies, y “nike nodule” o “running nodule” en los corredores sobre los maléolos y el dorso de los pies. Todos ellos comparten unas características histopatológicas comunes con hiperqueratosis ortoqueratósica, acantosis epidérmica, y engrosamiento importante de la dermis reticular con proliferación de fibras colágenas sin atipia citológica ni otros criterios de malignidad. El diagnóstico diferencial se debe plantear con los “clavos” simples, la cicatrización hipertrófica, las verrugas víricas, el granuloma anular subcutáneo, el dermatofibroma, el nódulo reumatoide y los nódulos de Heberden. Aunque se han descrito casos de involución de los nódulos tras la evitación de la actividad física desencadenante, la mayoría de las lesiones tienden a ser persistentes y requerir tratamiento. La opción terapéutica de elección es la extirpación quirúrgica que suele ser curativa en la mayoría de los pacientes, pero también se pueden considerar en algunos casos más leves los queratolíticos y los corticoides tópicos.

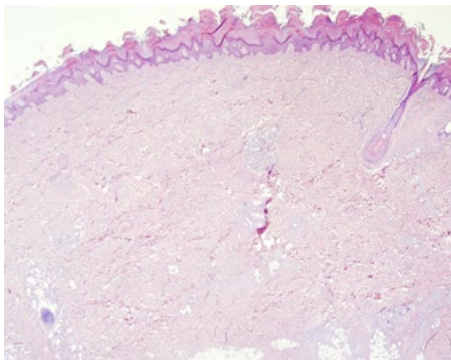


Figura 2. Hiperqueratosis ortoqueratósica con acantosis y papilomatosis. En dermis profunda se puede observar un infiltrado denso de colágeno engrosado (HE x 1.25).

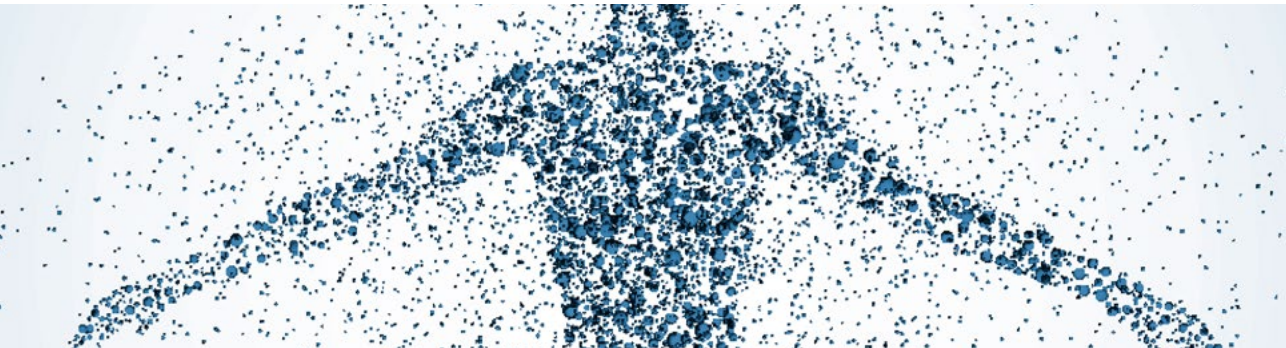
BIBLIOGRAFÍA

1. Fang SH, Ioffreda MD, Miller JJ, Helm KF, Billingsley EM. Bilateral symmetrical nodules on the feet. Arch Dermatol. 2007;143:417-22.
2. Uchiyama M, Tsuboi R, Mitsuhashi Y. Athlete's nodule. J Dermatol. 2009; 36:608-11.



CASO 20

LESIONES DESCAMATIVAS E HIPERQUERATOSIS UNGUEAL EN VARÓN DE 45 AÑOS



Sección:

Miscelánea

Autores:

Paula Molés, Miquel Armengot,
Beatriz Rodrigo, Esther Quecedo

ANAMNESIS

Varón de 45 años, casado con una hija, cocinero de profesión en paro en el momento de la consulta. Como único antecedente médico refiere ser diabético insulino dependiente de 2 años de evolución y fumador. Acude a la consulta por un cuadro caracterizado por placas plantares hiperqueratósicas con hiperqueratosis ungueal en manos y pies de seis meses de evolución. Refería, además, artralgias intermitentes de ambas rodillas. El paciente negaba haber presentado conjuntivitis u otros síntomas asociados.

EXPLORACIÓN FÍSICA

En la exploración, se apreciaban lesiones maculo-papulares eritematosas y descamativas, bien delimitadas, sólo a nivel plantar, con engrosamiento ungueal en manos y más llamativo en pies (Fig 1). Se observó además, hiperqueratosis en comisuras labiales y a nivel genital, lesiones eczematosas sobreinfectadas que le ocasionaban una parafimosis. No presentaba signos de artritis en la primera consulta, pero sí se constató artritis en controles posteriores.



Figura 1. Lesiones plantares maculo-papulares eritematosas y descamativas. Engrosamiento ungueal en pies.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Se completó el estudio con una analítica general incluyendo serología para VIH y el antígeno de histocompatibilidad HLA-B27, en la que destacaba elevación de parámetros inflamatorios (VSG 120 mm/hr), y mal control de la diabetes (HbA1C 11.7%). La serología VIH resultó positiva (siendo confirmado en una segunda analítica) así como el antígeno HLA-B27. Los anticuerpos anti-treponema fueron negativos. Se obtuvieron cultivos uretral (resultando negativo para Gonococo y Chlamydia) y micológico ungueal que también fue negativo.

DIAGNÓSTICO

Síndrome de Reiter asociado a infección por VIH.

TRATAMIENTO

Se inició tratamiento queratolítico con acitretino 35 mg/día y terapia antirretroviral (efavirenz, emtricitabina y tenofovir) por parte del servicio de enfermedades infecciosas.

EVOLUCIÓN

Después de un mes de tratamiento, las lesiones plantares habían desaparecido y presentaba mejoría espectacular de las lesiones ungueales (Fig. 2), sin evidencia de efectos secundarios tanto del tratamiento dermatológico como antiviral.



COMENTARIO

El síndrome de Reiter es una entidad de causa desconocida que consta de un conjunto de síntomas, entre los cuales destacan la asociación de lesiones cutáneo-mucosas con uretritis, artritis y/o conjuntivitis. Es más frecuente en hombres jóvenes con HLA-B27 positivo y algunos estudios, describen mayor incidencia en infectados por el VIH. En estas dos situaciones, puede evolucionar de manera agresiva y resistente al tratamiento. Los factores precipitantes suelen ser infecciones genitourinarias o gastrointestinales. El tiempo de latencia de las manifestaciones típicas de síndrome de Reiter es variable, pudiendo no objetivarse todos los síntomas clásicos en el momento del diagnóstico. En casos de síndrome de Reiter asociado a VIH, el tratamiento de elección son los antiretrovirales, combinados o no con fármacos para el control sintomático. Por ejemplo, AINES, corticoides sistémicos, metotrexato o ciclosporina¹. En este caso, se optó por acitretino por ser de elección en las hiperqueratosis palmoplantares, además de carecer de efecto inmunosupresor. Hasta este momento, a pesar de tener factores de riesgo para una evolución tórpida y refractaria al tratamiento, el paciente ha evolucionado de forma favorable.



Figura 2. Hiperqueratosis ortoqueratósica con acantosis y papilomatosis. En dermis profunda se puede observar un infiltrado denso de colágeno engrosado (HE x 1.25).

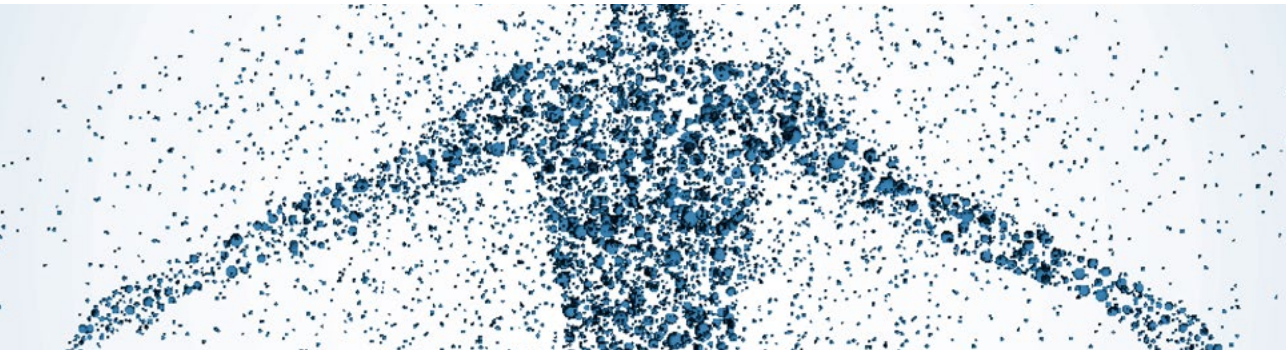
 **BIBLIOGRAFÍA**

1. González-Beato M, Leconda M, Monteagudo I, Lázaro P: Síndrome de Reiter. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. *Actas Dermosifiliogr* 1999;90:479-486.
2. Romani J, Puig L, Baselga E, De Moragas JM: Reiter's syndrome-like pattern in AIDS associated psoriasiform dermatitis. Departamento de Dermatología, Hospital de la Santa Creu i Sant Pau, Barcelona, España.
3. Riccio A, Farinaro C, Maisto G, Natale D, Pronesti G: A case of Reiter syndrome in HIV infection. Secondo Policlinico-Cattedra di Metodologia Clinica, Università degli Studi di Napoli.



CASO 21

DEPRESIÓN BILATERAL EN BANDA DE AMBOS MUSLOS



Sección:

Miscelánea

Autor:

Rebeca Bella Navarro

Colaboradores:

Zaira M^º Pellicer Oliver, María Gavrilova

Supervisión:

Vicent Alonso Usero

 **ANAMNESIS**

Mujer de 40 años de edad, sin antecedentes médicos de interés, que acude a la consulta de Dermatología por la presencia de una zona de depresión bilateral de la cara anterior de ambos muslos, de evolución lenta y progresiva desde su aparición, asintomática, de unos 6 meses de evolución. No presenta sintomatología sistémica asociada al cuadro cutáneo, salvo ligera sensación de pesadez en extremidades inferiores intermitente. Como único factor a destacar, la paciente es administrativa en un edificio considerado de “alta tecnología”, con mejoría del proceso patológico en los meses de descanso estival y posterior reaparición con la reanudación de la jornada laboral.

 **EXPLORACIÓN FÍSICA**

A la exploración destaca la presencia de una zona de atrofia del tejido celular subcutáneo localizada en el lado anterolateral de ambos muslos, aproximadamente a 72 centímetros sobre el suelo, en forma de depresión en banda (fig. 1).

No antecedentes traumáticos previos, patología local ni inyección de fármacos intramusculares.

 **PRUEBAS COMPLEMENTARIAS**

El estudio histológico mostró una disminución de la cantidad de tejido celular subcutáneo en la muestra con un aumento de los tractos fibrosos en el tejido adiposo y con escaso componente inflamatorio asociado, sin otras lesiones en la epidermis suprayacente.

En la ecografía de la zona afecta, a nivel del tercio distal, en región suprapatelar, se objetiva una pérdida-ausencia de tejido celular subcutáneo de forma bilateral, hallazgos compatibles con el diagnóstico de lipoatrofia semicircular (fig. 1).

DIAGNÓSTICO

Lipoatrofia semicircular bilateral.

TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN

Esta entidad carece de tratamiento específico y tiende a la resolución espontánea en un tiempo variable de entre 9 meses y 4 años. Nuestra paciente permanece estable, tras 3 años de seguimiento, sin aumento pero sin resolución de la banda atrófica.

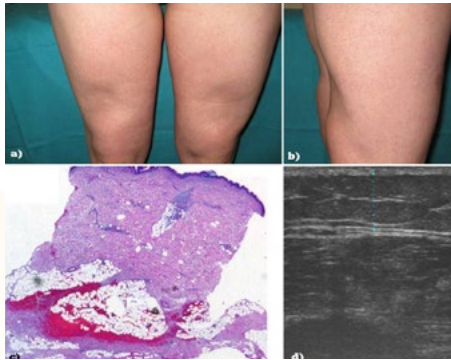


Figura 1. a y b) Depresión bilateral en banda de la cara anterior de ambos muslos; c) H-E (4x) que muestra una disminución de la cantidad de tejido celular subcutáneo con un aumento de los tractos fibrosos en el tejido adiposo y con escaso componente inflamatorio asociado; d) Imagen ecográfica que objetiva una pérdida-ausencia de tejido celular subcutáneo de forma bilateral.

COMENTARIO

El Síndrome de lipoatrofia semicircular (LS) es una dermatosis poco frecuente que se caracteriza clínicamente por la presencia de una depresión semicircular sobre la cara anterolateral de los muslos debida a la atrofia del tejido adiposo situado en el tejido celular subcutáneo sin la presencia de un proceso inflamatorio previo o la inyección de fármacos intramusculares en la zona¹.

Afecta típicamente a mujeres con edades en torno a los 30 años, por lo general apareciendo en pocas semanas, pero con un ritmo de desaparición mucho más lento, con resolución espontánea en unos meses o años más tarde² sin apenas sintomatología acompañante. La etiología del LS es desconocida y probablemente multifactorial, siendo la hipótesis más aceptada hasta el momento actual la que relaciona la aparición de la clínica con microtraumatismos repetidos sobre el área afecta³. Aunque el diagnóstico es eminentemente clínico, podemos apoyarnos en la biopsia de la lesión y sobre todo en el estudio ecográfico del tejido adiposo superficial. Su diagnóstico diferencial debe establecerse entre otras formas de lipoatrofias localizadas tales como la lipoatrofia anular o la lipoatrofia centrífuga, entre otras⁴ y descartar otras posibles causas de atrofia secundaria a lesiones (como en el lupus, entre otros).

