

Casos clínicos
de residentes de
DERMATOLOGÍA
2012





*Casos clínicos
de residentes de*
DERMATOLOGÍA
2012

José Carlos Moreno Giménez

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

Enrique Herrera Ceballos

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

Amaro García Díez

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

Título original: Casos clínicos de residentes de Dermatología 2012

© 2013, Laboratorios Almirall, S.A.

ISBN:

Depósito legal:

Realizado por:



Content Ed Net
INTERNATIONAL MEDICAL PUBLISHING SOLUTIONS

Content Ed Net Communications, S.L.

Avenida Burgos, 9, oficina 4

28036 Madrid

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 del copyright.

ES-AL-AL-030212-MA

Prólogo

Libro Concurso Casos Clínicos de Residentes de Dermatología 2012

El 5º Compendio de Casos Clínicos 2012 ha sido realizado por médicos residentes de las diferentes unidades docentes acreditadas para la formación de médicos especialistas en Dermatología Médico-Quirúrgica y Venereología. El concurso, que ha motivado la aportación de casos clínicos, ha constituido un éxito total, ya que en él han participado 222 médicos residentes, supervisados 127 jefes de servicio, tutores y/o facultativos especialistas de un total de 44 hospitales de toda España. Cada año se supera al anterior, en número de casos, calidad de presentación y rigor científico que testimonian la categoría científica alcanzada por la Dermatología de nuestro país.

La totalidad de los casos clínicos han sido escritos por médicos residentes, de diferentes años y supervisados por sus jefes de servicio, tutores y/o miembros de plantilla. Podemos decir, sin miedo a equivocarnos, que se abarca la mayoría de la patología de nuestra especialidad, incluyendo, como no podría ser de otra manera, unas descripciones clínico-patológicas de un elevado nivel de excelencia, así como discusiones de alto nivel científico y descripciones originales, actuales y en ocasiones auténticas primicias.

Se demuestra, una vez más, que la Dermatología sigue siendo una especialidad muy viva, que no solo mantiene intactos sus cimientos, sino que se adapta perfectamente, e incluso se pone a la cabeza de la incorporación de nuevas técnicas diagnósticas y terapéuticas. El cuidado y el mantenimiento de la piel sana mediante técnicas estéticas y de cosmetología, no sólo no han disminuido la calidad científica de nuestra especialidad, sino, al contrario, han hecho crecer el interés por la Dermatología Clínica. Este hecho queda totalmente refrendado tras el análisis de cualquier caso clínico publicado en este compendio.

Por otro lado, la gran diversidad de casos clínicos que aquí se compendian nos da la razón, una vez más, a todos los dermatólogos españoles al apoyar que nuestra especialidad goza de una salud excelente y no necesita pertenecer a ningún tronco médico ni quirúrgico para conseguir los más altos niveles asistenciales dermatológicos, fin último de la formación de un médico especialista en Dermatología Médico-Quirúrgica y Venereología.

Estamos seguros de que este libro va a ser útil tanto para los médicos residentes que lo han escrito, como para sus compañeros, que se sirven de la experiencia de los primeros; también para todos los dermatólogos en ejercicio, que van a encontrar en él una actualización muy didáctica de casos clínicos poco frecuentes, así como un recuerdo de sus años de residencia. Sus aportaciones enriquecen también, de forma muy notable, la divulgación del conocimiento de nuestra especialidad a otras especialidades como la Medicina Familiar y Medicina Interna.

El Comité Científico, una vez más, se ha limitado únicamente a recopilar, ordenar, clasificar y homogeneizar el material recibido. El diagnóstico realizado, el tratamiento seguido o las opiniones vertidas son responsabilidad exclusiva de los autores de cada caso, ya que entendemos que respetando su contenido estimulamos una lectura crítica de la obra y favorecemos que el lector pueda contrastar cada uno de ellos con sus experiencias en casos similares.

Queremos agradecer a Laboratorios Almirall el haber llevado a cabo esta excelente idea que le pedimos mantengan en los próximos años y, por último, queremos dar las gracias a todos los autores por sus excelentes aportaciones; creemos que la gloria no debe ser solo para los premiados, que desgraciadamente han sido solo unos pocos, sino para todos aquellos que se han presentado al concurso.

*Enrique Herrera Ceballos
Amaro García Díez
José Carlos Moreno Giménez*



Índice

Dermatosis infecciosas	7
Pápulas planas en la mucosa oral tras trasplante pulmonar	9
Lesiones vesiculocostrosas en región hemifacial derecha	11
Varón sano de 26 años con fiebre, lesiones cutáneas y disnea	13
Alopecia cicatricial en varón joven	15
Lesiones orales con repercusión sistémica	17
Nódulo ulcerado y linfangitis en miembro superior derecho	19
Lesiones tumorales perianales y genitales en paciente VIH positivo	21
Exantema papular y fiebre	23
Exantema maculopapular en paciente con infección por el VIH	25
Placas pruriginosas genitales en paciente con infección por el VIH	27
Pápulas y pústulas pruriginosas en región hemifacial y cervical	30
Niño con lesiones vesiculocostrosas en cara y cuero cabelludo	32
Varón con nódulos dolorosos y prurito en cara y cuero cabelludo	34
Paciente con exantema y fiebre, tras picadura de insecto	36
Nódulos ulcerados en un varón tratado con infliximab	38
Pápulas verrugosas en mucosa oral	40
Bicho del pie	42
Úlcera chancriforme inguinal, foliculitis perilesional y pústulas dáciles en varón de mediana edad	44
Lesiones vesiculosas generalizadas en paciente anciano	47
Lesiones cutáneas necróticas en paciente con leucemia mieloblástica aguda	49
Varón de 31 años con exantema generalizado y fiebre	51
Prurito y lesiones descamativas en anciano	53
Erupción cutánea en lactante	55
Eritrodermia con hiperqueratosis palmar	57
Lesiones vesiculohemorrágicas unilaterales de localización extensa	59
Nódulo supurativo en cara lateral del cuello	62
Fiebre y nódulos en una mujer joven	64
Dermatosis por agentes externos	67
Infección respiratoria y pústulas faciales	69
Tricomegalia y erupción acneiforme en un varón de 38 años	71
Eritema persistente en cuello	73
Ecema seborreico rebelde a tratamiento	75
Erupción liquenoide generalizada	77
Placas faciales infiltradas y pigmentadas	79

Erupción eritematoampollosa en brazos y cuello	81
Eritema livedoide en extremidades inferiores	83
Denudación cutáneo-mucosa de rápida evolución y alteración del estado general	85
Mácula eritematosa en flanco derecho y úlcera en flanco izquierdo en una paciente en tratamiento con interferón α -2b	88
Lesiones deprimidas simétricas en muslos y glúteos	90
Placas eritematosas en escote y mejillas de paciente oncológica	92
Placa estrellada en glúteo tras la administración de medicación intramuscular	94
Pigmentación ungueal	96
Placa eritematosa sobre tatuaje	98
Rash maculopapuloso asociado a fallo multiorgánico	100
Máculas purpúricas en miembros inferiores con crecimiento proximal en paciente con trastorno ansioso-depresivo	103
Múltiples pápulas pigmentadas en cara en paciente con linfoma Hodgkin	105
Máculas violáceas lineales y serpiginosas en nalgas	107
"Celulitis" resistente a tratamiento en paciente con micosis fungoide	109
Placa poiquilodérmica facial de 3 años de evolución	112
Genodermatosis	115
Pápulas queratóticas en el tronco	117
Ausencia congénita de piel en un recién nacido con atresia de píloro	119
Varón de 46 años con lesiones angiomasos aisladas	121
Lesiones ungueales en mujer de 48 años que le dificultan la manipulación	123
Máculas marrónáceas múltiples en un niño de 4 años	125
Dermatosis en relación con la medicina interna	127
Lesiones cutáneas, conjuntivitis y adenopatías hiliares	129
Placas xantomatosas generalizadas en paciente normolipémico	132
Alteraciones neurológicas y cutáneas en paciente de mediana edad	134
Púrpura flexural, periorbitaria y lesiones orales	137
Lesiones ampollosas y cicatriciales en dorso de manos, hiperpigmentación y lesiones hipopigmentadas faciales	140
Cordones laterales en tronco en paciente con artritis reumatoide	143
Placas atróficas e induradas	145
Pápulas umbilicadas muy pruriginosas	147
Máculas y pápulas eritematovioláceas en zonas acrales	149
Livedo reticular persistente y generalizada	151
Lesiones eritematovioláceas descamativas de larga evolución asociadas a fiebre sin foco	154
Úlceras necróticas rápidamente progresivas	156
Lesiones tipo eritema multiforme en paciente con lupus cutáneo subagudo asociado a síndrome antifosfolípido	159
Placas anulares en tronco	161
Varón de 46 años con erupción fotodistribuida en cara, brazos y tronco	164
Eritema y pápulas violáceas en un niño de 12 años	167
Lesiones purpúricas en diana de un mes de evolución	170
Lesiones eccematiformes pruriginosas recidivantes	172
Nódulos eritematosos en extremidades de paciente febril	174
Lactante con placa eritematoescamosa periocular	176

Pápulas eritematovioláceas y vesículas en niño de 19 meses	178
Síndrome febril y erupción papulovesiculosa	180
Úlcera escrotal en paciente con síndrome hepatorenal	182
Úlceras sobre zonas de punción en un varón con leucemia mielomonocítica	184
Dermatosis recurrente mieloperoxidasa positiva	186
Lesiones eritematovioláceas infiltradas en áreas fotoexpuestas.	189
Lesión nodular en paciente con patología hematológica maligna.	191
Lesiones descamativas e hiperqueratosis ungueal en varón de 45 años	193

Dermatosis endocrino-metabólicas 195

Nódulos subcutáneos en extremidades.	197
Lesiones exulceradas con fotosensibilidad y dolor abdominal	199

Enfermedades ampollasas 201

Lesiones ampollasas en una paciente de 80 años	203
Lesiones vesiculoampollasas generalizadas y pruriginosas en una mujer adulta.	205
Prurito y lesiones polimorfas en gestante de 36 semanas.	207
Lesiones ampollasas en áreas seboreicas de aparición brusca en una mujer joven, un reto terapéutico	209
Aftas orales y ampollas en tronco y extremidades en mujer de 39 años	212
Lesiones desepitelizadas en paciente con dermatitis atópica	215

Vasculitis y paniculitis 219

Máculas violáceas en miembros inferiores de 2 meses de evolución.	221
Lesiones eritematodescamativas anulares en superficies extensoras y nodulares en palma	224
Nódulos subcutáneos ulcerados en cara, miembros superiores y tronco	226
Nódulos ulcerados en las piernas de una mujer.	228
Nódulos subcutáneos y púrpura en niña de 8 años	230
Pulpejos azules y empeoramiento de la función renal de instauración brusca	232

Tumores 235

Lesiones osteolíticas y pápulas eritematoparduscas en un lactante	237
Lesión tumoral en pierna en paciente trasplantada.	239
Cuerno cutáneo en cuero cabelludo.	242
Múltiples pápulas en la cara y las extremidades en un niño de 11 meses	244
Nódulos y placas de rápido crecimiento	246
Nódulos confluentes de consistencia firme en abdomen y espalda	248
Lesión pigmentada de variante histopatológica inusual.	250
Nódulo rosado asintomático de rápido crecimiento	252
Nódulo mandibular de rápido crecimiento	254
Placa eritematosa en el pezón	256
Paciente con síndrome miccional y nódulos suprapúbicos	258
Placas eritematosas anulares en espalda.	260
Lesión melanocítica acral.	262
Tumoración genital asintomática de larga evolución	264
Tumoración de crecimiento lento en vestíbulo nasal	266
Prurito vulvar en niña de 8 años.	268
Pápulas eruptivas	270

Placas eritematodescamativas en zonas fotoexpuestas de 2 años de evolución	272
Masa tumoral en cuero cabelludo	274
Lesión nodular en pierna	277
Tumoración poplítea en un neonato	279
Placa esclerótica en cuero cabelludo	281
Lesiones comedonianas y placas de alopecia en cara y extremidades	283
Lesión nodular en lactante de 7 meses	286
Máculas hipopigmentadas en un niño de 11 años	288
Tumoración dolorosa en la muñeca izquierda con una evolución inesperada	290
Tumoración exofítica occipital en mujer de 50 años	292
Niño de 3 años con lesión quística en el pene	294
Mácula hiperpigmentada en borde libre de párpado inferior	296
Placas eritematovioláceas en región torácica	299
Lesión verrucosa pigmentada en un dedo de la mano	301
Tumoración vascular de crecimiento rápido en región cervicofacial en recién nacida	303
Lesiones tumorales resistentes a tratamiento habitual en paciente con micosis fungoide	306

Miscelánea 309

Erupción diseminada de pápulas y vesículas en paciente joven	311
Placas hiperqueratósicas liquenoides recalcitrantes a todo tipo de tratamiento	313
Lesiones pustulosas en lactante	316
Úlcera dolorosa recurrente en pene	318
Edema en labio superior en un paciente varón de 48 años	320
Hiperpigmentación puntiforme lingual	322
Eritrodermia generalizada, hiperqueratosis folicular y queratodermia palmoplantar	324
Tumefacción sólida en región centrofacial en paciente con acné rosácea	326
Pápulas rojizas faciales en mujer de mediana edad	328
Múltiples pápulas hiperqueratósicas en extremidades	330
Placas eritematosas dolorosas tras cuadro catarral	333
Lesión quística umbilical en un recién nacido	335
Dermatosis reticular con lesión oral	337
Placas eritematodescamativas generalizadas y queratodermia palmoplantar	339
<i>Rash</i> eritematopurpúrico y prurito	341
Manos en garra	343
Pápulas asintomáticas en el ala nasal	345
Pápulas hiperqueratósicas filiformes palmares	347
Pérdida de pelo en niño de 2 años	349
Placas infiltradas con pápulas en superficie	351
Pápulas eritematosas confluentes en tronco y extremidades	353
Nódulo queratósico auricular con patrón dermatoscópico granular blanquecino	355
Erupción cutánea seguida de erupción por virus herpes zóster	357
Cuero cabelludo surcado	359
Recién nacido con pústulas generalizadas	361
Varón de 25 años con lesiones pruriginosas diseminadas de 2 meses de evolución	363

DERMATOSIS INFECCIOSAS





Pápulas planas en la mucosa oral tras trasplante pulmonar

Autores: María Victoria Nespereira Jato, María del Pilar Arévalo Bermúdez, Raquel Iglesias Conde

Supervisor: Jesús García Silva

Centro: Hospital Abente y Lago, Complejo Hospitalario Universitario A Coruña

Anamnesis

Se trata de un paciente de origen latinoamericano de 59 años ingresado en cirugía torácica tras realización de trasplante pulmonar, que consulta por la aparición de lesiones papulosas en mucosa oral.

Antecedentes personales: fumador con un consumo acumulado de 60 paquetes/año. Múltiples ingresos en Neumología por insuficiencia respiratoria secundaria a EPOC estadio IV. Por este motivo se realiza trasplante unipulmonar izquierdo el 25 de junio de 2011. Durante el postoperatorio sufre rechazo agudo grado AIII-BI, por lo que además de tratamiento inmunodepresor con tacrolimus recibe dosis altas IV de corticoides.

Tratamientos: tacrolimus, micofenolato de mofetilo, atorvastatina, omeprazol, furosemida, acetilcisteína, tobramicina inhalada, insulina, prednisona.

Enfermedad actual: durante su ingreso en cirugía torácica, mes y medio después de la realización del trasplante, nos consultan por la aparición de pápulas lisas múltiples sobre la mucosa oral, en el dorso de la lengua (fig. 1) y mucosa labial (fig. 2). El paciente refiere que las lesiones se iniciaron antes del trasplante, en el mes de abril, y que no hay familiares o personas cercanas afectadas por el mismo problema.

Pruebas complementarias

Se realiza una biopsia enviándose una muestra para histopatología y otra para tipificación de virus del papiloma humano (VPH) en centro de referencia.

La biopsia mostró hiperqueratosis con paraqueratosis e hiperplasia del epitelio de la mucosa. La inmunohistoquímica fue intensamente positiva para VPH.

Y la determinación del genotipo de VPH fue positivo para VPH-32.

Diagnóstico

Hiperplasia epitelial focal (enfermedad de Heck).

Tratamiento y evolución

Tras una sesión de láser de CO₂, las lesiones remitieron por completo.

En consultas posteriores el paciente refiere la existencia de lesiones similares en región perianal y genital, con exploración compatible con condilomas acuminados y en las que no fue posible realizar tipificación del virus, tratándose con imiquimod 5% y crioterapia con buena respuesta.



Figura 1 Pápulas planas sobre el dorso de la lengua.



Figura 2 Pápulas en la mucosa del labio inferior.

Comentario

La hiperplasia epitelial focal es una entidad producida por el VPH, especialmente los serotipos 13 y 32¹ aunque han sido identificados otros (1, 6, 11, 13, 16, 18 y 55)². Generalmente afecta a niños o adultos jóvenes y se ha descrito cierta predilección por el sexo femenino³. Produce una proliferación del epitelio de la mucosa oral de carácter benigno, con aparición de lesiones en diferentes localizaciones, la más frecuente el labio inferior⁴. Es de especial importancia realizar el diagnóstico diferencial con condilomas acuminados de la mucosa oral⁴. En pocos casos, pero nunca asociada a los serotipos 13 o 32, aparecieron también lesiones en la mucosa genital o anal³. Es una enfermedad rara en nuestro medio y en la raza caucásica, pero más común en indios americanos y esquimales inuits⁵. Dada la presencia de casos con agregación familiar

y la predilección por determinados grupos étnicos, se le supone una determinada predisposición genética que facilita esta infección, aunque también factores ambientales e inmunitarios pueden jugar un papel en su patogenia, así, en los pacientes infectados por el VIH se ha visto una mayor susceptibilidad para padecerla³. Las lesiones tienden a involucionar espontáneamente y la decisión de realizar tratamiento suele obedecer a motivos estéticos o por traumatismos repetidos⁵. Para el tratamiento se pueden emplear, entre otros, cirugía, crioterapia, láser CO₂ o imiquimod tópico².

Agradecimientos

A la dra. Luz Moldes del Servicio de Microbiología y al dr. Felipe Sacristán del Servicio de Anatomía Patológica del Complejo Hospitalario Universitario A Coruña.

Bibliografía

- 1 E. Vera-Iglesias, M. García-Arpa, P. Sánchez-Caminero, G. Romero-Aguilera y P. Cortina de la calle. Hiperplasia epitelial focal. *Actas Dermosifiliogr.* 2007;98:621-623
- 2 I. De la Hera, D. Cullen, R. Rivera y F. Vanaclocha. Pápulas planas labiales en un adulto joven. *Actas Dermosifiliogr.* 2010;101(9):799-800
- 3 Javier del Boz, Rafael Fúnez. Hiperplasia epitelial focal en España. *Piel* 2011;26(10):491-494
- 4 Ca. Villanueva, A. Hernández-Núñez, A. Castaño, R. Miñano, S. Córdoba y J. Borbujo. Hiperplasia epitelial multifocal: un caso familiar. *An Pediatr* 2010;73(6):357-360
- 5 Maryam Alsadat, Ali Shoryabi, Shahrzad Adhami, Hoda Mehrabzadeh. Extensive Focal Epithelial Hyperplasia. *Arch Iran Med* 2010;13(1):48-52



Lesiones vesiculocostrosas en región hemifacial derecha

Autores: Antonio Javier González Rodríguez, Eva Gutiérrez Paredes, Rebeca Bella Navarro, Zaira Pellicer Oliver

Supervisor: Inmaculada Molina Gallardo

Centro: Hospital Clínico Universitario de Valencia

Anamnesis

Varón de 82 años que consulta en nuestro servicio por presentar lesiones en región hemifacial derecha de 4 días de evolución. Dichas lesiones se localizan en el área previamente tratada con imiquimod tópico al 5% por la existencia de queratosis actínicas (hace 2 meses). No refiere fiebre ni otra sintomatología, salvo prurito y dolor local, más intenso al inicio del cuadro.

Exploración física

Se aprecian lesiones vesiculocostrosas confluentes sobre una placa eritematosa y ligeramente edematosa a nivel de dorso nasal, región malar derecha y sien derecha, siguiendo una distribución zosteriforme (fig. 1).

Exploraciones complementarias

Con la sospecha clínica y dada la localización (próxima al ojo y con afectación nasal), se realiza una interconsulta a Oftalmología, descartándose afectación ocular. Se solicita estudio microbiológico de una de las lesiones obteniendo resultados positivos para la PCR del virus de la varicela-zóster (VVZ).

Diagnóstico

Herpes zóster sobre área previamente tratada con imiquimod tópico (fenómeno isotópico de Wolf).

Tratamiento

Se instaura tratamiento tópico con ácido fusídico en crema dos veces al día junto a valaciclovir por vía oral a dosis de un gramo cada 8 horas durante 7 días. Asimismo, se asocia una cobertura antibiótica con amoxicilina-ácido clavulánico 500/125 mg cada 8 horas durante los 7 días del tratamiento.

Evolución

A las 48 horas de iniciar el tratamiento se consigue una importante mejoría de las lesiones, consiguiendo una resolución completa del cuadro al finalizar el mismo. En las sucesivas revisiones el paciente niega la presencia de una neuralgia asociada.

Comentario

El herpes zóster se produce por reactivación del VVZ que ha quedado latente en un ganglio



Figura 1 Lesiones vesiculocostrosas sobre base eritematosa en área periorbitaria derecha.

sensitivo. El 70% de los pacientes presenta una edad superior a 50 años. La incidencia global es de 3,5/1.000 personas al año. En pacientes con alteración de la inmunidad celular el cuadro es más frecuente, persistente y grave. Ante un factor desencadenante (inmunodepresión, traumatismo, radioterapia, cirugía), el virus se propaga desde el ganglio a la piel dando lugar a la erupción vesiculosa característica, siguiendo el trayecto del nervio afectado. La principal complicación es la neuralgia postherpética, causada por inflamación y necrosis neuronal. El imiquimod es un inmunomodulador que induce la producción de citoquinas, principalmente interferón, mediante la activación

de los receptores tipo Toll (TLR) presentes en los queratinocitos y células de Langerhans. Los TLR son capaces de reconocer ciertas moléculas en los microorganismos e iniciar la respuesta inmune. A través de este mecanismo, el VVZ se ha implicado en la activación de dichos receptores (TLR2)^{1,2}. En nuestro paciente, el factor desencadenante pudo ser la reacción inflamatoria causada por el imiquimod³, favoreciendo el desarrollo del herpes zóster a través de la activación de la vía de los TLR, dando lugar así a un fenómeno isotópico de Wolf (desarrollo de una reacción cutánea en un área de piel ya curada en la que previamente se desarrolló otra dermatosis diferente)⁴.

Bibliografía

- 1 Valins W, Amini S, Berman B. The Expression of Toll-like Receptors in Dermatological Diseases and the Therapeutic Effect of Current and Newer Topical Toll-like Receptor Modulators. *J Clin Aesthet Dermatol*. 2010;3(9):20-9.
- 2 Wang JP, Kurt-Jones EA, Shin OS, Manchak MD, Levin MJ, Finberg RW. Varicella-zoster virus activates inflammatory cytokines in human monocytes and macrophages via Toll-like receptor 2. *J Virol*. 2005;79(20):12658-66.
- 3 Kumar B, Narang T. Local and systemic adverse effects to topical imiquimod due to systemic immune stimulation. *Sex Transm Infect*. 2011;87(5):432.
- 4 Wolf R, Wolf D, Ruocco E, Brunetti G, Ruocco V. Wolf's isotopic response. *Clin Dermatol*. 2011;29(2):237-40.



Varón sano de 26 años con fiebre, lesiones cutáneas y disnea

Autores: Raquel Conejero del Mazo, Ignacio Rivera Fuertes, Goretti Lacruz Ausín, Tamara Gracia Cazaña

Supervisor: Mariano Ara Martín

Centro: Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa, Zaragoza

Anamnesis

Paciente varón de 26 años alérgico a penicilina, sin antecedentes médicoquirúrgicos, natural de Rumanía y residente en España desde hace 5 años. Fumador de 20 cigarrillos/día.

Acudió al Servicio de Urgencias por presentar erupción pruriginosa de 4 días de evolución que comenzó en cuero cabelludo y se generalizó posteriormente. Desde el comienzo de la erupción el paciente asociaba fiebre de hasta 39,5 °C, cefalea, malestar general, y en las últimas 24 horas odinofagia y dificultad respiratoria. Había recibido tratamiento con ibuprofeno sin mejoría.

Exploración física

Temperatura de 39,1 °C, saturación de O₂ basal 94%.

Paciente con mal estado general, normohidratado, normocoloreado. Presentaba múltiples pápulas eritematosas, vesículas, pústulas y lesiones costrosas hemorrágicas de 0,1 a 0,4 cm de diámetro, con halo eritematoso (fig. 1) en cara, cuero cabelludo, tronco, extremidades superiores, genitales y palmas de manos. Enantema puntiforme en paladar con alguna microvesícula, amígdalas hiperémicas. Adenopatías submandibulares y preauriculares de características inflamatorias.

Auscultación pulmonar: crepitantes difusos. No presentaba rigidez de nuca ni signos meníngeos. La exploración neurológica era normal.

Exploraciones complementarias

En Urgencias se realizó un hemograma, bioquímica, gasometría arterial, y sedimento urinario con resultados dentro de la normalidad. Radiografía de tórax: afección parenquimatosas extensa con áreas de incremento de la atenuación con multimicronodularidad, correlacionable con su cuadro viral agudo, con gran repercusión intrapulmonar bilateral.

Se solicitaron serologías de virus hepatitis B y C, virus herpes simple, virus varicela-zóster, sarampión, cribado de VIH.

Se tomó muestra de líquido de una vesícula para PCR de virus herpes simple y varicela-zóster.

Se tomó muestra con hisopo de líquido de una pústula para cultivo de bacterias.

Diagnóstico

Varicela y neumonía varicelosa.

Los principales diagnósticos diferenciales planteados en urgencias fueron varicela, eccema herpético y pitiriasis liquenoide y varioliforme aguda.



Figura 1 Pápulas eritematosas, vesículas, pústulas y lesiones costrosas hemorrágicas en la región posterior del tórax de nuestro paciente.



Figura 2 Radiografía de tórax: afección parenquimatosa extensa con áreas de incremento de la atenuación con multimicronodularidad.

Tratamiento

El paciente fue ingresado en el Servicio de Enfermedades Infecciosas. Se trató con aciclovir y paracetamol intravenosos, y curas tópicas con fomentos con sulfato de zinc y clorhexidina.

Evolución

Resultó positiva la serología IgM antivaricela-zóster, siendo el resto negativas.

PCR de la lesión positiva para virus varicela-zóster.

Cultivo de bacterias de lesión cutánea negativo.

El paciente evolucionó favorablemente tanto clínica como radiológicamente, por lo que a los 6 días se dio de alta hospitalaria.

Comentario

La varicela es una infección producida por el virus de la varicela-zóster que afecta principalmente a la población infantil presentando un

curso benigno y autolimitado. Menos del 5% de los casos se presentan en adultos, presentando en estos un curso más insidioso. La complicación más frecuente en los pacientes adultos es la neumonía varicelosa, y es aconsejable realizar radiología de tórax a todo adulto con varicela, tenga o no clínica respiratoria. Se han asociado diversos factores de riesgo que condicionan su aparición y pronóstico, entre los que destacan el hábito tabáquico, la patología pulmonar previa, la edad avanzada, la inmunodepresión y el embarazo (tercer trimestre). En adultos inmunocompetentes la mortalidad se estima en el 6%, aumentando al 11-40% en pacientes inmunodeprimidos. Las alteraciones analíticas más frecuentes son trombopenia, hipoxemia (principal factor pronóstico), hiponatremia leve y elevación transitoria de las enzimas hepáticas. El patrón radiológico más frecuente es un infiltrado intersticial micronodular. El tratamiento de elección es el aciclovir por vía intravenosa, siendo controvertida su asociación a corticoides.

Presentamos el caso de una neumonía varicelosa en un varón joven, sano, cuyo único factor de riesgo es el hábito tabáquico.

Bibliografía

- 1 De la Peña L, Izaguirre D, Aguirrebengoa K, et al. Neumonía por varicela en el adulto: estudio de 22 casos. *Enferm Infecc Microbiol Clin* 2000;18:493-5.
2. Mohsen AH, McKendrick M. Varicella pneumonia in adults. *Eur Respir J* 2003;21:886-91.
3. Heninger U, Seward JF. Varicella. *Lancet* 2006;368:1365-76.



Alopecia cicatricial en varón joven

Autores: María Rosa Perelló Alzamora, Irene Andrés Ramos, Conrado Jorge Finnigan

Supervisor: Emilia Fernández López

Centro: Hospital Clínico de Salamanca

Anamnesis

Varón de 29 años, sin antecedentes patológicos de interés, que consultó por presentar placa alopécica en cuero cabelludo, discretamente dolorosa, de tiempo desconocido de evolución. El paciente no lo atribuía a ningún agente causal: negaba antecedente de contacto con animales, aplicación de productos tópicos o toma de fármacos.

Exploración física

Se objetivaba placa alopécica eritematoedematosa, discretamente dolorosa a la palpación, de aproximadamente 5 cm de diámetro, en región occipital de cuero cabelludo. En el interior de la misma, los folículos pilosos se disponían característicamente conformando hebras de 10-15 pelos (fig. 1). Al presionar la placa, se apreciaba exudación amarillenta.

Pruebas complementarias

Se realizó cultivo de exudado de la placa alopécica, siendo positivo para *Staphylococcus aureus*. El antibiograma demostró sensibilidad a cloxacilina, cefadroxilo y amoxicilina-ácido clavulánico.

En el estudio histopatológico (fig. 2) se apreció infiltrado inflamatorio en la dermis de disposición perifolicular, con linfocitos, células plasmáticas, neutrófilos e histiocitos con células gigantes tipo a cuerpo extraño.

La analítica fue normal, y las serologías para VIH, VHB y VHC negativas.

Diagnóstico

Foliculitis en penacho.

Tratamiento

Se instauraron curas tópicas 2 veces al día con fomentos de sulfato de zinc 1/1.000 y aplicación de mupirocina tópica, así como antibioterapia oral con cloxacilina 500 mg cada 6 h durante 10 días y rifampicina 300 mg al día durante 3 meses.

Evolución

A los 3 meses, se apreció mejoría de las placas alopécicas, sin objetivarse exudación ni costras melicéricas en las mismas.

Al año de su diagnóstico, no han aparecido lesiones nuevas, permaneciendo la enfermedad estable.

Discusión

La foliculitis en penacho fue descrita en 1978¹, habiéndose publicado desde entonces unos 30 casos². Es una entidad rara, considerada por algunos autores un subtipo de foliculitis decalvante³. Su inicio es insidioso, consistente en el desarrollo de placas eritematosas y dolorosas en



Figura 1 Placa eritematoedematosa alopecica en región occipital de cuero cabelludo, con los folículos pilosos dispuestos en hebras de 10-15 pelos.

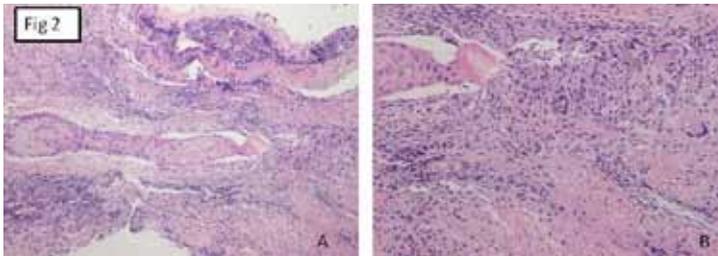


Figura 2a Estudio histológico HE x10. Infiltrado inflamatorio en la dermis de disposición perifolicular, con linfocitos, células plasmáticas, neutrófilos e histiocitos con células gigantes a cuerpo extraño.

Figura 2b Estudio histológico HE x20. Detalle de las células gigantes a cuerpo extraño.

cuero cabelludo, en cuyo interior los folículos pilosos se disponen formando agrupamientos de 10 o 15 pelos reunidos en penachos. Se desconoce cuál es su etiopatogenia, atribuyéndose un papel importante al origen infeccioso por *S. aureus*²⁻⁴. El tratamiento es controvertido, siendo los resultados poco satisfactorios. Se ha ensayado antibioterapia tópica con mupirocina o nadifloxacino^{2,5}, y oral con rifampicina², ceftriaxona², minociclina⁵. También se

han ensayado terapias combinadas con cloxacilina e isotretinoína oral⁴, rifampicina y clindamicina⁶, rifampicina y doxiciclina⁶ con respuestas variables. En conclusión, debemos tener en cuenta esta entidad en el diagnóstico diferencial de las alopecias de cuero cabelludo que cursan con inflamación y dolor, puesto que sin un diagnóstico y tratamiento en fases tempranas puede evolucionar a fibrosis y alopecia cicatricial irreversible.

Bibliografía

- 1 Smith NP. Tufted folliculitis of the scalp. JR Soc Med 1978;71 (8):606-8.
- 2 Broshtilova V, Bardarov E., Kazandjieva J, Marina S. Tufted hair folliculitis: a case report and literature review. Acta Dermatovenerol Alp Panonica Adriat. 2011;20 (1):27-9.
- 3 Baroni A, Ruocco E., Aiello FS, Faccenda F, Lo Schiavo A, Satriano RA, Guerrero V. Tinea capitis mimicking tufted hair folliculitis. Clin Exp Dermatol. 2009;34 (8):699-701.
- 4 Jeremías X., Giménez-Arnau AM. Folliculitis de pelos en penacho. Med Cutan Iber Lat Am 2003; 31 (2): 113-115.
- 5 Jae-Hong K, Hwa-Young P, Won-Soo L. Tufted hair folliculitis with linear arrangement. Indian J Dermatol Venereol Leprol. 2011;77(4):535.
- 6 Powell JJ, Dawber RP, Gatter K. Folliculitis decalvans including tufted folliculitis: clinical, histological and therapeutic findings. Br J Dermatol. 1999;140 (2):328-33



Lesiones orales con repercusión sistémica

Autores: Elena Pelegrina Fernández, Claudia Conejero del Mazo, Ignacio Rivera Fuertes, Goretti Lacruz Ausín

Centro: Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa, Zaragoza

Anamnesis

Varón de 30 años, natural de Marruecos, residente en España desde hace 5 años, sin antecedentes patológicos conocidos, que acude a Urgencias por presentar hemorroides dolorosas y fiebre no termometrada de 4 días de evolución. Posteriormente al inicio del episodio febril, han aparecido lesiones cutáneas vesiculosas arracimadas en la región labial. Había sido tratado anteriormente con analgésicos orales con poca respuesta. Un mes antes, presentó un episodio de lumbalgia aguda tratado con metamizol, con respuesta favorable.