Característica clínica	Lipoatrofia semicircular	Lipoatrofia anular	Lipoatrofia centrífuga	Panatrofia de Gowers
Edad y sexo	30-40 mujeres	40-70 mujeres	Niños menores de 5 años	Pre-adolescentes
Ubicación	Muslos	Extremidades superiores e inferiores	Abdomen/región inguinal	Tronco y parte proximal de las extremidades
Distribución	Bilateral	Unilateral	-	Generalizada
Resolución	Espontánea tras cesar exposición	No	13 años aprox.	-
Asociación	En estudio	Artralgias, miopatías, neuralgias, edemas distales	Adenopatía regional, eritema inflamatorio perilesional	LES, Sjögren, DBT, nefritis, ED, LEA, atrofodermias
Pigmentación	No	Si	-	No

Figura 2. Tabla de diagnóstico diferencial con otras lipoatrofias localizadas.

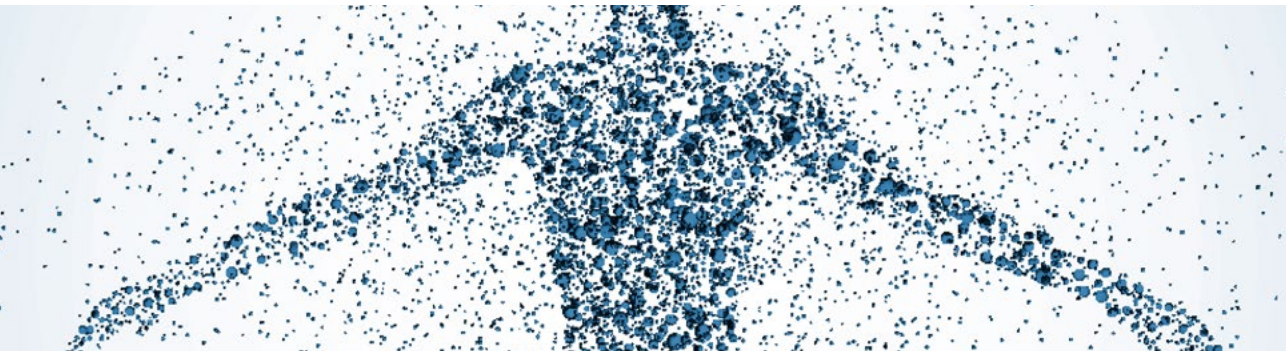
 **BIBLIOGRAFÍA**

1. Nagore E, Sanchez Motilla JM, Rodríguez Serna M, Vilalte JJ, aliaga A. Lipoathopia semicircularis- entraumatic paniculitis: report of seven cases and review of the literatura. J Am Acad Dermatol, 1998; 39: 879-881.
2. F. Rongioletti, MD, and A. Rebora, MD. Annular and semicircular lipoatrophies: Report of three cases and review of the literature. J Am Acad Dermatol 1989; 20: 433-6.
3. Pañella H et al. Lipoatrofia semicircular: un nuevo trastorno de salud relacionado con el trabajo. Gac Sanit. 2008; 22: 73-5.
4. G. Cruceta. Síndrome de Lipoatrofia Semicircular (LS) relacionado con los Edificios. Disponible en: http://www.segla.net/lipoatrofia_semicircular.htm



CASO 22

PLACAS HIPERQUERATÓICAS ACRALES DE ASPECTO PSORIASIFORME



Sección:

Miscelánea

Autores:

José Manuel de la Torre García,
Raquel Cabrera Fuentes, Elena Baquero Sánchez

Supervisión:

Mercedes Morillo Andújar

 **ANAMNESIS**

Varón de 55 años con antecedentes personales de etilismo y EPOC que acude a consulta por presentar desde hacía dos meses lesiones cutáneas muy pruriginosas en manos, pies, orejas y nariz. Las lesiones se iniciaron a nivel de las manos, para posteriormente extenderse a plantas de pies, pabellones auriculares y región nasal. Un mes atrás había presentado episodio de mal estado general y fiebre, por el que no consultó a su médico de familia. Se recuperó espontáneamente en varios días quedando asintomático pero persistiendo las lesiones cutáneas. Preguntándole por otros antecedentes refería que en alguna ocasión le habían informado de alteraciones a nivel de su perfil bioquímico hepático.

 **EXPLORACIÓN FÍSICA**

El paciente presentaba placas hiperqueratósicas fisuradas en dorso de manos (Fig. 1A), con algunas zonas erosionadas, así como onicomadesis de la mayoría de las uñas. A nivel de pabellones auriculares (Fig. 1B), nariz (Fig. 1C) y dorso de dedos de pies presentaba nuevas áreas hiperqueratósicas con algunas costras aisladas. Era destacable la importante queratodermia plantar (Fig. 1D) que mostraba el paciente. En la espalda presentaba además mínimas lesiones aisladas en formas de placas eritematodescamativas no infiltradas. A la exploración podía evidenciarse también ligera hipertricosis malar. Todas las lesiones salvo las de espalda y pies se encontraban en áreas fotoexpuestas. Además se evidenció la presencia de una masa adenopática dura de aproximadamente 3-4 cm en la región cervical izquierda, adherida a planos profundos y sin dolor a la palpación.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- Se efectuó biopsia cutánea que evidenció únicamente alteraciones tipo dermatitis eczematosa aguda poco específicas.

Se realizó analítica que demostró:

- Aumento de GOT (80 UI/L), GGT (91 UI/L) y Bilirrubina Directa (0.89 mg/dL)
- Neutrofilia ligera
- VSG elevada: 64
- Autoanticuerpos negativos (solicitados por presentar lesiones en áreas fotoexpuestas)
- Serología hepática negativa
- Alfafetoproteína y CEA elevados (solicitados por posibilidad de cuadro paraneoplásico)
- Porfirinas negativas (solicitadas por la presencia de lesiones en áreas fotoexpuestas junto con hipertrichosis malar y sospecha de alteración hepática, para descartar porfiria cutánea).
- Se realizó TAC cervical y toracoabdominal, que constató:
 - Lesión focal hepática sugestiva de metástasis
 - Adenopatías de aspecto metastásico en cadenas ganglionares cervicales, hilio hepático y retroperitoneo, sin identificarse la lesión primaria.
- Enfisema pulmonar.
- Ingresó en Medicina Interna para completar estudios
- Fibroscopia, microcirugía endolaríngea y cervicotomía que evidenciaron queratosis de cuerdas vocales sin displasia y metástasis de carcinoma epidermoide poco diferenciado en ganglio cervical
- Biopsia hepática, con resultado de metástasis hepática de carcinoma poco diferenciado, probablemente epidermoide
- Colonoscopia y endoscopia oral sin alteraciones reseñables.

DIAGNÓSTICO

Ante la clínica y el resultado de las diferentes pruebas complementarias se estableció el diagnóstico de acroqueratosis paraneoplásica de Bazex.

TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN

Al no encontrarse el tumor primario se inició tratamiento paliativo con 5-Fluorouracilo y cisplatino con mejoría considerable de las lesiones cutáneas (Fig. 2). Mientras tanto había ido realizando tratamiento sintomático con ácido fusídico y clobetasol tópicos tras fomentos con sulfato de zinc, esteroides orales y emolientes con urea al 30%.

Tres meses después de la primera visita acudió a urgencias con cuadro de abdomen agudo, neumoperitoneo y hematemesis. Se desestimó intervención quirúrgica dada la comorbilidad y patología de base e ingresó en la unidad de cuidados paliativos, falleciendo al cuarto día tras sedación



Figura 1. Placas hiperqueratósicas con áreas erosionadas.



Figura 2. Lesiones tras comenzar tratamiento quimioterápico.



COMENTARIO

La acroqueratosis paraneoplásica de Bazex es una erupción acral de aspecto psoriasiforme que suele presentarse de forma simultánea a una neoplasia, con evolución paralela¹. Se asocia principalmente a carcinomas epidermoides de vías respiratorias y gastrointestinal (sobre todo si existen metástasis linfáticas). En el 16% de los casos son metástasis cervicales de primario desconocido² como en el caso de nuestro paciente.

Su etiología sigue siendo desconocida. Algunas hipótesis sugieren el desencadenamiento de una respuesta inmune frente a antígenos epidérmicos o de la membrana basal, por reactividad cruzada con antígenos neoplásicos. Otras marcan como posible causa la secreción del tumor de factores de crecimiento epidérmico que pueden afectar el crecimiento y diferenciación de la epidermis².

La histopatología es inespecífica³, siendo esencial para el diagnóstico de esta entidad el estudio de la patología de base.

El único tratamiento curativo es la erradicación de la neoplasia de base, marcando la reaparición de las lesiones cutáneas la recidiva del tumor. En casos de imposibilidad de tratamiento intensivo puede realizarse tratamiento paliativo con retinoides sistémicos, calcipotriol, ácido salicílico, emolientes tópicos y/o fototerapia (PUVA o UVB)³.



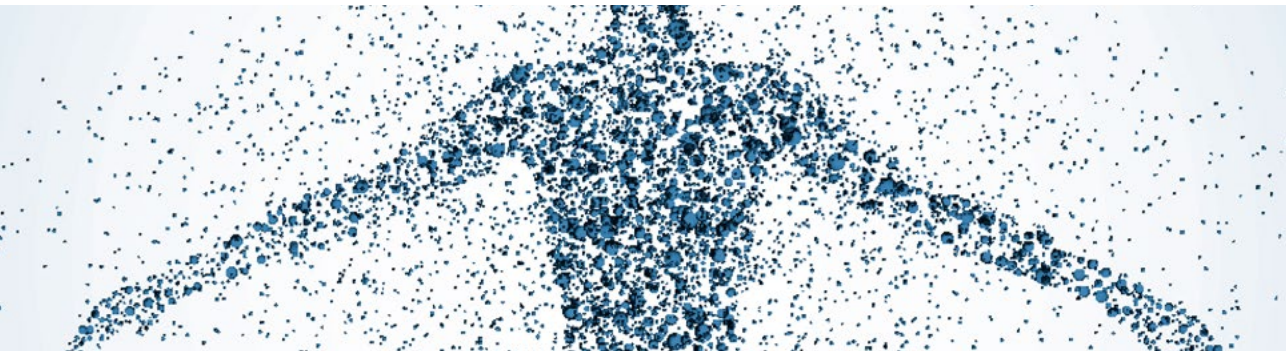
BIBLIOGRAFÍA

1. Cabanillas M, et al. Acroqueratosis paraneoplásica con lesiones ampollosas asociada a carcinoma epidermoide esofágico. *Actas Dermosifiliogr* 2006;97(3):196-9
2. Roger A et al. Bazex Syndrome (Acrokeratosis Paraneoplastica) Diagnosed in a Patient with Oral Persistent Ulcerations. *Head and Neck Pathol* (2010) 4:312–317
3. Sánchez-Salas MP et al. Lesiones psoriasiformes acrales. *Actas Dermosifiliogr*. 2009;100:325-6



CASO 23

PIGMENTACIÓN LINEAL EN REGIÓN FRONTAL



Sección:

Miscelánea

Autores:

Alejandra Pérez Plaza, Andrea Montes Torres,
Guillermo Solano-López Morel, Javier-Abilio Sánchez Pérez

 **ANAMNESIS**

Varón de 56 años originario de Argentina, con antecedentes de accidente isquémico transitorio carotídeo derecho en 1998, e ictus en territorio de arteria cerebral posterior izquierda en 2008, que acude por la aparición de máculas pigmentadas asintomáticas de dieciséis meses de evolución, agrupadas en región frontal derecha, que el paciente relaciona con fotoexposición previa a la aparición de las lesiones.

 **EXPLORACIÓN FÍSICA**

En región frontal derecha presenta máculas pigmentadas mal delimitadas, de entre 0.2-0.5 cm de diámetro, de coloración violácea-marrón-grisácea, de superficie lisa; agrupadas linealmente, desde región supraciliar derecha hasta la línea de implantación pilosa frontotemporal derecha.

 **PRUEBAS COMPLEMENTARIAS**

- Análítica (hemograma, coagulación, bioquímica, ac-antitiroideos, analítica de orina, ANA, inmunoglobulinas): sin alteraciones significativas.
- Serologías (VHB, VHC, sífilis): negativas.
- Biopsia: liquen plano.

 **DIAGNÓSTICO**

Liquen plano lineal.

TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN

Realizó tratamiento tópico durante tres meses con beclometasona dipropionato pomada al 0.025% diaria, posteriormente continuó con metilprednisolona aceponato al 0.1% crema diaria, hasta desaparición de las lesiones.



Figura 1. Liquen plano de distribución blaschkoide en región frontal derecha.

COMENTARIO

El liquen plano lineal es una forma clínica poco frecuente, que se caracteriza por la aparición de lesiones características de liquen plano siguiendo un trayecto lineal, que suele corresponderse con las líneas de Blaschko. Las lesiones de nuestro paciente se agrupaban siguiendo la forma casi exacta de la línea de Blaschko de la región frontal derecha.

Nosotros nos planteamos el diagnóstico diferencial con el liquen striatus, el NEVIL (nevo epidérmico verrugoso inflamatorio lineal) y el nevus epidérmico, siendo descartados por su clínica, histología y evolución.

Aunque la etiopatogenia es desconocida, posiblemente, la disposición de algunas enfermedades siguiendo este patrón, se deba a la anomalía de un clon de queratinocitos que se encuentra inactivo hasta que algún factor externo, tal como una infección viral o el consumo ocasional de medicamentos, lo activa y prolifera siguiendo esta característica disposición. Se cree que las líneas de Blaschko representan los caminos de migración y proliferación de las células epidérmicas durante el desarrollo fetal, y reflejan la existencia de mosaicismos (dos o más poblaciones celulares genéticamente distintas, que están presentes en un mismo individuo derivado de un único cigoto).



BIBLIOGRAFÍA

1. P Mercy et al. Acquired Blaschkoid dermatitis. *Indian J Dermatol Venereol Leprol* 2007;73:415-6.
2. Heather A Klein MD, Richard A Krathen MD, Sylvia Hsu MD. Widespread Blaschkoid lichen planus. *Dermatology Online Journal* 2006;12:17.
3. M. Teresa Bordel. Liquen plano lineal unilateral blaschkoide. *Actas Dermosifilogr* 2006;97:225-6.
4. Simeen Ver Rahman, Arfan UI Bari, Nadeem Mumtaz. Unilateral Blaschkoid lichen planus involving the entire half of the body, a unique presentation. *Dermatology Online Journal* 2007;13:36.
5. S. Stojanović, M. Jovanović, N. Vuckovic. Lichen planus-like dermatosis with Blaschko line distribution: a case report. *Acta Dermatoven* 2008;3.



CASO 24

PÁPULAS QUERATÓSICAS EN PACIENTE CON SÍNDROME DE DOWN



Sección:

Miscelánea

Autores:

Tania Salas García, Alicia López Gómez,
Jesús Hernández-Gil Sánchez



ANAMNESIS

Paciente varón de 22 años de edad con síndrome de Down que acudió a consulta por pápulas eritematosas en brazos de varios meses de evolución. Refería que en ocasiones eran pruriginosas. Como antecedentes personales destacaba hipotiroidismo en tratamiento con levotiroxina e hiperuricemia en tratamiento con alopurinol.

No antecedentes quirúrgicos ni familiares de interés.



EXPLORACIÓN FÍSICA

A la exploración se observaron múltiples pápulas queratósicas de 2-4 mm que tendían a distribuirse en un patrón anular o serpiginoso en ambos brazos y pabellones auriculares (Figura 1).



PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Se decidió realizar biopsia cutánea para intentar confirmar el diagnóstico de presunción. En el estudio histológico se observó una epidermis acantósica con focos de invaginación y tapón queratósico en su interior. Además se apreciaron fibras elásticas en la pared epitelial (Figura 2).



DIAGNÓSTICO

Elastosis perforante serpiginosa en adulto con síndrome de Down.



TRATAMIENTO

Se le prescribió tratamiento con tretinoína tópica para aplicar a diario.



Figura 1. Pápulas queratósicas distribuidas en un patrón anular.

👍 EVOLUCIÓN

Después de un mes de tratamiento, las lesiones plantares habían desaparecido y presentaba mejoría espectacular de las lesiones ungueales (Fig. 2), sin evidencia de efectos secundarios tanto del tratamiento dermatológico como antiviral.

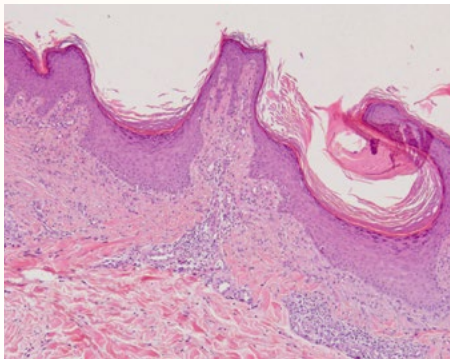


Figura 2. Hematoxilina & eosina (10x). Epidermis acantósica con focos de invaginación y tapón queratósico.



COMENTARIO

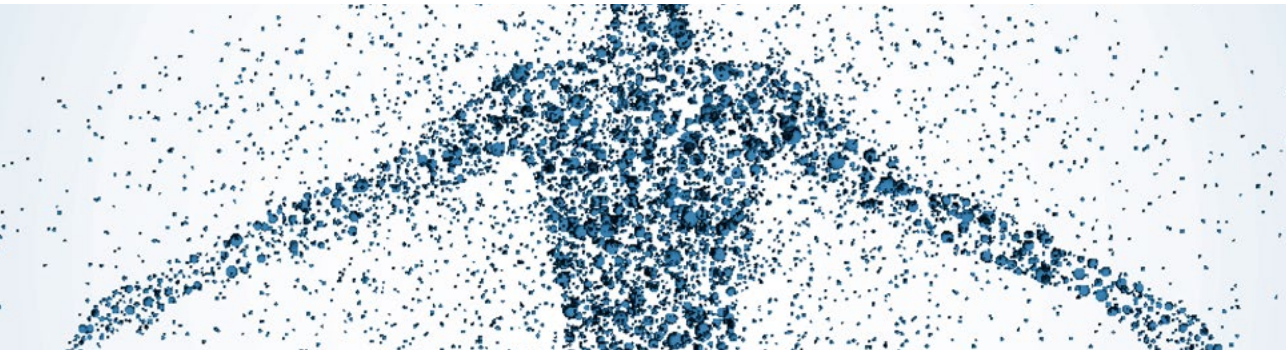
La elastosis perforante serpiginosa (EPS) es un tipo poco frecuente de dermatosis perforante. Suele comenzar en la infancia o edad adulta precoz. Cerca de un 40% de los casos aparecen en relación con alteraciones genéticas como el síndrome de Down y trastornos hereditarios del tejido conjuntivo, aunque también se ha asociado al tratamiento crónico con penicilamina y formas idiopáticas. Clínicamente se caracteriza por pápulas queratósicas que se distribuyen de forma anular o serpiginosa, localizadas más frecuentemente en cuello, y como localización menos frecuente en cara y brazos. Se trata de lesiones asintomáticas o levemente pruriginosas. El desencadenante es la producción de un exceso de fibras elásticas alteradas que actúan como material extraño, y desencadenan una reacción por la que son eliminadas a través de conductos transepidérmicos. Las lesiones de EPS pueden resolverse de forma espontánea aunque tienden a durar mucho tiempo. Entre los tratamientos que han demostrado ser efectivos se encuentra la crioterapia, corticoides intralesionales, tazaroteno o queratolíticos, aunque ninguno está considerado tratamiento de elección.

Presentamos un caso de EPS en paciente con síndrome de Down con respuesta parcial al tratamiento con retinoide tópico.



CASO 25

PÁPULAS ASINTOMÁTICAS DE PREDOMINIO FACIAL Y AUTORRESOLUTIVAS EN LACTANTE DE 6 MESES



Sección:

Miscelánea

Autores:

Rocío López López, José Manuel de la Torre García,
Olga Mateo Vico, José Bernabeu Wittel

ANAMNESIS

Niña de 6 meses de edad, sin antecedentes personales de interés, que presentaba lesiones asintomáticas de dos meses de evolución que comenzaron en ambas mejillas, con posterior progresión al cuero cabelludo, frente y tronco. No presentaba otros síntomas asociados ni se habían precedido de procesos infecciosos.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Máculas y pápulas redondeadas, eritematosparduscas, de 2-3 mm de diámetro localizadas en cuero cabelludo, frente, mejillas, tórax y flanco derecho (Fig. 1). El signo de Darier era negativo y no se palpaban masas ni megalias a nivel abdominal.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- i. Se realizó una biopsia cutánea de una lesión del tronco que mostraba una proliferación de histiocitos en dermis superficial, con citoplasma eosinófilo ligeramente vacuolado y núcleos ovalados. La inmunohistoquímica expresó positividad para CD68 y fue negativa para la proteína S100 y CD1a (Fig. 2).
- ii. Estudio analítico, con hemograma y perfiles hepático, renal y lipídico dentro de la normalidad.

DIAGNÓSTICO

Histiocitosis cefálica benigna.

TRATAMIENTO

No precisó tratamiento dado el carácter autorresolutivo del proceso.



Figura 1. Pápulas eritematopardusas de 2-3 mm en mejillas discretamente sobreelevadas.

👍 EVOLUCIÓN

Dos meses después las lesiones habían desaparecido casi en su totalidad, persistiendo sólo alguna aislada en las mejillas. La paciente continúa con revisiones periódicas sin detectarse datos de afectación sistémica.

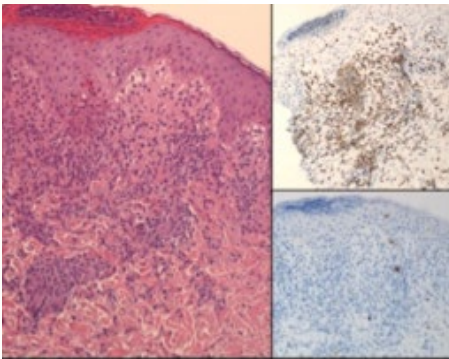


Figura 2. Proliferación de histiocitos en dermis superficial. Inmunohistoquímica positiva para CD68 y negativa para CD1a.



COMENTARIO

La histiocitosis cefálica benigna (HCB) es una histiocitosis de células no Langerhans poco frecuente, descrita por primera vez por Gianotti y Caputo en 1971¹. Se caracteriza por una erupción asintomática de pápulas ligeramente sobreelevadas, redondeadas, de 1 a 8 mm de diámetro, de coloración amarilla a marrón. La afectación de la cara o la cabeza es constante en todos los pacientes, predominando la localización en las mejillas. También es posible la afectación del cuello y del tronco. La edad media de presentación es de 15 meses, con posterior regresión espontánea. No se asocia a enfermedades sistémicas, aunque existe algún caso asociado a diabetes insípida, y no se acompaña de afectación visceral^{2,3}.

Histológicamente se caracteriza por presentar una proliferación circunscrita de histiocitos en dermis superficial o media, acompañada de un infiltrado inflamatorio mixto, compuesto por linfocitos y eosinófilos. La inmunohistoquímica es característica pero no diagnóstica. Muestra positividad para CD68, factor XIIIa, OKM1 y leu-3 y es negativa para CD1a y S100 (aunque esta última puede presentar positivo débil en ocasiones).

La etiología de esta entidad es desconocida. Se incluye dentro de un espectro junto con otras histiocitosis de células no Langerhans como el xantogranuloma juvenil (XGJ) y la histiocitosis eruptiva generalizada. Algunos autores han sugerido que la HCB se trata de una forma eruptiva de XGJ o bien que sean diferentes formas de expresión de la misma enfermedad⁴. Por este motivo se recomienda realizar un seguimiento clínico periódico de estos pacientes.

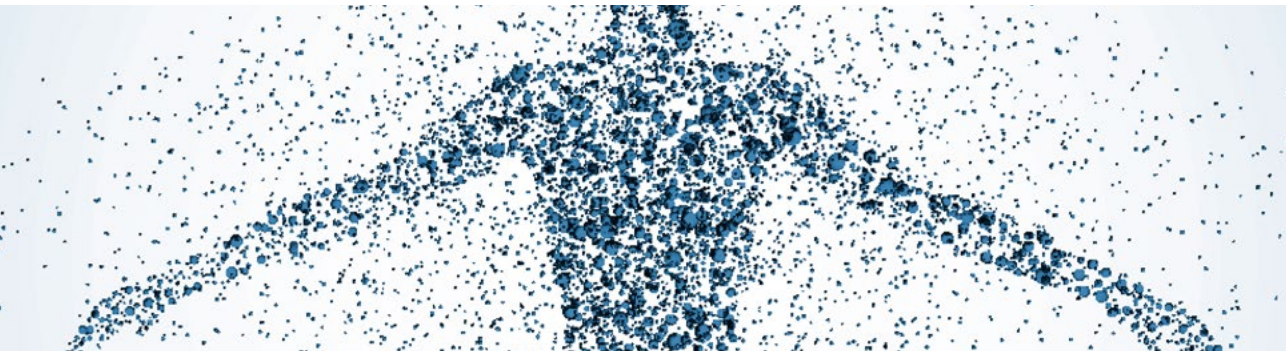
 **BIBLIOGRAFÍA**

1. Gianotti R, Caputo R, Ermacora E. Singuliere histiocytose infantile a cellules avec particules vermiformes intracytoplasmiques. Bull Soc Fr Dermatol Syphil. 1971; 78:232–3.
2. Jih D, Salcedo S, Jaworsky C. Benign cephalic histiocytosis: a case report and review. J Am Acad Dermatol. 2002;47: 908–13.
3. Weston WL, Travers SH, Mierau GW, Heasley D, Fitzpatrick J. Benign cephalic histiocytosis with diabetes insipidus. Pediatr Dermatol. 2000; 17:296–8.
4. Sidwell RU, Francis N, Slater DN, Mayou SC. Is disseminated juvenile xanthogranulomatosis benign cephalic histiocytosis? Pediatr Dermatol. 2005; 22:40–3.



CASO 26

PÁPULAS ASINTOMÁTICAS EN EMPEDRADO EN AXILAS



Sección:

Miscelánea

Autores:

Rocío Muñoz, Alba Santamarina,
Ana Julia García, Alberto Miranda

ANAMNESIS

Mujer de 70 años con los siguientes antecedentes personales: alergia a Ácido acetilsalicílico, Primperan y AINEs, dermatitis de contacto a níquel y p-fenilendiamina, herniorrafia y amigdalectomía. Acudió a nuestra consulta por la aparición desde hacía 6 meses de lesiones asintomáticas en axilas que iban aumentando en número progresivamente. No había realizado ningún tratamiento previamente. Negaba historia de exposición solar prolongada y antecedentes familiares de lesiones similares. No refería patología cardíaca ni oftalmológica relevante.

EXPLORACIÓN FÍSICA

A la exploración se apreciaban múltiples pápulas no foliculares en ambas axilas, agrupadas, de 3-5 mm de diámetro, blanco-amarillentas, de límites bien definidos, no descamativas, con un patrón en empedrado y sin aspecto atrófico. (Figura 1) No presentaba lesiones similares en ninguna otra localización ni se observaron lesiones secundarios a daño actínico.