Exploración física

Temperatura de 38,8 °C, frecuencia cardíaca de 80 lpm, normocoloración, normohidratación y mal estado general. No adenopatías palpables. Auscultación cardiorespiratoria y exploración abdominal sin alteraciones. Al tacto rectal, hemorroides internas duras a la palpación, de color violáceo y trayecto serpiginoso, intensamente dolorosas y dedil manchado de heces normales. En la piel de hemilabio derecho superior e inferior y región perioral, costras melicéricas arracimadas, placas eritematosas y fisuración, sin lesiones vesiculoampollosas, con erosiones superficiales en encías inferiores y lengua saburral blanca no desprendible al raspado (fig. 1 y 2).

Pruebas complementarias

Bioquímica: sin alteraciones.

Coagulación: TP 19,6 s. Actividad protrombina 49%. INR 1,69. Fibrinógeno 1.134 mg/dl.

Hemograma: Hb 13.8 g/dl. Hto 39,6 %; VCM 88,7 fl. Leucocitos 0,5 mil/mm³ [N 0,7% (0 mil/mm³); L 92,4% (0,5 mil/mm³); M 6,8% (0 mil/mm³); E 0,1% (0 mil/mm³); B 0% (0 mil/mm³); Plaquetas 224 mil/mm³.

Radiografía de tórax: sin alteraciones.

Microbiología: hemocultivos (2), urocultivo, frotis de lesiones cutáneas para hongos y bacterias y frotis faríngeo.

Serología: PCR lesiones labiales para virus herpes (VHS-1 y 2, CMV, VVZ).

Diagnóstico

Herpes simple orolabial como expresión de agranulocitosis producida por metamizol.

Evolución

Debido a la agranulocitosis hallada en las pruebas complementarias se ingresa al paciente en la unidad de aislamiento de Hematología para diagnóstico etiológico y se instaura tratamiento con linezolid, meropenem y aciclovir endovenosos.



Figura 1 Costras melicéricas y placas eritematosas en labios y región perioral derecha.



Figura 2 Costras melicéricas, placas eritematosas y erosiones en mucosa gingival mandibular.

Durante su ingreso se obtiene el resultado de los hemocultivos, que son positivos a *E. Coli* sensible a meropenem, y la PCR, positiva para VHS-1 y CMV. El resto de pruebas resultan negativas.

Se realiza aspirado medular diagnóstico, observándose ausencia de precursores granulocíticos sin alteraciones en las otras series ni presencia de blastos circulantes. También se toman serologías para VHB, VHC, VIH, VEB, CMV, VHS y VVZ, todas negativas, y controles analíticos sucesivos, observando una progresiva recuperación de las cifras de neutrófilos. Los hemocultivos de control días después son negativos.

El paciente precisa tratamiento con G-CSF.

8 días después del ingreso el paciente se somete nuevamente a un aspirado medular de control, obteniéndose el resultado de médula en fase de recuperación tras agranulocitosis, sin presentar alteraciones morfológicas de interés.

Comentario

El herpes simple es una infección frecuente que afecta a niños y adultos jóvenes, y se observa como vesículas arracimadas sobre una base eritematosa, que afecta tanto piel como mucosas,

acompañadas de sintomatología general y adenopatías regionales. Los serotipos responsables son el VHS-1 (orofaringe) y el VHS-2 (genital). Después de la primoinfección, el virus se acantona en los ganglios sensitivos y se reactiva ante estímulos como la radiación UV, menstruación, fiebre e inmunodeficiencias.

En determinadas ocasiones, el herpes simple puede indicarnos un estado de inmunidad alterada, sobre todo ante infecciones extensas o muy recidivantes.

La agranulocitosis es la ausencia de granulocitos en sangre periférica y puede tener varias causas: genética, infecciosa, neoplásica o farmacológica. En la agranulocitosis farmacológica encontraremos característicamente un respeto de las series eritrocitaria y plaquetar. Se debe a un mecanismo idiosincrásico independiente de la dosis del fármaco. Su incidencia es de 1:30.000-1.000.000 hab/año y la mortalidad se calcula entre el 5 y el 15%.

Presentamos un herpes simple por ser una enfermedad frecuente que en determinadas ocasiones nos puede servir de signo guía en la sospecha de enfermedades que afectan gravemente a la inmunidad y que requieren tratamiento urgente, como en nuestro caso.



Nódulo ulcerado y linfangitis en miembro superior derecho

Autores: Adriana Juanes Viedma, Adrián Ballano Ruiz, Mónica Lorente Luna

Supervisor: Esther Jiménez Blázquez

Centro: Hospital Universitario de Guadalajara

Anamnesis

Se trata de una mujer de 73 años, sin alergias medicamentosas conocidas, con los antecedentes de dislipemia y artrosis en tratamiento con simvastatina y ácido alendrónico, que acude a Urgencias por lesiones en brazo y primera falange de mano derecha, levemente dolorosas y pruriginosas de un mes de evolución. Había recibido ácido fusídico oral pautado por su médico de Atención Primaria sin respuesta alguna. Refiere que se había hecho una herida manipulando carne de cordero días antes del inicio de las lesiones.

Exploración física

Se aprecia lesión papulonodular de superficie ulcerada y costrosa, algo exudativa de coloración eritematoviolácea y consistencia blanda en dorso de la primera falange de mano derecha (fig. 1a). Presenta también cordón linfático eritematoso y caliente desde muñeca a hombro derecho (fig. 1b).

Exploraciones complementarias

Se realiza analítica con hemograma, coagulación, bioquímica completa, serologías para VIH, VHB, VHC y lúes, no encontrándose hallazgos significativos.

El Mantoux, cultivos para hongos, Gram, micobacterias atípicas así como cultivo de tejido resultaron negativos.

Se decide realizar biopsia donde se observan queratinocitos balonizados en epidermis e infiltrado inflamatorio y edema en dermis superficial (fig. 2a). A más detalle se pueden apreciar inclusiones eosinofílicas citoplasmáticas en las células balonizadas que son muy características de los poxvirus (fig. 2b).

Diagnóstico

Enfermedad de orf.

Tratamiento

Se pauta tratamiento con ácido fusídico pautado cada 12 horas, ibuprofeno 600 mg cada 8 horas y frío local con elevación del miembro superior derecho.

Evolución

La paciente evoluciona favorablemente con resolución completa de las lesiones tras 10 días de tratamiento.

Comentario

La enfermedad de orf fue descrita por primera vez por Kaempfer en 1896. Su distribución es mundial con presentación esporádica y alguna epidemia aislada. Se transmite por animales infectados o fómites, no estando descrita la transmi-



Figura 1a y 1b

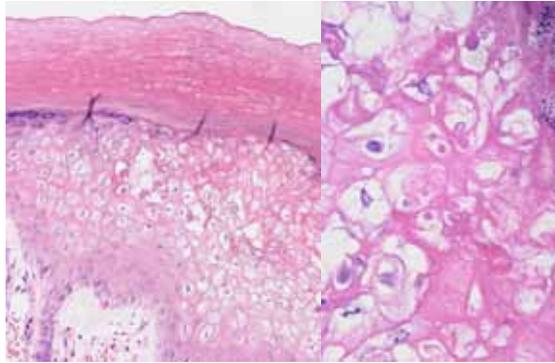


Figura 2a y 2b

sión hombre a hombre. Es una zoonosis ocupacional en ganaderos, matarifes, cocineros..., que en el animal afecto produce estomatitis ovina, alopecia y lesiones ulcerocostrosas en la ubres. Existen dos entidades causadas por poxvirus indistinguibles clínica e histológicamente que se agrupan bajo el nombre de pox del ganadero, y son la enfermedad de orf y el nódulo del ordeñador. El periodo de incubación es de entre 5 y 15 días.

El cuadro clínico típico es un nódulo en la mano generalmente asintomático o poco doloroso. Son infrecuentes las lesiones múltiples. No suele haber afectación del estado general, aunque puede cursar con fiebre, malestar, diarrea, linfadenopatía y eritema multiforme. El curso es de rápida aparición y evolución autolimitada, con una duración de entre 15 días y 2 meses,

resolviéndose sin dejar cicatriz. Se han descrito seis etapas, que son: maculopapular, en diana, nodular húmeda, nodular seca, papilomatosa y regresiva. En el estudio histológico se aprecian cambios citopáticos virales con cuerpos de inclusión eosinófilos en queratinocitos superficiales de epidermis y edema papilar con infiltrado inflamatorio en dermis.

El diagnóstico diferencial debe plantearse con entidades como la tularemia, piodermatitis, esporotricosis, granuloma piógeno, verruga peruana, chancro sífilítico, sarcoma de Kaposi, tuberculosis, ántrax, paroniquia herpética y carcinoma epidermoide. El tratamiento consiste en higiene local, antibióticos tópicos, AINE, cirugía de afeitado y curetaje. La resolución espontánea con inmunidad duradera no es infrecuente.



Lesiones tumorales perianales y genitales en paciente VIH positivo

Autores: Izaskun Ocerin Guerra, Marta Mendieta Eckert, Valentín de Benito Rica

Supervisor: Jesús Gardeazabal García

Centro: Hospital Universitario de Cruces, Baracaldo

Anamnesis

Presentamos el caso de un varón de 43 años, ex-adicto a drogas por vía parenteral y portador del virus de la inmunodeficiencia humana (VIH) estadio C3 en tratamiento antiretroviral. Refería lesiones ulcerosas perianales de meses de evolución con cultivos positivos para virus herpes tipo 2, que no habían mejorado con aciclovir y con famciclovir a dosis habituales. Posteriormente inició tratamiento con valaciclovir 1 g cada 8 horas durante un mes presentando una mejoría clínica importante. Un mes después de suspender el tratamiento, acude a nuestras consultas por aparición de una lesión tumoral en la región perianal de crecimiento progresivo.

Exploración física

A la exploración se observó una lesión exofítica de 4 x 5 cm de diámetro en margen anal izquierdo (fig. 1a).

Exploraciones complementarias

El comportamiento clínico de la lesión sugería una lesión tumoral maligna, por lo que fue extirpada. El estudio anatomopatológico describía unas inclusiones intranucleares con marginación de cromatina y formación de células gigantes multinucleadas con núcleos impactados y deformados por los núcleos adyacentes (fig. 1b). El resultado del cultivo vírico de la lesión extirpada fue positivo para herpes simple tipo 2.

Diagnóstico

Infección nodular/tumoral por herpes simple en paciente inmunodeprimido.

Tratamiento y evolución

A las pocas semanas el paciente presentó nuevas lesiones exofíticas en margen anal inferior y pubis. Con el diagnóstico de infección nodular por herpes simple, se inició tratamiento con valaciclovir (2 g cada 6 horas) durante 2 semanas presentando una remisión completa de todas las lesiones tumorales (fig. 2). Actualmente continúa con dicho tratamiento, en pauta descendente y permanece libre de lesiones.

Comentario

El virus herpes simple (VHS) en la región genital y perianal normalmente se manifiesta en forma de lesiones ulcerosas. Sin embargo, en ocasiones puede presentarse como lesiones tumorales hipertróficas en pacientes inmunodeprimidos, lo cual dificulta mucho su diagnóstico.

Presentamos un caso de herpes simple hipertrófico que supuso un reto diagnóstico y terapéutico. El VHS en los pacientes VIH positivo es de difícil manejo, ya que presentan brotes más frecuentes y graves, mayor índice de resistencias, y en ocasiones se describen manifestaciones clínicas atípicas. Éstas pueden dar lugar a lesiones tumorales que recuerdan a neoplasias cutáneas y que requieren realizar un correcto diagnóstico diferencial. Se

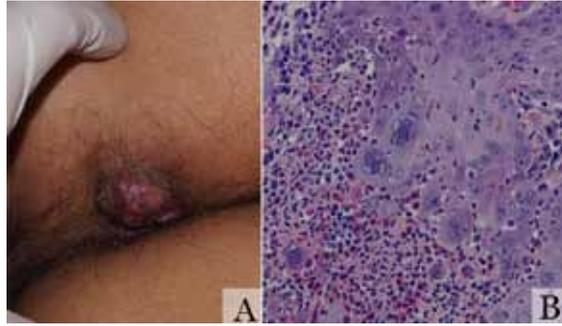


Figura 1a Lesión exofítica en margen anal izquierdo.

Figura 1b Estudio histológico tras el tratamiento quirúrgico.



Figura 2a Lesión tumoral en pubis.

Figura 2b Remisión completa de la lesión tras un mes de tratamiento médico.

han descrito en la literatura muy pocos casos de herpes simple hipertrófico, muchos de ellos tratados de forma quirúrgica por resistencia al tratamiento médico o en ocasiones por sospecha de neoplasias cutáneas¹. Por lo tanto, es necesario conocer esta entidad para poder proporcionar un diagnóstico correcto y un tratamiento eficaz.

El tratamiento de la infección por VHS en los pacientes VIH positivo puede requerir dosis mayores de antivirales². Nuestro paciente respondió a dosis máximas de valaciclovir a pesar de su resistencia a las dosis habituales. Normalmente estos pacientes responden al tratamiento médico, pero en ocasiones es necesario acudir a la cirugía^{3,4}.

Bibliografía

- 1 Carrasco DA, Trizna Z, Colome-Grimmer M, Tying SK. Verrucous herpes of the scrotum in a human immunodeficiency virus-positive man: case report and review of the literature. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2002; 16: 511-15.
- 2 Czelusta A, Yen-Moore A, Vander Straten M, et al. An overview of sexually transmitted diseases (STDs) Part III. STDs in human immunodeficiency virus-infected patients. *J Am Acad Dermatol* 2000; 43: 409-32.
- 3 Levin MJ, Bacon TH, Leary JJ. Resistance of Herpes simplex virus infections to nucleoside analogues in HIV-infected patients. *Clinical Infectious Diseases.* 2004; 39: 248-57
- 4 Sidney R, Nadal M.D, Edenilson E, et al. Hypertrophic Herpes Simplex Simulating Anal Neoplasia in AIDS Patients: Report of Five Cases. *Dis Colon Rectum.* 2005; 48: 2289-93.



Exantema papular y fiebre

Autores: Miquel Armengot Carbó, Beatriz Rodrigo Nicolás, Paula Molés Poveda

Supervisor: Enrique Gimeno Carpio

Centro: Hospital Arnau de Vilanova, Valencia

Anamnesis

Varón de 62 años, natural de Gran Bretaña pero residente en España, que acudió a Urgencias en octubre de 2010 por presentar de forma brusca fiebre y deterioro del estado general de 3 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

Interrogando al paciente nos contó que vivía en el campo y tenía perros y ovejas. Se solicitaron análisis con serología de *Rickettsia* y se inició tratamiento con doxiciclina a dosis de 100 mg cada 12 h. Tras la instauración de la antibioterapia, el paciente experimentó una rápida mejoría con desaparición de la fiebre y regresión de las lesiones cutáneas. La positividad de la serología confirmó el diagnóstico.

Discusión

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 de 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.



Figura 1 Exantema eritematoso maculopapular.



Figura 2 Mancha negra o *tache noire* en muslo izquierdo.

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 200 mg/día repartidos en dos dosis. Otras opciones son tetraciclina, cloranfenicol, azitromicina y claritromicina¹⁻⁴. En casos graves se administra por vía parenteral.

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



Exantema maculopapular en paciente con infección por el VIH

Autores: Cristina de Daniel Rodríguez¹, Juan Manuel Segura Palacios², Leticia Alonso Castro¹, Eva Hermosa Zarza¹

Supervisor: Ernesto Muñoz Zato

Centro: ¹Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid; ²Complejo Hospitalario Carlos Haya, Málaga

Anamnesis

Varón de 49 años español con antecedente de esplenectomía hace 19 años, residente en Brasil desde los 29 años, que es ingresado en el Servicio de Medicina Interna para estudio de un cuadro consistente en síndrome constitucional, fiebre intermitente y tos de varios meses de evolución. Tras confirmación de serología VIH positiva, con un nivel de CD4 de 27 células/mm³ y hallazgo en TAC de un patrón pulmonar compatible con infección oportunista, se traslada al Servicio de Enfermedades Infecciosas, desde donde se nos consulta porque el paciente durante el ingreso desarrolla un exantema maculopapuloso generalizado asintomático. El paciente no había recibido ninguna medicación antes de comenzar con las lesiones cutáneas.

Exploración física

Destaca el aspecto caquéctico del paciente y una auscultación cardiopulmonar normal. En la exploración dermatológica encontramos un exantema maculopapular escasamente confluyente, sin descamación que afecta al tronco y extremidades. No hallamos lesiones en las mucosas.

Pruebas complementarias

Analítica: en el hemograma se encuentra anemia normocítica y normocrómica. En la bioquímica presenta elevación de transaminasas y un marcado incremento de LDH, siendo éste de 2.190.

Serología: de sífilis, VHB y VHC, negativo; VIH, positivo.

Radiografía de tórax y ecografía abdominal: sin hallazgos significativos.

TC body: afectación intersticial pulmonar difusa con cavitaciones. Adenopatías de centro hipointenso y afectación ganglionar retroperitoneal.

Biopsia cutánea: se realiza biopsia cutánea de una pápula de la espalda en la cual aparecen abundante agentes micóticos PAS+ que ocupan el citoplasma de macrófagos y también libres en el intersticio de la dermis superficial, siendo la morfología compatible con histoplasma. Existe escasa inflamación.

Hemocultivos: crecen *Pseudomona aeruginosa* e *Histoplasma capsulatum*.

PCR en sangre y broncoaspirado: positivas para *Histoplasma capsulatum*

PCR CMV: 18.769 cp/ml.



Figura 1 Imagen del exantema maculopapular en la espalda y miembro superior.

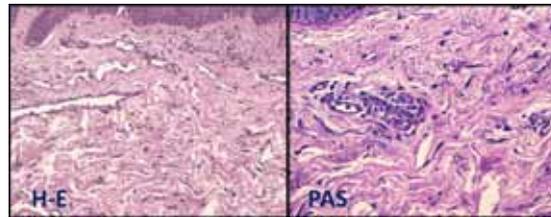


Figura 2 Histología. En la hematoxilina-eosina se observa un escaso infiltrado inflamatorio. Con el PAS se aprecian esporas redondeadas tanto en el interior de los macrófagos como también libres.

Diagnóstico

Histoplasmosis diseminada en paciente VIH con estadio C3.

Tratamiento

Tras realización de biopsia cutánea se inicia tratamiento con anfotericina B liposomal. Se añade ganciclovir tras recibir viremia por CMV.

Evolución

Pese al inicio rápido de tratamiento con anfotericina B liposomal el paciente sufre deterioro hemodinámico junto con insuficiencia respiratoria y renal, falleciendo en situación de fracaso multiorgánico.

Discusión

El *Histoplasma capsulatum* (*H. c.*) es un hongo termosensible que está en forma de micelio en suelos húmedos y ácidos, pero prolifera como un

hongo patógeno a la temperatura corporal de los mamíferos. El organismo se distribuye ampliamente, pero es endémico de América del Norte, América Central y Latinoamérica. Los individuos con función inmune normal son asintomáticos o sufren un cuadro pseudogripal. Sin embargo, en inmunocomprometidos la enfermedad se puede diseminar, causando meningitis, insuficiencia adrenal, hepatoesplenomegalia, infiltrados pulmonares, pancitopenia o lesiones en la piel. La infección sintomática por *H. c.* es una enfermedad definitiva de sida y ocurre en aproximadamente de entre el 2 al 5% de los pacientes. Las lesiones cutáneas se producen en el 50% de los pacientes con sida e histoplasmosis diseminada y son inespecíficas. Consisten en pápulas, nódulos, placas, úlceras y máculas tipo eritema multiforme. La radiografía de tórax puede ser normal en hasta el 50% de los casos. Los diagnósticos diferenciales principales son la criptococosis y la candidiasis. El diagnóstico de confirmación lo da el cultivo, que tarda en crecer 2-3 semanas, por lo que, si existen lesiones cutáneas, su estudio histológico permite realizar un diagnóstico más rápido.



Placas pruriginosas genitales en paciente con infección por el VIH

Autores: Natalia Jiménez Gómez, María Teresa Truchuelo Díez, Patricia González Muñoz, Javier Alcántara González

Supervisor: Antonio Harto Castaño

Centro: Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid

Anamnesis

Varón de 35 años que acudió al Servicio de Urgencias por la presencia de lesiones discretamente pruriginosas en genitales de un mes y medio de evolución. Refería haberse aplicado diversos productos tópicos en la zona, incluyendo corticoides, sin objetivar cambios clínicos significativos en las lesiones. Negaba haber presentado deterioro del estado general o fiebre acompañante. No recordaba la presencia de lesiones en genitales o en cavidad oral previamente a este episodio. Afirmó que no había introducido ningún tratamiento farmacológico de manera reciente. Asimismo, refería que había mantenido relaciones sexuales de riesgo con parejas del mismo sexo en los meses previos. Como antecedentes personales de interés destacaba infección por el virus de la inmunodeficiencia humana (VIH) estadio A1 (sin tratamiento antirretroviral en el momento actual) diagnosticada en 2009 a raíz de sífilis secundaria con afectación oftálmica. Esta última presentó una buena evolución clínica y serológica tras tratamiento con penicilina G benzatina intramuscular. Como últimos datos de carga viral presentaba VIH = 5,28 log y linfocitos, CD4 = 674/mm³, obtenidos un mes previo al comienzo del cuadro clínico actual. Destacaba asimismo infección pasada por virus hepatitis A (VHA) y B (VHB). No presentaba otros datos de interés en la anamnesis por órganos y aparatos ni refería antecedentes familiares de interés.

Exploración física

Placas eritematosas pálidas de aspecto liquenoide, con tendencia a la confluencia y límites geográficos, localizadas en la cara dorsal del pene (fig. 1a). En algunas de ellas se podía observar una discreta descamación blanquecina superficial. No se observaba fisuración o impetiginización de las lesiones. En la cara lateral del glande se observaba una placa eritematosa de 3 mm de diámetro con centro erosivo y bordes netos de carácter liquenoide (fig. 1b). Ausencia de exudado uretral acompañante. No se palpaban adenopatías inguinales locorreionales significativas. No se objetivaron otras lesiones de interés en la exploración física general, incluyendo la exploración de la cavidad oral, fondo de ojo y examen neurológico.

Exploraciones complementarias

El paciente aportó una analítica general realizada en el momento del comienzo del cuadro cutáneo sin hallazgos significativos en los parámetros bioquímicos (incluyendo perfil hepático), hemograma y examen básico de orina.

Se realizó una biopsia cutánea para estudio anatomopatológico de una de las lesiones dorsales del pene. El estudio histológico reveló una dermatitis liquenoide con borramiento de la capa basal, exocitosis neutrofílica, y un infiltrado linfoplasmocitario en banda (fig. 2a). Se observa-



Figura 1a Placas eritematosas de aspecto liquenoide, con límites geográficos, localizadas en la cara dorsal del pene.

Figura 1b Placa eritematosa de 3 mm de diámetro con centro erosivo y bordes netos de coloración blanquecina.

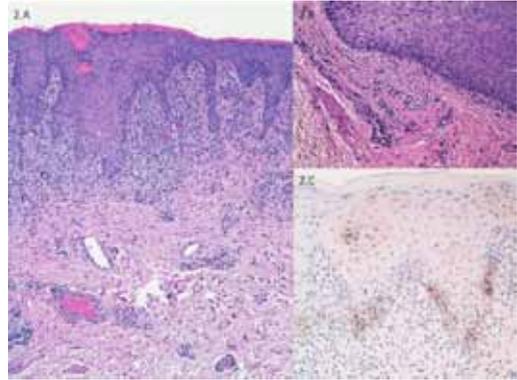


Figura 2a Dermatitis liquenoide con borramiento de la capa basal, exocitosis neutrofilica e infiltrado linfoplasmocitario en banda, junto con numerosas células plasmáticas en la pared y alrededor de los vasos de la dermis.

Figura 2b Detalle de células plasmáticas perivascularares.

Figura 2c Inmunohistoquímica positiva para *Treponema pallidum*.

ron también numerosas células plasmáticas en la pared y alrededor de los vasos de la dermis (fig. 2b). La tinción mediante técnicas de inmunohistoquímica para *Treponema pallidum* resultó positiva (fig. 2c).

Se solicitó serología para sífilis obteniéndose unos títulos de anticuerpos no treponémicos RPR (reagina plasmática rápida) de 1/128 y anticuerpos treponémicos positivos con las técnicas de ELISA (IgM e IgG) y hemaglutinación.

Diagnóstico

Sífilis secundaria simulando un liquen plano, con afectación clínica exclusivamente genital.

Tratamiento

Una inyección de 2,4 x 106 unidades de penicilina G benzatina intramuscular.

Evolución

La evolución del paciente fue satisfactoria con resolución completa de las lesiones cutáneas

a las 3 semanas del inicio de tratamiento con penicilina G benzatina intramuscular, junto con descenso en los títulos serológicos. No se han objetivado nuevas lesiones cutáneas durante el seguimiento.

Comentario

Las manifestaciones cutáneas de la sífilis secundaria aparecen entre las semanas 3 a 12 después de la aparición del chancro, pero pueden desarrollarse meses después o, en hasta el 15% de los casos, antes de la desaparición del chancro. Es posible que estos pacientes presenten asimismo malestar general, fiebre, anorexia y artralgias de manera concomitante¹. Las lesiones cutáneas de la sífilis secundaria son con frecuencia maculopapulares y eritematodescamativas, aunque de manera menos frecuente pueden manifestarse como lesiones liquenoides, nodulares, corimbiformes o ulcerativas, entre otras^{2,3}. La infección por el VIH favorece la progresión más rápida de la sífilis por la alteración existente en la inmunidad celular y, en muchos casos, se observan manifestaciones clínicas atípicas³.

Conocida como “la gran simuladora”, la sífilis supone en muchos casos un reto diagnóstico para el clínico. Aunque es bien conocido que la sífilis secundaria puede simular otras condiciones dermatológicas (pitiriasis rosada, psoriasis, sarcoidosis, etc.), las erupciones liquenoides son infrecuentes⁴. Estos hallazgos ya habían sido descritos en la etapa previa a la introducción de la penicilina, cuando los compuestos arsenicales eran el tratamiento de elección y se asumía que éstos eran la causa del aspecto liquenoide de las lesiones. No obstante, una vez reemplazados estos agentes por la penicilina, los cambios histológicos liquenoides se han seguido observando⁵. Además de los hallazgos anatomopatológicos, la serología desempeña un papel importante en el diagnóstico de la sífilis, con positivización de las pruebas treponémicas y no treponémicas. La mayoría de los pacientes con infección VIH tienen una respuesta serológica normal, aunque pueden observarse falsos positivos de las pruebas no treponémicas y niveles más altos de lo esperado en ausencia de reinfección. Debe considerarse también que puede existir un retraso en la positividad de las pruebas o falsos negativos en las pruebas no treponémicas. Sobre el tratamiento de la sífilis secundaria en los pacientes

infectados por el VIH ha existido controversia en los últimos años en relación a la pauta más adecuada. En la última actualización de las guías CDC (Centers for Disease Control and Prevention) de Atlanta para el tratamiento de las infecciones de transmisión sexual⁷, se recomienda el tratamiento con una única inyección de penicilina G benzatina 2,4 x 10⁶ unidades intramusculares independientemente de si existe o no infección VIH, ya que dosis adicionales no han demostrado un aumento de eficacia.

A pesar de la descripción previa en la literatura de casos de sífilis secundaria simulando un liquen plano, es destacable en nuestro caso la clínica de presentación localizada exclusivamente en genitales, existiendo en la literatura dos casos descritos como lesiones liquenoides localizadas en escroto⁶. Por todo lo anterior, es necesario para clínicos y patólogos considerar esta entidad debido a su gran variabilidad clínica e histológica, con el fin de proporcionar un diagnóstico y tratamiento precoz.

Agradecimientos

Al Servicio de Anatomía Patológica, Microbiología y de Enfermedades Infecciosas.

Bibliografía

- 1 Sánchez MR. Sífilis. En: Fitzpatrick TB, Wolff K, Goldsmith LA, Katz SI, Gilchrist BA, Paller AS, Leffell DJ. *Dermatología en Medicina General*. 7ª.ed 1ª reimp. Buenos Aires: Editorial Médica Panamericana; 2010 v3. p. 1955-1977.
- 2 Weedon D, Strutton G, Rubin AI. Spirochetal infections. En: *Skin pathology*. Third edition. Churchill Livingstone. El Sevier; 2010. p. 573-580.
- 3 Baniandrés Rodríguez O, Nieto Perea L, Moya Alonso L, Carrillo Gijón R, Harto Castaño A. Sífilis secundaria nodular en paciente VIH positivo simulando linfoma cutáneo. *An Med Interna (Madrid)*. 2004; 21: 241-243.
- 4 Tang MBY, Yosipovitch G, Tan SH. Secondary syphilis presenting as a lichen planus-like rash. *J EADV*. 2004; 18: 185-187.
- 5 Carbia SG, Lagodín C, Abbruzzese M, Sevinsky L, Casco R, Casas J, Woscoff A. Lichenoid secondary syphilis. *Int J Dermatol*. 1999; 38: 52-57.
- 6 Narang T, De D, Dogra S, Kanwar AJ, Saikia UN. Secondary syphilis presenting as annular lichenoid plaques on the scrotum. *J Cutan Med Surg*. 2008; 12(3): 114-116.
7. Centers for Disease Control and Prevention. Syphilis. *MMWR* 2010; 59 : 26-39.



Pápulas y pústulas pruriginosas en región hemifacial y cervical

Autores: Belén Rubio González, Lara Angulo Martínez, Victoria Alegría Landa, Beatriz García Bracamonte

Centro: Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid

Anamnesis

Paciente de 51 años, natural de Zaire, residente en España desde hace más de 20 años, que consulta por lesiones pruriginosas en parte lateral de cuello y hemicara derechas de 6 meses de evolución. Las lesiones evolucionan en brotes, con curación espontánea y reaparición de las mismas cada 1-2 meses. Refiere supuración y descamación ocasionales. No ha realizado viajes al extranjero de forma reciente, ni contacto con animales. No refiere aplicación de productos tópicos en la zona, sólo hidratación abundante de la piel.

Como único antecedente se trata de un hombre fumador activo de 30 paquetes/año, resto sin interés. No refiere reacciones adversas medicamentosas conocidas.

Exploración física

Presenta placa eritematosa extensa, que ocupa gran parte de la región lateral de cuello y mejilla derechos, llegando hasta la nuca. Con nódulos de disposición folicular en su interior y algunas pústulas salpicadas (fig. 1). La periferia es descamativa y con borde neto, sobre todo a nivel del límite inferior (fig. 2).

Exploraciones complementarias

Se realiza biopsia *punch* de pústula localizada en el cuello, con estudio anatomopatológico y

cultivo de hongos. Además se solicitan examen directo y cultivo de escamas localizadas en la cara.

El resultado histológico se informa como "piel con proceso inflamatorio crónico reactivo de carácter inespecífico". Los cultivos del tejido de la biopsia y de las escamas faciales son positivos para *Trichophyton rubrum*. El examen directo resulta negativo.

Diagnóstico

Tiña de la barba por *T. rubrum*.

Tratamiento y evolución

Se inicia tratamiento con terbinafina 250 mg/día, durante 8 semanas, junto con tioconazol 1% crema una aplicación al día, con resolución de las lesiones en 6 semanas, y sin recidiva tras 6 meses de seguimiento.

Comentario

La tiña de la barba o psicosis de la barba es una dermatofitosis limitada a los varones pospuberales que afecta al área con pelo de la cara y el cuello¹⁻⁴. Los agentes causales suelen ser dermatofitos típicamente zoofílicos, en concreto *Trichophyton mentagrophytes* var. *mentagrophytes* y *Trichophyton verrucosum*, siendo *Microsporum canis* y *Trichophyton rubrum* poco frecuentes^{1,2,3}.



Figura 1 Placa eritematosa extensa con nódulos de disposición folicular en su interior y algunas pústulas salpicadas.



Figura 2 La periferia es descamativa y con borde neto, sobre todo a nivel del límite inferior.

La enfermedad se adquiere por contacto con animales, siendo la transmisión a través de fómites (navajas, cuchillas) posible. Debido a que los agentes causales son microorganismos zoofílicos y al gran número de folículos en las áreas afectadas, la presentación clínica suele ser grave, con inflamación intensa y múltiples pústulas foliculares, pudiéndose desarrollar abscesos, tractos fistulosos, sobreinfección bacteriana, e incluso alopecia cicatricial¹⁻⁴. Una segunda forma

clínica es superficial y menos inflamatoria, similar a la tiña corporal; *T. rubrum* es habitualmente el agente etiológico de esta forma¹⁻³ y correspondería al caso que presentamos. En cuanto al tratamiento, es necesario el uso de antifúngicos sistémicos (terbinafina, griseofulvina, fluconazol, itraconazol), asociados o no a antifúngicos tópicos, de distinta duración dependiendo del fármaco elegido y la respuesta clínica observada².

Bibliografía

- 1 Xavier MH, Torturella DM, Rehfeldt FV, Alvaríño CR, Gaspar NN, Rochael MC, Cunha F de S. Sycosiform tinea barbae caused by *Trichophyton rubrum*. *Dermatol Online J*. 2008 Nov 15;14(11):10
- 2 Bonifaz A, Ramírez-Tamayo T, Saúl A. *Tinea barbae* (tinea sycosis): experience with nine cases. *J Dermatol*. 2003 Dec;30(12):898-903.
- 3 Yin X, Du X, Zhang H. A case of tinea barbae due to *Trichophyton rubrum* infection by autoinoculation from the infected fingernails. *Mycoses*. 2011 Nov;54(6):e864-6.
- 4 Lee DW, Yang JH, Choi SJ, Won CH, Chang SE, Lee MW, Choi JH, Moon KC, Kim MN. An unusual clinical presentation of tinea faciei caused by *Trichophyton mentagrophytes* var. *erinacei*. *Pediatr Dermatol*. 2011 Mar-Apr;28(2):210-2.



Niño con lesiones vesiculocostrosas en cara y cuero cabelludo

Autores: Sonia de la Fuente Meira, Goretti Lacruz Ausín, Ignacio Rivera Fuertes, Raquel Conejero del Mazo

Supervisor: Mariano Ara Martín

Centro: Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa, Zaragoza

Anamnesis

Niño varón de 5 meses con antecedentes de dermatitis atópica que consulta por presentar desde hacía 5 días lesiones asintomáticas que habían iniciado en zona retroauricular derecha y se habían ido diseminando por cuero cabelludo y frente. El paciente había sido tratado con antibioterapia tópica sin mejoría. La madre del paciente refería haber presentado herpes simple labial hacía una semana.

Exploración física

El paciente presentaba buen estado general sin fiebre. A la exploración cutánea se apreciaban lesiones costrosas y vesiculosas, algunas de ellas umbilicadas, distribuidas de forma dispersa en región parietooccipital derecha de cuero cabelludo (fig. 1), zona retroauricular derecha, en zona frontal y de sien derecha (fig. 2). Destacaba la tendencia confluyente de las lesiones en zona retroauricular, donde existía abundante exudación y tendencia a la disposición arracimada de las lesiones. Se apreciaba descamación en el cuero cabelludo, pero no se objetivaban lesiones típicas de dermatitis atópica.

Exploraciones complementarias

Se realizó analítica general donde destacaban niveles de leucocitos de 22.900 con 19% de

eosinófilos con el resto de la fórmula normal. Se realizó también toma de muestra para cultivo de hongos y bacterias y toma de exudado de una de las vesículas para estudio de PCR de virus herpes simple y varicela zóster. El resultado de estas pruebas mostró positividad para *S. aureus* y para virus herpes simple tipo 1.

Diagnóstico

Con los hallazgos descritos se diagnosticó al paciente de eccema herpeticum sobreinfectado por *S. aureus*, desarrollado sobre dermatosis previa, en este caso dermatitis atópica.

Tratamiento

Con alto índice de sospecha diagnóstica dada la clínica y antecedentes de dermatosis del paciente, con anterioridad a tener los resultados de las pruebas complementarias y a conocer la confirmación serológica, se instauró tratamiento con aciclovir por vía intravenosa a dosis de 30 mg/kg/día y se realizaron curas tópicas de la zona con fomentos de sulfato de zinc y antibioterapia tópica.

Evolución

La evolución del paciente tras el inicio del tratamiento antiviral fue excelente y las lesiones comenzaron a remitir al cabo de varios días sin



Figura 1 Lesiones vesiculocostrosas en cara y cuero cabelludo.



Figura 2 Lesiones arracimadas y exudación a nivel retroauricular.

aparición de lesiones nuevas y tras completar una semana de tratamiento el paciente presentaba únicamente lesiones residuales. No aparecieron complicaciones neurológicas ni de sobreinfección. Se realizó nuevo estudio de analítica general normalizándose la fórmula.

Comentario

El eccema herpético o también denominado erupción variceliforme de Kaposi es una dermatosis infecciosa causada por la diseminación cutánea del virus herpes simple en pacientes portadores de enfermedades crónicas cutáneas, principalmente dermatitis atópica, como es nuestro caso. Se caracteriza por una erupción monomorfa de vesículas que progresan a vesiculocostrosas que pueden coalescer. La complicación más

frecuente de estos pacientes es la sobreinfección bacteriana de las lesiones, siendo *S. aureus* el agente aislado con mayor frecuencia, aunque debe tenerse especialmente en cuenta la diseminación sistémica con un cuadro de meningoencefalitis herpética por lo que constituye una urgencia dermatológica real. El diagnóstico debe sospecharse ante lesiones características en un paciente con una alteración de la barrera cutánea de base. Los diagnósticos diferenciales son la infección por virus varicela zóster, impétigo y dermatitis de contacto. La presencia y el tipo de virus herpes simple involucrado pueden confirmarse mediante aislamiento viral, inmunofluorescencia o PCR de una muestra obtenida del contenido de las vesículas. El pilar del tratamiento del eccema herpético son los antivirales, preferiblemente intravenosos.

Bibliografía

- 1 Kramer S, Tilomas C, Tyler W, Elston D. Kaposi's varicelliform eruption: A case report and review of the literature. *Cutis* 2004; 73: 115-22.
- 2 Jen M, Chang MW. Eczema herpeticum and eczema vaccinatum in children. *Pediatr Ann.* 2010; 39(10):658-64.
- 3 Francisca Schroeder H., Andrea Elgueta N. y M. José Martínez G. Eccema herpético por virus herpes simplex tipo 2. Revisión de la literatura a propósito de un caso. *Rev Chil Infect* 2009; 26 (4): 356-359



Varón con nódulos dolorosos y prurito en cara y cuero cabelludo

Autores: Almudena Flavia Monteagudo Paz, Nuria Latorre Martínez, Laura Francés Rodríguez

Supervisor: José Carlos Pascual Ramírez

Centro: Hospital General Universitario de Alicante

Anamnesis

Nuestro paciente es un varón de 58 años sin antecedentes personales de interés que consulta por nódulos subcutáneos dolorosos en cuero cabelludo de 7 días de evolución. Las lesiones se distribuían en hemicráneo izquierdo y se acompañaban de intenso prurito. No refería alteraciones de la visión u otros síntomas de déficit neurológico. 2 semanas antes de instauración del cuadro el paciente había acudido por cefalea a Urgencias, y tras estudio pertinente (análisis sanguíneo, radiografía de tórax y TAC) se diagnosticó de cefalea de características tensionales.

Exploración física

En la exploración física el paciente presentaba nódulos subcutáneos, en número de 7 u 8 distribuidos en sien, región frontal y región parietal izquierda, sin lesiones en el lado derecho. Su tamaño rondaba el centímetro de diámetro, eran moderadamente dolorosos y desplazables sobre planos profundos. No había supuración aunque algunas lesiones estaban erosionadas por rascado (fig. 1). Tampoco evidenciamos vesículas o ampollas. Pudimos constatar la presencia de adenopatías preauriculares izquierdas (unilaterales) dolorosas.

Exploraciones complementarias

Las pruebas complementarias que se realizaron en el Servicio de Urgencias, incluyendo analítica de sangre con bioquímica, hemograma y coagulación, no mostraron hallazgos de interés, salvo por una PCR elevada y una discreta leucocitosis no significativa. Se le realizó además un TAC craneal en el que se identificó una lesión compatible con un infarto lacunar que se interpretó como un hallazgo casual. No se le realizaron otras pruebas como electroencefalograma.

Tomamos una biopsia de una de las lesiones de la sien, que mostró un intenso infiltrado linfocítico superficial y profundo de predominio marcadamente perifolicular, aunque llegaba a afectar a la grasa subcutánea. Destacaba también una dramática necrosis de los queratinocitos del epitelio folicular, con presencia de células gigantes multinucleadas y balonización en la parte profunda del folículo que se extendía al resto del pelo (fig. 2). Llamaba la atención lo relativamente conservada que estaba la epidermis, excepto por una costra que coincidía con la zona de excoriación por rascado. Las tinciones de PAS y Grocott no revelaron microorganismos.

Diagnóstico

Foliculitis herpética.



Figura 1 Muestra de dos de los nódulos subcutáneos localizados en la sien izquierda. Nótese el escaso componente de afectación epidérmica, con un ligero eritema y en uno de ellos erosión superficial por rascado.

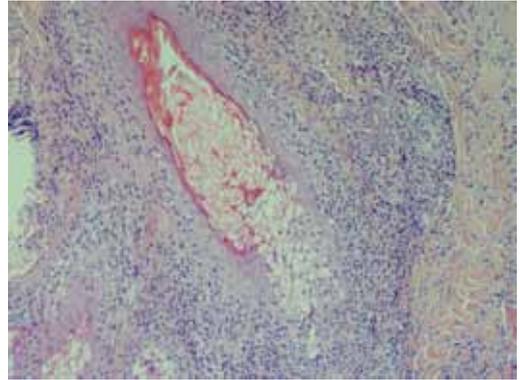


Figura 2 HE (x40). Afectación primordiana del folículo piloso, con necrosis en masa de queratinocitos con presencia de células gigantes multinucleadas y balonización.

Tratamiento

Ante la sospecha de este diagnóstico, empezamos tratamiento en la primera visita con valaciclovir vía oral a dosis de un gramo cada 8 horas durante 7 días.

Evolución

El paciente respondió favorablemente, con mejoría del prurito y los nódulos a las 48 h de inicio de tratamiento. Al revisarlo en consulta a las 2 semanas comprobamos la desaparición completa de las lesiones. Hasta la fecha no ha presentado recidiva del cuadro ni ha tenido complicaciones asociadas, como la neuralgia postherpética.

Comentarios

La foliculitis herpética es una forma infrecuente de afectación de la unidad pilosebácea por herpes

virus, ya sea el virus varicela zóster (VVZ) o el virus del herpes simple (VHS) tipo 1 o 2. Puede tratarse tanto de una primoinfección como de una reactivación del virus y probablemente está infradiagnosticada en nuestro medio. Su presentación clínica es variable y pueden aparecer máculas, placas, vesículas y/o nódulos subcutáneos. Se cree que el virus causal más frecuente es el VVZ, aunque podría haber un sesgo diagnóstico a su favor frente al VHS, ya que en el VVZ las lesiones tienen una distribución metamérica, los síntomas suelen ser más graves y se biopsia con más frecuencia. En la histopatología destaca la necrosis de queratinocitos del folículo y los cambios citopáticos por virus herpes, aunque a veces es inespecífica. Su diagnóstico diferencial es amplio, e incluye otras causas de foliculitis, dermatosis neutrofilicas y hasta picaduras. En el tratamiento se emplean los antivirásicos habituales como el aciclovir, el valaciclovir o el famciclovir, durante 5-10 días, que es seguro y eficaz y consigue una mejoría en 48-72 horas.

Bibliografía

- 1 Böer A, Herder N, Winter K, Falk T. Herpes folliculitis: clinical, histopathological, and molecular pathologic observations. *Br J Dermatol.* 2006;154(4):743-6.
- 2 Walsh N, Boutillier R, Glasgow D, Shaffelburg M. Exclusive involvement of folliculosebaceous units by herpes: a reflection of early herpes zoster. *Am J Dermatopathol.* 2005;27(3):189-94.



Paciente con exantema y fiebre, tras picadura de insecto

Autores: Tamara Gracia Cazaña, Sonia de la Fuente Meira, Goretti Lacruz Ausín, Raquel Conejero del Mazo

Centro: Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa, Zaragoza

Anamnesis

Paciente de 37 años, sin antecedentes médicos de interés, que acude al Servicio de Urgencias por presentar fiebre, mialgias y lesiones cutáneas necróticas. El paciente refería que las lesiones aparecieron 5 días antes tras montar en bicicleta por el monte, por posible picadura de insecto. Posteriormente comenzó con fiebre de hasta 39 °C, mialgia, cefalea y exantema cutáneo en tronco y extremidades superiores. Había recibido tratamiento con amoxicilina-ácido clavulánico, cefditoren, varidasa y paracetamol pensando que se trataba de una picadura sobreinfectada sin notar mejoría.

Exploración física

A la inspección se apreciaban 3 lesiones violáceas de hasta 3 cm de diámetro con escara necrótica en superficie en costado izquierdo (fig. 1) y cordón linfangítico. En tronco y extremidades superiores se apreciaban pápulas eritematosas de menos de 1 cm de diámetro no pruriginosas (fig. 2) y se palpaban adenopatías axilares. El resto de exploración era normal.

Pruebas complementarias

Hemograma: en Urgencias: Hb 14,7 g/dl, leucocitos 4,3 mil/mm³, plaquetas 119 mil/mm³. Hemograma durante su ingreso: Hb 13,7 g/dl, leucocitos 2,7 mil/mm³, plaquetas 92 mil/mm³. Las cifras se normalizaron al alta.

Bioquímica: AST 52 U/L, LDH 306 U/L, resto sin alteraciones.

Hemocultivos y serologías: hemocultivos negativos y serologías VRS, *Legionella*, *Chlamydia*, *Mycoplasma*, *Coxiella burnetii*, *Borrelia*, rickettsiosis negativas. Las serologías de rickettsias a los 19 días se positivizaron: IgM anti-*Rickettsia conorii* 2,22.

Radiografía de tórax y ECG: sin alteraciones.

Diagnóstico

Fiebre botonosa mediterránea.

Tratamiento

Con la sospecha de fiebre botonosa, se decidió ingreso en el Servicio de Enfermedades Infecciosas y se inició tratamiento con doxiciclina 100 mg cada 12 horas con buena tolerancia.

Evolución

La evolución fue favorable con desaparición de la fiebre y las lesiones cutáneas evolucionaron hacia la regresión.

Comentario

La fiebre botonosa mediterránea es la rickettsiosis más frecuente en nuestro medio. El agente causal es *R. conorii*, cuyo vector principal es la



Figura 1 Imagen en la que se observan las lesiones necróticas.



Figura 2 Exantema papuloso troncular.

garrapata del perro, *Rhipicephalus sanguineus*. La lesión inicial es indolora y rara vez pruriginosa, denominada *tache noire* o mancha negra, tras ella las manifestaciones clínicas se instauran de manera abrupta con fiebre, escalofríos, mialgias, artralgias y a partir del tercer o cuarto día exantema maculopapuloso. El mejor método diagnóstico es la serología mediante inmunofluorescencia indirecta, esta prueba puede dar lugar a positividad cruzada con otras rickettsias. El tratamiento específico es con doxicilina 100 mg cada 12 horas.

En nuestro caso clínico destacaba la presencia de varias escaras. En un estudio realizado en nuestro país se encontraron hasta en un 11,5%

de los casos. La probabilidad de una mordedura por *R. sanguineus* es baja y, por lo tanto, que lo haga en varias ocasiones es aún menor. En España se ha observado la presencia de *Rickettsia aeschlimannii*, una entidad patógena que es transmitida por *Hyalomma marginatum*, esta garrapata se asocia a la presencia de varias escaras; este tipo de rickettsias se ha visto que son más frecuentes en el sur de Francia y en África. Se nos plantean dos hipótesis: que las múltiples manchas negras fueran por múltiples picaduras por *R. sanguineus* o que fueran de otra especie de garrapata menos frecuente en nuestro medio que con la migración ha aumentado.

Bibliografía

- 1 Bernabeu-Wittel M, Segura-Porta F. Enfermedades producidas por Rickettsias. *Enferm Infecc Microbiol Clin* 2005;23(3):163-72.
- 2 González-Morán A, Martín-López R. Lesión necrótica, exantema papuloso y fiebre. *Piel* 2005;20(7):345-7.
- 3 Parola P, Paddock C, Raoult D. Tick-Borne Rickettsioses around the World: emerging diseases challenging old Concepts. *Clin Microbiol Rev* 2005;18 (4):719-56.
- 4 Pitarch G, Larrea M. Exantema popular y fiebre. *Piel* 2006;20 (2):92-4.
- 5 Rovey C, Brouqui P, Raoult D. Questions on Mediterranean Spotted Fever a Century alter its Discovery. *Emerg Infect Dis*. 2008;14 (9):1360-66.



Nódulos ulcerados en un varón tratado con infliximab

Autores: Inés Zarzoso Muñoz, Franco Antonio Gemigniani Antillo, Fanny Elizabeth Kennedy Ortiz, Helena Hilari Carbonell

Supervisor: Gloria Aparicio Español

Centro: Hospital Universitari Vall d'Hebron, Barcelona

Anamnesis

Un varón de 41 años, afecto de espondilitis anquilosante en tratamiento con infliximab desde hace 3 años, consultó por lesiones en ambas extremidades superiores de 6 meses de evolución, que habían aparecido en relación a picadas de mosquito.

Exploración física

Se observaron 6 nódulos eritematosos, infiltrados, con ulceración central, localizados exclusivamente en ambas extremidades superiores (fig. 1). El paciente se encontraba asintomático y no se palpaban adenopatías ni organomegalias.

Exploraciones complementarias

Se realizó una biopsia cutánea, que mostró una hiperplasia pseudoepiteliomatosa con queratinocitos necróticos y un infiltrado inflamatorio en la dermis compuesto por células epitelioides formando agregados con linfocitos y células plasmáticas, así como algún cuerpo de Donovan (fig. 2).

La analítica general fue normal, salvo una positividad para IgG de *Leishmania infantum*.

Diagnóstico

Leishmaniasis cutánea multifocal.

Tratamiento

Se detuvo el tratamiento con infliximab y se inició tratamiento con anfotericina B liposomal a dosis de 20 mg/kg repartido en 5 días.

Evolución

Nuestro paciente presentó una forma de leishmaniasis cutánea multifocal, sin otra sintomatología asociada (anemia, hepatomegalia, esplenomegalia, etc.). Se consiguió la resolución clínica de las lesiones y, 2 meses después de la curación, se decidió reiniciar el tratamiento con infliximab por requerimientos de la enfermedad de base del paciente. Actualmente, un año después del inicio del cuadro, el paciente persiste asintomático y sin signos clínicos de recidiva de las lesiones.

Comentario

La infección por *Leishmania* es una infección oportunista cuya incidencia está aumentando en los últimos años. Este aumento puede deberse, en parte, a que cada vez se utilizan más fármacos inmunosupresores. Las personas que reciben un tratamiento inmunosupresor, como por ejemplo los fármacos inhibidores del factor de necrosis tumoral α , entre los que se encuentra el infliximab, son más susceptibles de padecer este tipo de infecciones. En el caso de la infección por



Figura 1 Nódulos inflamatorios con ulceración central en zonas fotoexpuestas.

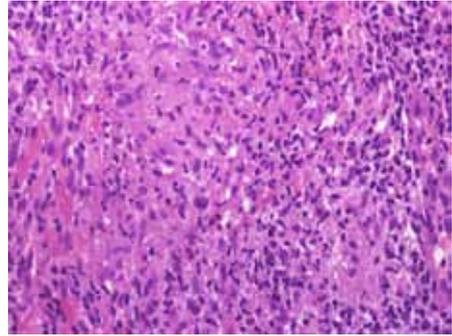


Figura 2 Presencia de algún cuerpo de Donovan en dermis.

Leishmania, ésta se puede manifestar como una forma cutánea, una forma visceral o una forma mucocutánea, dependiendo de la especie de *Leishmania* y del estado inmunitario del huésped. El diagnóstico de las formas cutáneas se confirma con la biopsia, que permite visualizar la presencia de amastigotes en el interior de los histiocitos (cuerpos de Donovan). Es recomendable suspender los fármacos inmunosupresores e iniciar tra-

tamiento sistémico con anfotericina B liposomal o con antimoniales. Una vez resuelto el cuadro, nos podremos plantear reiniciar el tratamiento inmunosupresor o cambiarlo por otro fármaco, si la enfermedad de base lo requiere (en algún estudio se han descrito tasas más bajas de infecciones oportunistas con etanercept en comparación con los anticuerpos monoclonales adalimumab o infliximab, aunque son datos preliminares)¹⁻³.

Bibliografía

- 1 Zanger P, Kötter I, Kreamsner PG, Gabrysch S. Tumor necrosis factor alpha antagonist drugs and leishmaniasis in Europe. *Clinical Microbiology and Infection*. 2011.
- 2 Mueller M, Fleischmann E, Grunke M, Schewe S, Bogner J, Lüscher T. Case report: Relapsing Cutaneous Leishmaniasis in a Patient with Ankylosing Spondylitis Treated with Infliximab. *Am J Trop Med Hyg*, 81(1),2009:52-4.
- 3 Hakimi S, Rivi re S, Del Giudice P, Dereure J, Le Quellec A. Localized Cutaneous Leishmaniasis due to *Leishmania infantum* in a patient treated with Infliximab. *Dermatology* 2010;220:63-5.



Pápulas verrugosas en mucosa oral

Autores: Elena Conde Montero, Virna Judith Rodríguez Soria, Deysy E. Cieza Díaz

Supervisor: Cristina Ciudad Blanco

Centro: Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid

Anamnesis

Se trata de un varón de 60 años, fumador, bebedor, con antecedente de linfoma folicular de alto grado en tratamiento con esquema quimioterápico R-CHOP en el momento de la consulta, que presenta lesiones en mucosa oral de años de evolución, levemente molestas con el roce.

Exploración física

Se evidencian pápulas confluentes blanquecinas, blandas y de aspecto verrugoso en comisura labial izquierda (fig. 1) y mucosa retrocomisural ipsilateral (fig. 2). En mucosa yugal contralateral, pápula aislada de similares características.

Exploraciones complementarias

Se realiza biopsia con sacabocados y el estudio histológico muestra un epitelio pavimentoso no queratinizado con gran acantosis irregular y grupos de coilocitos en las capas más superficiales. Mediante reacción en cadena de la polimerasa (PCR) se detecta VPH tipo 42.

Diagnóstico

Hiperplasia epitelial focal.

Tratamiento y evolución

Se realiza tratamiento con varios ciclos de crioterapia, con buena respuesta terapéutica.

Comentario

La hiperplasia epitelial focal o enfermedad de Heck es una entidad poco frecuente en la población española. Se trata de una proliferación benigna de la mucosa oral que predomina en la infancia¹. Su incidencia es mayor en determinados grupos étnicos, como los indios americanos. Por ello, debemos conocerla debido al aumento de población inmigrante en los últimos años³.

Se ha establecido como agente etiológico al virus del papiloma humano (VPH), principalmente los subtipos 13 y 32. Como factores precipitantes se han descrito la inmunodepresión, el hacinamiento, la falta de higiene, la mala alimentación y la predisposición genética^{1,2}.

Clínicamente se presenta como múltiples pápulas confluentes, normocoloreadas o blanquecinas, principalmente en la mucosa del labio inferior, en la yugal, en el labio superior y en la lengua¹⁻³. Suelen ser asintomáticas, pero pueden producir molestias por roce o por resultar poco estéticas.



Figura 1 Pápulas blanquecinas verrugosas en comisura labial izquierda.



Figura 2 Pápulas blanquecinas verrugosas en mucosa retrocomisural izquierda.

En el estudio histológico aparece hiperplasia epitelial con paraqueratosis, acantosis, elongación de crestas interpapilares, coilocitosis y mitosis en los queratinocitos superficiales⁴.

El diagnóstico diferencial se realiza con condilomas acuminados, papilomatosis oral florida, carcinoma verrugoso y síndrome de Cowden^{2,3}.

Se han utilizado diferentes tratamientos, entre ellos electrocoagulación, crioterapia, láser, imiquimod, retinoides o interferón, con resultados variables⁵. Dado que es una patología de carácter normalmente autolimitado, la observación y abstinencia terapéutica es una opción válida.

Bibliografía

- 1 Delgado Y, Torreo A, Colmenero I, Zambrano A. Hiperplasia epitelial focal. *Actas Dermosifiliogr.* 2005; 96: 697–9.
- 2 Vera-Iglesias E, García-Arpa P, Sánchez-Camirero P, Romero- Aguilera G, Cortina de la Calle P. Hiperplasia epitelial focal. *Actas Dermosifiliogr.* 2007; 96: 621–3.
- 3 Villanueva Álvarez-Santullano CA, Hernández-Núñez A, Castaño A, Miñano Medrano A, Córdoba Guijarro S, Borbujo Martínez J. Multifocal epithelial hyperplasia: a familial case. *An Pediatr.* 2010; 73: 357-60.
- 4 González L, Gaviria A, Sanciente G, Randy P, Tying S, Carlos R, et al. Clinical, histopathological and virological findings in patients with focal epithelial hyperplasia from Colombia. *Int J Dermatol.* 2005; 44: 274–9.
- 5 Yasar S, Mansur AT, Serdar ZA, Goktay F, Aslan C. Treatment of focal epithelial hyperplasia with topical imiquimod: report of three cases. *Pediatr Dermatol.* 2009; 26: 465-8.



Bicho del pie

Autores: Guillermo Enrique Solano-López Morel, María José Concha Garzón, Raquel Navarro Tejedor, Javier Sánchez Pérez

Centro: Hospital Universitario de La Princesa, Madrid

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 de Brasil) presentó dolor en la cara posterior del talón derecho. 2 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).

Exploraciones 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 *Tunga penetrans* (fig. 2).

Diagnóstico.

Tungiasis.

Tratamiento y evolución

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 con-



Figura 1 Pápula blanquecina con costra puntiforme central.

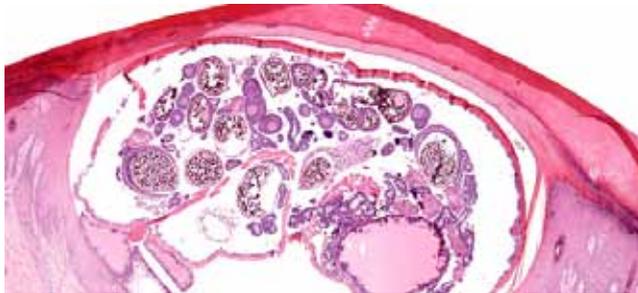


Figura 2 Cavitad intraepidérmica con solución de continuidad superficial en cuyo fondo se observa la *Tunga penetrans*.

firmar 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 la pulga y facilitar su extracción⁴.

Bibliografía

- 1 Miller H, Rodríguez 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.



Úlcera chancriforme inguinal, foliculitis perilesional y pústulas dáciles en varón de mediana edad

Autores: María del Mar Bonet Martínez, João Luís Felgueiras Magalhães, María Victoria Nespereira Jato, Sabela Paradela de la Morena

Centro: Complejo Hospitalario Universitario A Coruña

Anamnesis

Varón de 50 años que consulta por una lesión ulcerada chancriforme en zona inguinopúbica derecha de 17 días de evolución y de crecimiento lentamente progresivo con aparición en los últimos días de pústulas y placas purulentas satélite. El paciente no refiere dolor, sólo tirantez al caminar y picor de la región afecta. No presentó fiebre ni sensación distérmica en ningún momento. Niega clínica miccional o secreción uretral. No relata otra clínica por sistemas.

Como antecedentes destaca viaje reciente a Brasil del que volvió hace 15 días y en el que mantuvo varias relaciones sexuales con diferentes parejas, destacando como contacto de riesgo la última de ellas, 3 días antes de la aparición de la lesión. El paciente niega consumo de drogas por vía parenteral u otros hábitos tóxicos habituales o esporádicos de interés. Resto de antecedentes patológicos sin relevancia.

Exploración física

A la exploración el paciente estaba afebril, con buen estado general y con una exploración general por aparatos anodina.

Se observaba una úlcera chancriforme de 5,5 cm x 3 cm en región inguinopúbica derecha de consistencia dura, no dolorosa a la palpación, con

bordes sobreelevados, fondo fibrinótico sin secreción purulenta y con eritema perilesional. Además presenta lesiones papulopustulosas con base eritematosa en zona suprapúbica, púbica y raíz de miembro inferior derecho con base eritematosa. No se palpaban adenopatías inguinales. Los genitales externos eran normales, sin afectación de pene ni testes. Las mucosas oral y conjuntival no mostraban afectación. Se observaban además lesiones pustulosas con halo eritematoso en palmas y dedos de las manos. Los pies no estaban afectados.

Exploraciones complementarias

Se realizaron estudios analíticos con examen de orina y serologías dados los antecedentes del paciente, que no mostraron hallazgos de interés.

Se tomaron dos cultivos, el primero del fondo de la úlcera tras despegamiento de parte del lecho de fibrina cuyo resultado no fue representativo (contaminación polimicrobiana), y el segundo de una pústula cerrada en la raíz del miembro inferior derecho en el que se aisló *Streptococcus pyogenes* sensible a penicilinas.

Diagnóstico

El diagnóstico final fue de piodermitis chancriforme por *Streptococcus pyogenes* con periforiculitis y dactilitis ampollosa distal secundaria.



Figura 1 Lesiones presentes en la primera visita del paciente antes de instaurar tratamiento.

1a Úlcera chancriforme con pústulas y datos de foliculitis alrededor sobre base eritematosa.

1b Pústula dátil en cara palmar sobre halo eritematoso.

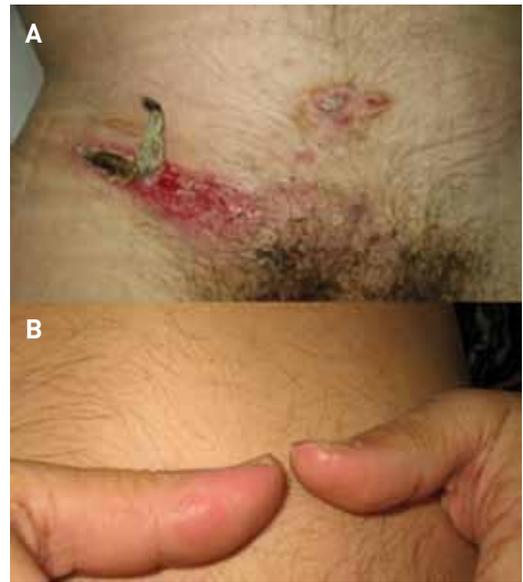


Figura 2 Evolución de las lesiones tras 10 días de tratamiento antibiótico. **2a** Gran mejoría de las lesiones, con resolución casi total de la úlcera chancriforme, la foliculitis y las pústulas perilesionales. **2b** Descamación residual de las pústulas dátiles en cara palmar de ambas manos.

Tratamiento

Ante la sospecha inicial de probable infección bacteriana de partes blandas, siendo los principales sospechosos *Staphylococcus aureus* y estreptococos beta hemolíticos de grupo A, se decidió instaurar curas diarias de la úlcera con aplicación tópica de mupirocina e inicio de tratamiento antibiótico empírico con amoxicilina-ácido clavulánico 1 g cada 8 horas durante un mínimo de 14 días. Tras los resultados y el diagnóstico definitivo y dado la buena evolución del paciente, se mantuvo el mismo tratamiento con seguimiento estrecho para vigilar la aparición de posibles complicaciones.

Evolución

La evolución posterior a la instauración del tratamiento antibiótico fue muy buena, com-

probándose a los 5 días una reducción rápida de la lesión ulcerada a la mitad y la desaparición de las lesiones satélite y las pústulas dactopalmares. Se observó una leve descamación en las zonas acrales, dato que apoyó el diagnóstico de dactilitis ampollosa distal. En los controles posteriores se comprobó la resolución completa de las lesiones, apreciándose tan sólo una zona de hiperpigmentación residual tras la curación de la úlcera en región inguinopúbica derecha. En ningún momento se evidenciaron datos de extensión profunda de la infección ni de otras complicaciones, por lo que no se requirieron otras medidas aparte de las ya mencionadas.

Comentario

No toda lesión chancriforme en zona genital o perigenital es indicativa de ITS. En nuestro caso

la evolución de la lesión chancriforme, la existencia de foliculitis alrededor y la dactilitis distal sugirieron infección bacteriana como primer diagnóstico, probablemente secundaria a un traumatismo cutáneo durante una relación sexual, por lo que no se demoró el tratamiento antibiótico a la espera de los resultados definitivos. A pesar

de que nuestro principal sospechoso era el estafilococo dorado debido a la foliculitis en zonas próximas a la lesión, el resultado microbiológico fue diagnóstico de pioderma chancriforme por *Streptococcus pyogenes*, que evolucionó favorablemente tras la instauración del tratamiento hasta la resolución total de las lesiones.

Bibliografía

- 1 Branom WT, Hyman AB, Rubin Z. Chancriform pyoderma. Arch Dermatol 1963; 87: 736-739.
- 2 Torrelo A, Zambrano A. Chancriform Pyoderma. Br J Dermatol 1996; 135: 145-146
- 3 Resnick SD. Pyodermas and toxin mediated syndromes. In: Harper JI, Oranje AP, Prose NS, eds. Textbook of Paediatric Dermatology, 2nd edn. Oxford: Blackwell science, 1999, 455-470.
- 4 R Baran Blistering distal dactylitis J Am Acad Dermatol, 1982; 6: 948-949.
- 5 J.A Schneider, H.L Parlette 3rd Blistering distal dactylitis a manifestation of group A B-hemolytic Streptococcal infection Arch Dermatol, 1982; 118: 879-880.
- 6 M.C Norcross Jr, D.F Mitchell Blistering distal dactylitis caused by Staphylococcus aureus Cutis 1993; 51: 353-354.
- 7 Scheinfeld NS. Is blistering distal dactylitis a variant of bullous impetigo? Clin Exp Dermatol 2007; 32: 314-316.



Lesiones vesiculosas generalizadas en paciente anciano

Autores: Claudia Conejero del Mazo, Raquel Conejero del Mazo, Ignacio Rivera Fuertes, Sonia de la Fuente Meira

Centro: Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa, Zaragoza

Anamnesis

Paciente varón de 79 años, sin alergias medicamentosas conocidas, con antecedentes médicos de hipertensión arterial, insuficiencia renal crónica, síndrome antifosfolípido, artritis reumatoide y tromboembolismo pulmonar (en 2008). En tratamiento habitual con acenocumarol y omeprazol.

Acude a Urgencias por un cuadro de lesiones cutáneas pruriginosas, no dolorosas, de 5 días de evolución, que abarcaban desde región lumbar izquierda hasta hemiabdomen izquierdo, y que en las últimas horas se habían diseminado al resto del cuerpo. No asociaba fiebre ni malestar general.

El paciente negaba toma de corticoides u otros inmunosupresores en los 2 meses previos.

Exploración física

El paciente se encontraba afebril, con buen estado general, normohidratado y normocoloreado.

Presentaba placa eritematoviolácea de distribución metamérica izquierda (D10-D12), que no sobrepasaba la línea media, con ampollas de contenido seroso en superficie (fig. 1). Asimismo, presentaba lesiones vesiculosas, pustulosas y costrosas diseminadas por el resto del cuerpo, incluidos cara y cuero cabelludo (fig. 2). No presentaba lesiones en mucosa oral ni genital.

Pruebas complementarias

Se le realizó bioquímica, hemograma y coagulación, destacando creatinina de 1,55 mg/dL e INR de 5,2. Radiografía de tórax: sin imagen de condensación, tórax crónico con paquipleuritis residual en seno izquierdo.

La PCR del líquido de las vesículas fue positiva para virus varicela zóster (VVZ), así como las serologías (positivas para IgM de VVZ).

Diagnóstico

Herpes zóster diseminado. En Urgencias se planteó diagnóstico diferencial con varicela, pitiriasis liquenoide y varioliforme aguda y eccema herpeticum.

Tratamiento y evolución

Se ingresó al paciente en el Servicio de Enfermedades Infecciosas para tratamiento y estudio. Fue tratado con aciclovir intravenoso. A los 5 días del ingreso, la placa comenzó a necrosarse y se pautó tratamiento con daptomicina intravenosa y curas tópicas con sulfadiazina argéntica ante la sospecha de sobreinfección.

Aparte de la PCR y las serologías de VVZ, que fueron positivas, el resto de serologías, incluido VIH, fueron negativas. Se realizó TAC toraco-



Figura 1 Placa eritematoviolácea de distribución metamérica y lesiones vesiculosas generalizadas.

abdominal, colonoscopia, gastroscopia, broncoscopia, carga viral de VIH y estudio de inmunidad sin que hasta el momento se haya encontrado patología tumoral o infecciosa subyacente.