Figura 1. Múltiples pápulas blanco-amarillentas en empedrado. A) Axila derecha. B) Axila izquierda.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Se realizó una biopsia cutánea donde se evidenció la presencia en dermis papilar de un estroma laxo con ligero infiltrado linfocitario perivascular y afinamiento y pérdida de densidad de las fibras de colágeno; las tinciones de fibras elásticas mostraron una disminución de las fibras elásticas en dermis papilar. (Figura 2) Dichas fibras presentaban una densidad conservada en dermis reticular. La epidermis suprayacente mostraba una ligera disminución de espesor.

En los estudios analíticos realizados (hemograma, bioquímica, inmunología) no se observó ninguna alteración significativa.

DIAGNÓSTICO

Con todos estos hallazgos se realizó el diagnóstico de Elastólisis de la dermis papilar similar a pseudoxantoma elástico.

TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN

Debido a que se trata de un cuadro benigno, asintomático y a que no existe ningún tratamiento efectivo, la paciente no fue tratada y las lesiones permanecieron estables.



COMENTARIO

La Elastólisis de la dermis papilar similar a pseudoxantoma elástico (EDPSP) se caracteriza por lesiones cutáneas que se asemejan clínicamente al pseudoxantoma elástico y por la disminución o ausencia de fibras elásticas en la dermis papilar. Es un trastorno adquirido que afecta predominantemente a mujeres mayores de 60 años. Su etiopatogenia es desconocida, pero se ha relacionado con la radiación ultravioleta, el envejecimiento endógeno o la elastogénesis anormal.

Clínicamente aparecen múltiples pápulas amarillentas, no foliculares, menores de 5 mm, con patrón en empedrado, asintomáticas, localizadas principalmente en cuello y región supraclavicular, aunque como en nuestro caso pueden aparecer en otras localizaciones. En la histología se evidencia una pérdida parcial o total de fibras elásticas en la dermis papilar, pudiéndose asociar a fragmentación de las mismas y pérdida del patrón arboriforme. La dermis reticular es normal o muestra disminución de fibras elásticas.

El diagnóstico diferencial debe realizarse con el pseudoxantoma elástico (a diferencia de éste no presenta manifestaciones oftálmicas ni cardiovasculares), la elastosis dérmica focal de inicio tardío similar a pseudoxantoma, la papulosis fibrosa blanca del cuello y la elastólisis dérmica superior.

No existe ningún tratamiento efectivo para este trastorno. Se han utilizado retinoides tópicos sin evidencia de mejoría

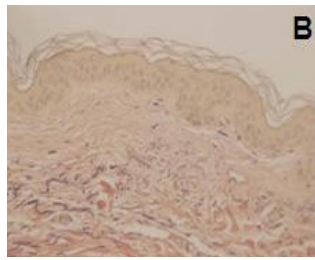
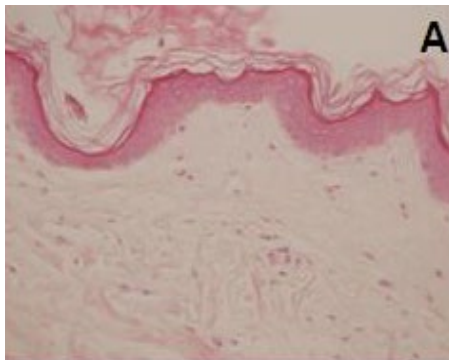


Figura 2. A) Hematoxilina-Eosina x40; B) Tinción de fibras elásticas x40.

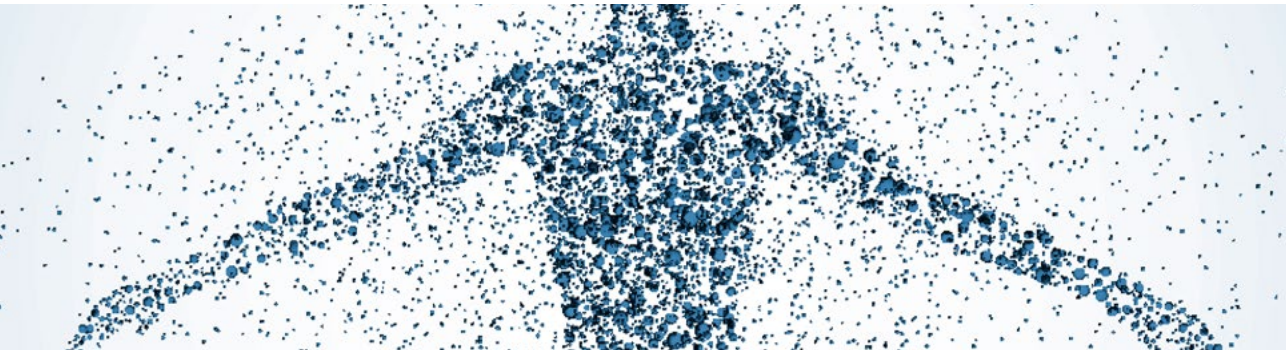
BIBLIOGRAFÍA

1. Prada-García C, et al. Pápulas no foliculares en empedrado. *Actas Dermosifiliogr.* 2011; 102 :59-60
2. Monteagudo B, et al. Elastólisis dérmica papilar similar a pseudosantoma elástico: presentación de un caso y revisión de la literatura. *Piel.* 2009;24(1):17-9
3. Pitarch G, et al. . Elastólisis dérmica papilar similar a pseudosantoma elástico. *Actas Dermosifiliogr.* 2006;97(2):131-3
4. García-Arpa M, et al. Pápulas en cuello y flexuras. *Piel.* 2009;24:549-51



CASO 27

PLACA ALOPÉCICA EN UNA RECIÉN NACIDA



Sección:

Miscelánea

Autores:

Ruth Solanas Treviño, Sonia de la Fuente Meira,
Tamara Gracia Cazaña, Mariano Ara Martín

 **ANAMNESIS**

Niña de 1 día de edad que presentó al nacimiento lesión en cuero cabelludo, motivo por el cual solicitan colaboración a nuestro servicio. La recién nacida fue el producto de un primer embarazo de una madre de 38 años sana y un padre de 41 años sano no consanguíneos. Embarazo bien controlado, sin historia de exposición a fármacos teratogénicos, infecciones o traumatismos durante la gestación. El nacimiento tuvo lugar a las 39,5 semanas de edad gestacional por vía vaginal no instrumentado, con rotura espontánea de bolsa y con presentación cefálica. Los parámetros antropométricos de la recién nacida fueron: peso 3,150 kg, longitud 48 cm, perímetro cefálico 33 cm y apgar de 9 y 10 al minuto y a los cinco minutos, respectivamente. Al final de la gestación la madre desarrolló una diabetes gestacional que precisó de insulino terapia. La historia familiar no reveló malformaciones y no había antecedentes de abortos. Sigue lactancia materna.

 **EXPLORACIÓN FÍSICA**

El cribado neonatal fue normal, salvo la exploración cutánea, donde se apreciaba una placa alopécica, de 2.5 x 1.5 cm, localizada en el vértex del cuero cabelludo, de morfología estrellada, superficie erosiva, cubierta por costra hemorrágica y de borde eritematoso (Figura 1a y 1b).

 **PRUEBAS COMPLEMENTARIAS**

Análítica de sangre obtenida de cordón umbilical: A+, coombs directo negativo. Las otoemisiones acústicas fueron superadas. Se le realizó una ecografía transfontanelar que no mostró alteraciones.

DIAGNÓSTICO

Aplasia cutis congénita (ACC), grupo 1 de Frieden.

TRATAMIENTO

Para la lesión cutánea se planteó tratamiento mediante lavados con suero fisiológico y antibioterapia tópica presentando una evolución satisfactoria de la misma.



Figura 1A. Placa alopécica entrada por costra hemorrágica en vertex.

EVOLUCIÓN

Con el diagnóstico de ACC, se recomendó solicitar colaboración al servicio de genética, para descartar anomalías cromosómicas asociadas, las cuales estaban ausentes, considerando el caso de herencia autosómica recesiva o un caso de “novo” de herencia dominante. Al mes de vida comenzó con vómitos, algunos de ellos acompañados de sangre tras la toma, motivo que le hizo acudir al servicio de urgencias atribuyendo la sangre a grietas maternas. Se derivó a consultas de digestivo siendo diagnosticada de reflujo gastroesofágico precisando únicamente medidas posturales para su prevención. Se realiza seguimiento en las consultas de dermatología y de digestivo por el RGE.



COMENTARIO

La ACC fue descrita por primera vez en 1767 por Cordon, se trata de una rara enfermedad caracterizada por la ausencia congénita, de epidermis, dermis y ocasionalmente hipodermis, que suele localizarse en el vértex del cuero cabelludo y más raramente en tronco y extremidades. Entre las etiologías propuestas se encuentran las infecciones intrauterinas, involución de hemangiomas, fenómenos trombóticos, teratogenia, bridas amnióticas, anomalías placentarias. La mayoría de los casos son esporádicos, pero existen casos familiares de herencia autosómica dominante o recesiva. En 1985 Frieden propuso una clasificación en 9 grupos teniendo en cuenta la localización de las lesiones, malformaciones asociadas y modo de herencia. El diagnóstico es eminentemente clínico, suele tratarse de un hallazgo aislado pero exige un examen exhaustivo del recién nacido en busca de posibles malformaciones asociadas. Los diagnósticos diferenciales incluyen traumas obstétricos, encefalocelos, meningoceles, nevos sebáceos, alopecia cicatricial. En cuanto al tratamiento, algunos autores defienden una actitud conservadora mientras que otros consideran que una intervención precoz puede prevenir riesgos vitales, reducir complicaciones locales y facilitar la reconstrucción final.



Figura 1B. Placa alopécica entrada por costra hemorrágica en vertex.

BIBLIOGRAFÍA

1. Iwayama H, Hosono H, Yamamoto H, Oshiro M, Ueda N. Aplasia cutis congenita with skull defect in a monozygotic twin after exposure to methimazole in utero. *Birth Defects Res A Clin Mol Teratol* 2007;79:680-4.
2. María del Mar Campos-Fernández a, Cora Siu-Moguel a, Edmundo Velázquez-González. Aplasia cutis: presentación de un caso y revisión de la literatura. *Piel* 2009; 24:73-6.
3. Suárez O, López-Gutiérrez JC, Andrés A, Barrena S, Encinas JL, Luis A, Soto-Bauregard C, Díaz M, Ros Z. Aplasia cutis congenita: surgical treatment and results in 36 cases. *Cir Pediatr* 2007;20:151-5.



CASO 28

LESIONES ATRÓFICAS PROGRESIVAS



Sección:

Miscelánea

Autores:

Elena Baquero Sánchez, Ana Isabel Lorente Lavirgen,
José Manuel de la Torre García, Román Barabash Neila

 **ANAMNESIS**

Una mujer de 28 años consultó por la aparición en los últimos dos años de lesiones asintomáticas inicialmente en abdomen que habían ido aumentando en número pero también en tamaño y se habían extendido a otras localizaciones como la espalda y raíz de miembros. La paciente no refería episodios inflamatorios previos en la zona donde aparecían las lesiones ni otros antecedentes personales ni familiares de interés con el caso, y no había tomado ninguna medicación previa.

 **EXPLORACIÓN FÍSICA**

A la exploración se observaban numerosas lesiones circunscritas, ovaladas, de entre 0.5 y 1 cm de diámetro, distribuidas por abdomen y espalda predominantemente. La superficie de las lesiones presentaba aspecto atrófico y arrugado.

 **PRUEBAS COMPLEMENTARIAS**

Se decidió tomar una biopsia cutánea que reveló una epidermis normal, discreto edema dérmico papilar y perifolicular con la técnica azul-Alcian. La tinción para fibras elásticas demostró ausencia y fragmentación de las mismas. El estudio de Inmunofluorescencia directa resultó negativo.

El resto de pruebas complementarias, incluyendo bioquímica con función hepática, hemograma y VSG; estudio inmunológico (ANA, ENA, anticuerpos antifosfolípidos, complemento); estudio de coagulación completo; serología de Borrelia, sífilis, VHB, VHC, VIH; estudio de hormonas tiroideas fueron todas normales



DIAGNÓSTICO

Anetodermia primaria.



Figura 1. Lesiones circunscritas, ovaladas, de entre 0.5 y 1 cm de diámetro con superficie de aspecto atrófico y arrugado, distribuidas por abdomen y espalda.



TRATAMIENTO

Con el diagnóstico de anetodermia primaria se inició tratamiento con corticoides tópicos, un ciclo de deflazacort oral a dosis de 0.5 mg/kg/día y tacrólimus pomada pese a lo cual las lesiones continúan evolucionando y extendiéndose en número y tamaño.



EVOLUCIÓN

Pese a que ningún tratamiento mostró eficacia, pasados los tres años del inicio de las lesiones éstas se mantienen estables y aunque sigue apareciendo alguna lesión nueva aislada el ritmo de aparición es mucho más lento. Por lo demás la paciente es una mujer sana y en los años de seguimiento no se ha detectado ninguna enfermedad o conectivopatía asociada.



COMENTARIO

La Anetodermia Primaria (AP) es una rara alteración elastolítica cuya etiopatogenia aún no ha sido dilucidado. Se han implicado alteraciones del sistema inmune así como una alteración en el balance de las metaloproteinasas. También se ha observado la asociación con anticuerpos antifosfolípidos y otras alteraciones inmunológicas como el Lupus Eritematoso Sistémico. Sin embargo, son muy pocos los casos descritos en la literatura de AP en los que se haya descartado otros procesos asociados. En todos ellos la evolución cursa en forma de episodios recurrentes o lentamente progresivos, y las lesiones establecidas son irreversibles.

La clasificación de la anetodermia engloba la forma primaria, dividida clásicamente en inflamatoria y no inflamatoria, a pesar de su histología y fisiopatología similar y las formas secundarias.

En la actualidad no existe tratamiento eficaz para esta enfermedad.