Al alta, las lesiones cutáneas se encontraban en resolución y el paciente sólo requirió tratamiento analgésico domiciliario.

Comentario

El herpes zóster se caracteriza por una erupción vesiculosa, dolorosa, unilateral, en el territorio de un dermatoma. El herpes zóster diseminado se define como más de 20 vesículas fuera del área del dermatoma afectado primariamente. Esta complicación del herpes zóster se ha descrito en personas inmunocomprometidas (VIH, cáncer, terapia inmunosupresora), sin embargo, el herpes zóster diseminado en pacientes inmunocompetentes es raro (hemos encontrado menos de 10 casos publicados en PubMed).



Figura 2 Lesiones vesiculocostrosas que afectan a cara y cuero cabelludo.

En el herpes zóster diseminado se ha descrito riesgo de afectación sistémica, sobre todo de enfermedad hepática, pulmonar y cerebral.

En este paciente, la edad avanzada y su artritis reumatoide podrían haber contribuido al desarrollo de la enfermedad.

En conclusión, presentamos un caso raro de herpes zóster diseminado en un paciente inmunocompetente y destacamos la necesidad de un diagnóstico rápido y un tratamiento agresivo intravenoso para reducir la morbilidad y gravedad de las complicaciones.

Bibliografía

- 1 Gupta S, Jain A, Gardiner C, Tyring SK. A rare case of disseminated cutaneous zoster in an immunocompetent patient. *BMC Fam Pract* 2005;6:50.
- 2 Capron J, Steichen O. Disseminated zoster in an elderly patient. *Infection* 2009;37:179-80.
- 3 Klein NC, McDermott B, Cunha BA. Varicella-Zoster Virus meningoencephalitis in an immunocompetent patient without a rash. *Scand J Infect Dis* 2010;42:631-3.



Lesiones cutáneas necróticas en paciente con leucemia mieloblástica aguda

Autores: Ana Rita Rodrigues Barata, María del Mar Cruz Matarín, Carmen María Priego Recio

Supervisor: Antonio Rodríguez Pichardo

Centro: Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla

Anamnesis

Mujer de 34 años, sin antecedentes personales de interés, a la que se diagnostica una leucemia mieloblástica aguda (LMA) subtipo M3 durante la fase del puerperio. Durante su ingreso hospitalario en Hematología para tratamiento quimioterápico (en fase de inducción con tretinoína, idarubicina y citarabina) desarrolla un cuadro de lesiones ulceradas necróticas en mejilla izquierda, siendo diagnosticada de coccidiomicosis y tratada de forma empírica con anfotericina por vía intravenosa. Al no mejorar y aparecer nuevas lesiones cutáneas consultan con el servicio de Dermatología.

Exploración clínica

A la exploración podíamos objetivar escasas lesiones agrupadas, infiltradas y sobreelevadas con centro necrótico sobre base de piel eritematosa en mejilla izquierda (fig. 1). Asimismo, lesiones satélites cercanas a las iniciales y en labio inferior. No se objetivaron adenopatías en cadenas cervicales, submandibulares ni occipitales.

Exploraciones complementarias

Hematología establece el juicio diagnóstico de coccidiomicosis y pauta tratamiento empírico con anfotericina por vía intravenosa. Ante la no mejo-

ría de la paciente solicitan nuestra valoración, y en ese momento se observa la aparición de nuevos elementos satélite en mejilla izquierda y otro a nivel de labio inferior con las mismas características de las lesiones iniciales.

Ante la sospecha de infección herpética, solicitamos varias pruebas complementarias, como PCR para virus del herpes simple (VHS), citología y cultivos bacterianos y TAC de senos paranasales, y se empieza tratamiento empírico con aciclovir por vía oral.

Diagnóstico

En citodiagnóstico de Tzank se objetivan células gigantes multinucleadas (fig. 2) y mediante PCR se confirma la infección por virus herpes simple tipo 1. En cultivos bacterianos se aisló estafilococos coagulasa negativo, y en el TAC de senos paranasales no se objetivaron signos de afectación infecciosa por hongos.

Tratamiento y evolución

Se inició tratamiento con aciclovir oral a dosis de 400 mg/8 h con resolución progresiva de la dermatosis, paralelamente a la recuperación de su estado hematológico. Durante el transcurso del tratamiento quimioterápico la paciente no volvió a presentar nuevos brotes de reactivación viral.



Figura 1 Presencia de elementos agrupados e infiltrados, sobreelevadas con centro necrótico sobre base de piel eritematosa en mejilla izquierda.

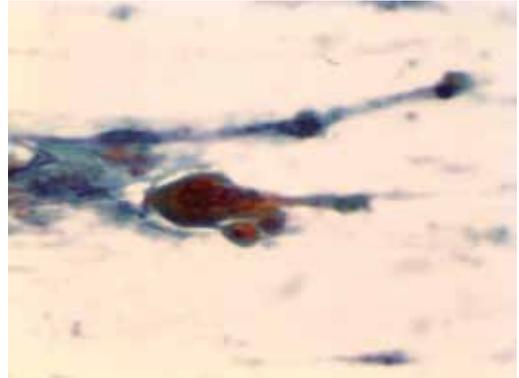


Figura 2 Presencia de células gigantes multinucleadas en el citodiagnóstico de Tzanck.

Comentario

Los pacientes con neoplasias hematológicas son especialmente vulnerables a desarrollar presentaciones atípicas de infección por el virus herpes simple, y la frecuencia de reactivación suele ser menor de la que se publica¹. Las características de la infección atípica en estos pacientes incluyen un mayor tamaño de lesiones, presencia de ulceración más profunda, aparición de lesiones satélite, un mayor tiempo de curación o eliminación del virus por la saliva, y localizaciones infrecuentes². A consecuencia de éstas, se dificulta y se retrasa el diagnóstico en algunas ocasiones. Sin embargo,

suelen ser reactivaciones aparentemente poco agresivas y que raramente conllevan a diseminación cutánea o visceral, al contrario de lo que suele ocurrir en pacientes inmunodeprimidos por el virus de la inmunodeficiencia humana (VIH), en los cuales es frecuente la diseminación visceral, encefalitis o esofagitis herpética³. Los fármacos antineoplásicos utilizados en el tratamiento de la LMA inhiben la replicación viral del VHS, por lo que se piensa que podrían ser parcialmente responsables de la reducción de la frecuencia y gravedad de las reactivaciones⁴. La terapia de elección es el aciclovir y se recomienda realizar profilaxis posterior para prevenir las reactivaciones del virus.

Bibliografía

- 1 Tai Lam M, Pazin GJ, Armstrong JA, et al. Herpes simplex infection in acute myelogenous leukemia and other hematologic malignancies. *Cancer* 1981;48:2168-71
- 2 Burgoyne MD, Burke MD. Atypical herpes simplex infection in patients with acute myelogenousleukaemia recovering from chemotherapy. *J Am AcadDermatol.* 1989;20:1125-7
- 3 Fatahzadeh M, Schwartz RA. Human herpes simplex virus infections: epidemiology, pathogenesis, symptomatology, diagnosis, and management. *J Am AcadDermatol.* 2007;57:737-63
- 4 Aston DL, Cohen A, Spindler MA. Herpesvirushominis infection in patients with myeloproliferative and lymphoproliferative disorders. *Britmed j* 1972;4:462-5



Varón de 31 años con exantema generalizado y fiebre

Autores: Nuria Latorre Martínez, Almudena Flavia Monteagudo Paz, María del Carmen Leiva Salinas

Supervisor: Mar Blanes Martínez

Centro: Hospital General Universitario de Alicante

Anamnesis

Presentamos el caso de un varón de 31 años, sin antecedentes patológicos de interés, que acudió al Servicio de Urgencias de nuestro hospital por un cuadro de fiebre termometrada de hasta 39 °C, que se acompañaba de molestias oculares, tos, odinofagia y malestar general. La clínica había comenzado 3 días antes, pero en las últimas 24 horas había aparecido además un exantema difuso no pruriginoso, inicialmente de localización facial, que de forma progresiva se había extendido al resto de la superficie corporal. Dado que la fiebre no remitía a pesar del tratamiento anti-pirético con paracetamol y al deterioro evidente del estado general que presentaba el paciente, se decidió su ingreso hospitalario.

Exploración física

En el examen físico destacaba la existencia de un exantema maculopapular confluyente que afectaba a la cara, el tronco y las extremidades (fig. 1 y 2). Las palmas y las plantas, sin embargo, estaban respetadas. La exploración de la mucosa oral mostró en el paladar blando una placa blanquecina, no erosiva, de bordes irregulares, rodeada por una halo eritematoso y que no se desprendía con el raspado. En la exploración oftalmológica se observó una conjuntivitis bilateral no purulenta.

Aparte de las lesiones cutáneas, el resto de la exploración física sólo reveló la presencia de múl-

tiples adenopatías de localización cervical e inguinal, todas ellas de tamaño inferior a un centímetro, no adheridas a planos profundos. Tanto la auscultación cardiaca como la auscultación pulmonar fueron normales.

Exploraciones complementarias

Las pruebas complementarias que solicitamos incluyeron una analítica sanguínea, la cual únicamente mostró una leucopenia y una elevación de la PCR leves (leucocitos: $3,04 \times 10^3/\mu\text{L}$ [valor normal: 4,5-11,0], PCR 4,35 mg/dl [valor normal: 0-0,5]). Se realizó asimismo una radiografía de tórax, en la que no se observaron hallazgos patológicos. Los hemocultivos y el urocultivo resultaron negativos, como también lo fueron los estudios de detección de los antígenos de neumococo y *Legionella* en orina y las serologías del VIH y la sífilis. La serología de virus exantemáticos proporcionó finalmente la clave para el diagnóstico, al resultar positivas tanto la IgM como la IgG para sarampión.

Diagnóstico

Sarampión.

Tratamiento

Durante el ingreso el paciente recibió únicamente tratamiento sintomático con paracetamol.



Figura 1 Pequeñas máculas y pápulas eritematosas confluentes que afectan al tronco.



Figura 2 Pequeñas máculas y pápulas eritematosas confluentes de distribución simétrica en ambas piernas.

Evolución

Tras 3 días de ingreso se produjo una mejoría notable de la clínica, por lo que el paciente fue dado de alta. En ese momento persistían todavía las lesiones cutáneas, aunque ya mucho más tenues. Una semana después la resolución ya era completa.

Comentario

El sarampión es una enfermedad altamente contagiosa producida por un virus de la familia *Paramyxoviridae*. Al igual que sucede con otras viriasis exantemáticas presenta una fase prodrómica que cursa con fiebre, tos y rinoconjuntivitis, que en este caso se puede acompañar de la aparición de las patognomónicas manchas de Koplik en la mucosa oral. Lamentablemente, este dato tan

característico está ausente en el 50% de los casos, tal y como sucedió en nuestro paciente. Posteriormente aparece el exantema, que es maculopapular y sigue una distribución típica cefalocaudal. Se han descrito complicaciones diversas que incluyen la otitis, la neumonía, la encefalitis, la endocarditis y la panencefalitis esclerosante subaguda. A pesar de la existencia de una vacuna eficaz, desde el año 2009 se han producido en Europa varios brotes de esta enfermedad, que han afectado tanto a niños como a adultos. Estos han sido relacionados con una disminución en las tasas de vacunación, como resultado del miedo de los padres a eventuales efectos adversos de la misma, así como por la existencia de colectivos marginales que no acceden a los servicios sanitarios. Debido a esto, el sarampión se considera actualmente una enfermedad reemergente en toda Europa.



Prurito y lesiones descamativas en anciano

Autores: Sandra Mateo Suárez, Adriana Álvarez Pérez, Laura Salgado Boquete, María Teresa Rodríguez Granados

Supervisor: Jaime Toribio

Centro: Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela

Anamnesis

Paciente mujer de 78 años, institucionalizada, parcialmente dependiente para las actividades básicas de la vida diaria. Entre sus antecedentes personales destacaban déficit cognitivo secundario a traumatismo craneoencefálico, un accidente cerebrovascular, diabetes mellitus, nefropatía diabética e hipertensión arterial. En el momento de la consulta se encontraba en tratamiento con insulina, hidroclorotiazida, fosfomicina, omeprazol y ácido acetilsalicílico.

La paciente acude a Urgencias Dermatológicas presentando un cuadro de 2 meses de evolución de intenso prurito y lesiones generalizadas. En ese momento, se llega al diagnóstico de sospecha de eccema diseminado. Se propone ingreso en Dermatología, que es rechazado por los tutores legales de la paciente. Ante la mala evolución del cuadro, los familiares y la paciente acuden de nuevo a Urgencias 5 días después, donde es valorada por Medicina Interna, decidiendo ingreso en su servicio para estudio y tratamiento.

Durante el ingreso en Medicina Interna la paciente es diagnosticada de infección urinaria y de lesiones generalizadas en posible relación a tratamiento con tiazidas. Se descarta realización de biopsia cutánea e inician tratamiento empírico con corticoterapia intravenosa, antihistamínicos y emolientes. Tras 2 semanas de tratamiento se produce mejoría de las lesiones cutáneas con buen control del prurito. Los internistas deciden dar de alta a la paciente y continuar tratamiento de forma domiciliaria con corticoides tópicos y antihistamínicos.

Un mes después la paciente acude de nuevo a Urgencias Dermatológicas. Los familiares refieren un empeoramiento del cuadro desde el alta hospitalaria, con aumento de prurito que impide el descanso nocturno y nuevas lesiones cutáneas especialmente a nivel interdigital, en mamas y en cara (fig. 1 y 2). La cuidadora y su marido también referían picor de predominio nocturno que se había iniciado tras visitas hospitalarias durante el ingreso.

Exploración física

En la exploración dermatológica se evidenciaban placas hiperqueratósicas, descamativas, no infiltradas, de bordes imprecisos en zona ciliar, periciliar e interdigital. Asimismo, se observaban múltiples lesiones erosivas lineales en extremidades, tronco y espalda que correspondían a áreas accesibles al rascado.

Exploraciones complementarias

Se realizó raspado de lesiones hiperqueratósicas interdigitales, que fueron analizadas en fresco al microscopio óptico. En la muestra se observaban múltiples ácaros y una gran cantidad de figuras ovoides compatibles con huevos del mismo ácaro (fig. 2).

Diagnóstico

Tras el análisis de la historia clínica y las pruebas complementarias se realiza el diagnóstico de sarna noruega o costrosa.



Figura 1 Lesiones interdigitales que muestran hiperqueratosis amarillenta de límites mal definidos.



Figura 2a Escoriaciones en tronco y mamas.

Figura 2b Escamas obtenidas de lesiones interdigitales en visualización directa con MO. Se observa *Sarcoptes scabiei*.

Tratamiento

Dada la extensión de las lesiones se decide iniciar tratamiento con ivermectina oral 200 µg/kg en dosis única repetida a los 15 días. También se inicia tratamiento con permetrina tópica. En ese momento se realiza informe médico reflejando la importancia de tratamiento preventivo de personas que hayan podido estar en contacto directo con la paciente o con fómites.

Evolución

Tras dos ciclos de tratamiento la paciente presentaba una clara mejoría de las lesiones cutáneas habiendo disminuido de forma considerable el prurito. Sin embargo, al mes de haber realizado el tratamiento, acude a consultas presentando nuevamente prurito y excoriaciones en tronco.

Comentarios

La sarna noruega o costrosa es una enfermedad parasitaria de la piel producida por una infestación

masiva por el ácaro *Sarcoptes scabiei* var. *hominis*. Su incidencia se ha visto en aumento en países desarrollados secundariamente al incremento de enfermedades y tratamientos inmunosupresores. La baja sospecha de esta patología entre los facultativos puede retrasar el diagnóstico.

El tratamiento de elección es la ivermectina oral junto con permetrina tópica administrados durante dos o tres ciclos en intervalo de 1-2 semanas.

La sarna noruega presenta una alta contagiosidad y han sido descritos casos de brotes masivos en asilos y hospitales. En nuestro caso creemos que la mala evolución podría deberse a un mal tratamiento de contactos o falta de desinsectación de lugares comunitarios en la residencia de ancianos de la paciente. Nos gustaría resaltar que para evitar estas situaciones es fundamental la correcta aplicación del tratamiento en paciente y contactos con especial cuidado en la desinsectación de objetos.

Bibliografía

- 1 M. Cabanillas et al. Sarna costrosa en paciente alcohólico. *Piel* 2009;24:58-9
- 2 Mehta V et al. Images in clinical practice. Norwegian scabies presenting as erythroderma. *Indian J Dermatol Venereol Leprol.* 2009;75:609-10.
- 3 Johnston G, Sladden M. Scabies: diagnosis and treatment. *BMJ.* 17 2005;331:619-22.
- 4 Karthikeyan K. Treatment of scabies: newer perspectives. *Postgrad Med J.* 2005;81:7-11.
- 5 Aubin F, Humbert P. Ivermectin for crusted (Norwegian) scabies. *N Engl J Med.* 1995;332:612.
- 6 Huffam SE, Currie BJ. Ivermectin for *Sarcoptes scabiei* hyperinfestation. *Int J Infect Dis.* 1998;2:152-4.
- 7 Lin S, Farber J, Lado L. A case report of crusted scabies with methicillin-resistant *Staphylococcus aureus* bacteremia. *J Am Geriatr Soc.* 2009;57:1713-4.
- 8 Burkhart CG, Burkhart CN, Burkhart KM. An epidemiologic and therapeutic reassessment of scabies. *Cutis.* 2000;65:233-40.



Erupción cutánea en lactante

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

Centro: Complejo Hospitalario Universitario de Albacete

Anamnesis

Varón de un mes 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.

Exploraciones 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*.

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 higiénico-sanitarias oportunas.

Evolución

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

Discusión

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



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



Figura 2 Ácaro hembra de *Sarcoptes scabiei* con huevos en su interior al microscopio óptico 10x.

contra piel. El tiempo de incubación en la edad infantil suele ser más corto que en los adultos, y oscila entre 7 y 20 días⁴. En la edad infantil, se suele encontrar un cuadro clínico polimorfo con lesiones maculopapulosas, vesiculoampollas y pustulosas en edad neonatal. Al ser una dermatosis muy pruriginosa, podemos encontrar lesiones cutáneas secundarias al rascado como exco-riación, ecematización, liquenificación, lesiones

nodulares granulomatosas o impetiginización⁴. Las lesiones cutáneas también difieren de las 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.



Eritrodermia con hiperqueratosis palmar

Autores: Blanca de Unamuno Bustos¹, Rosa Ballester Sánchez¹, María García Baldoví², Joan Garcias Ladaria¹

Supervisor: Antonio Martínez Aparicio¹

Centro: ¹Hospital General Universitario de Valencia, ²Hospital Universitario San Juan de Alicante

Anamnesis

Mujer de 68 años, con antecedentes de diabetes, hipertensión y dislipemia, que consultaba por lesiones cutáneas asintomáticas de 2 meses de evolución. Previamente había sido tratada con corticoides tópicos y sistémicos sin resolución de las lesiones.

Exploración física

Presentaba lesiones eritematodescamativas extensas y confluentes que afectaban prácticamente a la totalidad del tegumento cutáneo, llegando a estar prácticamente eritrodérmica (fig. 1a). Además presentaba placas hiperqueratósicas en cara anterior y posterior de muslos, codos, región lumbar y cara palmar de ambas manos (fig. 1b).

Pruebas complementarias

La biopsia cutánea mostraba hiperqueratosis, hiperplasia epidérmica psoriasiforme y un infiltrado inflamatorio perivascular superficial. A mayor aumento podían visualizarse en la capa córnea túneles excavados ocupados por ácaros y huevos (fig. 2a).

Asimismo se tomó mediante raspado una muestra para visión directa al microscopio, objetivándose al ácaro adulto con numerosos huevos y escóbalos (fig. 2b). Se solicitó estudio analítico completo, que resultó normal.

Diagnóstico

Sarna noruega o sarna costrosa.

Evolución

Se administró tratamiento con ivermectina a dosis de 16 mg, repitiendo la dosis en una semana. Las lesiones mejoraron con el tratamiento, pero la paciente requirió tratamiento adicional con anti-histamínicos para el prurito, corticoides tópicos para las áreas extensas de ecematización y emolientes.

Discusión

La sarna noruega es una zoonosis poco frecuente y altamente contagiosa producida por el ácaro *Sarcoptes scabiei* var. *hominis*. Afecta principalmente a pacientes con defectos en la inmunidad, pacientes con sensibilidad cutánea reducida o pacientes con dificultades para eliminar de forma mecánica los ácaros de la superficie cutánea¹.

Dada la escasa incidencia y la similitud morfológica con otras dermatosis, el diagnóstico clínico en ocasiones es complejo. Puede simular otras patologías como ecema crónico, dermatitis seborreica, psoriasis o incluso pitiriasis rubra pilaris. La distribución puede ser localizada o generalizada, siendo posible la afectación de la cabeza y cuello. Son características las placas hiperqueratósicas en cara dorsal y palmar de las manos, muñecas,



Figura 1a Lesiones eritematodescamativas extensas y confluyentes de distribución generalizada.
Figura 1b Placas hiperqueratósicas en palma de la mano.

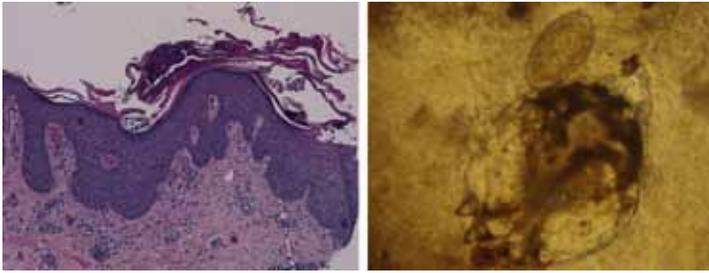


Figura 2a Capa córnea con presencia de túneles excavados ocupados por ácaros y huevos.
Figura 2b Ácaro adulto con numerosos huevos y escibalos.

cara extensora de codos y en los pies. Estas placas hiperqueratósicas se encuentran colonizadas por miles de ácaros. Además es posible encontrar las lesiones características de escabiosis clásica en las localizaciones típicas, así como diseminadas en toda la superficie cutánea. Cabe destacar que en ocasiones el prurito es mínimo o ausente, hecho que, como en el caso de nuestra paciente, puede determinar un retraso en el diagnóstico. En los ancianos la presentación puede ser atípica y diagnosticarse erróneamente de prurito senil o

puede adoptar, aunque es infrecuente, el aspecto de una enfermedad ampollar².

El tratamiento debe estar dirigido no sólo a la eliminación del ácaro, sino también a la eliminación de las costras y escamas que protegen el ácaro de los escabicidas. El uso de ivermectina oral en dosis de 250-400 mg/kg repetida al cabo de una semana parece ser el tratamiento de elección en estos pacientes³. El tratamiento debe acompañarse de escabicidas tópicos, queratolíticos, corticoides y antihistamínicos⁴.

Bibliografía

- 1 Chouela E, Abeldaño A, Pellerano G, Hernández MI. Diagnosis and treatment of scabies: a practical guide. *Am J Clin Dermatol.* 2002;3:9-18.
- 2 Galvany Rossell L, Salleras Redonnet M, Umbert Millet P. Sarna ampollosa con respuesta terapéutica a la ivermectina. *Actas Dermosifiliogr.* 2010;101:81-4.
- 3 Chosidow O. Clinical practices. Scabies. *N Engl J Med.* 2006;354:1718-27.
- 4 Pérez L, Martínez W, Sabela P, Fonseca E. Tratamiento de la escabiosis. *Piel.* 2011;26:95-102.



Lesiones vesiculohemorrágicas unilaterales de localización extensa

Autores: María de la Encarnación Gómez Sánchez, María Luisa Martínez Martínez, Cristina Faura Berruga, María Teresa López Villaescusa

Supervisor: Eduardo Escario Travesedo

Centro: Complejo Hospitalario Universitario de Albacete

Anamnesis

Paciente de 77 años que acude a Urgencias por presentar desde 6 días antes de su ingreso una erupción de lesiones en cara, cuello y hombro derecho muy dolorosas junto con gingivorragia y lesiones en labio y encías, así como lesiones en extremidades inferiores. La paciente no presentaba alergias medicamentosas y como antecedente destaca HTA en tratamiento farmacológico con enalapril 5 mg al día.

Exploración física

Presentaba lesiones en diferentes estadios evolutivos, predominando lesiones vesiculosas hemorrágicas y necróticas, confluentes en región preauricular, hemicara derecha, cuello y hombro derecho, distribuidas a lo largo de los dermatomas C1, C2, C3 y C4.

Presentaba además vesículas hemorrágicas en cara interna de labios, encías y mucosa bucal, que se rompían fácilmente, sangrando con el roce.

Se palpaba adenopatía retroauricular ipsilateral, dolorosa.

AC rítmica sin soplos a 110 lpm.

AP: crepitantes en base derecha, sin otros ruidos sobreañadidos.

Resto de exploración sin alteraciones relevantes.

MMII: presenta petequias en ambos MMII.

Exploraciones complementarias

Bioquímica urgente: urea 56 mg/dl, glucosa 155 mg/dl, muestra hemolizada.

Estudio de coagulación: normal.

Hemograma al ingreso: Hb 14 g/dl, leucocitos 8.730 p/μL (fórmula normal). Plaquetas 1.000 por μL.

TAC BODY: no se identifican estructuras ganglionares de tamaño significativo en cadenas visualizadas. Engrosamiento cutáneo laterocervical derecho en relación con su diagnóstico de base. Atelectasia laminar en base derecha. En el resto de parénquimas pulmonares no se independizan imágenes nodulares ni áreas de consolidación. Hígado con lesiones compatibles con quistes simples. Resto de estudio sin alteraciones significativas.

Aspirado de médula ósea: hiperplasia moderada de serie megacariocítica. Hallazgos sugestivos de trombopenia de origen periférico. Citometría: no se observan células anormales. No se realiza biopsia.

Diagnóstico

Infección multimetamérica por herpes zóster en los dermatomas C1, C2 y C3. Parálisis del VII par derecho secundaria.

Trombopenia periférica.



Figura 1 Lesiones vesiculosas hemorrágicas y necróticas en cara, cuello y hombro derecho (ocupando más de un dermatoma).

Tratamiento

Aciclovir intravenoso 5 mg/kg/8 horas pasando a vía oral 800 mg/4 horas tras 21 días de tratamiento.

Inmunoglobulina intravenoso 1 g/kg durante 2 días.

Vincristina, romiplostim.

Corticosteroides a 1 mg/kg/día.

Evolución

Ante el herpes zóster extenso hemorrágico y necrótico se inició tratamiento con aciclovir vía intravenosa y posteriormente por vía oral, con mejoría lenta del cuadro viral, permaneciendo lesiones pigmentadas residuales poco dolorosas, y una parálisis facial periférica derecha atribuible a la infección viral.

Se deriva al Servicio de Hematología para estudio de trombopenia, que se interpretó ini-



Figura 2 Vesículas hemorrágicas en cara interna de labio inferior y superior y en encías, que se rompían fácilmente con el roce.

cialmente como secundaria al cuadro viral y de mecanismo inmunológico, por lo que se inició tratamiento con inmunoglobulina intravenoso, sin observarse respuesta del recuento. Se realizó aspirado medular que confirmó el carácter periférico de la trombopenia. Posteriormente, se propone a la paciente tratamiento con vincristina y romiplostim, aceptando, por lo que se administran estos fármacos y, tras el control del cuadro dermatológico y con el visto bueno del Servicio de Dermatología, se inician corticosteroides observándose buena respuesta inmediata del recuento de plaquetas, aunque transitoria, precisando reanudación del tratamiento con IGIV a dosis de 0,4 g/kg durante 5 días concomitantemente con corticoides para obtener una respuesta que se mantiene el día del alta (plaquetas: 365.000/mm³).

Comentario

El virus de la varicela zóster es el agente etiológico de la varicela y del herpes zóster. La varicela

es una enfermedad muy contagiosa producida frecuentemente en la infancia y el herpes zóster es una reactivación de la infección latente por varicela y se desarrolla en un 20% de individuos sanos y en el 50% de inmunodeprimidos. La característica más distintiva del herpes zóster es la distribución de las lesiones de forma unilateral, siguiendo el territorio de un nervio periférico. La primera manifestación suele ser un dolor grave localizado en una o más raíces dorsales, y posteriormente aparecen progresivamente lesiones en forma de máculas y pápulas, vesículas y pústulas a modo de banda, en la zona de uno, dos y hasta tres o más

dermatomas contiguos como en nuestro caso. El herpes zóster óptico es responsable de un 10% de los casos de parálisis facial, siendo ésta completa; la recuperación se produce en sólo el 20% de los casos no tratados. Los antivirales están indicados en infecciones graves del VVZ a cualquier edad en inmunodeprimidos, y deben iniciarse lo más pronto posible, ya que así disminuye el riesgo de complicaciones. Destacar que ante la afectación de varios dermatomas y ampollas hemorrágicas deberá buscarse patología inmunosupresora mediante diversas pruebas como se ha realizado en nuestra paciente.

Bibliografía

- 1 Granite EL, Nwogu SC. Herpes Zoster in immunocompromised patients. A review and report of two cases. *Del Med J.* 2011; Mar;83 (3); 77-80
- 2 Stalkup JR, Yeung-YUe K, Brentjens M, Tyring SK. Virus herpes humanos. En Jean L. Bolognia, Joseph L. Jorizzo, Ronald P, editores. *Dermatología.* 1ª Edición en español Madrid: Elsevier; 2004. p.1235-55
- 3 Gnann JW Jr. Varicella-zoster virus: atypical presentations and unusual complications. *J Infect Dis.* 2002 Oct 15;186, Suppl 1 :p91-98.
- 4 Vu AQ, Radonich MA, Heald PW. Herpes zoster in seven disparate dermatomes (zoster multiplex): report of a case and review of the literature. *J Am Acad Dermatol.* 1999 May; 40(5):868-9.
- 5 Sharvadze L, Tsertsvadze T, Gochitashvili N, Bolokadze N, Dolmazashvili E. Peculiarities of herpes zoster in immunocompetent and immunocompromised hosts. *Georgian Med News.* 2006; Dec;(141):50-53.



Nódulo supurativo en cara lateral del cuello

Autores: María García Baldoví¹, David Cremades Lloria¹, Blanca de Unamuno Bustos², Rosa Ballester Sánchez²

Supervisor: Laura Cuesta Montero¹

Centro: ¹Hospital San Juan de Alicante,

²Hospital Universitario General Universitario de Valencia

Anamnesis

Mujer de 78 años, remitida a consultas de Dermatología por la presencia de una tumoración en cuello de 10 días. Como antecedentes personales, destacaba una artritis reumatoide seronegativa diagnosticada en 2004 por la que había recibido diferentes tratamientos inmunosupresores. Entre los años 2006 y 2009 había sido tratada con infliximab. En el momento actual su enfermedad estaba controlada sin tratamiento. No refería antecedentes de tuberculosis propia o familiar, el Mantoux y Booster realizados previo al tratamiento con el fármaco biológico fueron negativos.

Exploración física

A la exploración física destacaba la presencia de un nódulo subcutáneo laterocervical izquierdo duro y adherido a planos profundos, de gran tamaño (5 cm x 3 cm), doloroso a la palpación y con leve aumento de la temperatura local.

Pruebas complementarias

Se realizó una ecografía de partes blandas del cuello donde se observaban adenopatías laterocervicales izquierdas patológicas con tumoración fistulosa hacia piel, se realizó una punción aspiración con aguja fina de la tumoración palpable. Para completar el estudio se realizó un TAC facial

y de cuello donde se apreciaban las adenopatías con predominio laterocervical izquierdo, una de ellas fistulizaba a piel, sugiriendo como primera posibilidad diagnóstica escrófula por tuberculosis. A nivel torácico se podía ver una afectación de ambos lóbulos superiores, imágenes sugestivas de secuelas de TBC, sin poder descartar reactivación.

La tinción Ziehl-Neelsen de la adenopatía fue positiva y en el cultivo en medio líquido creció *Mycobacterium tuberculosis complex*. En el estudio citológico se observaban granulomas caseosos compatibles con linfadenitis granulomatosa.

Para descartar tuberculosis activa se realizó un lavado broncoalveolar, que fue negativo.

Diagnóstico

Con los hallazgos clínicos, los antecedentes personales y las pruebas complementarias podemos afirmar que se trata de una reactivación de una tuberculosis latente con manifestación cutánea.

Tratamiento

La paciente fue derivada al Servicio de Medicina Infecciosa, iniciando tratamiento oral con isoniazida, rifampicina, etambutol y pirazinamida, con mejoría clínica en 20 días.



Figura 1 Nódulo subcutáneo duro, de gran tamaño, doloroso a la palpación, infiltrado, adherido en algunas zonas a planos profundos y con un discreto aumento de la temperatura a nivel local de 10 días de evolución.

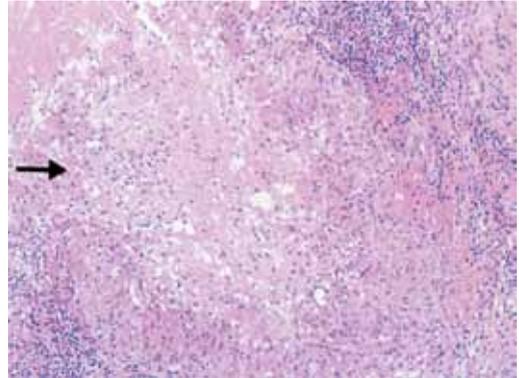


Figura 2 Se observaban granulomas caseosos compatibles con linfadenitis granulomatosa. (Tinción: hematoxilina-eosina; x20 aumentos).

Discusión

La tuberculosis pulmonar y cutánea está causada por *Mycobacterium tuberculosis*. Según datos de la Organización Mundial de la Salud (OMS) se presentan alrededor de 8 millones de casos nuevos al año, por lo que la tuberculosis en todas sus formas continúa siendo un problema universal de salud. En nuestro medio, en la última década, debido al uso de fármacos inmunosupresores, se está produciendo un aumento de la incidencia de tuberculosis secundarias a reactivaciones latentes, por lo que es importante recordar sus formas cutáneas.

La tuberculosis cutánea ofrece un reto diagnóstico: las manifestaciones son diversas, las lesiones dermatológicas típicas son raras y la identificación del bacilo en tinciones o cultivos es inusual. La afección cutánea puede ocurrir por infección de la piel de manera aislada o en conjunto con infección en otros órganos, es decir, como tuberculosis diseminada.