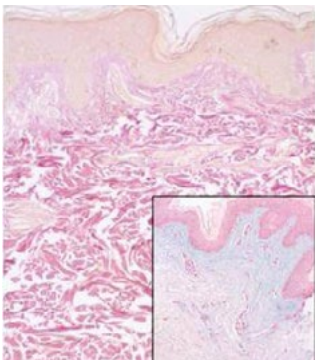


Figura 2A. La tinción para fibras elásticas (x10) demostró ausencia y fragmentación de las mismas. B. Con la técnica azul-Alcian (x10) se observó un discreto edema dérmico papilar y perifolicular y una epidermis normal

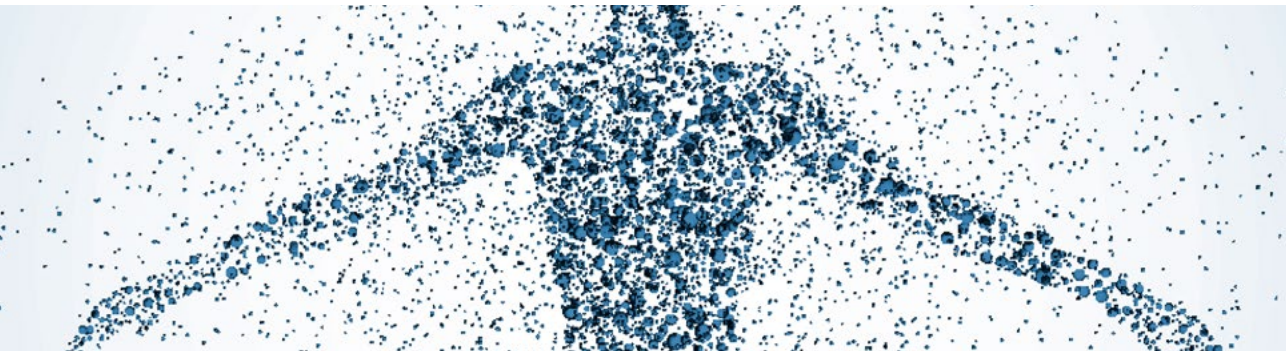
BIBLIOGRAFÍA

1. S. Ghomrasseni, M. Dridi, B. Gogly, M. Bonnefoix, P. Vabres, P. Yves Venencie, B. Pellat, G. Godeau. Anetoderma. *Am J Dermatopathol*, Vol. 24, No. 2, 2002
2. Z. Husain, W. Clark. Primary Anetoderma. *SKINmed* 2011; 9:149
3. A. Vilanova Mateu, M.V. Guiote Dominguez, J.C. Ruiz Carrascosa, J. Linares Solano, R. Naranjo Sintés. Anetodermia Primaria. *Med Cutan Iber Lat Am* 2006;34(6): 283-286.



CASO 29

GRANULOMA PIOGENO SOBRE MALFORMACIÓN VASCULAR



Sección:

Miscelánea

Autores:

Marta Rubio, Valentín De Benito,
Cristina Gómez, María Del Rosario González

ANAMNESIS

Paciente de 8 años que presentaba desde el nacimiento unas lesiones vasculares extensas que afectaban a tronco y cuello.

Acudió a la consulta refiriendo, sobre dicha lesión, una de reciente aparición, de 2-3 semanas de evolución y asintomática.

EXPLORACIÓN FÍSICA

La paciente presentaba una mácula eritematoviolácea bien delimitada y de bordes geográficos en región dorsal derecha, cuello y hombro derecho extendiéndose a la región subescapular izquierda. Sobre ella, en zona inferoposterior del cuello, una lesión exofítica roja de consistencia elástica, base sésil y superficie mamelonada (fig. 1).

La paciente no presentaba hipertrofia de tejidos blandos y el resto de la exploración física era normal.



Figura 1. Nódulo rojo oscuro sobre lesión vascular plana bien delimitada en región dorsal y cervical.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

El estudio analítico, incluidos autoanticuerpos, mostró parámetros dentro de la normalidad.

Se realizaron ecografía abdominal y cerebral que descartaron afectación a dichos niveles. Fue valorada por cardiología, sin encontrarse alteraciones en el ECG ni ecocardiograma, y las exploraciones otorrino y oftalmológicas fueron rigurosamente normales.

La histología del nódulo mostró una lesión vascular que afectaba a la dermis con edema del estroma, vasos dilatados en la periferia y centro sólido (fig. 2).

DIAGNÓSTICO

Granuloma piógeno sobre malformación capilar.

TRATAMIENTO

Se realizó escisión del granuloma piógeno con electrocirugía. Respecto a la malformación capilar, se ofreció tratamiento con laser que la familia rechazó.

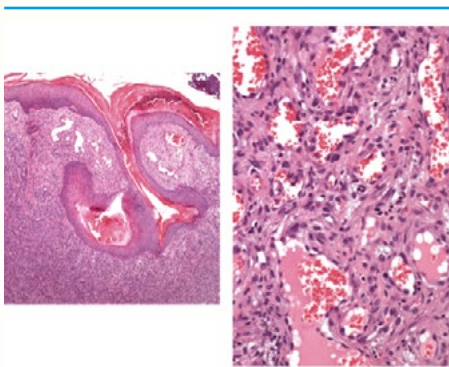


Figura 2. Ocupación dérmica por una lesión vascular con edema del estroma. Se observan vasos dilatados en la periferia y centro sólido, con presencia de luces dilatadas.

EVOLUCIÓN

A los 8 meses de seguimiento tras la escisión, la paciente no ha presentado recidiva del granuloma piógeno y la malformación capilar permanece estable.

COMENTARIO

A pesar de ser de etiología desconocida, el granuloma piógeno se ha relacionado comúnmente con el embarazo^{2,3} y con traumatismos previos en la zona.

Sin embargo también se ha descrito su aparición junto a malformaciones vasculares congénitas^{1,2,3}. También en estos casos se daban bien de forma espontánea³, o más frecuentemente, asociados a traumatismos o tratamiento previos con crioterapia⁴ o laserterapia^{5, 6} sobre la malformación.

Se ha sugerido que la patogénesis del granuloma piógeno tuviera relación con la presencia de anastomosis arteriovenosas previas en la zona⁷. Es clara la tendencia del granuloma piógeno a aparecer en zonas muy vascularizadas (labios, lengua, dedos de la mano...), y su desarrollo sobre malformaciones vasculares previas podría tener relación con anastomosis arteriovenosas microscópicas presentes en estas últimas, dando mayor credibilidad a esta hipótesis.



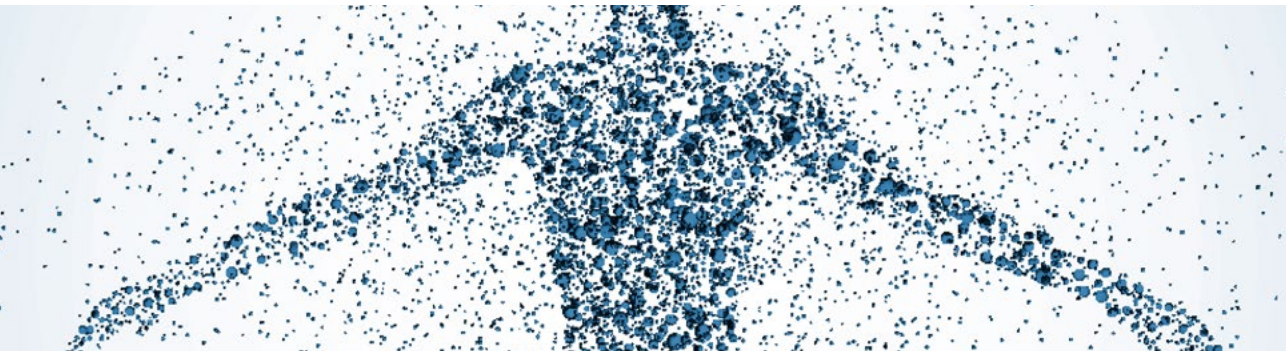
BIBLIOGRAFÍA

1. Askar I, Kilinc N, Yucetas A. Pyogenic granuloma appearing on port-wine stain. *Acta Chir Plast.* 2003;45:52-4.
2. Katta R ; Bickle K ; Hwang L. Pyogenic granuloma arising in port-wine stain during pregnancy. *Br J Dermatol.* 2001 Mar; Vol. 144 (3), pp. 644-5
3. Jesús Garrido-Dorrnsoro, Marta Valdivielso-Ramos. Granuloma piógeno múltiple sobre una malformación en vino de oporto. *Piel.* 2009; 24 (07): 401-2
4. Shahin Aghaei MD. Pyogenic granuloma arising in port-wine stain after cryotherapy. *Dermatol Online J.* 2003 Dec;9(5):16.
5. Wlotzke U, Hohenleutner U, Abd-El-Raheem TA, et al. Side-effects and complications of flashlamp-pumped pulsed dye laser therapy of port-wine stains. A prospective study. *Br J Dermatol.* 1996; 134:475.
6. Beers BB, Rustad OJ, Vance JC. Pyogenic granuloma following laser treatment of a port-wine stain. *Cutis.* 1988; 41:266.
7. Swerlick RA, Cooper PH Pyogenic granuloma (lobular capillary hemangioma) within port-wine stains. *J Am Acad Dermatol.* 1983 May;8(5):627-30.



CASO 30

LESIÓN LINEAL EN LA PARED TORÁCICA



Sección:

Miscelánea

Autores:

Francisco de Asís Alcántara Nicolás, Adrián Ballano Ruiz,
Mónica Lorente Luna, Consuelo Sánchez Herreros

ANAMNESIS

Mujer de 66 años de edad, exfumadora desde hace 15 años, con antecedentes de EPOC estable con grave limitación crónica al flujo aéreo (fenotipo mixto EPOC-asma) desde hace más de 20 años, en tratamiento con salmeterol, propionato de fluticasona y bromuro de tiotropio, e intervenida de apendicectomía, timpanoplastia y ligadura de trompas. Acudió a urgencias por la aparición de una lesión en región submamaria derecha asintomática, sin asociación a traumatismo, compresión a dicho nivel o realización de ejercicio físico intenso.

EXPLORACIÓN FÍSICA

La paciente presentaba un buen estado general, afebril.

A la exploración física se objetivaba dos cordones fibrosos palpables en el tejido subcutáneo e indoloros localizados en la pared anterolateral del tórax hacia el surco submamario derecho que se hacían más evidentes con la elevación de la mama y del miembro superior ipsilateral (figura 1).

La piel de la zona presentaba un aspecto normal, sin inflamación ni otras alteraciones locales. La exploración mamaria fue normal, sin encontrarse adenopatías axilares ni supraclaviculares.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Se realizó analítica general con hemograma y bioquímica completa, serologías de hepatitis y sífilis, y estudio de trombofilias, con resultados dentro de la normalidad. Se solicitó una mamografía con informe de normalidad (BIRADS 1).



Figura 1. Dos cordones fibrosos a nivel torácico lateral.

DIAGNÓSTICO

Enfermedad de Mondor (o tromboflebitis superficial de la pared torácica).

TRATAMIENTO

No precisó, ya que en todo momento la paciente se encontraba asintomática.

EVOLUCIÓN

Se realizó un estudio completo para descartar una posible causa subyacente al proceso, con resultados dentro de la normalidad.

A los tres meses aun no se ha resuelto el cuadro clínico por lo que se va a continuar el seguimiento hasta la resolución del mismo.



COMENTARIO

La enfermedad de Mondor es un proceso benigno caracterizado por la tromboflebitis superficial de las venas de la pared torácica (torácica lateral, toracoepigástrica y epigástrica superior), y que afecta preferentemente a la mujer.

La etiología no es bien conocida, solo en el 50% de los casos se relaciona con una causa primaria. Se ha descrito asociado a traumatismos directos, ejercicio físico intenso, uso de ropas ajustadas, cirugía mamaria, adictos a drogas por vía parenteral (ADVP), infecciones o a enfermedades sistémicas como la artritis reumatoide. También se han descrito casos en el contexto de estados de hipercoagulabilidad y neoplasias. Es muy importante destacar que existe una neoplasia de mama oculta en más del 12% de los casos. Por lo tanto, en casos de presentación torácica, se debe realizar una mamografía de forma sistemática, aunque la exploración clínica sea negativa.

En nuestro caso no hallamos ninguno factor causal. La exploración física y las pruebas complementarias de la mama descartaron una neoplasia oculta. Al ser asintomática, no precisó tratamiento. En caso necesario suelen emplearse antiinflamatorios y analgésicos. Puede plantearse el tratamiento quirúrgico en aquellos casos con evolución no adecuada. Habitualmente es autolimitada. Aunque el cordón fibroso puede permanecer hasta un año, la mayoría se resuelven de forma espontánea en 4-6 semanas.

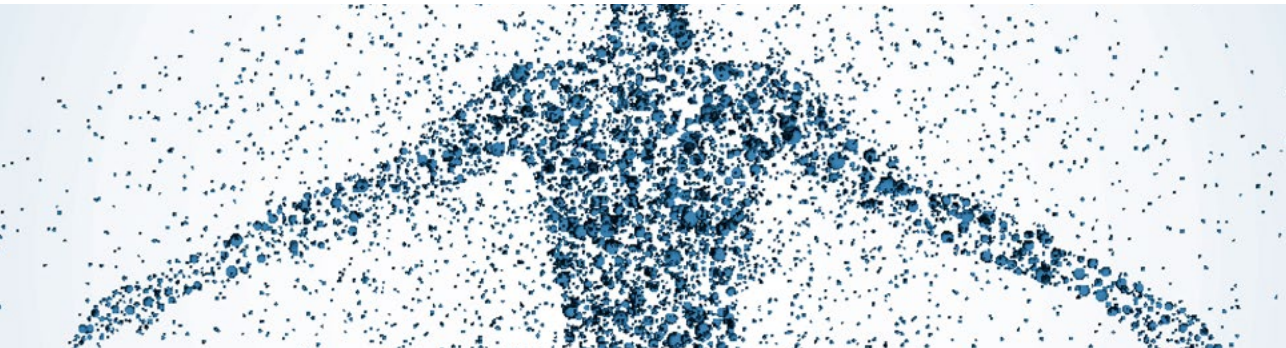
 **BIBLIOGRAFÍA**

1. Juárez A, Pérez-Gala S, Guhl G, Aragüés M, Reina T, Fraga J, et al. Enfermedad de Mondor. *Actas Dermosifiliogr.* 2006; 97:614-5.
2. Barrantes-Tijerina M et al. Enfermedad de Mondor. *An Med (Mex)* 2011;56 (3):159-161.
3. Alonso Álvarez P, Chamorro AJ, Valeiras E. Enfermedad de Mondor: causa atípica de dolor torácico. *Semergen.* 2010;36 (5): 302-303.
4. Peña-Irún A, Santiago-Ruiz G, Muñecas-Cuestas A, Pérez del Molinos-Castellanos A. Enfermedad de mondor. A propósito de un caso. *Semergen* 2013; 39:101-3.