En nuestro caso, pensamos que los tratamientos inmunosupresores que la paciente recibió previo al inicio del fármaco biológico pudieron ser la causa de la reactivación de una tuberculosis latente. Al igual que destacamos la importancia que tienen los protocolos de *screening* para prevenir infecciones tuberculosas, previo al uso de un fármaco inmunosupresor.

Bibliografía

- 1 J. Almaguer-Chávez, J. Ocampo-Candiana y A. Rendón. Panorama actual en el diagnóstico de la tuberculosis cutánea. *Actas Dermosifiliogr.* 2009;100:562-70
- 2 Juan J. Gómez-Reino, Loreto Carmona, Miguel Ángel Descalzo. Risk of Tuberculosis in patients treated with tumor necrosis factor antagonists due to incomplete prevention of reactivation on latent infection. *American College of Rheumatology.* Vol. 57, No.5, June15, 2007, p 756-761.



Fiebre y nódulos en una mujer joven

Autores: Ana Pulido Pérez, María Dolores Mendoza Cembranos, Celia Horcajada Reales

Supervisor: Ricardo Suárez Fernández

Centro: Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid

Anamnesis

Mujer de 25 años, sin antecedentes personales ni familiares de interés, natural de Brasil y residente en España durante los últimos 6 meses, fue valorada en el Servicio de Urgencias por fiebre (hasta 39 °C), malestar general, rinorrea acuosa y lesiones nodulares dolorosas en las piernas desde hacía una semana.

Exploración física

En la exploración se observaron múltiples nódulos de aspecto inflamatorio, dolorosos y unas pápulas de coloración marronácea, asintomáticas, distribuidas simétricamente por las piernas (fig. 1) y los arcos plantares. En los pulpejos de los dedos de los pies presentaba pápulas purpúricas no ulceradas. En el lóbulo auricular destacaban unas pápulas de coloración similar a la piel, que habían aparecido en el último mes (fig. 2). El trayecto correspondiente al nervio ciático poplíteo externo derecho se encontraba engrosado y resultaba doloroso a la palpación.

Pruebas complementarias

En la analítica sanguínea existía un aumento de los reactantes de fase aguda, una moderada anemia normocítica y normocrómica y una marcada hipergammaglobulinemia. Se realizó una

biopsia procedente de un nódulo de la pierna en la que se observó un infiltrado inflamatorio difuso en dermis profunda y tejido celular subcutáneo, compuesto por abundantes neutrófilos e histiocitos de citoplasma vacuolado. Estos neutrófilos presentaban un marcado tropismo por las paredes de los vasos de pequeño calibre dérmicos. La tinción de Ziehl-Neelsen identificó bacilos ácido-alcohol resistentes en el interior de los histiocitos. Una baciloscopia de la linfa procedente del lóbulo auricular, codo y de una pápula marronácea de la pierna mostró un índice bacilar de +3. Se realizó un electromiograma que puso de manifiesto la existencia de una neuropatía sensitivomotora grave.

Diagnóstico

Eritema nodoso leproso.

Tratamiento y evolución

Con el diagnóstico de eritema nodoso leproso y de lepra lepromatosa, se inició multiterapia según el esquema terapéutico propuesto por la Organización Mundial de la Salud para los pacientes multibacilares (rifampicina, clofazimina y dapsona) y corticoterapia oral (prednisona 1mg/kg/día). Sin embargo, con el descenso de la dosis de prednisona, se produjo un nuevo brote de lesiones nodulares y sintomatología



Figura 1 Nódulos inflamatorios y pápulas marrónceas en ambas piernas.



Figura 2 Pápulas infiltradas en el pabellón auricular.

sistémica, motivo que obligó a iniciar el tratamiento con talidomida (150 mg/día), instaurando previamente medidas anticonceptivas. De este modo, se logró una respuesta eficaz y prolongada, en ausencia de efectos adversos significativos.

Discusión

La enfermedad de Hansen o lepra pertenece al grupo de las denominadas “enfermedades olvidadas”, dada su baja incidencia y prevalencia en los países de renta media-alta. Los casos documentados cada año en nuestro país provienen fundamentalmente de áreas endémicas del sudeste asiático, América del sur o África.

Clínicamente, puede presentarse con un grado variable de manifestaciones cutáneas, mucosas y/o neurológicas. En ocasiones, estos signos cardinales pueden verse enmascarados por cambios clínicos súbitos denominados leproreacciones,

producidos como consecuencia de una ruptura en el “equilibrio” que establecen el bacilo de Hansen (*Mycobacterium leprae*) y el sistema inmunitario del huésped.

Existen dos tipos de leproreacciones: las de tipo I, mediadas por un mecanismo de hipersensibilidad celular retardada, y las de tipo II, mediadas por inmunocomplejos. El eritema nodoso leproso representa una de las formas clínicas de este último grupo. En estos cuadros existe compromiso sistémico (afectación ocular, hepática, neurológica...), fiebre y nódulos subcutáneos. Se produce en pacientes multibacilares y el manejo terapéutico incluye la administración de tratamiento antiinflamatorio y el inicio o continuación de la multi-terapia específica de la enfermedad (rifampicina, clofazimina y dapsona). La talidomida representa una alternativa útil en los casos recurrentes, aunque en mujeres en edad fértil deben extremarse las medidas anticonceptivas.

DERMATOSIS POR AGENTES EXTERNOS





Infección respiratoria y pústulas faciales

Autores: Alejandro Molina Leyva, María Salazar Nieves, Jacinto Orgaz Molina, María Antonia Fernández Pugnaire

Centro: Hospital Universitario San Cecilio, Granada

Anamnesis

Paciente de 34 años que acude por la aparición súbita de erupción pustulosa pruriginosa de 4 horas de evolución. Desde hace 3 días presenta tos no productiva, fiebre de 38 °C, mucosidad nasal y dolor de garganta. Con el diagnóstico de infección respiratoria de vías altas, realiza tratamiento con ibuprofeno 600 mg y amoxicilina-ácido clavulánico 875/125 mg cada 8 horas desde hace 2 días por indicación de su médico de Atención Primaria. Trabaja como administrativo. No refiere enfermedades o tratamientos crónicos, viajes recientes al extranjero, contacto con animales. Historia de acné leve en adolescencia.

Exploración física

Normohidratada, normoperfundida y afebril. Presenta erupción facial compuesta por pústulas monomorfas dispuestas sobre una base eritematosa. Las lesiones se localizan en región interiliar, malar y mentoniana.

Pruebas complementarias

Los cultivos bacterianos y fúngicos fueron negativos.

En el estudio histológico de la biopsia realizada se evidencia la presencia de pústulas subcórneas de contenido neutrofilico junto con un infiltrado inflamatorio polimorfonuclear en dermis superior.

Diagnóstico

Pustulosis exantemática localizada aguda.

Tratamiento

Suspensión de ibuprofeno y amoxicilina-ácido clavulánico e inicio de tratamiento tópico con adapaleno gel 0,1% diario.

Evolución

La paciente presenta excelente respuesta terapéutica. En la revisión programada a las 24 horas no se evidencia aparición de nuevas lesiones. A los 14 días de tratamiento se comprueba la resolución completa con presencia de costras y cicatrices residuales.

Comentario

La pustulosis exantemática generalizada aguda (PEGA) es una infrecuente aunque bien definida reacción farmacológica. Se caracteriza por la aparición de un *rash* diseminado compuesto por pústulas subcorneales, no foliculares, estériles sobre una base eritematosa. Se acompaña de fiebre > 38 °C y neutrofilia. Los antibióticos son los principales fármacos implicados. Prange y cols.¹ define en 2005 el término pustulosis exantemática localizada aguda (PELA), en una mujer que



Figura 1 Imagen clínica. **1a** Pústulas monomorfas sobre base eritematosa localizadas en región interiliar, mentón y mejillas. **1b** Pústulas no foliculares. **1c** Imagen lateral izquierda. **1d** Imagen lateral derecha.

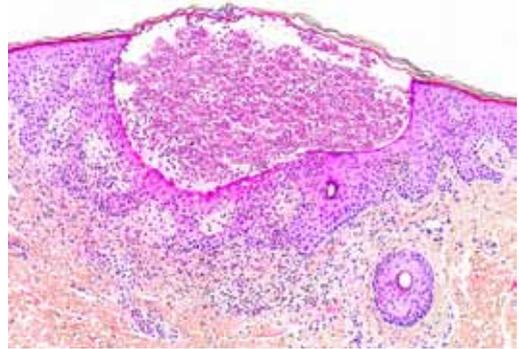


Figura 2 Imagen histológica. Tinción hematoxilina-eosina. Pústula subcórnea de contenido neutrofílico. En dermis infiltrado inflamatorio con predominio polimorfonuclear.

cumpliendo los criterios diagnósticos de PEGA presentó exclusivamente lesiones localizadas en la cara. Recientemente se han descrito casos de esta entidad en relación a la administración de amoxicilina², amoxicilina-ácido clavulánico³, ibuprofeno⁴, siendo en ocasiones imposible identificar el agente implicado dada la administración concomitante de varios fármacos⁵. El aspecto terapéutico más importante es la retirada del fármaco causal. El empleo de corticosteroides^{4,5} o de adapaleno tópico³ parece tener un efecto beneficioso debido a su acción antiinflamatoria. En el caso presentado la aparición súbita de pústulas monomorfas en relación con la ingesta de fármacos, los hallazgos histológicos y la rápida resolución tras

suspender la medicación son datos compatibles con el diagnóstico de PELA. La administración concomitante de amoxicilina-ácido clavulánico e ibuprofeno impide determinar el medicamento responsable. Los betalactámicos son los agentes más frecuentemente implicados en la PEGA, por ello la amoxicilina-ácido clavulánico sea probablemente el agente etiológico en este caso.

En resumen, presentamos un caso de pustulosis exantemática localizada aguda, probablemente secundaria a amoxicilina-ácido clavulánico. El conocimiento de esta patología es necesario para realizar un correcto diagnóstico entre otras entidades pustulosas y un adecuado abordaje terapéutico.

Bibliografía

- 1 Prange B, Marini A, Kalke A, Hodzic-Avdagic N, Ruzicka T, Hengge UR. [Acute localized exanthematous pustulosis (ALEP)]. *J Dtsch Dermatol Ges*. 2005 Mar;3(3):210-2
- 2 Vickers JL, Matherne RJ, Mainous EG, Kelly BC. Acute Localized Exanthematous Pustulosis: A Cutaneous Drug Reaction in a Dental Setting. *The Journal of the American Dental Association*. 2008 September 1, 2008;139(9):1200-3
- 3 Betto P, Germi L, Bonoldi E, Bertazzoni M. Acute localized exanthematous pustulosis (ALEP) caused by amoxicillin-clavulanic acid. *Int J Dermatol*. 2008 Mar;47(3):295-6.
- 4 Rastogi S, Modi M, Dhawan V. Acute localized exanthematous pustulosis (ALEP) caused by Ibuprofen. A case report. *Br J Oral Maxillofac Surg*. 2009 Mar;47(2):132-4.
- 5 Sim HS, Seol JE, Chun JS, Seo JK, Lee D, Sung HS. Acute localized exanthematous pustulosis on the face. *Ann Dermatol*. 2011 Dec;23(Suppl 3):S368-70.



Tricomegalia y erupción acneiforme en un varón de 38 años

Autores: Beatriz Rodrigo Nicolás, Miquel Armengot Carbó, Paula Molés Poveda

Supervisor: Virginia Pont Sanjuán

Centro: Hospital Arnau de Vilanova, Valencia

Anamnesis

Varón de 38 años remitido desde Oncología médica para valoración de erupción acneiforme generalizada. Se trataba de un paciente diagnosticado en 2008 de carcinoma epidermoide de pulmón estadio IIIa (T2N2M0) que inició tratamiento con cisplatino y vinorelbina oral. Posteriormente recibió radioterapia local, presentando una estenosis esofágica secundaria. 2 años después presentó nuevamente estenosis esofágica, en esta ocasión de origen tumoral, secundaria a infiltración neoplásica.

Dada la progresión de enfermedad, en julio de 2011 inicia tratamiento con erlotinib 150 mg/día con buena tolerancia. En noviembre acude a la consulta por erupción acneiforme presente desde el inicio del tratamiento, que afectaba a cara, tronco y miembros superiores, y elongación llamativa de las pestañas.

Otros tratamientos concomitantes eran parches de fentanilo, dexketoprofeno oral y rabeprazol.

No antecedentes personales de patología cutánea.

Exploración física

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

Se apreciaba crecimiento llamativo de las pestañas (fig. 2), encontrándose imbricadas entre ellas, así como hipertricosis malar y a nivel del trago.

Pruebas complementarias

No se precisaron.

Diagnóstico

Tricomegalia, hipertriosis y erupción acneiforme secundarias a tratamiento con erlotinib.

Tratamiento y evolución

Se inició tratamiento con ácido fusídico y corticoide tópico en las zonas sobreinfectadas y solución de clindamicina en las áreas de papulopústulas. Se añadió doxiciclina 100 mg/día durante 2 meses y se redujo por parte de Oncología la dosis de erlotinib a 100 mg/día. Posteriormente, doxiciclina 100 mg cada 2 días durante 2 meses más.

En el momento actual el tratamiento con erlotinib se ha suspendido por progresión de su enfermedad de base.

Discusión

Erlotinib (Tarceva®) es un fármaco oral que inhibe de manera reversible la tirosina quinasa del factor de crecimiento epidérmico (EGFR), utilizado como antineoplásico en diversos tumores sólidos (pulmón no microcítico, páncreas, etc.). El receptor de este EGFR se encuentra tanto en las células tumorales, pero también en los queratinocitos indiferenciados de las capas basales de la epidermis, la capa externa del folículo piloso y las glándulas sudoríparas¹. Por ello, hasta un 76% de pacientes presentan toxicidad cutánea, lo cual se ha relacionado con una mejor respuesta de la neoplasia de base a este tratamiento². Sin embargo, la morbilidad ocasionada puede conllevar una reducción o suspensión de



Figura 1 Pápulas y pústulas en tronco y miembros superiores. Se observa xerosis intensa en brazos y signos de sobreinfección secundaria.



Figura 2 Tricomegalia e hipertriosis malar.

esta quimioterapia¹, lo cual podría ser evitado con un buen manejo de sus efectos secundarios.

Los efectos cutáneos de los inhibidores del EGFR incluyen, por orden de frecuencia, las erupciones acneiformes, la xerosis, las fisuras, el prurito, los cambios ungueales incluyendo paroniquia, los cambios en el pelo, la hipertriosis y la tricomegalia^{1,3}.

La erupción acneiforme leve-moderada, suele aparecer en las primeras dos semanas de tratamiento¹. Las papulopústulas ocurren entre un 49-75% de los pacientes y suelen afectar áreas sebóreas, cuero cabelludo y tronco, generalmente foliculocéntricas, sin presentar comedones ni quistes. Aunque se desconoce su patogenia, se cree que el aumento de citoquinas proinflamatorias por la inhibición del EGFR estimularía la apoptosis de los queratinocitos y modificaría su diferenciación. Así se encontraría un estrato córneo adelgazado y un infiltrado inflamatorio perifolicular con sobreinfección bacteriana en las formas graves⁴. Por ello, se recomienda tomar cultivo de las pústulas. El tratamiento se basa en corticoides y eritromicina tópica en grados leves, siendo las tetraciclinas orales de elección en formas graves. Se desaconseja el tratamiento con peróxido de benzoilo o retinoides tópicos, ya que exageran el prurito y la xerosis que ya presentan de base estos pacientes.

Los cambios en el pelo (alopecia, hipertriosis, crecimiento o cambio hacia pelo más rizado) suelen aparecer más tardíamente, a las 12-24 semanas de tratamiento. La tricomegalia aparece en un 20% de los casos pacientes¹ tras meses de su administración, y no tiene un manejo específico. Únicamente se recomienda recortar las pestañas salvo que se produzca triquiasis, en cuyo caso debe ser remitido a Oftalmología para evitar las ulceraciones corneales^{1,5}.

Dentro de los efectos secundarios oculares, se encuentra conjuntivitis, meibomitis, ojo seco y tricomegalia⁵. Todos ellos son reversibles al suspender el fármaco.

Otros inhibidores del EGFR que presentan este tipo de toxicidad son gefitinib, lapatinib, cetuximab y panitumumab¹.

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



Eritema persistente en cuello

Autores: Raquel Santesteban Muruzábal, Sedy Chugo Gordillo

Supervisor: Marcos Hervella Garcés

Centro: Complejo Hospitalario de Navarra

Anamnesis

Varón de 49 años que consultó por presentar erupción eritematosa recurrente, pruriginosa e intermitente, localizada en cuello, de 2 meses y medio de evolución. No refería lesiones similares en otras zonas del cuerpo. El eritema era inicialmente leve pero progresivamente se había ido intensificando e iba siendo cada vez más persistente. Lo había tratado con prednisona oral durante una semana con mejoría. El paciente no lo asociaba con ningún desencadenante concreto. Refería afeitarse diariamente con gel de afeitar Massimo Dutti, y se aplicaba posteriormente crema Eucerin piel sensible y colonia también de Massimo Dutti, pero no apreciaba clara relación con estos productos, ya que decía usarlos desde hacía años sin problema.

Como antecedentes de interés destacan polinosis y un hijo con dermatitis atópica.

Exploración física

Placa eritematopapulosa, descamativa, que ocupa todo el cuello anterior.

Exploraciones complementarias

Se realizaron pruebas epicutáneas, parcheando al paciente con la serie estándar ampliada y la de

cosméticos. Se observó una reacción leve (D4+) a mezcla de fragancias I y II (fig. 2a), y una reacción fuerte (D4++) (fig. 2b) al primero de los tres productos propios que aportó el paciente, correspondiente a la crema de Eucerin piel sensible facial. Se parcheó entonces la serie entera de fragancias, y se detectó una reacción papulosa (D4+) al Lyral® (hidroximetilpentil-ciclohexeno-carboxaldehído). El Lyral® está presente entre los ingredientes de la crema Eucerin piel sensible facial, y no en los otros productos utilizados habitualmente por el paciente, por lo que se interpretó dicha crema como la causante de su dermatitis.

Diagnóstico

Dermatitis de contacto alérgica (DCA) al Lyral®, perfume contenido muy probablemente en crema facial Eucerin piel sensible.

Tratamiento y evolución

Se indicó suspender la aplicación de la crema Eucerin piel sensible, y se dieron indicaciones de evitación del Lyral®, poniendo cuidado en revisar la composición de cualquier cosmético previamente a su aplicación, para asegurar que estuviera exento del Lyral®. Su evolución fue satisfactoria, con resolución de las lesiones, sin presentar nuevas recaídas hasta el momento actual.



Figura 1 Se aprecia placa eritematosa limitada en zona anterior del cuello.



Figura 2a Reacción leve (D4+), en zona superior de la espalda, y reacción fuerte (D4++) en el producto aportado por el paciente correspondiente a crema de Eucerin piel sensible.

Figura 2b Detalle ampliado de reacción fuerte (D4++) en el parcheado de productos propios del paciente correspondiente a crema Eucerin piel sensible.

Discusión

Las fragancias son alérgenos muy frecuentes en nuestro medio y constituyen una causa frecuente de DCA¹. Continuamente se van introduciendo nuevas fragancias en el mercado, una de ellas, el Lyral[®], ha adquirido protagonismo en los últimos años². Es una fragancia sintética que puede encontrarse en múltiples productos cosméticos, como desodorantes, colonias, *after-shaves*^{1,2}... Se parchea desde hace unos 3 años en la serie estándar de las pruebas alérgicas de contacto, tanto formando parte del fragrance mix II (presente al 2,5% en vaselina) como por separado, al 5% en vaselina. En varios estudios realizados en países

europeos se ha encontrado que la prevalencia de sensibilización al Lyral[®] es del 1,9-2,7%², lo que nos indica la importancia de parchear esta fragancia²⁻⁴. Entre los posibles diagnósticos diferenciales de este caso, se encontrarían la dermatitis de contacto irritativa, la dermatitis atópica, y la dermatitis seborreica-psoriasis, entre otras. Sin embargo, las pruebas complementarias y el curso clínico permitieron confirmar el diagnóstico de DCA al Lyral[®], y descartar el resto. Este caso permite además recalcar la importancia de parchear los productos propios del paciente, ya que en ocasiones aporta la evidencia definitiva para establecer un diagnóstico.

Bibliografía

- 1 Militello G, James W. Lyral: A fragrance allergen. *Dermatitis*. 2005 Mar;16(1):41-4
- 2 Heras F, Díaz-Recuero JL, Cabello MJ, Conde-Salazar L. Sensitization to Lyral. *Actas Dermosifiliogr*. 2006 Jul-Aug;97(6): 374-8.
- 3 Frosch PJ, Johansen JD, Menné T, et al. Lyral is an important sensitizer in patients sensitive to fragrances. *Br J Dermatol*. 1999 Dec; 141(6):1076-83
- 4 Bruze M, Andersen KE, Goossens A; ESCD; EECDRG. Recommendation to include fragrance mix 2 and hydroxyisohexyl 3-cyclohexene carboxaldehyde (Lyral) in the European baseline patch test series. *Contact Dermatitis* 2008 Mar;58(3):129-33
- 5 Frosch PJ, Pirker C, Rastogi SC et al. Patch testing with a new fragrance mix detects additional patients sensitive to perfumes and missed by the current fragrance mix. *Contact Dermatitis*. 2005 Apr;52(4):207-15



Eccema seborreico rebelde a tratamiento

Autores: Josefa Bernat García, María Pérez García, Tania Díaz Corpas

Supervisor: Amparo Marquina Vila

Centro: Hospital Universitario Doctor Peset, Valencia

Anamnesis

Paciente de 49 años sin antecedentes médicos de interés salvo cuadro de eccema seborreico de largo tiempo de evolución que controlaba con corticoides tópicos de baja potencia y antifúngicos tópicos. Hacía un mes, tras reagudización de su eccema seborreico, su médico de cabecera le pautó metilprednisolona tópica con empeoramiento del cuadro cutáneo a los pocos días de su aplicación presentando placas más eritematosas y descamativas en región centrofacial, retroauricular, frente y zona del escote. Se le pautó entonces propionato de fluticasona en crema y acudió a nuestra consulta a la semana del tratamiento con las lesiones que se objetivan en la figura 1.

Exploración física

Se observan en región frontal y mejillas placas eritematodescamativas pruriginosas de bordes bien definidos.

Exploraciones complementarias

Se decide realización de pruebas epicutáneas. Los alérgenos de la batería estándar utilizados fueron el TRUE-Test®, en el que se incluyen la budesonida, el tixocortol pivalato y la hidrocortisona butirato. Se realizó lectura a las 48 y 96 horas

mostrando positividad para budesonida ++ y hidrocortisona butirato ++ (fig. 2). Posteriormente se le realizó batería específica de corticoides de CHEMOTECHNIQUE Diagnostics® con positividad para budesonida +++, alclometasona dipropionato +++, dexametasona + e hidrocortisona butirato ++.

Diagnóstico

Dermatitis de contacto alérgico a corticoides.

Tratamiento

Recomendamos al paciente que evitara cualquier producto con corticoides por sensibilización a todos los grupos: budesonida (grupo B), alclometasona dipropionato (grupo D1), dexametasona (grupo C) e hidrocortisona butirato (grupo D2). Aunque no mostró positividad para tixocortol pivalato el paciente refirió empeoramiento tras la aplicación de metilprednisolona tópica (ambos pertenecientes al grupo A).

Se le pauta emolientes y pimecrolimus tópico.

Evolución

Hasta ahora el paciente se controla bien con el tratamiento pautado y la evitación de corticoides.



Figura 1 Placas eritematosas descamativas de bordes bien definidos en frente y mejillas.



Figura 2 Se observa positividad frente a budesonida e hidrocortisona butirato.

Comentario

Los corticoides constituyen uno de los principales fármacos utilizados por los dermatólogos, por lo que la sensibilización del paciente a estas sustancias puede ocasionarnos grandes problemas diagnósticos y terapéuticos.

Los corticoides se dividen en cinco grupos atendiendo a su composición química: A, tipo hidrocortisona; B, tipo acetinado de triamcinolona; C, tipo betametasona; D1, tipo dipropionato de betametasona, y D2, tipo aceponato de metilprednisolona. Debido a similitudes en la estructura química se ha demostrado que los corticoides del grupo D2 pueden mostrar reactividad cruzada con los grupos A y B.

Debemos sospechar una dermatitis de contacto alérgica por corticoides en toda dermatitis crónica de evolución tórpida a pesar del tratamiento, que no responda a los corticoides o que empeore tras su uso.

Los pacientes deben ser advertidos de no utilizar los corticoides pertenecientes al grupo del marcador que hayamos obtenido positivo, así como los pertenecientes a otros grupos con los que pudiese producirse reacción cruzada, a no ser que hayan sido testados y obtenido resultado negativo.

Debemos tener en cuenta que al realizar las pruebas epicutáneas con corticoides es probable que existan reacciones tardías, debido al efecto antiinflamatorio de los mismos, que puede suprimir la respuesta al inicio de las pruebas, por lo que muchos autores recomiendan realizar lectura a los 7 días.

Reconocer la clínica que ocasiona esta alergia es esencial para realizar pruebas epicutáneas apropiadas a estos pacientes y aclarar el origen de eccemas crónicos que no respondan al tratamiento corticoideo.

Bibliografía

- 1 Pérez-Crespo M, Silvestre JF, Lucas A, Mataix J, Ballester I. Dermatitis de contacto por corticoides. Estudio retrospectivo de 3 años en una Unidad de Alergia Cutánea hospitalaria. *Actas Dermosifiliogr.* 2009;100:291-7.
- 2 Jacob SE, Steele T. Corticosteroid classes: a quick reference guide including patch test substances and cross-reactivity. *J Am Acad Dermatol.* 2006;54:723-7.
- 3 Scheuer E, Warshaw E. Allergy to corticosteroids: update and review of epidemiology, clinical characteristics, and structural cross-reactivity. *Am J Contact Dermatitis* 2003; 14:179-87.



Erupción liquenoide generalizada

Autores: María de las Mercedes Otero Rivas, Luis Miguel Valladares Narganes, Camino Prada García

Supervisor: Pedro Sánchez Sambucety

Centro: Complejo Asistencial de León

Anamnesis

Mujer de 71 años, alérgica a AINES. Entre sus antecedentes personales destaca una diverticulosis intestinal paucisintomática y la realización de una histerectomía con doble anexectomía años atrás. De manera habitual sigue tratamiento con omeprazol y otilonio de bromuro.

La paciente acude a nuestro servicio ante la aparición de lesiones en tronco y raíz de miembros que surgen de manera súbita. La paciente refiere la toma hace 20 días de ciprofloxacino, como tratamiento de una infección de oído medio.

Exploración física

A la exploración se observan lesiones papulosas, eritematosas, algunas violáceas, confluentes y, en algunos casos, anulares. Se observan zonas de hiperpigmentación en las zonas centrales de placas de antiguas lesiones. La erupción ocupa una gran parte de la superficie del tronco y raíz de extremidades y son fuertemente pruriginosas (fig. 1).

Exploraciones complementarias

Biopsia cutánea: se realiza una biopsia *punch* de las lesiones en espalda. En dicha pieza se observa hiperqueratosis ortoqueratósica que des-

cansa sobre un epitelio, en general adelgazado, que no muestra atipia citológica ni arquitectural, ni tampoco hipergranulosis y en el que sí se observan ocasionales cuerpos apoptóticos (cuerpos de Civatte). A nivel de la dermis papilar llama la atención un moderado infiltrado inflamatorio de tipo crónico linfocitario que se dispone focalmente en banda, oscureciendo la unión dermoepidérmica y ocasionando dermatitis de interfase de incontinencia pigmentaria. Dicho infiltrado inflamatorio asimismo se dispone alrededor de los vasos del plexo vascular superficial, sin otro tipo de hallazgo significativo (fig. 2).

Pruebas del parche: se realizan pruebas epicutáneas con ciprofloxacino al 10% y al 25% en vaselina, y los resultados son negativos a las 48 y a las 96 horas.

Hemograma y perfiles bioquímicos: dentro de parámetros normales.

Diagnóstico

Erupción liquenoide secundaria a ciprofloxacino.

Tratamiento

Metilprednisolona aceponato 0,1% en crema una vez al día durante 20 días. Ebastina comprimidos cada 12 horas.



Figura 1 Erupción eritematoviolácea, confluyente, de predominio en tronco y raíz de miembros. A mayor aumento se observa que las lesiones no son descamativas, curan con hiperpigmentación residual y no presentan estrías blanquecinas en su superficie.

Evolución

Las lesiones se resuelven lentamente dejando zonas de hiperpigmentación postinflamatoria.

Comentario

La reacción liquenoide a fármacos es uno de los patrones clásicos de presentación de la respuesta a fármacos, virus y alérgenos de contacto. Por lo general, existe un periodo de latencia de algunos meses desde la introducción del fármaco a la aparición de la erupción cutánea. Los periodos de latencia varían ampliamente de un fármaco a otro, debido a su estructura química, su dosis o la administración previa¹.

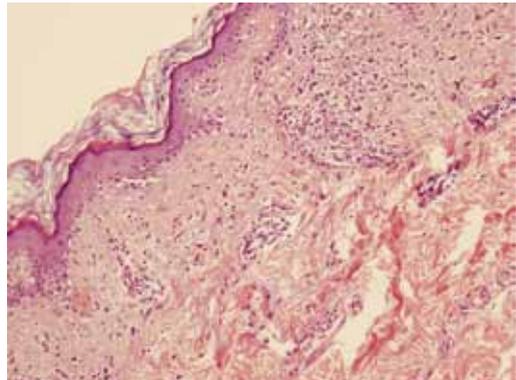


Figura 2 Biopsia de lesión cutánea (HE x10): infiltrado inflamatorio predominantemente linfocitario dispuesto en dermis superior. Se observan cuerpos apoptóticos y degeneración vacuolar de la capa basal.

El diagnóstico diferencial de esta patología debe realizarse además de con el lupus eritematoso, la enfermedad injerto contra huésped liquenoide y la sífilis secundaria, entre otros siempre hay que excluir el liquen plano. El liquen plano presenta como características claramente distintivas una localización en zonas de flexión de extremidades y en genitales y área presacra, y se presenta como pápulas poligonales, violáceas, con superficie lisa y brillante recubierta de estrías blanquecinas (de Wickham). En el caso de las reacciones liquenoides a fármacos se observa una mayor diseminación, de predominio troncular y las estrías de Wickham están ausentes². La histopatología puede mostrarnos la presencia de eosinófilos tisulares (como en toda reacción adversa a fármacos), células plasmáticas en el infiltrado celular y paraqueratosis focal, si bien son, en la mayoría de casos, superponibles entre las dos entidades³.

Bibliografía

- 1 Halevy S, Shai A. Lichenoid drug eruption. *J Am Acad Dermatol* 1993; 29:249-55
- 2 Brauer J, Votava HJ, Meehan S, Soter N. Lichenoid drug eruption. *Dermatol Online J* 2009; 15 (8):13
- 3 Oliver GF, Winkelman RK, Muller SA. Lichenoid Dermatitis: A clinicopathologic and immunopathologic review of sixty-two cases. *J Am Acad Dermatol* 1989; 21:284-92



Placas faciales infiltradas y pigmentadas

Autores: Karem Ortiz Ibáñez, Salvador Villablanca Spinetto, Javier Galve Ramo

Supervisor: Mercè Alsina Gibert

Centro: Hospital Clínic de Barcelona

Anamnesis

Varón de 62 años, sin alergias conocidas y con antecedentes personales de poliposis nasal tratado mediante polipectomía en 2001, neoplasia de próstata tratado mediante cirugía y radioterapia en 2005, que en momento de visita se encontraba libre de enfermedad.

Diagnosticado 3 meses antes de herpes zóster facial con afectación de las ramas I y II del nervio trigémino izquierdo por presentar en región temporal y frente placas eritematosas sin vesículas, acompañadas de sensación urente persistente y parestesias. Tratado en Atención Primaria con famciclovir 500 mg/8 h durante 7 días en dos ocasiones en el periodo de un mes, sin mejoría de la sintomatología. Refería además pigmentación progresiva en hemifacia izquierda, por lo que se derivó a nuestro servicio. Negaba antecedentes de contactos con plantas o uso de colonias nuevas, aunque sí refería fotoexposición solar diaria y tratamiento con amoxicilina-ácido clavulánico por cuadro de infección urinaria 2 semanas antes del inicio de las lesiones faciales.

Exploración física

A la exploración física presentaba placas infiltradas eritematosas con discreta descamación laminar y pigmentación reticulada en zona temporal, frente, mejilla y zona mandibular izquierdas (fig. 1). No se palpaban adenopatías locoregionales.

Exploraciones complementarias

Se realizó una biopsia de la región facial y estudio de pruebas de alergias epicutáneas con la

batería estándar europea y las baterías de antibióticos y fragancias (Sugelabor®, Barcelona-España).

En la biopsia de la región facial se observaba una epidermis discretamente hiperplásica con focos de paraqueratosis y una marcada exocitosis de linfocitos pequeños, algunos de núcleo irregular y con tendencia a conformar grupos (imágenes sugestivas de microabcesos de Pautrier) asociados a cambios espongióticos leves y queratinocitos necróticos aislados. En dermis superficial y media se observaba un moderado infiltrado linfoide de localización perivascular y perianexial, constituido por células de tamaño pequeño, la mayoría sin alteraciones nucleares. Adicionalmente se evidenciaban ocasionales melanófagos. El estudio inmunohistoquímico realizado puso de manifiesto que el infiltrado linfoide expresaba marcadores T (CD3, CD2, CD5 y CD7+) con coexpresión mayoritaria de CD4 (fig. 2).

Las pruebas epicutáneas fueron positivas para la mezcla de fragancias I y II en la lectura a las 48 h y 96 h (++) y para neomicina a las 96 h (++) . Posteriormente se realizó una prueba epicutánea con la fragancia de uso personal del paciente (Brisa agua de colonia®) que también fue positiva a las 96 h (++) . Para completar el estudio se realizó una última prueba epicutánea con la mezcla de fragancias I que resultó positiva para geraniol y para la mezcla de fragancias II (que incluye alfa-hexilcinaldheído, citral, citronelol, farnesol, cumarina y Lyrál® diluídos en petrolato), a las 48 h y 96 h (++) en ambos casos. Para descartar fotoalergia se realizaron fotoparches obteniéndose el mismo resultado positivo tanto para los alérgenos irradiados como los no irradiados.



Figura 1a Placas infiltradas, levemente descamativas con hiperpigmentación reticulada en mejilla y zona mandibular izquierdas.

Figura 1b Placa supraciliar izquierda similar a las anteriores.

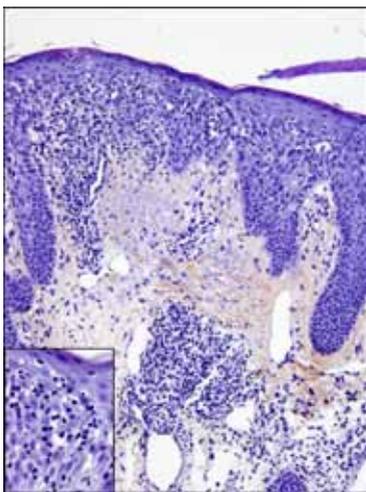


Figura 2 Infiltrados linfoides perivasculares en dermis superficial y media con marcada tendencia al epidermotropismo (hematoxilina-eosina, x10). En el recuadro se observan linfocitos con núcleos irregulares intraepidérmicos y tendencia a confluir formando pseudoabscesos de Pautrier (hematoxilina-eosina, x60)

Diagnóstico

Dermatitis de contacto alérgica linfomatoide y pigmentada.

Tratamiento y evolución

El paciente fue tratado con corticoterapia tópica (betametasona 17-valerato) cada 12 horas durante 10 días, y se le recomendó suspender la aplicación de fragancias. En un control al mes se comprobó la resolución completa de la inflamación y una franca disminución de la pigmentación.

Comentario

La dermatitis de contacto alérgica es un motivo de consulta frecuente en dermatología. Se estima que entre el 15% y el 20% de la población occidental es alérgica a uno o más productos químicos¹. Entre los alérgenos que con mayor frecuencia causan reacciones cutáneas se encuentran los compuestos químicos de las fragancias. En raras ocasiones, la dermatitis de contacto se puede presentar como placas linfomatoideas, con una histología sugestiva de micosis fungoide², como en los casos inducidos por metales (oro y níquel), amalgamas dentales, *p*-fenilendiamina, isopropil-difenilendiamina^{2,3}, entre otros. No hemos hallado descripciones similares causadas por el geraniol ni por la mezcla de fragancias II, como es nuestro caso. Las fragancias también pueden producir una hiperpigmentación precediendo o coexistiendo con la dermatitis, principalmente en mejillas, denominada dermatitis de contacto pigmentada o melanosis de Riehl^{4,5}. Las pruebas epicutáneas realizadas sugerían más una dermatitis de contacto alérgica que una fotoalergia. En conclusión, presentamos el caso clínico de un paciente con diagnóstico de dermatitis de contacto alérgica con clínica e histología de reacción linfomatoide y pigmentada.

Bibliografía

- 1 Nielsen NH, Linneberg A, Menne T, Madsen F, Frolund L, et al. Allergic contact sensitization in an adult Danish population: two cross-sectional surveys eight years apart (the Copenhagen Allergy Study). *Acta Derm Venereol*. 2001; 81: 31-34.
- 2 Orbaneja JG, Diez LI, Lozano JL, Salazar LC. Lymphomatoid contact dermatitis: a syndrome produced by epicutaneous hypersensitivity with clinical features and histopathologic picture similar to that of mycosis fungoides. *Contact Dermatitis*. 1976; 2: 139-143.
- 3 Martínez-Morán C, Sanz-Muñoz C, Morales-Callaghan AM, Garrido-Ríos AA, Torrero V, Miranda-Romero A. Lymphomatoid contact dermatitis. *Contact dermatitis*. 2009; 60: 53-55.
- 4 Serrano G, Pujol C, Cuadra J, Gallo S, Aliaga A. Riehl's melanosis: pigmented contact dermatitis caused by fragrances. *J Am Acad Dermatol*. 1989; 21: 1057-1060.
- 5 Trattner A, Hodak E, David M. Screening patch test for pigmented contact dermatitis in Israel. *Contact Dermatitis*. 1999; 40: 155-157.



Erupción eritematoampollosa en brazos y cuello

Autores: Pilar Soro Martínez, María de la Paloma Arribas Granados, Nuria Latorre Martínez

Supervisor: Juan Francisco Silvestre Salvador

Centro: Hospital General Universitario de Alicante

Anamnesis

Varón de 55 años que acudió a consulta en junio de 2011 por una erupción cutánea pruriginosa en brazos y cuello de 2 días de evolución, refería sensación pruriginosa y quemazón. Refería que un año antes presentó lesiones similares en dorso de ambas manos. Trabajaba en hostelería y negaba aplicación de ninguna sustancia tópica ni ingestión de ningún tipo de fármaco.

Exploración física

Presentaba eritema, edema y ampollas tensas de contenido claro en cara posterior del cuello y ambos brazos, con límites bien definidos y respetando las zonas de piel no fotoexpuestas (fig. 1).

Exploraciones complementarias

Dada la distribución artefacta de las lesiones se sospechó que se tratara de un eccema de contacto fotoalérgico, y se citó al paciente para la realización de pruebas epicutáneas. Realizamos fotoparche con batería estándar del Grupo Español de Fotobiología y batería de fotoprotectores (Martí Tor®, Barcelona). Se objetivó positividad en los días 4 y 7 para ketoprofeno + UVA, fenofibrato + UVA, octocrileno + UVA y metileno bis-benzotriazoliltetrametilbutilfenol (Tinosorb® M) con y sin UVA (fig. 2). Posteriormente el paciente recordó

haber usado Extraplus® gel por dolores musculares y Nenuco® protector solar bebés 50 para ir a la playa; pudimos establecer relevancia presente para ketoprofeno y octocrileno respectivamente. Para Tinosorb® M no se pudo establecer relevancia y la positividad a fenofibrato se consideró como reacción cruzada.

Diagnóstico

Eccema de contacto fotoalérgico por ketoprofeno y octocrileno.

Tratamiento y evolución

Se prescribió una pauta descendente de prednisona oral (0,5 mg/kg/día) y metilprednisolona aceponato tópico, con resolución completa de las ampollas y la inflamación. Tras el diagnóstico se indicó al paciente que evitara todos aquellos productos que contienen los alérgenos a los que mostró positividad en las pruebas epicutáneas. No ha vuelto a presentar lesiones eccematosas.

Comentario

La dermatitis de contacto por fotoprotectores es muy poco frecuente, si tenemos en cuenta su uso generalizado en la población. Octocrileno es un filtro solar químico, perteneciente a la familia de los cinamatos, que tiene su espectro de acción



Figura 1 Eritema, edema y ampollas en dorso de brazo, límite artefacto bien definido. Respeto piel no fotoexpuesta.



Figura 2 Fotoparche positivo a los 7 días para octocrileno + UVA, Tinosorb® M + UVA, ketoprofeno + UVA, fenofibrato +UVA.

frente UVB y UVA de longitud de onda corta. Se han descrito numerosos casos de dermatitis de contacto alérgica por octocrileno^{1,2} desde su introducción como fotoprotector hace 12 años. Se ha observado que en niños produce con más frecuencia eccema alérgico, mientras que en adultos es más frecuente el eccema fotoalérgico. Además, en adultos, se asocia a menudo con historia previa de fotoalergia a ketoprofeno^{3,4}.

Es habitual que los pacientes con dermatitis de contacto alérgica o fotoalérgica a ketoprofeno muestren sensibilización concomitante a otras sustancias. Algunas de ellas, como el fenofibrato

o el alcohol cinámico, tienen una estructura similar al ketoprofeno, por lo que la reacción concomitante se debe a una reacción cruzada; sin embargo, otras sustancias como el fenticlor, la benzofenona 10 o el octocrileno son estructuralmente diferentes al ketoprofeno, y el mecanismo por el que aparecen reacciones alérgicas simultáneas a las mismas es desconocido⁵.

Como conclusión, dado el número creciente de casos de cosensibilización, deberíamos recomendar a los pacientes con dermatitis de contacto fotoalérgica por ketoprofeno que evitaren fotoprotectores que contengan octocrileno.

Bibliografía

- 1 Madan V, Beck MH. Contact allergy from octocrylene in sunscreen with recurrence from passive transfer of a cosmetic. *Contact Dermatitis*. 2005; 53 (4): 241-242.
- 2 Delplace D, Blondeel A. Octocrylene: really non allergenic? *Contact Dermatitis*. 2006; 54 (5): 295.
- 3 Avenel-Audran M, Dutartre H, Goossens A et al. Octocrylene, an emerging photoallergen. *Arch Dermatol* 2010; 146: 753-757.
- 4 Karlsson I, Broecke KV, Martensson J, Goossens A, Börje A. Clinical and experimental studies of octocrylene's allergenic potency. *Contact Dermatitis*. 2011; 64: 343-352.
- 5 Foti C, Bonamonte D, Conserva A, et al. Allergic and photoallergic contact dermatitis from ketoprofen: evaluation of cross-reactivities by a combination of photopatch testing and computerized conformational analysis. *Curr Pharm Des*. 2008; 14 (27): 2833-2839.



Eritema livedoide en extremidades inferiores

Autores: Conrado Jorge Finnigan, María Rosa Perelló Alzamora, Irene Andrés Ramos

Supervisor: Juan Carlos Santos Durán

Centro: Hospital Clínico Universitario de Salamanca

Anamnesis

Mujer de 30 años, fumadora activa, usuaria de anticonceptivos orales, y que como único antecedente personal destaca una rinoconjuntivitis papilar.

Acude a consulta de Dermatología por lesiones cutáneas en extremidades inferiores de 6 meses de evolución, que ha tratado con hidrosmina oral sin mejoría significativa. En cuanto a sus costumbres, refiere que en los meses fríos pasa varias horas al día cerca de una estufa. Por lo demás niega la existencia de cualquier otro antecedente o sintomatología asociada a la aparición de estas lesiones.

Exploración física

En la exploración física destaca la presencia de unas lesiones livedoides eritematosas, hiperpigmentadas, con algún elemento papuloso, localizadas en la zona lateral de muslo y pierna izquierda, así como en cara medial de muslo y pierna derecha (fig. 1a y 1b).

Exploraciones complementarias

Se solicitaron los siguientes estudios: bioquímica, proteinograma sérico, sistemático de orina, sedimento urinario, niveles de complemento (C3 y C4), autoinmunidad ANA y ENA, hemostasia y trombosis (incluyendo el anticoagulante lúpico),

estando los valores de todos ellos dentro de los límites de la normalidad.

Además se realizó biopsia cutánea (fig. 2), que evidenció acantosis, hiperqueratosis y atipia ligera, con núcleos de tamaño aumentado, nucléolo prominente y discreta anisocariosis. Se observaba buena maduración en superficie. La dermis superficial mostraba marcada dilatación vascular, extravasación hemática y mínimos fenómenos de degeneración elastótica.

Diagnóstico y diagnóstico diferencial

Eritema *ab igne* livedoide. Las principales entidades con las que habría que realizar el diagnóstico diferencial serían la livedo reticularis, cutis marmorata y poiquiloderma¹. Otras patologías en las que cabría pensar al encontrar estas manifestaciones cutáneas serían la dermatomiositis, algunos linfomas cutáneos y genodermatosis.

Tratamiento y evolución

Como plan terapéutico a seguir se recomendó a la paciente evitar la exposición directa de las zonas afectadas a fuentes de calor, mejorando de forma importante el eritema, pero persistiendo numerosas lesiones hiperpigmentadas para las que se pautó una crema de hidroquinona al 4%. La evolución fue favorable con desaparición de la



Figura 1a Eritema reticular livedoide en extremidades inferiores.

Figura 1b Detalle.

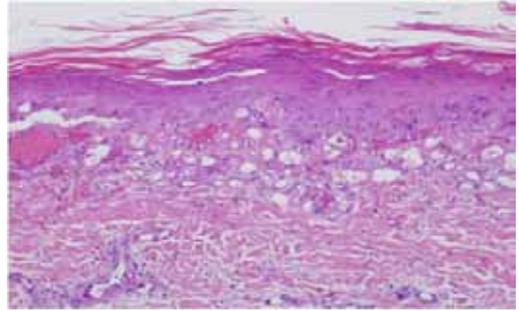


Figura 2 Biopsia cutánea. Acanthis, hiperqueratosis, atipia ligera y discreta anisocariosis.

mayoría de las lesiones medio año después. Posteriormente fue dada de alta y se le recomendó fotoprotección.

Comentario

El eritema *ab igne* consiste en áreas de eritema reticular, hiperpigmentación, telangiectasias e hiperqueratosis en zonas expuestas. Aunque la fisiopatología exacta no es del todo conocida el factor etiológico principal es la exposición repetida o prolongada a una fuente de calor, aunque por debajo del umbral de quemadura¹⁻⁴.

La incidencia de este trastorno ha disminuido en los últimos años con el empleo generalizado de calefacción central para la climatización de los hogares, en lugar de las tradicionales estufas o chimeneas^{1,2,4}. No obstante, parece existir un

repunte por el empleo de los ordenadores portátiles colocados sobre los muslos^{1,2}.

La distribución depende de la dirección de la radiación e interposición de la ropa. Es típica la localización en extremidades inferiores afectando la cara interna de una pierna y la externa de otra por sentarse de lado frente a la fuente de calor, como ocurría en nuestro caso. También la región lumbosacra se puede ver afectada por la utilización de mantas térmicas¹⁻³. En caso de exposición muy prolongada pueden aparecer lesiones similares a la queratosis actínica que pueden evolucionar incluso a carcinoma escamoso o carcinoma de células de Merkel¹⁻⁴.

La principal medida terapéutica a tomar es el cese de la exposición a la fuente de calor o radiación¹⁻⁴. También se han empleado el 5-fluoracilo y la fototermolisis mediante láser⁴.

Bibliografía

- 1 Naldi I, Berni A, et al. Erythema ab igne. Intern Emerg Med. 2011; 6: 175-176
- 2 Küçüktaş M, Demirkesen C. Laptop-induced erythema ab igne. Clin Exp Dermatol. 2009; 35: 449-450
- 3 Dissemont J, Grabbe S. Erythema ab igne. Intern Med J. 2008; 38: 675
- 4 Tan S, Bertucci V. Erythema ab igne: an old condition new again. Can Med Assoc J. 2000; 162: 77-78



Denudación cutáneo-mucosa de rápida evolución y alteración del estado general

Autores: Ignacio Rivera Fuertes, Raquel Conejero del Mazo, Sonia de la Fuente Meira, Tamara Gracia Cazaña

Supervisor: María Antonia Concellón Doñate

Centro: Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa, Zaragoza

Anamnesis

Mujer de 79 años, alérgica a la penicilina, con antecedentes de hipertensión arterial, dislipemia, incontinencia urinaria y mastectomía bilateral por carcinoma de mama hacía 5 años. En tratamiento habitual desde hacía tiempo con omeprazol, candesartán, nimodipino, pravastatina, tolterodina, exemestano, celecoxib, venlafaxina y lorazepam. Tras unos días de un supuesto cuadro catarral, comenzó con lesiones cutáneas, motivo por el que acudió a Urgencias generales de otro centro. Allí fue diagnosticada de impétigo, y se instauró tratamiento a domicilio con moxifloxacino (400 mg/día), paracetamol si fiebre y un colirio de tobramicina-dexametasona. 4 días después, acudió a Urgencias de Dermatología de nuestro hospital. Había empeorado y al entrar tenía los ojos cerrados, los labios muy irritados, y refería intenso malestar general, dolor ocular, dolor bucofaríngeo y disuria intensa.

Exploración física

Máculas eritematosas que no blanquean a la digitopresión, localizadas en tronco, cara, extremidades, incluyendo palmas y plantas. En extremidades y cara eran pequeñas, aisladas, menos numerosas, sin morfología dianiforme. En tronco eran más grandes, confluentes, ocupando una amplia extensión en el tórax y la espalda. Con un

suave deslizamiento del dedo sobre las lesiones del tronco, la epidermis se desprendía fácilmente, dando paso a erosiones exudativas (fig. 1). La piel sana no se denudaba. Tras una dolorosa apertura ocular, se apreciaba hiperemia conjuntival bilateral. Los labios estaban erosionados, así como el paladar (fig. 2).

Pruebas complementarias

Temperatura de 37,6 °C.

Diagnóstico

Síndrome de Lyell (necrólisis epidérmica tóxica).

Tratamiento y evolución

La paciente fue trasladada de forma urgente a otro hospital para ingresar en la Unidad de Quemados más próxima. Recibió tratamiento con metilprednisolona, a dosis de 120 mg al día, y curas tópicas, con recuperación progresiva, quedando secuelas oculares que han precisado posteriormente una queratoplastia. Se realizó una biopsia cutánea durante su ingreso, que confirmó el diagnóstico de necrólisis epidérmica. Se propuso como etiología la toma de celecoxib o venlafaxina, que fueron retirados.



Figura 1 Máculas eritematopurpúricas irregulares y confluentes en tronco, con denudación epidérmica. Lesiones más pequeñas en las manos.

Comentario

La necrólisis epidérmica es una patología infrecuente pero de alta mortalidad (20-25% de casos, o superior en ancianos)¹. Puede ocurrir a cualquier edad, aunque es más frecuente a partir de la quinta década de la vida, así como en mujeres, pacientes VIH positivos, pacientes oncológicos y collagenopatías como el lupus eritematoso². El primer agente etiológico son los fármacos. Los hay de alto riesgo como alopurinol, sulfamidas, antiepilépticos y AINE tipo oxicam. Menor riesgo presentan AINE tipo diclofenaco, aminopenicilinas, cefalosporinas, quinolonas, ciclinas y macrólidos. En segundo lugar, pero mucho menos frecuente, puede ser secundaria a infecciones por *Mycoplasma*, virus e inmunizaciones. Finalmente por trasplante de médula ósea y radioterapia asociada a toma de antiepilépticos. En ocasiones es difícil averiguar si hay un fármaco causal. La prueba del parche no es útil (tan sólo positiva en un mínimo porcentaje de casos) y la reexposición al fármaco puede resultar letal, por lo que es inaceptable¹.

Tras una latencia de 1-8 semanas, se inicia un cuadro de síntomas generales con fiebre, cefalea y mialgias. Al poco tiempo, bruscamente aparecen manifestaciones cutáneas, mucosas y/o sistémicas de rápida progresión.

El compromiso cutáneo se caracteriza por un exantema macular purpúrico de extensión centrí-



Figura 2 Compromiso mucoso: denudación conjuntival, labial y palatina.

fuga, con coalescencia progresiva hasta hacerse casi difuso. Hay denudación a nivel lesional⁵. Con frecuencia alguna lesión dianiforme atípica de centro oscuro. Únicamente en función del porcentaje de superficie cutánea desprendida o desprendible, la necrólisis epidérmica se clasifica en síndrome de Stevens-Johnson (< 10%), síndrome de Lyell, también llamado necrólisis epidérmica tóxica (> 30%), o bien superposición entre ambos (10-30%)².

El compromiso mucoso precede o sucede al exantema. A nivel oral eritema, erosiones, pseudomembranas y costras. A nivel ocular hiperemia, fotofobia, epifora, sinequias, alopecia de pestañas, úlceras corneales, uveítis anterior y conjuntivitis purulenta. En mucosa genital puede aparecer eritema, flictenas y erosiones, tanto a nivel uretral como en semimucosa vulvovaginal y balanoprepucial⁵.

En cuanto a manifestaciones sistémicas, además de los síntomas generales podemos encontrar afectación pulmonar (25% de casos) con disnea, expectoración, hipoxemia, hemoptisis, cilindros mucosos bronquiales e incluso un cuadro intersticial. Más infrecuente es la afectación digestiva con denudación esofágica, diarrea, melenas o perforación. Así como la afectación del sistema urinario a cualquier nivel.

En cuanto a la dermatopatología, inicialmente escasos queratinocitos apoptóticos suprabasales, que progresan a necrosis de todo el epitelio y desprendimiento subepidérmico. Infiltrado mononuclear en dermis papilar, linfocitocitario, con algún eosinófilo, e inmunofluorescencia directa negativa².

Según la gravedad se pueden añadir otros datos analíticos como desequilibrio ácido-base, des-

equilibrio electrolítico, hipoproteinemia, hipoalbuminemia, insuficiencia renal, anemia, leucopenia, trombopenia, elevación de transaminasas y amilasa salival, hiperglucemia¹. Diversos índices como SCORTEN valoran la gravedad en términos de mortalidad.

La complicación más grave es la sepsis, que es la causa principal de muerte. Secuelas frecuentes son las sinequias en mucosas. Puede haber hipo- o hiperpigmentación, cicatrices y distrofia ungueal.

La necrólisis epidérmica evoluciona rápido y en su gravedad no influyen el tipo ni dosis de fármaco. El despegamiento dura alrededor de una semana, y la reepitelización, que es la fase de las complicaciones fatales, varias semanas⁵.

El tratamiento es básicamente sintomático y de soporte a base de líquidos y nutrición parenteral. Hay que retirar precozmente el fármaco sospechoso³. Manipulación aséptica y cuidadosa. Cultivos de piel, sangre y orina periódicos. No está indicada la antibioterapia profiláctica pero sí la anticoagulación profiláctica durante el ingreso. El desbridamiento no debe ser agresivo. La revisión oftalmológica estrecha es fundamental.

El uso de corticoides sistémicos es controvertido. Frenan la progresión en fase temprana pero elevan el tiempo de cicatrización, las hemorragias digestivas, el riesgo de sepsis y, por tanto, la mortalidad¹. A pesar de ello, se suelen utilizar en la mayoría de las ocasiones.

Respecto a inmunoglobulina intravenosa, ciclosporina A, plasmaféresis o hemodiálisis, se han mostrado efectivos, pero faltan estudios de evi-

dencia. Ha habido algún caso aislado exitoso con fármacos anti-TNF.

Pese a que el diagnóstico es clínico, dada la gravedad del proceso es aconsejable la realización de biopsia para completar el estudio.

El paciente debe ser hospitalizado y, según el caso, derivado a una unidad especializada en Quemados o UCI. Y, por tanto, el manejo es multidisciplinar: dermatología, oftalmología, cirugía plástica, etc.³

Por último, como diagnóstico diferencial se encuentran el eritema multiforme, síndrome de la piel escaldada estafilocócica (lactantes), púrpura fulminante o coagulación intravascular diseminada, quemadura térmica, quemadura química por contacto o ingestión, fototoxicidad, exantema fijo medicamentoso múltiple y pustulosis exantemática aguda generalizada.

Particularmente el eritema multiforme se tiende a confundir con frecuencia². Pese a que en su forma mayor puede haber alteración del estado general y lesiones mucosas, a diferencia de la necrólisis, en el eritema multiforme las lesiones son generalmente maculopápulas dianiformes típicas, y algunas urticariformes, de progresión centripeta (inicio acral), sin denudación. La causa principal son infecciones (herpes simple, *Mycoplasma pneumoniae*, etc.) y, menos frecuentemente, los fármacos.

Presentamos un caso típico y florido de síndrome de Lyell. Debemos tener en cuenta que es una de las urgencias dermatológicas que todo médico debe conocer por su rápida progresión y su alta tasa de morbimortalidad⁴.

Bibliografía

- 1 Laguna C; Martín B; Torrijos A; García-Melgares ML; Febrer I. Síndrome de Stevens-Johnson y necrólisis epidérmica tóxica: experiencia clínica y revisión de la literatura especializada. *Actas Dermosifiliogr.* 2006;97:177-85.
- 2 Breathnach SM. Erythema Multiforme, Stevens-Johnson Syndrome and Toxic Epidermal Necrolysis. In *Rook's Textbook of Dermatology*, 8th edition 2010. p.76.1-76.22.
- 3 Worswick S, Cotliar J. *Dermatol Ther.* Stevens-Johnson syndrome and toxic epidermal necrolysis: a review of treatment options. 2011 Mar-Apr;24(2):207-18.
- 4 Usatine RP, Sandy N. Dermatologic emergencies. *Am Fam Physician.* 2010 Oct 1;82(7):773-80.
- 5 Lissia M, Mulas P, Bulla A, Rubino C. Toxic epidermal necrolysis (Lyell's disease). *Burns.* 2010 Mar;36(2):152-63.



Mácula eritematosa en flanco derecho y úlcera en flanco izquierdo en una paciente en tratamiento con interferón α -2b

Autores: Jorge Alonso Suárez Pérez, Paula Martín Cuevas, Modesto Martín González, Blanca Moyano Almagro

Supervisor: Enrique Herrera Acosta

Centro: Hospital Universitario Virgen de la Victoria, Málaga

Anamnesis

Mujer de 49 años, con antecedente de melanoma en mama derecha estadio III, tras realización de ganglio centinela y linfadenectomía axilar derecha inició tratamiento con interferón α -2b. A los 2 meses de iniciar el tratamiento presentó una mácula eritematosa con aumento de tamaño progresivo. A la vez en flanco izquierdo refería una úlcera que había aumentado de tamaño de forma constante durante 2 semanas, muy dolorosa, que le impedía realizar sus actividades diarias. Ambas zonas correspondían al punto de inyección del interferón α -2b. No refería antecedente traumático en la zona.

Exploración física

A la exploración la paciente presentaba en flanco derecho una mácula eritematosa no infiltrada de bordes mal definidos sin aumento de temperatura respecto a la piel circundante. En flanco izquierdo presentaba una úlcera de 40 x 20 mm, dolorosa a la palpación con los bordes eritematosos infiltrados y una escara necrótica en parte del fondo.

Pruebas complementarias

Analítica: sin alteraciones salvo en estudio de coagulación, en que se detectó mutación del factor II (gen de protrombina 20210).

Cultivo úlcera flanco izquierdo: positivo para *Enterobacter cloacae* sensible a ciprofloxacino.

Biopsia cutánea flanco derecho: se observa ligero edema en dermis con importante depósito de mucina. Infiltrado linfocitario perivascular y perianexial.

Biopsia cutánea flanco izquierdo: se observa necrosis que afecta a hipodermis. También se observa necrosis de conductos acrosiringios.

Diagnóstico

Respecto a la lesión del flanco derecho concluimos el diagnóstico como mucinosis secundaria o reacción tipo lupus-like por interferón α -2b. Respecto al flanco izquierdo la calificamos como necrosis cutánea por interferón α -2b.

Tratamiento y evolución

De manera conjunta con el Servicio de Oncología se decidió suspender el interferón α -2b. Se iniciaron curas locales con desbridamientos quirúrgicos periódicos, apósitos hidrocoloides, analgésicos vía oral y ciprofloxacino 500 mg cada 12 horas durante 7 días. A los 5 meses de tratamiento se ha conseguido un cierre por segunda intención de la úlcera del flanco izquierdo. La lesión del flanco derecho desapareció al mes de la suspensión del interferón α -2b.



Figura 1 La figura de la derecha corresponde al flanco derecho de la paciente donde se observa una mácula eritematosa de bordes mal definidos. La figura de la izquierda corresponde al flanco izquierdo de la paciente, donde se aprecia una úlcera de 40 x 20 mm con bordes eritematosos y en el fondo algunas escaras necróticas.

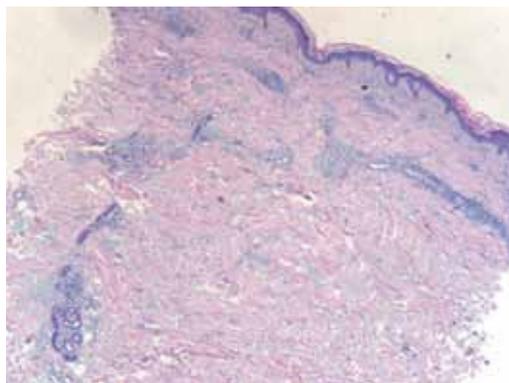


Figura 2 Punch 4 mm, hematoxilina-eosina, se aprecia un edema dérmico con gran cantidad de mucina. Puede verse un infiltrado inflamatorio linfocítico perivascular y perianexial.

Discusión

El tratamiento adyuvante con interferón en pacientes con melanoma cutáneo lo realizamos desde hace años de forma habitual en enfermos con afectación ganglionar. La reacción adversa más frecuente es la aparición de un cuadro pseudogripal con fiebre, cansancio, mialgias, artralgias, etc. Los efectos adversos cutáneos sólo aparecen en el 5-12% de los pacientes en forma de eritema, reactivación de herpes labial o necrosis cutánea. En este caso observamos dos reacciones cutáneas diferentes. La del flanco derecho corresponde a una mucinosis secundaria o lupus-like y su etiología parece relacionada con el aumento del factor de crecimiento $\beta 1$ producido por el

interferón, lo que lleva a una mayor producción de mucina por los fibroblastos dérmicos.

La necrosis cutánea es una reacción cutánea poco frecuente. Existen varios mecanismos etiológicos descritos. En nuestro caso el más plausible sería la combinación del efecto procoagulante del interferón con el estado protrombótico detectado en la paciente (mutación del gen de la protrombina 20210). En algunos artículos publicados previamente advierten que los pacientes con estados protrombóticos no son subsidiarios de tratamiento con interferón. No obstante, actualmente no está indicado realizar estudios de coagulación a pacientes que van a iniciar terapia con este inmunomodulador.

Bibliografía

- 1 Benito-León J, Borbujo J, Cortes L. Cutaneous mucinosis complicating interferón beta-1b therapy. *Eur Neurol* 2002; 47:123-124.
- 2 Aguilar-García G, Serrano-Falcón C, Serrano-Falcón M et al. Necrosis cutánea por interferón alfa en paciente con melanoma. *Actas Dermosifiliogr.* 2006;97(8):539-42
- 3 Oeda E, Shinohara K. Cutaneous necrosis caused by injection of alpha-interferon in a patient with chronic myelogeneous leukaemia. *Am J Hematol.* 1993;44:213-4.
- 4 Sickler JB, Simmons RA, Cobb DK, Sherman KE. Cutaneous necrosis associated with interferon alpha-2b. *Am J Gastroenterol.* 1998;93:463-4.



Lesiones deprimidas simétricas en muslos y glúteos

Autores: María José Concha Garzón, Raquel Navarro Tejedor, Guillermo Enrique Solano-López Morel, Mar Llamas Velasco

Centro: Hospital Universitario de La Princesa, Madrid

Anamnesis

Mujer de 41 años, con antecedentes de esclerosis múltiple remitente recurrente (EMRR), 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 seis 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 presentaba 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 explicar 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.

Comentarios

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 antiinfla-



Figura 1 En tercios medios de ambos muslos, se aprecia área deprimida mal delimitada, sin alteraciones cutáneas asociadas.

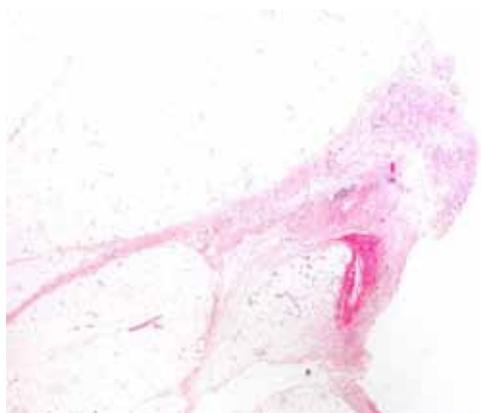


Figura 2 Destaca la presencia parcheada en el tejido celular subcutáneo de infiltrados inflamatorios tanto lobulillares como septales. Algunos septos se encuentran discretamente engrosados.

matorias e induciéndose un efecto neuroprotector en el área perilesional^{2,3}. A nivel cutáneo, entre un 20 y un 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 o embolia cutis medicamentosa⁵. Menos frecuentemente, se ha descrito una lipoatrofia localizada que sería consecuencia de una panniculitis 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 Gaudes C, Regnier S, Aractingi S, Heinzlef O. Livedo-like dermatitis (Nicolau's syndrome) after injection of Copolymer-1 (Glatiramer acetate). *Rev Neurol* 2003;159:571-3.



Placas eritematosas en escote y mejillas de paciente oncológica

Autores: María Pilar Pérez García, Tania Díaz Corpas, Josefa Bernat García

Supervisor: Almudena Mateu Puchades

Dirección: Hospital Universitario Doctor Peset, Valencia

Anamnesis

Mujer de 70 años, con antecedentes personales de nefrectomía por tuberculosis renal y adenocarcinoma de sigma, de reciente diagnóstico, en tratamiento con capecitabina desde hacía 2 meses. Acudía remitida desde Oncología a nuestro servicio, para valoración de lesiones pruriginosas en mejilla y escote (fig. 1) de 11 días de evolución, sin sintomatología sistémica asociada.

La paciente refería que, desde hacía varios años, tras exposición solar intensa, presentaba pápulas eritematosas, pruriginosas, que se auto-limitaban en el tiempo.

Exploración física

A la exploración presentaba en escote y dorso de manos lesiones a modo de placas eritematosas, infiltradas al tacto, excoriadas en superficie, no atróficas. Además se observaba en mejilla derecha una placa eritematosa, de bordes bien definidos, con centro queratósico.

Exploraciones complementarias

Se solicitó un estudio completo con hemograma, bioquímica y autoinmunidad, con positividad para anticuerpos anti-Ro, estando el resto de parámetros dentro de la normalidad.

Se realizó una biopsia de la lesiones para estudio histopatológico que evidenció una dermatosis liquenoide, con infiltrado linfocítico perivascular, e incremento de mucina en dermis superficial y reticular (fig. 2). La inmunofluorescencia directa fue negativa para depósitos de inmunoglobulinas y complemento.

Diagnóstico

Lupus subagudo cutáneo inducido por capecitabina.

Tratamiento y evolución

Además de la suspensión del tratamiento quimioterápico, se inició corticoterapia tópica y fotoprotección, con resolución completa.

En los controles sucesivos, la paciente no ha presentado nuevos brotes de lesiones, pero los anticuerpos anti-Ro permanecen positivos a títulos altos.

Comentario

La capecitabina es un derivado del 5-fluoruracilo (5-FU) que actualmente se emplea para el cáncer metastásico de colon, mama y gástrico, siendo la actividad selectiva en el tumor y la posibilidad de administración oral sus principales ventajas.



Figura 1 Placas eritematosas, excoriadas en superficie en escote y mejilla derecha.

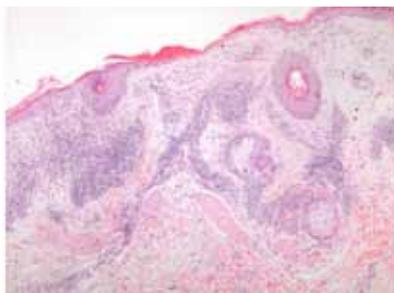


Figura 2 Dermatitis liquenoide con degeneración vacuolar de la basal e infiltrado linfocítico perivascular y perianexial.