CASO 31

TUMORACIONES MÚLTIPLES EN MIEMBROS INFERIORES ASOCIADOS A UN PRURITO INTENSO



Sección:

Miscelánea

Autores:

María Encarnación Gómez Sánchez, María Teresa López Villaescusa,
Cristina Faura Berruga, Jose Manuel Azaña Defez

 **ANAMNESIS**

Varón de 88 años de edad, con antecedentes de enfermedad pulmonar obstructiva crónica en tratamiento con broncodilatadores, hipertensión arterial en tratamiento con doxazosina, diabetes mellitus tipo 2 insulino-dependiente y diagnóstico en 2005 de adenocarcinoma de próstata en tratamiento hormonal sustitutivo. No refería historia personal ni familiar de atopía en cualquiera de sus manifestaciones.

Es derivado al Servicio de Dermatología por presentar prurito generalizado de un año de evolución junto con lesiones excoriadas y aparición de múltiples tumoraciones en piernas de forma bilateral desde hace aproximadamente unos 7 meses. El cuadro no se relacionaba con cambios en su tratamiento habitual, contacto con ninguna sustancia, ni presentaba otras manifestaciones asociadas cutáneas ni sistémicas. Había recibido tratamiento antihistamínico oral (cetirizina, comprimidos de 10 mg. cada 24 horas) sin mejoría.

 **EXPLORACIÓN FÍSICA**

En la exploración física se evidenciaban excoriaciones de predominio en superficie extensora de extremidades, lesiones aplanadas y otras de aspecto nodular de superficie queratósica y borde eritemato-parduzco diseminadas en ambos miembros inferiores (fig1A) y en menor medida en extremidades superiores. Además presentaba llamativas tumoraciones dispersas en ambos miembros inferiores, entre 1 y 2 cm de tamaño, de aspecto carnoso y superficie queratósica, no ulcerados ni sangrantes. (fig 1B).

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Se solicitó analítica completa con hemograma, bioquímica, coagulación, serología de hepatitis B, C y VIH, función tiroidea, serología de celíaca (antitransglutaminasa IgA) y marcadores tumorales siendo todos los valores normales o negativos. Se realizó biopsia de una lesión nodular y de una lesión tumoral en la que se apreciaba de forma similar en ambas lesiones una marcada hiperqueratosis paraqueratósica, acantosis e hiperplasia pseudocarcinomatosa, hallazgos compatibles con el diagnóstico de prurigo nodular.



Figura 1. (A) Lesiones aplanadas y otras de aspecto nodular de superficie queratósica y borde eritemato-parduzco.

(B) Tumoraciones dispersas en ambos miembros inferiores, de aspecto carnoso y superficie queratósica.

DIAGNÓSTICO

Dada la correlación clínico-patológica el paciente es diagnosticado de Prurigo nodular con lesiones pseudocarcinomasas en ambos miembros inferiores.

TRATAMIENTO

Se pautó un antihistaminico sedante por la noche: Hidroxicina y un antihistamínico no sedante por las mañanas: Levocetirizina. Además se indicó propinoato de Clobetasol pomada en cura oclusiva nocturna en lesiones tumorales.

EVOLUCIÓN

Tras un mes con tratamiento, el paciente refiere disminución del prurito generalizado y las lesiones tumorales han disminuido de tamaño.

COMENTARIO

El prurigo nodular fue descrito por Hyde en 1909 como una enfermedad poco frecuente, pruriginosa, crónica, caracterizada por lesiones nodulares múltiples o solitarias localizadas de manera simétrica en la superficie extensora de extremidades y que dejan una hiperpigmentación residual.(1)

Su etiología es desconocida y se ha asociado a dermatitis atópica o enfermedades sistémicas como enteropatía sensible al gluten, neoplasias, hipotiroidismo e hipertiroidismo, VIH, insuficiencia renal o hepática etc. (2) En la actualidad se considera un cuadro inducido por la combinación de prurito crónico y el rascado permanente. (1)

La hiperplasia pseudocarcinomatosa es un término anatomopatológico caracterizado por hiperplasia de la epidermis y del epitelio anexial, con orto o hiperqueratosis y que puede aparecer en multitud de cuadros de naturaleza infecciosa, neoplásica o inflamatoria como el prurigo nodular. Clínicamente se aprecia una placa, nódulo o tumoración con grado variable de descamación o costras (3)

Presentamos un caso en el que el rascado tan intenso del paciente dio lugar a la expresión del cuadro en su forma extrema en forma de lesiones tumorales llamativas que de forma aislada, fuera del contexto general del cuadro, simulaban como primer diagnóstico un carcinoma epidermoide.

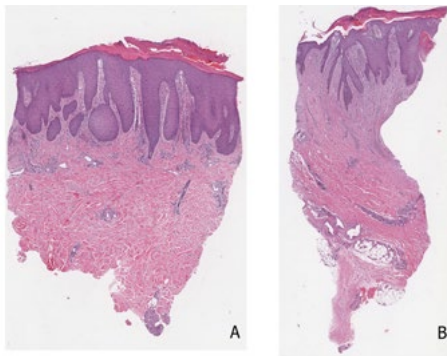


Figura 2. Estudio anatomopatológico con hematoxilina-eosina de una lesión aplanada (A) y de una de las tumoraciones (B).

En ambas muestras se aprecia una marcada hiperqueratosis paraqueratósica, acantosis e hiperplasia pseudoepiteliomatosa.

BIBLIOGRAFÍA

1. Burgin S. Nummular Eczema and Lichen Simplex Chronicus/Prurigo Nodularis. En: Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine. 7ª ed. 2008. p. 158-62
2. Accioly-Filho LW, Nogueira A, Ramos-e-Silva M. Prurigo nodularis of Hyde: an update. J Eur Acad Dermatol Venereol. 2000;14:75-82.
3. Zayour M, Lazova R. Pseudoepitheliomatous hyperplasia: a review. Am J Dermatopathol. 2011;33:112-25



CASO 32

LESIONES AMELANÓTICAS TRAS RADIOTERAPIA



Sección:

Miscelánea

Autores:

Inés Escandell González, David Ayala Alcázar,
Andrea Allende García, María Isabel Pinazo Canales

 **ANAMNESIS**

En Enero del 2013 acude a nuestro servicio una Paciente de 52 años remitida desde el servicio de Oncología médica.

La paciente presentaba los siguientes antecedentes personales:

- Tumor benigno de parótida intervenido en el año 2009
- Varicectomía
- Artroscopia de rodilla por lesión meniscal
- Carcinoma ductal infiltrante grado I de mama izquierda, por lo que se realizó tumorectomía y biopsia del ganglio centinela en junio del año 2012. Posteriormente se administró tratamiento adyuvante con Radioterapia y Tamoxifeno. Se realizaron 15 sesiones de radioterapia, cuya única complicación fue la aparición de radiodermatitis grado I con eritema y edema leve, que se resolvieron sin necesidad de tratamiento.

En el momento de la anamnesis la paciente no sigue ningún tratamiento farmacológico y acude a revisiones oncológicas periódicas, sin haberse detectado recidiva.

Como antecedentes familiares destacan:

- Carcinoma de colon materno
- Carcinoma de colon en tía materna
- Carcinoma de mama en tía paterna
- Carcinoma de colon en abuelo paterno

Ante tales antecedentes se realizó estudio genético para descartar mutaciones, que resultó negativo.

La paciente no presenta antecedentes familiares de patología cutánea.

EXPLORACIÓN FÍSICA

En la exploración, destacan dos placas amelanóticas simétricas en ambos surcos submamaros. Se trata de placas de 3x4 cm de diámetro, de bordes bien delimitados y forma ovalada irregular, de superficie lisa no infiltrada, sin ninguna otra lesión asociada.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

A la exploración con luz de Wood de ambas placas se observa positividad de las mismas, mostrando un aumento de fluorescencia.

Se realiza biopsia con punch del calibre 4 y se remite la pieza al servicio de anatomía patológica para estudio.

DIAGNÓSTICO

El resultado del examen histopatológico demostró fibrosis post irradiación con disminución del número de melanocitos compatible con vitíligo.

TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN

En una nueva revisión realizada seis meses después de la biopsia las placas permanecen estables, sin que hayan aparecido nuevas lesiones de vitíligo además de las presentes. No se ha detectado hipomelanosis en ninguna de las localizaciones clásicas del vitíligo.

Dado que las lesiones no presentan una gran repercusión estética, se decide posponer el inicio del tratamiento hasta nueva revisión.



Figura 1. Placa amelanótica en cuadrante ínfero-externo de mama izquierda, donde se aplicó radioterapia.



COMENTARIO

El vitíligo es una enfermedad adquirida que se caracteriza por la aparición de máculas circunscritas, como resultado de la destrucción de melanocitos.

La enfermedad presenta clásicamente fenómeno isomórfico de Koebner, que consiste en la aparición de lesiones sobre piel sana tras un traumatismo o agresión.

Se han descrito casos de aparición de lesiones amelanóticas post radioterapia en pacientes afectados por vitíligo, debido al fenómeno de Koebner. Sin embargo es menos habitual la aparición de lesiones primarias de vitíligo tras irradiación, en pacientes que no presentaban historia de enfermedad.

Existe una mayor radiosensibilidad de los melanocitos en los pacientes con vitíligo, lo que explica el aumento de destrucción de los mismos tras una irradiación. Además, se ha propuesto un mecanismo autocitotóxico que se sumaría al efecto anterior.

Presentamos un caso de aparición de placas de vitíligo en una paciente sin historia previa. Destaca la aparición de lesiones en un área irradiada y de forma simétrica en la mama no irradiada por lo que se plantea que la irradiación no solo actúe como favorecedor, sino también como desencadenante en pacientes sanos.

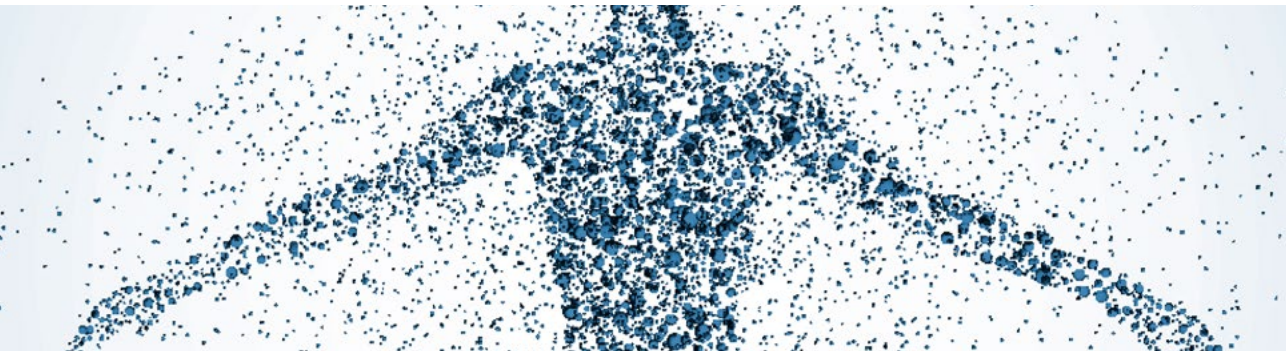


Figura 2. Se observan ambas placas de forma simétrica en cuadrantes infero-externos.



CASO 33

PLACAS ANULARES EN EXTREMIDADES INFERIORES



Sección:

Miscelánea

Autores:

Ignacio Gómez Martín, Irene García Díez,
Laia Curto Barredo, Daniel López Aventín

Supervisión:

G. Martín Ezquerro

ANAMNESIS

Varón de 47 años, alérgico a la penicilina y con antecedentes de dislipemia, cólicos nefríticos de repetición, esteatosis hepática y rinitis alérgica.

El paciente presentaba múltiples placas eritematosas con un borde de crecimiento activo y un centro hiperpigmentado localizadas en ambas caras internas de las extremidades inferiores.

Las lesiones se iniciaron como pápulas eritematosas y pruriginosas que habían aumentado en número y tamaño, presentando durante las tres últimas semanas un crecimiento centrífugo.

El estado general estaba conservado y las lesiones no habían respondido al tratamiento con clotrimazol y aceponato de metilprednisolona tópicos.

Seis semanas antes del cuadro clínico, el paciente había presentado un cólico nefrítico que requirió tratamiento con antiinflamatorios no esteroideos y mórficos. No recordaba antecedente de picaduras de insecto ni otro factor desencadenante.