Aunque infrecuente, con sólo tres casos en la literatura, se ha descrito como efecto adverso el lupus subagudo cutáneo inducido por la administración de capecitabina.

A diferencia del LE sistémico inducido por fármacos, en el que suele haber una positividad de los anticuerpos ANA y antihistona, en la variante medicamentosa del lupus eritematoso cutáneo subagudo es infrecuente la positividad de éstos y sí, generalmente, de los anticuerpos anti-Ro/SSA.

Existe cierta controversia sobre la fisiopatogenia de esta entidad, ya que no está claro si refleja el desarrollo de autoanticuerpos patológicos inductores de una erupción cutánea o si representa la exacerbación de una predisposición subyacente.

Consideramos que es importante tener en cuenta este efecto, al tratarse de un quimioterápico en auge, pues ha demostrado una mejora significativa de la supervivencia global, con un perfil manejable de efectos adversos.

Bibliografía

- 1 Weger W, Kränke B, Gerger A, Salmhofer W, Aberer E. Occurrence of subacute cutaneous lupus erythematosus after treatment with fluorouracil and capecitabine. *J Am Acad Dermatol*. 2008;59:54-6.
- 2 Floristan U, Feltes E, Sendagorta M et al. Subacute cutaneous lupus erythematosus induced by capecitabine. *Clin Exp Dermatol* 2009 Oct;34(7): e328-9.ç
- 3 Marzano AV, Vezzoli P, Crosti C. Drug-induced lupus: an update on its dermatologic aspects. *Lupus*. 2009 Oct;18(11):935-40.



Placa estrellada en glúteo tras la administración de medicación intramuscular

Autores: Alejandro Martín Gorgojo, María Gavrilova, Luis Gerardo Beteta Gorriti, Andrea Allende García

Supervisor: Vicent Alonso Usero

Centro: Hospital Clínico Universitario de Valencia

Anamnesis

Mujer de 31 años que acudió a nuestro servicio para valoración urgente de una lesión cutánea localizada en el glúteo derecho que la paciente relacionaba con la inyección, un mes antes y por parte de su marido, de un vial de diclofenaco intramuscular. Según describía, en el momento de la inyección intramuscular experimentó una intensa sensación de dolor local con irradiación hacia la pierna y, a las pocas horas, comenzó a aparecer en la zona del glúteo una placa eritematosa de forma y extensión similares a la lesión por la que consultaba (la paciente aportó una foto en la que se observaba este eritema, con unos bordes estrellados característicos) (fig. 1). Ante la aparición de dicha lesión, y su evolución progresiva hacia una placa de aspecto necrótico, la paciente se autoadministró antibiótico oral (amoxicilina-ácido clavulánico) y tópico (con crema de ácido fusídico) una semana antes de acudir a la consulta de Dermatología, sin modificación del curso de la lesión.

Como antecedentes personales, la paciente presentaba: intolerancia al tramadol, episodios de migraña desde la adolescencia (por los que ocasionalmente tenía que medicarse con analgésicos por vía parenteral), y diversos antecedentes quirúrgicos (amigdalectomía, extracción de cordales, exéresis de dos quistes ováricos y cesárea).

Exploración física

A la exploración, se observaba, en el glúteo derecho, una placa ulcerada, bien delimitada, de bordes geográficos eritematosos, ocupada en su práctica totalidad por una costra negruzca de aspecto necrótico, de 12 x 5,5 cm de tamaño (fig. 2).

Exploraciones complementarias

Una vez finalizada la evaluación clínica, y tras fotografiar la lesión previo consentimiento de la paciente, se solicitaron análisis sanguíneos que incluían bioquímica, hemograma, coagulación y marcadores para valorar autoinmunidad, así como un cultivo microbiológico del exudado de la herida.

Diagnóstico

Embolia cutis medicamentosa (ECM) o síndrome de Nicolau.

Tratamiento

En la primera visita se realizó una interconsulta al Servicio de Cirugía Plástica, donde se llevó a cabo un desbridamiento quirúrgico del tejido desvitalizado y posterior cura con apósito de plata. La paciente acudió desde ese día semanalmente para la realización de curas y revisiones por parte de dicho servicio.



Figura 1 Fotografía aportada por la paciente, de aproximadamente un mes antes de la evaluación inicial.



Figura 2 Hallazgos clínicos en la primera evaluación.

Evolución

En la visita de control que realizó a nuestro servicio, se objetivó una buena evolución clínica de la paciente. El cultivo microbiológico fue negativo. Los resultados analíticos de la muestra obtenida en la visita inicial mostraron únicamente una elevación de la proteína C reactiva (21 mg/litro), sin otras alteraciones en las determinaciones de bioquímica, hemograma y coagulación, con marcadores de autoinmunidad negativos.

Discusión

La ECM se define como una necrosis aséptica cutánea y ocasionalmente muscular que ocurre en el lugar de inyección de un fármaco por vía intramuscular o subcutánea (los más frecuentemente implicados son los antiinflamatorios no-esteroides por vía intramuscular). Se trata de una complicación poco frecuente de dichas formas de administración, con una patogenia aún no bien escl-

recida. Una clara relación temporal y espacial con una inyección, la ausencia de patología sistémica o intervencionismo cardiovascular reciente, y una clínica característica (se inicia con un intenso dolor en el punto de inyección, acompañado de una palidez local debida a un fenómeno de vasoespasmo reflejo; se continúa con el desarrollo de una mácula eritematosa que, en unas 24 horas, se sigue de una placa violácea de aspecto livedoide y forma estrellada, que evoluciona hacia una lesión hemorrágica y finalmente necrótica –que de forma frecuente involucra el músculo–, que termina delimitándose en una o 2 semanas) obligan a pensar en el diagnóstico de ECM. Su evolución sin tratamiento generalmente da lugar a una cicatriz atrófica al cabo de meses, aunque puede tener un curso impredecible con complicaciones graves. Se han propuesto múltiples tratamientos, con resultados variables, pero conviene destacar que lo más importante es la prevención, limitando el uso de medicación por estas vías, y empleando una técnica de administración adecuada.

Bibliografía

- 1 Kim KK. Nicolau syndrome in patient following diclofenac administration: a case report. *Ann Dermatol* 2011;23:501-3.
- 2 Martínez-Morán C, Espinosa-Lara P, Nájera L, Romero-Maté A, Córdoba S, Hernández-Núñez A, Borbujo J. Embolia cutis medicamentosa (síndrome de Nicolau) tras inyección de acetato de glatirámico. *Actas Dermosifiliogr* 2011;102:742-4.
- 3 Guarneri C, Polimeni G. Nicolau syndrome following etanercept administration. *Am J Clin Dermatol* 2010;11:51-2.
- 4 Marangi GF, Gigliofiorito P, Toto V, Langella M, Pallara T, Persichetti P. Three cases of embolia cutis medicamentosa (Nicolau's syndrome). *J Dermatol* 2010;37:488-92.



Pigmentación ungueal

Autores: Andrea Allende García, Luis Gerardo Beteta Gorriti, Alejandro Martín Gorgojo, Miguel Rubio Fabra

Centro: Hospital Clínico Universitario de Valencia

Anamnesis

Paciente varón de 63 años de raza blanca que acude a nuestra consulta para control y seguimiento tras extirpación de tres carcinomas basocelulares durante el último año.

No presenta otros antecedentes médicos de interés.

Como hallazgo incidental se descubre una pigmentación ungueal en el primer dedo de ambas manos que el paciente refiere que apareció de forma brusca hace 2 meses coincidiendo con la temporada de recogida de nueces, en la que participó.

No se observan otras lesiones ni muestra sintomatología sistémica asociada.

Exploración física

A la exploración se aprecia una pigmentación ungueal consistente en varias líneas longitudinales paralelas y marrónáceas en el primer dedo de ambas manos, respetando la cutícula y la piel periungueal (signo de Hutchinson negativo) (fig. 1).

El estudio dermatoscópico evidenció un patrón consistente en pigmentación marrón de fondo con líneas paralelas longitudinales marrones con amplitud, pigmentación y espaciado más o menos homogéneo, con signo de micro-Hutchinson negativo (fig. 2).

Exploraciones complementarias

Al presentar características clínicas y dermatoscópicas sugerentes de benignidad no se hizo necesario el uso de pruebas diagnósticas complementarias más agresivas.

Diagnóstico

Pigmentación ungueal por nueces (naftoquinona).

Evolución y tratamiento

El paciente no precisó ningún tratamiento por tratarse de lesiones benignas, autolimitadas y de única repercusión estética.

Comentario

La melanoniquia es un signo consistente en la pigmentación marrón o negruzca del aparato ungueal. Aunque su causa más relevante es el melanoma maligno, puede ser la forma de presentación de múltiples entidades como nevus melanocítico, lentigo, pigmentación racial, onicomiosis pigmentada, enfermedad de Bowen pigmentada, hematoma subungueal, pigmentación inducida por fármacos y pigmentación por agentes exógenos como en nuestro caso.



Figura 1

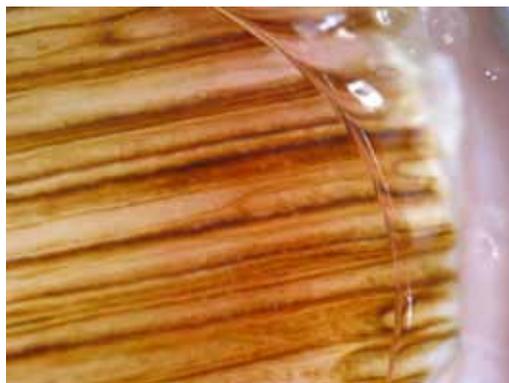


Figura 2

La naftoquinona es un pigmento que se encuentra presente en la cáscara de la nuez.

La pigmentación ungueal plantea un desafío en la práctica clínica diaria, ya que no se encuentra entre la patología más prevalente de nuestra especialidad, motivo por el cual es importante conocer sus posibles causas, más específicamente aquellas que se presentan en forma de melanoni-

quia longitudinal. También es importante conocer los diferentes patrones clínicos y dermatoscópicos, ya que ayudan a relegar el uso de técnicas diagnóstico-terapéuticas más agresivas, como la biopsia, únicamente a los casos difíciles en los que éstos no aporten los criterios suficientes para la toma de decisiones.

Bibliografía

- 1 Ronger S, Touzet S, Ligeron C et al. Dermoscopic examination of nail pigmentation. Arch Dermatol 2002; 138: 1327-33
- 2 Haneke E, Baran R. Longitudinal melanonychia. Dermatol Surg 2001; 27: 580-4
- 3 Malveyh J, Puig S. Principios de Dermatoscopia; 307-20
- 4 Rook's Textbook of Dermatology; 65.1-57



Placa eritematosa sobre tatuaje

Autores: María Dolores Fernández Ballesteros, Miguel Lova Navarro, Daniel Jesús Godoy Díaz

Supervisor: Silvestre Martínez García

Centro: Complejo Hospitalario Carlos Haya, Málaga

Anamnesis

Paciente varón de 23 años, sin antecedentes personales de interés, remitido al Servicio de Dermatología por haber desarrollado una lesión sobreelevada sobre un tatuaje situado en el tobillo izquierdo y realizado un mes antes.

Exploración

A la exploración presentaba una placa eritematoviolácea, de superficie irregular y dura al tacto, asintomática (fig. 1a), la cual coincidía con la zona del pigmento rojo, sin sobrepasarlo. No presentaba ningún otro síntoma asociado.

Exploraciones complementarias

Se realizó una biopsia *punch* de 4 mm, el estudio histopatológico nos informó de la presencia de un denso infiltrado linfocitario (perivascular e intersticial) en dermis reticular superficial, con linfocitos de tamaño pequeño-mediano, con núcleo redondeado y polilobulado sin atipias francas, en presencia de macrófagos con pigmento rojo (fig. 2a y 2b).

Se llevaron a cabo pruebas epicutáneas con la batería estándar GEIDAC (Grupo Español en

Investigación en Dermatitis y Alergia Cutánea), que fue negativa, así como una batería de metales también negativa.

Diagnóstico

Reacción pseudolinfomatosa sobre tatuaje.

Tratamiento

El tratamiento consistió en la aplicación de propionato de clobetasol en pomada dos veces al día.

Evolución

La lesión desapareció por completo tras 2 meses de tratamiento (fig. 1b).

Comentario

Los efectos adversos cutáneos por tatuajes son infrecuentes y se clasifican en: reacciones inflamatorias agudas, que son previsibles por la agresión cutánea o retardada con diferentes patrones histológicos, fenómeno de Koebner, enfermedades infecciosas, tumores benignos y malignos.

El pseudolinfoma es una reacción inflamatoria retardada que puede aparecer secundariamente a



Figura 1a Placa eritematoviolácea antes del tratamiento.

Figura 1b Placa eritematoviolácea después del tratamiento.

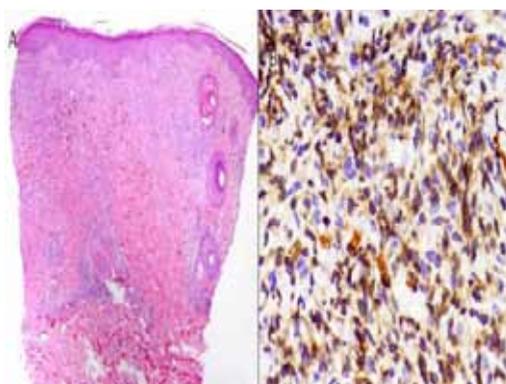


Figura 2a Infiltrado linfocitario en dermis reticular superficial, con linfocitos de tamaño pequeño-mediano, sin atipias francas.

Figura 2b En presencia de macrófagos con pigmento rojo.

un tatuaje, la mayoría de las veces sobre el pigmento rojo (mercurio), aunque también se ha descrito algún caso sobre otros pigmentos. Puede aparecer meses o años después de realizarse el tatuaje.

Dentro de las reacciones inflamatorias secundarias a un tatuaje, las retardadas ocurren semanas e incluso años después de su realización y a veces resulta difícil su clasificación clínico-histológica. El pigmento rojo es con el que más reac-

ciones se han descrito. Las reacciones liquenoides son las más frecuentes, seguidas de lejos por las reacciones pseudolinfomatosas, que aunque histológicamente puedan simular linfomas cutáneos T o B, su comportamiento es benigno, y están compuestos por un infiltrado de linfocitos que muestran policlonalidad, a diferencia de los verdaderos linfomas.

Ante una lesión de este tipo es importante el estudio histológico y/o cultivo bacteriano.



Rash maculopapuloso asociado a fallo multiorgánico

Autores: María Genma Pérez Paredes, Luis Miguel Valladares Narganes, María Mercedes Otero Rivas

Supervisor: Alicia Pérez Bustillo

Centro: Complejo Asistencial de León

Anamnesis

Varón de 44 años que, tras realización de dieta hiperproteica y pérdida de 16 kg de peso, inicia tratamiento con alopurinol, por hiperuricemia. 3 semanas más tarde comienza con fiebre, tos, expectoración purulenta y erupción cutánea maculopapulosa eritematosa, pruriginosa, que se inicia en tronco y raíz de miembros y se extiende progresivamente al resto del cuerpo. Ante este cuadro, su médico le pauta tratamiento con amoxicilina-ácido clavulánico, con posterior empeoramiento del cuadro respiratorio, por lo que acude al hospital.

Exploración física

En la exploración física inicial destacaba la existencia de febrícula, adenopatías laterocervicales bilaterales, hepatoesplenomegalia y en la auscultación pulmonar se encontraron crepitantes finos bilaterales. A nivel cutáneo, se observaba la existencia de un exantema maculopapuloso eritematoso diseminado, con afectación palmoplantar, sin afectación mucosa, que en algunas zonas se hacía confluyente, sin descamación asociada y con alguna pústula aislada a nivel suprapúbico (fig. 1).

Exploraciones complementarias

En la analítica realizada destacaba la existencia de leucocitosis 15.500/μl con un 10% de eosinófilos, un aumento marcado de las transaminasas,

con GOT 1.095 UI/L (normal 0-37), GPT 1.240 UI/L (normal 0-40), LDH 1.128 UI/L (normal 230-460), bilirrubina total de 4,7 mg/100 (normal 0,1-1,2), bilirrubina directa 3,2 mg/100 (normal 0,05-0,25), PCR 123 (0-5) y procalcitonina 0,43 (< 0,05 ng/ml). La gasometría mostraba insuficiencia respiratoria hipoxémica aguda.

Se realiza serología, en la que se incluye serología de neumonía atípica, lúes, virus hepatotropos, virus de Epstein-Barr IgG VCA, rubeola, sarampión, parvovirus B19, *Brucella*, *Rickettsia*, *Toxoplasma* y VIH, que fueron negativas. Se observó una seroconversión, para el virus herpes simple IgG (5.200), virus herpes simple 6 IgG (1/80), virus herpes simple 7 IgG (1/128), virus herpes zóster IgG (300 mIU/ml), citomegalovirus IgG 7.300 y en el anti-antígeno nuclear del virus de Epstein-Barr (1,95).

Autoinmunidad: anticuerpos antinucleares, antímúsculo liso, antimitocondriales, anti-LKM, anticitoplasma, ADN nativo y ENA negativos.

La radiografía de tórax mostraba un índice cardiorácico normal con aumento de ambos hilios pulmonares, sin condensaciones pulmonares asociadas.

En la ecografía abdominal se objetiva una hepatoesplenomegalia, y se ve moderada cantidad de líquido perihepático, paracólico derecho y periesplénico, junto con edema de pared en la vesícula biliar.

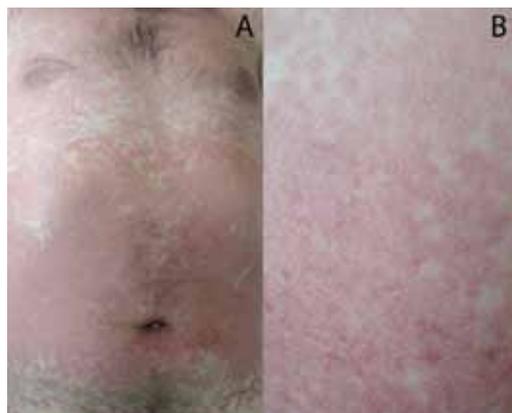


Figura 1a Erupción cutánea maculopapulosa generalizada con tendencia a confluir.

Figura 1b Detalle de dichas lesiones.

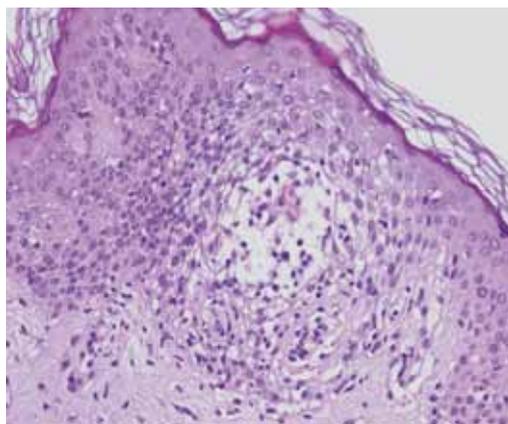


Figura 2 En la figura se observa espongiosis, exocitosis y un marcado infiltrado inflamatorio.

La biopsia cutánea mostraba, a nivel epidérmico, moderada espongiosis, con la presencia de varias lesiones pustulosas intraepidérmicas. En la dermis se aprecia moderado edema, con marcado infiltrado inflamatorio, dispuesto alrededor del plexo superficial, constituido por algunos histiocitos, ocasionales células plasmáticas, neutrófilos y eosinófilos (fig. 2).

Diagnóstico

Síndrome de DRESS (*Drug Rash with Eosinophilia and Systemic Symptoms*) inducido por alopurinol.

Tratamiento

Inicialmente se suspende el alopurinol y se inicia tratamiento con corticoides sistémicos a una dosis de 1 mg/kg/día y desclorfeniramina 5 mg/8 h.

Evolución

A pesar del tratamiento, continuaron aumentando las transaminasas y se produjo una insuficiencia respiratoria, junto con la aparición de signos y síntomas de insuficiencia cardíaca, asociado a un aumento de la CPK 1.683 (normal 38-190 UI/L), CP-MB122 (< 4% del total de CPK),

troponina T 3,26 (normal < 0,1 ng/ml) y Pro-BNP > 35.000 (normal 0,5-30 pg/ml), produciéndose posteriormente una inestabilidad hemodinámica. Con el diagnóstico de miocarditis con *shock* cardiogénico secundario, ingresa en UCI, precisando intubación orotraqueal e inicio de dobutamina y diuréticos. El ecocardiograma se informa como: ventrículo izquierdo con función sistólica severamente deprimida (FE < 10%), trastornos generalizados de la contractilidad segmentaria, insuficiencia mitral leve y mínimo derrame pericárdico.

Ante la persistencia de fiebre, se toman hemocultivos, urocultivos y cultivo de exudado cutáneo, que fueron positivos para *Staphylococcus aureus* resistente a la meticilina, por lo que se inicia tratamiento con daptomicina. Asimismo se realiza una broncoscopia y lavado broncoalveolar donde la PCR fue positiva para el virus de Epstein-Barr y negativa para citomegalovirus, herpes simple 1 y 2, y varicela zóster.

Tras varios días de tratamiento, se produce una mejoría progresiva del cuadro clínico, con estabilización hemodinámica, ausencia de fiebre, mejoría de la función respiratoria, extubándose al paciente y suspendiendo inotrópicos. También disminuyeron progresivamente las transaminasas, la eosinofilia, enzimas cardíacas y pro-BNP, así como normalización progresiva de la FE y el *rash* cutáneo.

Discusión

El síndrome de DRESS es una reacción grave de hipersensibilidad medicamentosa, caracterizada por *rash*, fiebre, leucocitosis, eosinofilia, linfadenopatía y fracaso de uno o varios órganos¹ y su pronóstico depende del diagnóstico precoz y la suspensión del fármaco responsable. Para explicar su patogenia se han postulado varias hipótesis: desde la acumulación de metabolitos dañinos, la predisposición genética de algunos pacientes a este tipo de reacciones e incluso una hipogamaglobulinemia transitoria que conlleva la reac-

tivación de viral². Con respecto a esto último, los virus que se reactivan con más frecuencia son los de la familia herpes³, por lo que siempre hay que descartar su seroconversión, como en nuestro caso. El alopurinol está indicado en el tratamiento de la hiperuricemia sintomática. Sin embargo Atzori y cols.⁴ encontraron que, en un 95% de los casos, se prescribe de forma errónea en pacientes con hiperuricemia asintomática. Por ello debemos revisar la prescripción del alopurinol, dados sus efectos adversos y potencial mortalidad, que en el síndrome de DRESS puede alcanzar hasta un 26,7%⁵.

Bibliografía

- 1 T. Cooksley, J. Iqbal, C. Robertson, J. Bright. DRESS Syndrome caused by allopurinol. *Acute Medicine* 2010; 9(3): 122-123.
- 2 S.A. Walsh and D. Creamer. Drug reaction with eosinophilia and systemic symptoms (DRESS): a clinical update and review of current thinking. *Clinical and Experimental. S. Hassan, R. Wetz E. Zouein. Clinical and experimental dermatology* 2010; 36, 6-11.
- 3 Allopurinol causing drug rash with eosinophilia and systemic symptoms syndrome: a challenging diagnosis. *International Journal of General Medicine* 2011;4 789-792.
- 4 Cutaneous adverse drug reactions to allopurinol: 10 year observational survey of the dermatology department-cagliari university (Italy). L. Atzori, A.L. Pinna, L. Mantovani, C. Ferrelì, M. Pau, M. Mulargia, N. Aste. *JEADV* DOI: 10.1111/j.1468-3083.2011.04313.
- 5 P. Cacoub, P. Musette, V. Descamps, O. Meyer, C. Speirs, L. Finzi, J. C. Roujeau. The DRESS Syndrome: A Literature Review. *The American Journal of Medicine* 2011; 124, 588-597.



Máculas purpúricas en miembros inferiores con crecimiento proximal en paciente con trastorno ansioso-depresivo

Autores: Eva Gutiérrez Paredes, Antonio Javier González Rodríguez, Zaira Pellicer Oliver, Rebeca Bella Navarro

Supervisor: Isabel Pinazo Canales

Centro: Hospital Clínico Universitario de Valencia

Anamnesis

Hombre de 42 años que consultaba por la aparición de unas lesiones cutáneas en los miembros inferiores, asintomáticas, de progresión lenta en sentido proximal desde el dorso de los pies hasta los muslos. Las primeras lesiones aparecieron 3 años atrás, pero desde hacía unos 10 meses las máculas habían progresado de forma llamativa, coincidiendo con el inicio de la toma de clorazepato dipotásico, lorazepam y mirtazapina como tratamiento de su trastorno ansioso-depresivo. El paciente negaba la toma de otros fármacos, productos homeopáticos o de herboristería.

Exploración física

Desde el dorso de ambos pies hasta los muslos se observaban unas máculas, confluentes en grandes manchas con una distribución más o menos simétrica (fig. 1). Las lesiones más antiguas tenían una coloración parduzco marronácea, mientras que las lesiones más recientes eran pequeñas máculas rojo violáceas formadas por un piqueteado purpúrico, y no blanqueaban a la vitropresión. No asociaba síntomas ni signos clínicos de insuficiencia venosa crónica.

Exploraciones complementarias

La analítica sanguínea no mostró alteraciones significativas y los parámetros de la coagulación estaban dentro de los límites de la normalidad. En

la biopsia cutánea se observó un infiltrado inflamatorio linfocítico perivascular superficial con extravasación de hematíes y aislados macrófagos cargados de hemosiderina, sin signos de vasculitis (fig. 2). Completamos el estudio testando al paciente los alérgenos incluidos en las baterías estándar del GEIDC (Grupo Español para la Investigación de las Dermatitis de Contacto), los colorantes y los textiles. Los resultados de las pruebas epicutáneas fueron negativos.

Diagnóstico

Dermatosis purpúrica pigmentaria progresiva o enfermedad de Schamberg inducida por fármacos (clorazepato dipotásico y lorazepam).

Tratamiento y evolución

Dadas las características clínicas de las lesiones, los resultados de la biopsia y las pruebas epicutáneas y la estrecha relación entre la progresión de la púrpura y el inicio de la medicación ansiolítica, consideramos que nuestro paciente presentaba una probable dermatosis purpúrica inducida por fármacos. Por su carácter benigno y la falta de un tratamiento eficaz, optamos por la abstención terapéutica e indicamos a su psiquiatra la opción de sustituir la medicación ansiolítica, pero en ese momento no era posible dada la compleja situación emocional del paciente, por lo que no pudimos valorar la respuesta de las lesiones cutáneas a la suspensión de los fármacos.



Figura 1 Máculas marronáceas en tobillos y áreas pretibiales de distribución más o menos simétrica.

Comentario

La dermatosis purpúrica pigmentaria progresiva o enfermedad de Schamberg es la variante clínica más frecuente de las dermatosis purpúricas pigmentarias (DPP). Clínicamente se presenta como máculas, pápulas o placas, inicialmente rojo violáceas formadas por un punteado purpúrico, y luego marronáceas, localizadas principalmente en las piernas con una disposición simétrica y una lenta progresión proximal, y su curso suele ser crónico y persistente. Histológicamente se caracteriza por una extravasación de hematíes y depósitos de hemosiderina en los macrófagos de la dermis superficial, con un infiltrado linfocítico perivascular, sin signos de vasculitis¹.

La causa de las DPP es desconocida. El aumento de la presión venosa y la estasis sanguínea en los miembros inferiores, la fragilidad capilar, el embarazo, el ejercicio, las infecciones locales, la sensibilización a los tintes de los textiles y los fármacos, son algunos de los factores que pueden actuar como desencadenantes^{1,2}. Múltiples son los fármacos implicados, aunque los casos reportados son pocos. Entre estos se encuentran analgésicos

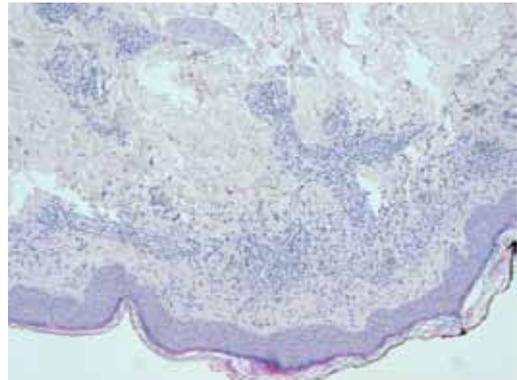


Figura 2 HE x10. Infiltrado linfocítico perivascular en dermis superficial sin lesión de la pared vascular.

(AINE, paracetamol y aspirina), diuréticos (tiazidas y furosemida), hipoglucemiantes (glipizida), complejos vitamínicos con vitamina B1, ansiolíticos (clordiazepóxido³ y lorazepam), hipolipemiantes (bezafibrato)⁴, acetato de medroxiprogesterona⁵, ampicilina, interferón- α , 5-fluoracilo tópico. El intervalo de tiempo entre el contacto con el fármaco y el inicio de la clínica oscila entre semanas y años, y en general al retirarlo las lesiones mejoran o se resuelven.

El diagnóstico diferencial debe realizarse con otras dermatosis purpúricas como la micosis fungoide en fases iniciales, la dermatitis de estasis, la dermatitis purpúrica de contacto alérgica a colorantes o textiles y la vasculitis leucocitoclástica.

No existe ningún tratamiento estandarizado, ya que ninguno es realmente eficaz, sin embargo, la actuación sobre los factores desencadenantes sí que puede mejorar las lesiones.

Bibliografía

- 1 Sardana K, Sarkar R, Sehgal VN. Pigmented purpuric dermatosis: An overview. *Int J Dermatol*. 2004; 43: 482-8.
- 2 Ho C, Yan P, Mistry N, Hong CH. Dermaces: Can you identify this condition? 4. Progressive pigmented purpuric dermatosis. *Can Fam Physician* 2010; 56: 1023.
- 3 Nishioka K, Katayama I, Masuzawa M, Yokozeki H, Nishiyama S. Drug-induced chronic pigmented purpura. *J Dermatol*. 1989; 16: 220-2.
- 4 Yung A, Goulden V. Pigmented purpuric dermatosis (capillaritis) induced by bezafibrate. *J Am Acad Dermatol*. 2005; 53: 168-9.
- 5 Tsao H, Lerner LH. Pigmented purpuric eruption associated with injection medroxyprogesterone acetate. *J Am Acad Dermatol*. 2000; 43: 308-10.



Múltiples pápulas pigmentadas en cara en paciente con linfoma Hodgkin

Autores: María Salazar Nieves, Jacinto Orgaz Molina, María José Espiñeira Carmona

Supervisor: Rafael Armijo Lozano

Centro: Hospital Universitario San Cecilio, Granada

Anamnesis

Mujer de 50 años con antecedentes de linfoma de Hodgkin en estadio IIIa sometido a quimioterapia más radioterapia en 1989 con respuesta completa, hipotiroidismo, colecistectomía y esplenectomía. Ingresa en el Servicio de Oncología por recidiva del linfoma de Hodgkin y necesidad de iniciar nuevo ciclo de tratamiento quimioterápico con R-CHOP (rituximab, ciclofosfamida, clorhidrato de doxorubicina, sulfato de vincristina y prednisona). Se interconsulta a Dermatología tras varios ciclos de quimioterapia por aparición progresiva de lesiones papulosas pigmentadas en cara. Realizando una detallada anamnesis la paciente refiere que son asintomáticas, no dolorosas ni pruriginosas, y que comenzaron tras varios meses de tratamiento con R-CHOP.

Exploración física

A la exploración se evidencian múltiples pápulas, de color marrón claro, uniformes y sin otros signos, distribuidas por toda la cara, y sin afectación de otras áreas del tegumento (fig. 1). No afectación de mucosas. El estado general de la paciente estaba conservado, afebril y con buena evolución de su enfermedad oncológica.

Pruebas complementarias

Ante la sospecha de una toxicodermia o de una infiltración cutánea secundaria del linfoma, se decide realizar biopsia en sacabocados de 4 mm. El estudio anatomopatológico muestra una hiperpigmentación difusa basal y un infiltrado inflamatorio crónico. Se descarta presencia de proceso tumoral (fig. 2).

Diagnóstico

Según los hallazgos clínicos e histológicos se concluye que se trata de una erupción papular facial secundaria al tratamiento con R-CHOP.

Tratamiento y evolución

Se trató a la paciente con corticoides tópicos (hidrocortisona crema al 1%) durante 15 días, con mejoría progresiva aunque lenta del cuadro dermatológico, dado que en la actualidad la paciente continúa en tratamiento oncológico.

Discusión

Los quimioterápicos ejercen su acción actuando sobre las células cancerígenas, derivadas de células sanas y que comparten con éstas procesos



Figura 1 Múltiples pápulas pigmentadas en cara.

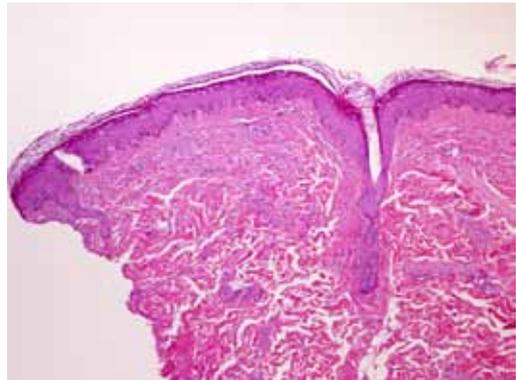


Figura 2 Biopsia *punch*. Tinción HE. Hiperpigmentación basal e infiltrado inflamatorio crónico.

metabólicos y funcionales, por lo que cualquier fármaco que actúe sobre ellas también lo hará en mayor o menor grado sobre todas las demás células del organismo. De ahí que los tratamientos quimioterápicos asocian una serie de efectos secundarios más o menos graves, entre los que se encuentran los efectos sobre la piel. Las reacciones cutáneas más frecuentes son: fotosensibilización, descamación, hiperpigmentación (puede aparecer en el trayecto de las venas en las que se adminis-

tra la quimioterapia), eritrodisestesia palmoplantar, alopecia, erupción facial acneiforme, xerosis y telangiectasias. También se han descrito casos de erupciones exclusivamente faciales, de tipo papuloso como la presentada en nuestra paciente o papulopustuloso, especialmente en niños tratados con quimioterapia para leucemia linfoblástica aguda. Describimos por tanto un caso de toxicodermia secundaria a R-CHOP poco frecuente por su forma de presentación.