Figura 1. Múltiples placas anulares, eritemato-violáceas, no descamativas, de bordes sobreelevados en las extremidades inferiores.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Se observaban múltiples placas eritemato-violáceas, anulares, no descamativas, con unos bordes sobreelevados, de 4 a 30 cm de diámetro, en la cara interna de ambas extremidades inferiores (Fig. 1). No se palpaban adenopatías regionales y no se objetivaron lesiones similares en otras localizaciones.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Se realizaron dos biopsias cutáneas con un mes de diferencia entre ambas que mostraron un infiltrado inflamatorio perivascular con abundantes eosinófilos en dermis papilar y reticular media (Fig. 2). No se observó daño vascular ni cambios histopatológicos compatibles con vasculitis leucocitoclástica. El estudio de inmunofluorescencia directa de piel sana perilesional no evidenció la presencia de depósitos específicos. En el análisis de sangre destacaba una discreta eosinofilia (1100 células/mm³), y negatividad para anticuerpos antinucleares, marcadores tumorales y serologías de *Borrelia burgdorferi*, *Rickettsia conorii* y *Rickettsia typhi*.

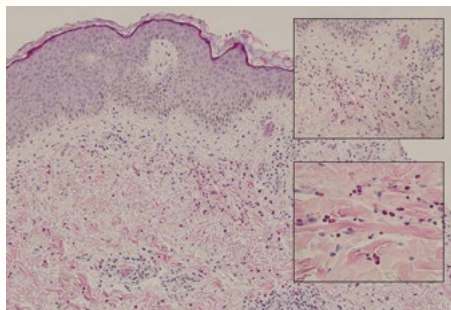


Figura 2. Infiltrado inflamatorio perivascular con abundantes eosinófilos en dermis papilar y reticular media (Hematoxilina-eosina x40, x200, x400).



DIAGNÓSTICO

Eritema anular eosinofílico.



TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN

Se prescribió tratamiento con corticoides orales (prednisona 30mg/día) en pauta descendente observándose la práctica resolución de las lesiones (mínima hiperpigmentación) al mes de tratamiento.



COMENTARIO

El eritema anular eosinofílico (EAE) es una dermatosis figurada poco frecuente, inicialmente descrita en la infancia¹, aunque se han descrito casos de inicio en la edad adulta. Existe una cierta controversia sobre si se trata de una entidad individualizada o representa una variante clínica peculiar del síndrome de Wells (celulitis eosinofílica)².

Clínicamente se presenta como múltiples placas eritematosas anulares de crecimiento centrífugo de tamaño y distribución variable, con frecuencia simétricas (eritema anular/figurado) que evolucionan dejando una lesión macular hiperpigmentada central residual. Desde un punto de vista histopatológico se evidencia un infiltrado inflamatorio dérmico perivascular superficial y profundo compuesto por linfocitos y abundantes eosinófilos. No suelen observarse figuras en llama (probablemente en relación con el tiempo de evolución al realizar la biopsia)³, degranulación de eosinófilos o inflamación granulomatosa, características típicas del síndrome de Wells.

El diagnóstico diferencial incluye el amplio grupo de los eritemas figurados, la urticaria, el penfigoide ampoloso (fase pre-ampolosa), las toxicodermias y el síndrome de Wells. El EAE no suele asociarse a sintomatología sistémica, presenta una evolución crónica (semanas-meses) y una alta tasa de recurrencias al suspender el tratamiento. De forma excepcional se ha descrito su asociación con enfermedad tiroidea autoinmune, borreliosis crónica y carcinoma renal⁴.

El tratamiento con corticoides orales consigue una rápida resolución de las lesiones de EAE, pero son frecuentes las recurrencias al reducir las dosis o al suspender el tratamiento con éstos. Otra alternativa terapéutica efectiva son los antimaláricos en monoterapia o combinados con corticoides. En casos resistentes se han utilizado terapias alternativas como indometacina, minociclina, ciclosporina a dosis bajas o antihistamínicos orales combinados con dapsona. También se han descrito algunos casos de resolución espontánea⁵.

En un paciente adulto con eritema anular/figurado y eosinofilia tisular abundante se debe considerar el diagnóstico de eritema anular eosinofílico, una entidad de reciente diagnóstico incluida en el espectro clínico del síndrome de Wells.

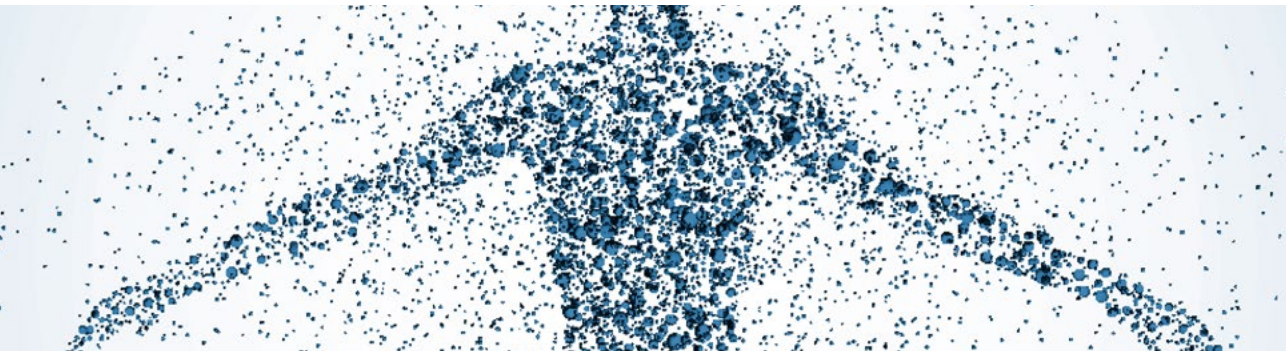
BIBLIOGRAFÍA

1. Sempau L, Larralde M, Luna PC, Casas J, Staiger H. Eosinophilic annular erythema. *Dermatol Online J* 2012; 18: 8.
2. Howes R, Girgis L, Kossard S. Eosinophilic annular erythema: a subset of Wells' syndrome or a distinct entity? *Australas J Dermatol*. 2008; 49: 159-63.
3. El-Khalawany M, Al-Mutairi N, Sultan M, Shaaban D. Eosinophilic annular erythema is a peculiar subtype in the spectrum of Wells syndrome: a multicentre long-term follow-up study. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2012; Jun 25 [Epub ahead of print].
4. Rongioletti F, Fausti V, Kempf W, Rebora A, Parodi A. Eosinophilic annular erythema: an expresión of the clinical and pathological polymorphism of Wells syndrome. *J Am Acad Dermatol* 2011; 65: e135-7.
5. Prajapati V, Cheung-Lee M, Schloss E, Salopek TG. Spontaneously resolving eosinophilic annular erythema. *J Am Acad Dermatol* 2012; 67: e75-7.



CASO 34

EDEMA EN LABIO SUPERIOR EN UN PACIENTE VARÓN DE 48 AÑOS



Sección:

Miscelánea

Autores:

Cristina Cardona

ANAMNESIS

Varón de 48 años sin antecedentes personales de interés que consultó por edema en labio superior, no doloroso de 6 meses de evolución. No episodios previos, no desencadenante asociado, no historia de enfermedad periodontal, no síntomas gastrointestinales ni neurológicos. No historia de alergia alimentaria.

El paciente había sido tratado con antibioticoterapia (amoxicilina-clavulanico) prescrita por su médico de atención primaria sin mejoría.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Labio superior aumentado de tamaño, edematoso, eritematoso, no infiltrado. No doloroso a la palpación (Fig 1). No alteraciones en la mucosa oral ni en la lengua. No otras lesiones cutáneas acompañantes.



Figura 1. Edema difuso del labio superior.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Radiografía de tórax sin alteraciones patológicas. Mantoux negativo.

Análítica con hemograma, velocidad de sedimentación globular, enzima convertidora de angiotensina y niveles de glucosa 6-fosfato deshidrogenasa dentro del rango de referencia.

Valoración de alergias alimentaria negativa.

El estudio histopatológico reveló paraqueratosis y acantosis. Infiltrado inflamatorio crónico con granulomas epitelioides no necrotizantes. Ziehl negativo (Fig 2)

DIAGNÓSTICO

Queilitis granulomatosa.

TRATAMIENTO

Se inició tratamiento con hidroxicloroquina 200 mg durante 3 meses asociado a metronidazol 250 mg cada 12 horas durante el primer mes, con posterior cambio a prednisona oral ante la falta de respuesta clínica.

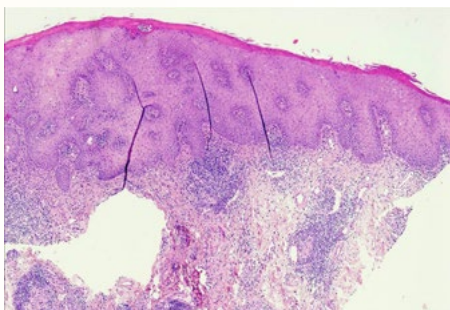


Figura 2. Histopatología (tinción hematoxilina-eosina): Granulomas no necrotizantes e infiltrado inflamatorio crónico.

EVOLUCIÓN

El cuadro clínico no presentó respuesta satisfactoria al manejo inicial con hidroxyclorequina y metronidazol por lo que se sustituyó por corticoides orales con una respuesta discreta y en el momento actual se plantea la opción de corticoides intralesionales y/o dapsona.

COMENTARIO

La queilitis granulomatosa o queilitis de Meischer es un trastorno inflamatorio raro caracterizado por edema no doloroso de uno o ambos labios, inicialmente episódico y posteriormente persistente que afecta predominantemente a pacientes jóvenes. Se encuentra dentro del espectro de las enfermedades granulomatosas orofaciales y se considera una forma incompleta del síndrome de Melkersson-Rosenthal (triada de edema orofacial, parálisis facial recurrente y lengua fisurada). El examen histológico revela inflamación granulomatosa no necrotizante.

La etiología es desconocida. Se han postulado teorías que la relacionan con manifestaciones extraintestinales de la enfermedad de Crohn; asociaciones con reacciones alérgicas al cobalto y a aditivos de la comida, así mismo como a infecciones dentales.

El tratamiento es poco eficaz y las recaídas son frecuentes. Se han intentado tratamiento con corticosteroides orales y/o intralesionales, clofazimina, hidroxyclorequina, metronidazol, macrólidos, tetraciclinas, sulfapiridina, dapsona e infliximab. El tratamiento quirúrgico con queiloplastia se reserva para casos severos desfigurantes.



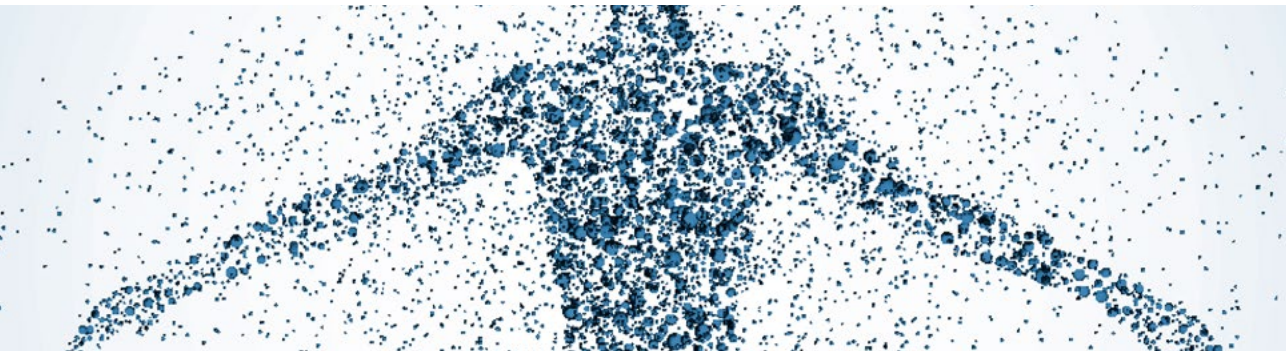
BIBLIOGRAFÍA

1. Cheilitis granulomatosa. Van der Waal RI, Schulten EA, van de Scheur MR, Wauters IM, Starink TM, van der Waal I. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2001 Nov;15(6):519-23. Review
2. Cheilitis granulomatosa. Rose AE, Leger M, Chu J, Meehan S. *Dermatol Online J*. 2011 Oct 15;17(10):15. Review
3. Cheilitis granulomatosa: overview of 13 patients with long-term follow-up-results of management. Van der Waal RI, Schulten EA, van de Scheur MR, Starink TM, van der Waal I. *Int J Dermatol* 2002 Apr;41(4):225-9
4. What is the most effective treatment of cheilitis granulomatosa in Melkersson-Rosenthal syndrome? Sobjanek M, Michajłowski I, Zelazny I, Medrzycka-Dabrowska W, Włodarkiewicz A. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2010 Mar;24(3):364-5. Epub 2010 Jan 11.



CASO 35

MACULAS HIPOPIGMENTADAS CON MULTIPLES CULTIVOS NEGATIVOS



Sección:

Miscelánea

Autores:

Diana Menis, Hugo Larrain Paez,
Ana Maria Delgado Marquez, Carlos Zarco Olivo

ANAMNESIS

Presento el caso de una mujer de 16 años de origen Ecuatoriano, sin antecedentes de interés, que consultó por lesiones blanquecinas en abdomen, tronco y región lumbar de 1 año y medio de evolución. Las lesiones resultaban asintomáticas, aunque en principio se asociaban a picor local. Desde el inicio del cuadro, habían aumentado progresivamente de número y tamaño y se acentuaban en los meses de verano. La paciente negaba antecedentes de dermatitis atópica, descamación local o de lesiones inflamatorias o infecciosas preexistentes a la aparición de las maculas hipopigmentadas. Antes de acudir a nuestras consultas la paciente había sido diagnosticada de pitiriasis versicolor, realizando varios ciclos de antifúngicos tópicos sin mejoría.

EXPLORACIÓN FÍSICA

En la exploración presentaba maculas hipopigmentadas, no descamativas, de bordes mal definidos, confluentes en abdomen, tronco y región lumbar, donde dejaban un amplia área hipopigmentada central (Fig.1).



Figura 1. Maculas hipopigmentadas confluentes en región lumbar antes del comienzo del tratamiento.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Se decidió realizar un estudio directo y cultivo de hongos en una muestra procedentes de las lesiones que dió resultado negativo.

DIAGNÓSTICO

Los datos clínicos y la negatividad de los cultivos fueron suficientes para realizar el diagnóstico de hipomelanosis macular progresiva.

TRATAMIENTO

Se decidió pautar un tratamiento tópico con una aplicación al día de clindamicina al 1% asociada a peróxido de benzoilo al 5% en gel (Fig. 2).

EVOLUCIÓN

Valoramos la paciente en revisión a los 2 meses de tratamiento, apreciando una moderada mejoría de las lesiones.



Figura 2. Parcial repigmentación de las lesiones a los 2 meses del comienzo del tratamiento con clindamicina al 1% y peróxido de benzoilo al 5%.

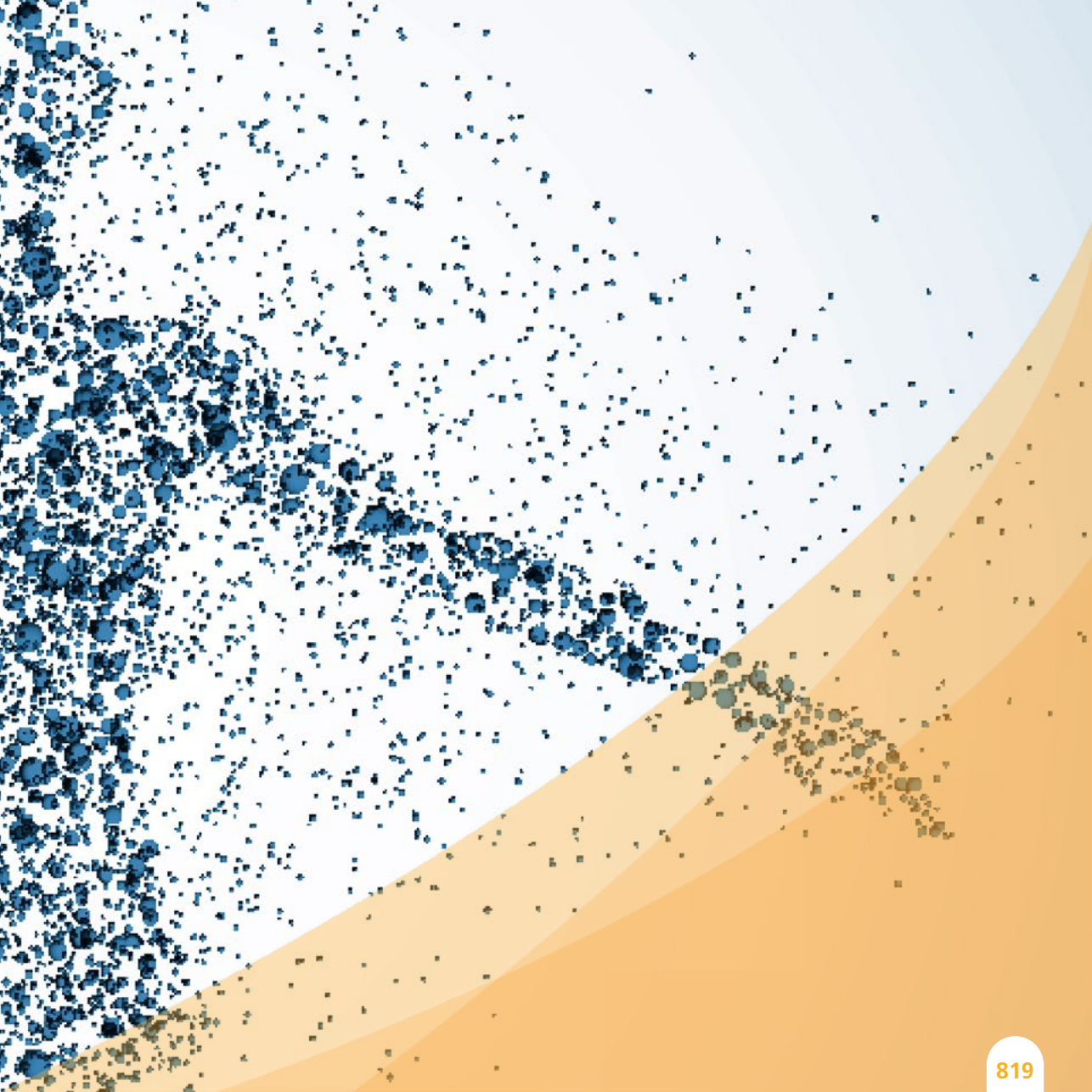


COMENTARIO

La hipomelanosis macular progresiva del tronco o cutis trunci variata es una hipopigmentación adquirida frecuente en los adultos jóvenes con fototipos altos y a menudo infradiagnosticada por confundirse con entidades como la pitiriasis alba y pitiriasis versicolor. Se caracteriza por la presencia de maculas hipopigmentadas, asintomáticas, localizadas predominantemente en tronco, de distribución simétrica y crecimiento progresivo. Los pacientes niegan descamación o historias previas de lesiones inflamatorias en las áreas de piel afectadas. Por su elevada frecuencia en personas de fototipos altos, este trastorno se asoció a factores raciales, pero hoy en día la mayoría de los autores la relacionan al *Propionibacterium acnés*, que actuaría produciendo un factor que altera la melanogénesis. Hay autores que la consideran una enfermedad autorresolutiva, mientras según otros presentaría una evolución lenta y progresiva sin instauración de un tratamiento adecuado. Entre los tratamientos propuestos se encuentran, con resultados variables, la combinación de peróxido de benzoilo al 5% y clindamicina al 1%, UVA o luz solar, UVB de banda estrecha y tetraciclinas orales.

SECCIÓN X.

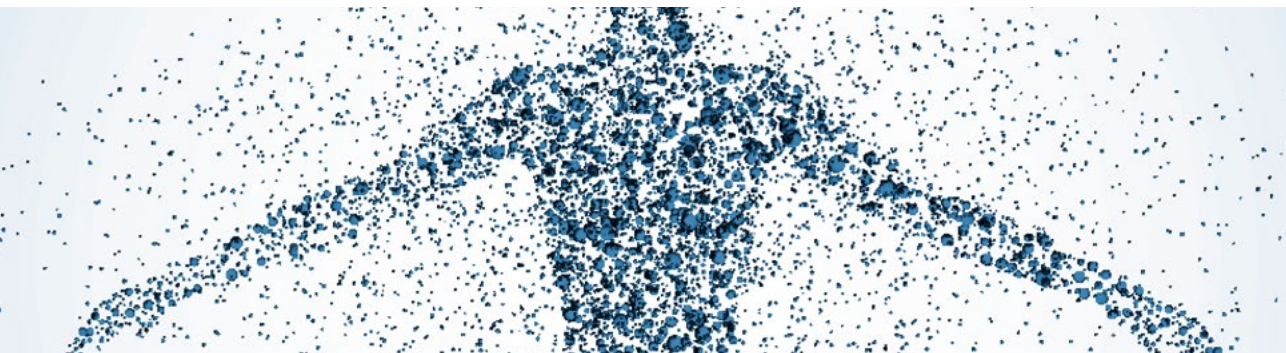
Tricología y Psicodermatología





CASO 01

CASO CLÍNICO DE LUPUS CUTÁNEO SUBAGUDO



Sección:

Tricología y Psicodermatología

Autores:

Natividad López Ibáñez, Ana Márquez García,
Carolina Vila Sava

Supervisión:

Antonio Rodríguez Pichardo

ANAMNESIS

Paciente de 56 años con antecedentes personales de intolerancia a captopril, hipertensión arterial en tratamiento con betabloqueantes y hallazgo casual de tumor en cerebelo hace tres años tras realización de resonancia magnética nuclear cervical, asintomático, sin producir efecto masa, en seguimiento por Neurología del Hospital Virgen del Rocío de Sevilla. Antecedentes familiares de tía materna con lupus eritematoso sistémico.

Consulta por lesiones maculosas eritematovioláceas, de morfología anular, en regiones preauriculares, tronco, brazos y espalda de dos meses de evolución, tratadas con corticoides desde hace dos semanas. Las lesiones presentan atrofia central y borde eritematoso activo, algunas infiltradas, que no blanquean a la presión.

El cuadro no se acompaña de fiebre. Sí aparece una fotosensibilidad marcada, ya que, tras la exposición solar refiere presentar lesiones eritematosas dolorosas en las zonas fotoexpuestas. Asimismo, presenta astenia de meses de evolución, anorexia con pérdida de 10 kilos de peso y somnolencia, así como artralgias y un temblor intencional que le dificulta las actividades de mayor precisión, hallazgo compatible con mayor probabilidad con la lesión descrita anteriormente en el cerebelo.



Figura 1. xxxxx

EXPLORACIÓN FÍSICA

Lesiones eritematovioláceas de morfología anular con borde activo sobreelevado y cierta atrofia central, distribuidas por regiones preauriculares, zona del tronco, miembros superiores y espalda, de tamaño variable, que no blanquean a la vitropresión y algunas de ellas presentan infiltración.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Tras la retirada del tratamiento corticoideo, se decide hacer biopsia punch de la piel del abdomen a los 10 días, obteniéndose como resultado una dermatitis vacuolar de la interfase con marcada atrofia epidérmica, cuerpos coloides, depósitos de mucina dérmicos e infiltrado inflamatorio perivascular y perifolicular, compatible con lupus eritematoso.

Asimismo, se solicitó estudio de inmunofluorescencia directa, sin evidenciar depósitos de inmunoglobulinas (IgG, IgA, IgM, IgE), complemento (C1q, C3, C4), ni fibrinógeno; hemograma, el cual dio como resultado un síndrome anémico (Hb 12,7 g/dl) normocítico normocrómico y plaquetopenia (137000); serología de citomegalovirus y virus de Epstein-Barr que fue negativa para IgM y positiva para IgG, indicando infección pasada; bioquímica, estudio de lípidos, complemento, marcadores tumorales y proteinograma normales; VSG normal; y cribado de autoinmunidad, obteniendo como resultado ANA positivos en patrón nuclear moteado pero a muy bajos niveles (1/80), anti-dsDNA dudoso, antiRo positivo débil y antiSSA positivo débil.

Por tanto, tras los hallazgos obtenidos, el paciente cumplía 4 criterios de lupus de los 11 establecidos, y, por tanto, compatible con el diagnóstico: fotosensibilidad, lesiones discoides, ANA positivos (tras diez días de la suspensión de corticoides) y artralgias.

En cuanto a la anorexia que presentaba el paciente, podría ser considerada como un síntoma psiquiátrico característico del lupus eritematoso, aunque ésta no entraría dentro de los 11 criterios establecidos, ya que dentro del criterio síntomas psiquiátricos, únicamente engloban a la psicosis y a las convulsiones.



DIAGNÓSTICO

Lupus cutáneo subagudo.



TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN

Se recomendó cloroquina fosfato 250 mg un comprimido cada 24 horas durante 3 meses (posteriormente se recomendó emplearlo 4 días a la semana), pimecrolimus 10 mg/g crema 1 aplicación cada 12 horas durante 3 meses en las lesiones de la cara y fotoprotección con FPS 50.

Tras realizar dicho tratamiento, presentó una importante mejoría de las lesiones, apareciendo solamente máculas residuales y niveles de autoanticuerpos sistémicos muy bajos.



COMENTARIO

El lupus eritematoso cutáneo subagudo presenta dos tipos de manifestaciones clínicas: las lesiones iniciales son pápulas o placas eritematosas, que evolucionan a placas hiperqueratósicas o anulares/policíclicas. Algunos pacientes pueden desarrollar vesiculoampollas en la periferia de las lesiones anulares. Las lesiones son fotosensibles, por lo que van a predominar en la parte superior de la espalda, los hombros, las superficies extensoras de los brazos, la región cervical y, con menos frecuencia, en la cara. En general las lesiones curan sin dejar cicatriz, pero pueden ocasionar áreas de hipopigmentación y telangiectasias muy persistentes e incluso permanentes.

A veces las lesiones tienen un aspecto psoriasiforme con elementos eritematoescamosos.

Un 15-20% de los pacientes con lupus eritematoso cutáneo subagudo presentará lesiones de lupus eritematoso cutáneo agudo o de lupus eritematoso cutáneo crónico en algún momento de su enfermedad, y un 50% de ellos cumple criterios del American

College of Rheumatology, aunque las manifestaciones graves, como la nefritis o la afectación del sistema nervioso central, son infrecuentes. Los síntomas sistémicos más frecuentes son: artralgias, artritis, malestar, fiebre y mialgias.

El lupus eritematoso cutáneo subagudo se ha asociado con diversas enfermedades, incluyendo síndrome de Sjögren, púrpura trombopénica idiopática, vasculitis urticarial y deficiencia de factores del complemento.



Figura 2. xxxxxx

BIBLIOGRAFÍA

1. Bano S, Bombardieri S, Doria A, Iaccarino L, Lehmann P, Mosca M. Lupus erythematosus and the skin. *Clin Exp Rheumatol.* 2006; 24 (I Suppl 40): S26- 35 .
2. Lee HJ, Sinha AA. Cutaneous lupus erythematosus: understanding of clinical features, genetic basis, and pathobiology of disease guides therapeutic strategies. *Autoimmunity.* 2006; 39: 433-4.
3. Callen JP. Cutaneous lupus erythematosus: a personal approach to management. *Australas J Dermatol* 2006; 47: 13-27.
4. Fonseca E, Álvarez R, González MR, Pascual D. Prevalence of anticardiolipin antibodies in subacute cutaneous lupus erythematosus. *Lupus.* 1992; 1: 265-8.
5. Wallace DJ. Management of lupus erythematosus: recent insights. *Curr Opin Rheumatol.* 2002; 14: 212-9.