Bibliografía

- 1 Choi JN. Chemotherapy-induced iatrogenic injury of skin: new drugs and new concepts. *Clin Dermatol*. 2011 Nov-Dec;29(6):587-601.
- 2 Rodríguez-Murphy E, Villanueva-Herraiz S, Ortega-García MP, Pérez-Feliu A, López-Montenegro Soria MA, Camps-Herrero C. Cutaneous toxicity associated with cetuximab treatment in metastatic colorectal cancer. *Farm Hosp*. 2011 May-Jun;35(3):114-20.
- 3 Kelly RI, Bull RH, Marsden A. Cutaneous manifestations of long-term hydroxyurea therapy. *Australas J Dermatol*. 1994;35(2):61-4.



Máculas violáceas lineales y serpiginosas en nalgas

Autores: Rosa Ballester Sánchez, Blanca de Unamuno Bustos, Francesc Messeguer Badia, José Luis Torregrosa Calatayud

Supervisor: Violeta Zaragoza Ninet

Centro: Hospital General Universitario de Valencia

Anamnesis y exploración física

Niña de 10 años que consultaba en verano por aparición de unas lesiones cutáneas pruriginosas y muy dolorosas localizadas en la nalga izquierda.

A la exploración física se observaban unas máculas violáceas lineales de aspecto serpiginoso sobre una base eritematosa y caliente (fig. 1). A pesar del intenso dolor, la paciente tenía buen estado general y no presentaba fiebre.

Los familiares referían que habían aparecido después de haber ido a la playa en la costa mediterránea. La niña no se había bañado pero sí que había estado jugando en la arena. No había estado en contacto con plantas ni habían ido al campo.

Preguntando directamente a la niña si había rocas en la playa y si había estado jugando en ellas nos reconoció que sí, que cuando se sentó en la roca notó un fuerte pinchazo en la nalga y posteriormente los padres observaron las lesiones cutáneas.

Pruebas complementarias

No se realizaron.

Diagnóstico

Picadura de anémona.

Evolución

Se administró tratamiento con corticoides tópicos de mediana potencia asociados a un antibiótico tópico, así como antihistamínicos orales y analgésicos. Tras 2 semanas de tratamiento las lesiones desaparecieron sin dejar cicatriz. La paciente no presentó síntomas sistémicos durante el seguimiento.

Discusión

Las anémonas de mar o actinias son animales marinos sésiles que se fijan al substrato marino, ya sea la arena del fondo o las rocas. Viven en zonas costeras normalmente expuestas a mareas bajas. Se encuentran tanto en el océano Atlántico como en el mar Mediterráneo. En su extremo apical presentan tentáculos compuestos de cnidocitos, células urticantes provistas de sustancias vasoactivas y neurotóxicas en respuesta al contacto.

Se trata de una entidad que se observa con más frecuencia en buceadores, aunque cualquier persona es susceptible de padecerla, sobre todo en playas rocosas y con mareas.

En la mayoría de los casos la reacción se limita a la piel, pero en el caso de múltiples picaduras podría producir síntomas sistémicos como náuseas, vómitos e incluso *shock*. Se han descrito casos con fracaso renal agudo y hepatitis fulminante.



Figura 1 Máculas violáceas lineales y serpiginosas sobre una base eritematosa.

Clínicamente se caracteriza por presentar lesiones violáceas lineales que corresponden a la zona de contacto con los tentáculos, sobre una base edematosa, eritematosa y caliente. Pueden aparecer también vesículas, pústulas y ulceración. Produce prurito e intenso dolor.

Debe realizarse el diagnóstico diferencial con fitofotodermatitis, celulitis, infecciones herpéticas en caso de lesiones vesiculosas e impétigo contagioso en casos de sobreinfección.

El tratamiento consiste en la limpieza de la zona y la administración de antihistamínicos por vía sistémica y corticoides tópicos. En el momento de la picadura es útil la aplicación de agua caliente para desnaturalizar las proteínas del veneno. Hay que vigilar una posible sobreinfección. Puede ser necesario tratamiento de soporte en caso de *shock*.

Bibliografía

- 1 Janeiro Pais JM, Casas Agudo P, López García D, Ruibal Moldes M, González Matín M. Sting of anemone in penis. Actas Urol Esp. 2008 Sep;32(8):864.
- 2 Abody Z, Klein-Kremer A. Anemonia sulcata sting. Harefuah. 2006 Oct;145(10):736-7, 782.
- 3 Mizuno M, Nishikawa K, Yuzawa Y, Kanie T, Mori H, Araki Y, Hotta N, Matsuo S. Acute renal failure after a sea anemone sting. Am J Kidney Dis. 2000 Aug;36(2):E10
- 4 García PJ, Schein RM, Burnett JW. Fulminant hepatic failure from a sea anemone sting. Ann Intern Med. 1994 Apr 15;120(8):665-6.
- 5 Mareti Z, Russell FE. Stings by the sea anemone Anemonia sulcata in the Adriatic Sea. Am J Trop Med Hyg. 1983 Jul;32(4):891-6



“Celulitis” resistente a tratamiento en paciente con micosis fungoide

Autores: María Luisa Martínez Martínez, Cristina Faura Berruga, María Teresa López Villaescusa, María de la Encarnación Gómez Sánchez

Supervisor: María Rodríguez Vázquez

Centro: Complejo Hospitalario Universitario de Albacete

Anamnesis

Nuestro paciente es un varón de 52 años, diagnosticado de linfoma cutáneo de células T tipo micosis fungoide desde hacía 7 años en estadio IIb. No presentaba otros antecedentes de interés. Desde el diagnóstico se había realizado el seguimiento por Hematología y Dermatología. Acudió a nuestra consulta por la aparición de una nueva lesión en la pierna no pruriginosa ni dolorosa sin acompañarse de clínica sistémica. Presentaba una lesión tumoral eritematoviolácea en pierna derecha de 7 x 8 cm de diámetro, bien delimitada, de consistencia aumentada e infiltrada. No se palpaban adenopatías regionales ni otras lesiones cutáneas. La biopsia de la lesión mostró un denso y difuso infiltrado compuesto por linfocitos atípicos compatible con infiltración de micosis fungoide tumoral. Se pautó tratamiento con bexaroteno, interferón y PUVA. Ante la falta de adherencia terapéutica se decidió pautar radioterapia local sobre la lesión tumoral. A las 3 semanas la tumoración inicial había quedado reducida a una lesión ulcerada con tejido de granulación en proceso de reepitelización. En este momento, por parte de Hematología, se decidió iniciar tratamiento con gemcitabina. Tras la segunda dosis de gemcitabina, el paciente presentaba dolor y eritema en el área previamente irradiada. No asociaba fiebre ni síntomas sistémicos.

Exploración física

En la exploración se apreciaba una placa eritematoedematosa que rodeaba la úlcera postradioterapia, infiltrada al tacto, con calor y dolor a la palpación, mal delimitada (fig. 1), sin adenopatías regionales ni otras lesiones cutáneas.

Exploraciones complementarias

Se realizó una analítica de sangre, siendo los datos del hemograma, bioquímica y coagulación normales. La radiografía simple de la extremidad afectada no mostró datos de osteomielitis.

El paciente fue ingresado con el diagnóstico de celulitis, procediéndose al tratamiento intravenoso con antibióticos de amplio espectro. Inicialmente la lesión mejoró discretamente, disminuyendo el dolor. Sin embargo, los días posteriores, tras la administración de gemcitabina, la lesión experimentó un nuevo empeoramiento con reaparición de la placa inflamatoria. La biopsia cutánea mostraba cambios compatibles con una radiodermatitis aguda y grave. Los cultivos de piel fueron negativos.

Diagnóstico

Dermatitis por radiación *recall* inducida por gemcitabina de tipo pseudocelulitis.



Figura 1 Placa eritematoedematosa que rodeaba la lesión tumoral residual, infiltrada al tacto, con calor y dolor a la palpación, tras la administración de gemcitabina.

Tratamiento

El tratamiento con gemcitabina fue suspendido. Se inició tratamiento con corticoides orales y AINE con excelente respuesta.

Evolución

La lesión inflamatoria mejoró progresivamente, desapareciendo la placa pseudocelulítica. Pese a esto, en los siguientes 3 meses, la lesión ulcerada no experimentaba una reepitelización completa, aunque el paciente no refería dolor ni sensación distérmica. Se decidió realizar una nueva biopsia, con hallazgo de sobrecrecimiento fúngico sobre zona de radiodermatitis (fig. 2). Los cultivos de piel demostraron la presencia de *Alternaria spp.* Tras iniciar tratamiento con voriconazol se produjo la mejoría completa. Por tanto, nuestro paciente fue diagnosticado de dermatitis por radiación *recall* secundaria al tratamiento con gemcitabina y sobreinfección por *Alternaria spp.* posteriormente.

Discusión

La dermatitis por radiación *recall* se caracteriza por una reacción inflamatoria cutánea en zonas que han recibido radioterapia previamente, desencadenada tras la exposición a un agente pre-

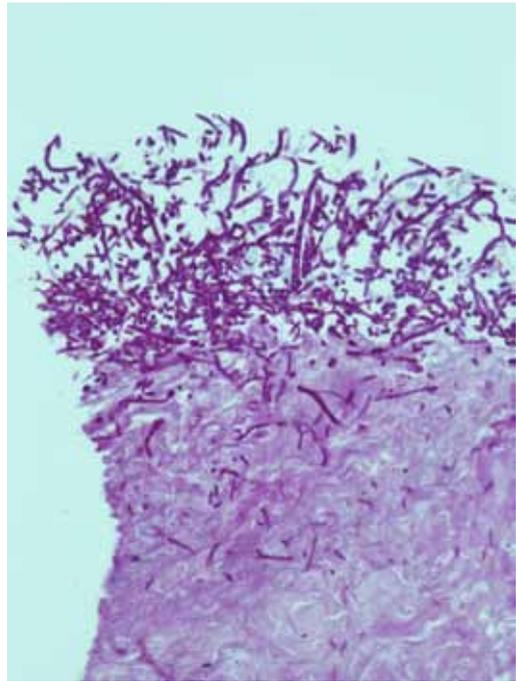


Figura 2 Biopsia de piel que muestra una lesión ulcerada con fibrosis en *dermis ulceration*, junto con hifas y esporas (PAS x20).

cipitante¹ como los taxanos, las antraciclinas y en menor medida con gemcitabina²⁻¹⁰, metotrexato, capecitabina, vinblastina, bleomicina, oxaliplatino, etopósido, hidroxurea, melfalán, interferón- α o tamoxifeno⁵.

La gemcitabina es un agente quimioterápico utilizado en el tratamiento de cáncer de mama, pulmón, vejiga, ovario y páncreas. La mielotoxicidad es su principal efecto secundario limitante de dosis. A nivel cutáneo han sido descritos escasos casos de dermatitis por radiación *recall* tipo pseudocelulitis, provocando errores diagnósticos y terapéuticos al considerar ésta una celulitis bacteriana^{2,4}.

La posibilidad de un fenómeno de *recall* debería sospecharse en aquellos pacientes que desarrollan lesiones cutáneas en áreas previamente irradiadas sin evidencia de compromiso sistémico. El inicio de los síntomas suele ocurrir de días a semanas, incluso años más tarde, aunque en el

caso de la gemcitabina suele ser precoz. Las manifestaciones dermatológicas incluyen exantemas maculopapulosos, formación de vesículas, descamación, necrosis o casos de pseudocelulitis, como en nuestro paciente.

Tras la resolución del fenómeno de *recall* nuestro paciente presentó una infección por *Alternaria*, hongo oportunista observado en inmunocomprometidos más frecuentemente. Las manifestaciones de esta infección son variables y hasta la fecha no ha sido publicado ningún caso de alternariosis en una úlcera postradioterapia.

Pese a lo infrecuente de la dermatitis por radiación *recall* inducida por gemcitabina, consideramos importante conocer esta entidad con el fin de evitar antibioterapia sistémica agresiva innecesaria que puede favorecer la aparición de infecciones oportunistas, así como la suspensión injustificada del quimioterápico si está siendo efectivo, ya que a veces el fenómeno de *recall* puede controlarse pautando durante los ciclos corticoides y otros inflamatorios; por último, aunque estos fenómenos pueden producirse después de muchos meses tras la radiación, dejar, si es posible, entre estos tratamientos un intervalo de tiempo adecuado.

Bibliografía

- 1 Camidge R, Price A. Characterizing the phenomenon of radiation recall dermatitis. *Radiother Oncol* 2001; 59: 237-245.
- 2 Obeid KM, Venugopal AA. Gemcitabine-Associated "Pseudocellulitis" and "Pseudosepsis": A case report and Review of the Literature. *Am J Ther*. 2011 Jul 15 [Epub ahead of print].
- 3 Burris HA 3rd, Hurtig J. Radiation recall with anticancer agents. *Oncologist*.2010;15(11):1227-37.
- 4 Korniyenko A, Lozada J, Ranade A, Sandhu G. Recurrent Lower Extremity Pseudocellulitis. *Am J Ther*. 2010 Aug 19. [Epub ahead of print]
- 5 Burstein H. Radiation recall dermatitis from gemcitabine. *J Clin Oncol* 2000; 18: 693-694.
- 6 Bar-Sela G, Beny A, Berman R, Kuten A. Gemcitabine induced radiation recall dermatitis: case report. *Tumori* 2000; 87: 428-430.
- 7 Castellano D, Hitt R, Cortes-Funes, et al. Radiation recall induced by gemcitabine. *J Clin Oncol* 2000; 18:696-696.
- 8 Jeter M, Pasi J, Brooks S, et al. Gemcitabine-induced radiation recall. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 2002; 53: 394-400.
- 9 Sánchez Muñoz A, et al. Dermatitis por radiación recall inducida por gemcitabina. *Oncología*, 2006, 29:47-49.
- 10 Schwartz BM, Khuntia D, Kennedy AW, Markman M. Gemcitabine-induced radiation recall dermatitis following whole pelvic radiation therapy. *Gynecol Oncol* 2003; 91:421-422.



Placa poiquilodérmica facial de 3 años de evolución

Autores: Helena Collgros, Vicente Expósito-Serrano, Nuria Lamas, Maribel Iglesias-Sancho

Centro: Hospital Universitari Sagrat Cor

Anamnesis

Mujer de 32 años, sin antecedentes patológicos de interés, que acude a nuestro servicio por presentar placa poiquilodérmica en mejilla izquierda de 3 años de evolución. Como antecedente destaca que se había realizado múltiples radiografías dentales durante la infancia. Aporta biopsia previa de hace 2 años informada como esclerosis dérmica y alopecia cicatricial compatible con radiodermatitis. Refiere que la lesión ha ido aumentando de tamaño progresivamente, por lo que nos consulta. Previamente había realizado tratamiento con tacrolimus 0,1% tópico y cetirizina 10 mg/día, sin clara mejoría.

Exploración

Piel fototipo IV de Fitzpatrick. En la mejilla izquierda se observa una placa indurada e infiltrada al tacto, de bordes mal definidos y aspecto poiquilodérmico con lesiones focales cicatriciales, atróficas, hiperpigmentación y eritema (fig. 1).

Pruebas complementarias

Realizamos un punch-biopsia con resultado compatible con el diagnóstico de radiodermatitis. Se observa una dermis desprovista de anejos, quedando sólo los músculos erectores del pelo. Hialinosis e infiltrados inflamatorios en dermis superior,

fibrosis, elastosis, fibrosis perivasculares con hiperplasia fibrointimal y telangiectasias. Destaca la presencia de fibroblastos atípicos de forma irregular y mayor tamaño, caracterizados por citoplasma basófilo polidentrítico con núcleo grande hiperromático, característicos de radiodermatitis aunque también pueden verse en otros procesos (fig. 2).

Diagnóstico

Radiodermatitis crónica secundaria a radiografías dentales múltiples.

Tratamiento y evolución

Se pautó tratamiento tópico con un gel silicónico oil-free (componentes: citokinol, alantoína, pantenol, ácido hialurónico y bioecolía.) y fotoprotector solar 50+. Ante la falta de mejoría y persistencia de las molestias a los 2 meses, se trató con una formulación magistral cold cream con aceite rosa de mosqueta al 5%, caléndula al 6%, alantoína al 0,5% y vitamina E al 5%; 2 aplicaciones al día. Se pautó fluticasona tópica al 0,05% si precisaba por prurito, y siguió tratamiento durante 6 meses aproximadamente. Actualmente está en tratamiento desde hace 5 meses con metilprednisolona 0,1% tópica si precisa, estando estable con mejoría parcial, presentando una disminución del eritema y de las molestias que le ocasiona.



Figura 1 Placa indurada e infiltrada al tacto, de bordes mal definidos y aspecto poiquilodérmico con lesiones focales cicatriciales, atróficas, hiperpigmentación y eritema.

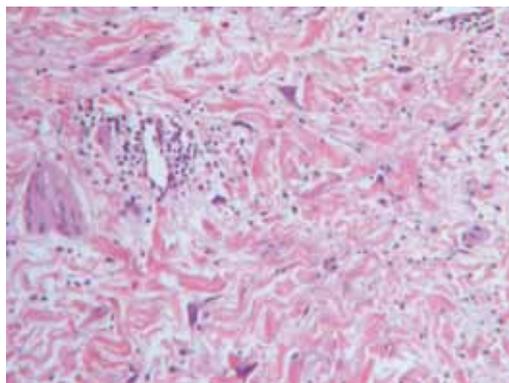


Figura 2 Dermis desprovista de anejos, elastosis, fibrosis e inflamación perivascular. Fibroblastos atípicos de forma irregular y mayor tamaño, con citoplasma basófilo polidentrítico y núcleo grande hiper cromático.

Comentario

La radiación ionizante utilizada en las radiografías, flouroscofia y radioterapia puede producir radiodermatitis en la región irradiada, en relación con la dosis administrada. Las reacciones crónicas suelen aparecer meses o años después de la exposición y consisten en telangiectasias, atrofia epidérmica, hiper e hipopigmentación, fragilidad cutánea con ulceraciones, alopecia permanente, atrofia de las glándulas sudoríparas, necrosis de tejidos blandos, fibrosis subdérmica y neoplasias cutáneas inducidas por la radiación¹.

El tratamiento de la fase crónica consiste en corticoides tópicos y emolientes, aunque sus

efectos beneficiosos son limitados. También se ha descrito útil la pentoxifilina sola o combinada con vitamina E¹, el láser alejandrita², la terapia fotodinámica con ácido 5-aminolaevulínico (ALA)³ y el láser vascular para tratar las telangiectasias. Es importante el cuidado de las úlceras y biopsiar cualquier lesión sospechosa para descartar malignidad.

A nuestra paciente se le habían realizado múltiples radiografías dentales en la infancia en su país de origen, y desconocemos la dosis de radiación recibida. Hasta la fecha no hemos encontrado ningún caso descrito en la literatura de radiodermatitis secundaria a radiografías dentales.

Bibliografía

- 1 Hymes SR, Strom EA, Fife C. Radiation Dermatitis: clinical presentation, pathophysiology and treatment 2006. *J Am Acad Dermatol.* 2006; 54:28-46
- 2 Santos-Juanes J, Coto-Segura P, Galache Osuna C, Sánchez del Río J, Soto de Delás J. Treatment of hyperpigmentation component in chronic radiodermatitis with alexandrite epilation laser. *Br J Dermatol.* 2009; 160:210-1.
- 3 Escudero A, Nagore E, Sevilla A, Sanmartin O, Botella R, Guillen C. Chronic X-ray dermatitis treated by topical 5-aminolaevulinic acid-photodynamic therapy. *Br J dermatol.* 2002; 147:394-5.

GENODERMATOSIS





Pápulas queratósicas en el tronco

Autores: Rocío López López, José Manuel de la Torre García, Basilio Narváez Moreno, Águeda Pulpillo Ruiz

Centro: Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla

Anamnesis

Varón de 56 años, con antecedentes personales de HTA, DM tipo 2, dislipemia y cardiopatía hipertensiva. Acudió a la consulta por la aparición de lesiones que comenzaron en la zona centrotorácica, como “granitos rojos”, hacía aproximadamente un año. Eran pruriginosas y progresivamente se extendieron a la espalda, región cervical posterior y retroauricular. Las lesiones empeoraban con la exposición solar y con el sudor.

Había presentado brotes de lesiones en la zona centrotorácica de similares características en los últimos años coincidiendo con la época estival, aunque éstos se habían autolimitado. No había consultado a ningún médico por este motivo con anterioridad.

Exploración física

En la espalda (en región dorsal), en zona centrotorácica y a nivel retroauricular (con menor intensidad) presentaba pápulas queratósicas de tonalidad marrón, con tendencia a confluir en grandes placas (fig. 1). Las palmas de las manos mostraban una superficie rugosa con numerosas micropápulas hiperqueratósicas. A nivel ungueal se apreciaba hiperqueratosis subungueal así como

muecas en V en el borde libre y estriaciones longitudinales rojas y blancas. No presentaba lesiones en mucosas.

Exploraciones complementarias

En el estudio analítico destacaba una leucocitosis leve con neutrofilia. Los anticuerpos antinucleares fueron negativos.

El estudio histológico puso de manifiesto la presencia de una dermatosis acantolítica suprabasal (fig. 2).

Diagnóstico

La clínica y las pruebas complementarias eran compatibles con la enfermedad de Darier.

Tratamiento

Se inició tratamiento con ácido fusídico-beta-metasona y se dieron recomendaciones sobre protección solar.

Evolución

La evolución de la paciente fue favorable con tratamientos tópicos (crema hidratante con urea y antiséptico tópico).



Figura 1 Pápulas queratósicas marrones en región dorsal (arriba). Afectación ungueal (abajo).

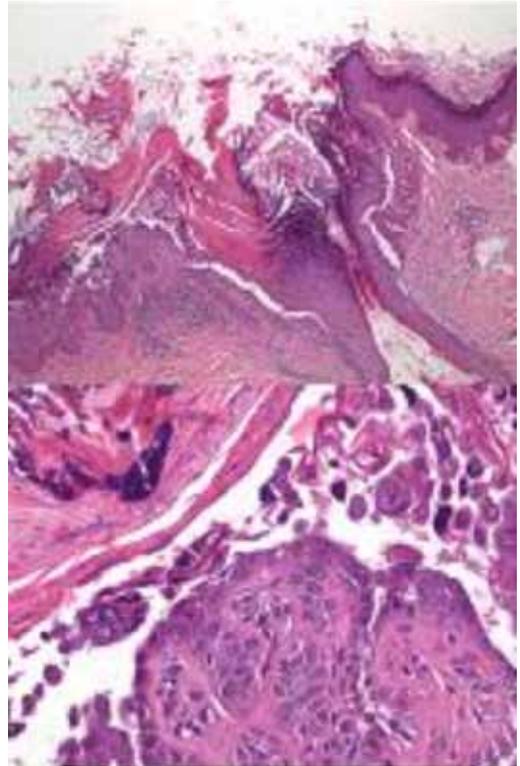


Figura 2 Dermatitis acantolítica suprabasal.

Comentario

La enfermedad de Darier es una patología autosómica dominante, causada por mutaciones en el gen que codifica la enzima Ca-ATPasa del retículo sarco/endoplasmático, responsable de la regulación de señales calciodependientes. Esto provoca la pérdida de adhesión entre las células epidérmicas y una queratinización anormal.

Aparece generalmente en la segunda década de la vida, con formación de pápulas queratósicas de color marrón, que pueden coalescer en placas y de distribución en áreas seboreicas. Suelen ser pruriginosas y malolientes, especialmente si están

sobreinfectadas. Las anomalías ungueales son frecuentes, incluyendo estriaciones longitudinales rojas y blancas, hiperqueratosis subungueal y fragilidad con aparición de muescas en V en el borde libre de la uña.

El curso es crónico, con empeoramiento durante el verano. Puede complicarse por sobreinfecciones por bacterias, hongos y virus, especialmente herpes simple.

Los retinoides orales son efectivos, aunque su uso es limitado debido a la toxicidad a largo plazo (hepática, hiperlipemia) y a que es teratogénico.



Ausencia congénita de piel en un recién nacido con atresia de píloro

Autores: Ane Jaka Moreno, Nerea Ormaechea Pérez, Elena del Alcázar Viladomiu, María López Núñez

Centro: Hospital Universitario de Donostia

Anamnesis

Varón nacido a las 35 semanas de gestación mediante parto por cesárea. Antecedente obstétrico de hidramnios con sospecha de atresia intestinal durante el embarazo. Era el primer hijo de padres no consanguíneos y sin antecedentes familiares de enfermedades cutáneas ampollosas.

Exploración física

En el examen físico en el momento del nacimiento presentaba áreas con ausencia de piel localizadas en piernas, pies, manos (fig. 1) y pabellones auriculares, con afectación bilateral y simétrica, y también a nivel periumbilical, que clínicamente correspondían a una aplasia cutis congénita.

En los bordes de las placas de aplasia cutis presentaba despegamiento epidérmico, con erosiones en glande, narinas, región perioral y muslos, con fragilidad mecánica y formación de ampollas en áreas de traumatismos (fig. 2). En la cavidad oral se observaron dos ampollas íntegras.

Pruebas complementarias

En la analítica se observó hiponatremia, leucocitosis, elevación de la proteína C reactiva, insuficiencia renal prerrenal y coagulopatía. La radiografía abdominal mostró una ausencia de aire en las asas intestinales con dilatación de la cámara gástrica, compatible con atresia pilórica.

Se realizó biopsia de piel con inmunomapeo de anticuerpos dirigidos contra la integrina $\alpha 6$ y $\beta 4$, laminina-332, colágeno IV y colágeno VII. Se observó una ampolla subepidérmica con ausencia de fluorescencia para integrina $\beta 4$ y fluorescencia disminuida para la integrina $\alpha 6$, lo que sugería que se trataba de una epidermolisis ampollosa juntural por déficit de integrina $\beta 4$.

En el estudio molecular realizado para el análisis del gen ITGB4, que codifica la integrina 4 y se localiza en el cromosoma 17q25, se observó una mutación en el exón 8 (cambio de aminoácido de tirosina por ácido aspártico, en el codón 333, sin que este cambio se haya descrito con anterioridad), y otra mutación en el exón 28 (c3321del11, descrito en 2001 por Asthon y cols.).

Diagnóstico

Aplasia cutis congénita (ACC) asociada a epidermolisis ampollosa (EA) juntural con atresia de píloro.

Tratamiento

El niño recibió cuidados desde el punto de vista cutáneo, evitando la manipulación excesiva, que consistía en lavado diario suave de las lesiones con agua y jabón, vaciando el contenido de las ampollas y aplicando cremas antibióticas y gasas vaselinadas en las erosiones.



Figura 1 Ausencia de piel localizada en dorso de mano, cara interna de pierna, dorso de pie y arco plantar interno, con despegamiento epidérmico de los de los bordes.



Figura 2 Se aprecian las lesiones de ACC en región periumbilical, piernas, pies, manos, región submandibular y pabellón auricular. Erosiones en el muslo y en la cicatriz de la intervención de atresia pilórica.

Para las complicaciones que padeció durante la evolución, precisó tratamiento endovenoso con antibioterapia y antifúngicos de amplio espectro, inmunoglobulinas y transfusiones de plasma fresco congelado y vitamina K.

Evolución

A los 3 días de vida, fue intervenido de la atresia de píloro, realizándose una gastroduodenostomía. La evolución fue tórpida, precisando dos nuevas intervenciones por dehiscencia de la anastomosis. A nivel renal la elevación de las cifras de urea y creatinina fue progresiva, presentando una insuficiencia renal prerrenal grave, que se acompañó de hiponatremia, insuficiencia respiratoria que requirió soporte con ventilación mecánica, sepsis por *Candida parapsilosis*, y crisis convulsivas, falleciendo a las 3 semanas a consecuencia de un fallo multiorgánico.

Comentario

La EA juntural con atresia de píloro es una forma infrecuente de EA, con formación de

ampollas tras mínimos traumatismos, y es letal en las primeras semanas de vida, como consecuencia de la atresia de píloro y de las complicaciones renales o respiratorias. Se caracteriza por una herencia autosómica recesiva y la aparición de despegamiento a nivel de la lámina lúcida, con mutaciones en los genes que codifican las proteínas de los hemidesmosomas (integrinas $\beta 4$ y $\alpha 6$).

La aplasia cutis congénita no es una afección infrecuente. Aunque en la mayoría de los casos no existen otras patologías asociadas (ACC de cuero cabelludo), se han descrito 9 subtipos, con diversas alteraciones coincidentes, entre ellas la EA. En esta entidad la ACC se localiza principalmente en las piernas. Aunque puede coexistir con cualquier tipo de EA (simple, juntural o distrófica), Bart describió una variante fenotípica que lleva su nombre, en una familia con mutaciones en el colágeno tipo VII (COL7A1), en relación a la EA distrófica dominante.

No existe una terapia curativa para esta enfermedad, y el tratamiento se basa en medidas de soporte, dirigidas a prevenir el desarrollo de nuevas lesiones y complicaciones.



Varón de 46 años con lesiones angiomasas aisladas

Autores: João Luís Felgueiras Magalhães, María del Mar Bonet Martínez, María del Pilar Arévalo Bermúdez

Supervisor: María Magdalena Vereza Hernando

Centro: Hospital Abente y Lago, Complejo Hospitalario Universitario A Coruña

Anamnesis

Varón de 46 años con antecedentes de trasplante renal hace 10 años por insuficiencia renal crónica y miocardiopatía hipertrófica de reciente diagnóstico. Es remitido al Servicio de Dermatología para valoración de lesiones en piel de tronco presentes desde adolescencia.

El paciente presentaba antecedentes familiares de insuficiencia renal y miocardiopatía hipertrófica.

Exploración física

Se observan lesiones angiomasas dispersas en tórax y espalda, de diámetros comprendidos entre 2 y 4 mm de color rojo claro, observables en figuras 1 y 2.

Pruebas complementarias

Actividad enzimática de alfa galactosidasa: 0,6 $\mu\text{mol/L/h}$ (Valores normales: 2,2-11,7)

Estudio histológico: epidermis discretamente adelgazada, sin hiperqueratosis ni paraqueratosis. En la dermis superficial se observan vasos dilatados y ectásicos. Leve infiltrado inflamatorio de linfocitos e histiocitos perivascular.

Microscopia electrónica: inclusiones intracitoplasmáticas, con una estructura lamelar, en

algunas con aspecto de huella dactilar, en células endoteliales, pericitos, células mioepiteliales de glándulas sudoríparas y macrófagos.

Estudio genético: mutación de tipo missense en el gen GLA que codifica la proteína α -galactosidasa: g6177T>A (código de nucleótido), L131Q (código de aminoácido), Leu131Gln (nombre alternativo), exón: 3. Se trata de un portador en hemigocosis de la mutación.

Diagnóstico

Enfermedad de Fabry.

Tratamiento

El paciente se encuentra en tratamiento sustitutivo enzimático desde hace 5 meses sin progresión de enfermedad ni efectos adversos relevantes.

Discusión

La enfermedad de Fabry es un trastorno metabólico hereditario ligado al X causado por mutaciones en el gen de la lisosomal α -galactosidasa A. El déficit de actividad de esta enzima lleva al progresivo cúmulo intracelular de glucoesfingolípidos, particularmente en las células endoteliales de piel, riñón, corazón y sistema nervioso. La



Figura 1 Lesiones angiomasas.



Figura 2 Lesiones a mayor aumento.

afectación dermatológica característica son angioqueratomas múltiples agrupados en región abdominal y rodillas, que se detecta en la mayor parte de los varones y en hasta un 33% de las mujeres. Las telangiectasias en zona de escote, la hipohidrosis y la facies de Fabry son otras de las manifestaciones cutáneas. La baja incidencia de la enfermedad, su amplio espectro clínico y los diferentes grados de afectación dificultan su diagnóstico inicial, llevando a una demora diagnóstica media de 10 años y al consecuente aumento de morbilidad por falta de tratamiento específico precoz.

El estudio genético de nuestro paciente demostró una mutación no descrita previamente, detectada posteriormente en otros miembros de la familia, cuya correlación con la enfermedad se confirmó por la baja actividad enzimática de la α -galactosidasa.

La clínica de nuestro paciente era paucisintomática, tanto en la piel como en los restantes órganos, siendo el diagnóstico de sospecha precipitado por el hallazgo de la miocardiopatía hipertrofica ya en edad adulta. En la piel presentaba lesiones poco relevantes, no se apreciaban angioqueratomas múltiples, ni cualquier otra lesión característica. Este cuadro dermatológico sin los datos de la anamnesis se interpretaría seguramente como una afectación sin trascendencia patológica.

A medida que la detección de la enfermedad se hace más precisa por los estudios genéticos y de la actividad enzimática, se le asocian manifestaciones fenotípicas diferentes a las descritas clásicamente. Este caso ilustra una de estas variantes, probablemente en relación con la nueva mutación.

Bibliografía

- 1 Orteu CH, Jansen T, Lidove O, Jaussaud R, Hughes DA, Pintos-Morell G, Ramaswami U, Parini R, Sunder-Plassman G, Beck M, Mehta AB. Fabry disease and the skin: data from FOS, the Fabry. *British Journal of Dermatology* 2007 157, pp331–337
- 2 Mohrenschlager M, Braun-Falco M, Ring J, Abeck D. Fabry disease: recognition and management of cutaneous manifestations. *Am J Clin Dermatol* 2003; 4:189–96.
- 3 Whybra C, Kampmann C, Krummenauer F et al. The Mainz severity score index: a new instrument for quantifying the Anderson–Fabry disease phenotype, and the response of patients to enzyme replacement therapy. *Clin Genet* 2004; 65:299–307.



Lesiones ungueales en mujer de 48 años que le dificultan la manipulación

Autores: Ana Márquez García, Araceli Corrales Rodríguez, María del Mar Cruz Matarín

Supervisor: Antonio Rodríguez Pichardo

Centro: Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla

Anamnesis

Mujer de 48 años sin antecedentes personales de interés, diagnosticada de esclerosis tuberosa en la infancia. Como antecedentes familiares tiene un hijo con la misma enfermedad pero con tuberosidades corticales que le provocan crisis convulsivas. Nos consulta por presentar unas lesiones ungueales de varios años de evolución que le dificultan las actividades cotidianas.

La paciente no refería sintomatología respiratoria, abdominal ni neurológica.

Exploración física

Presenta lesiones fibrosas, alargadas, rosadas y blandas periungueales en los dedos de las manos y los pies, conocidas como tumores de Koenen, junto con surcos longitudinales en las láminas ungueales (fig. 1a y 1b).

A la exploración de la región dorsolumbar se encuentra un área de piel sobreelevada, de color amarillento, tacto similar a la lija y consistencia blanda con lesiones cutáneas más pequeñas de características similares en las proximidades denominada placa *chagrin* o en piel de zapa (fig. 2a). Y en la región facial se observan múltiples pápulas fibrosas en mejillas, nariz, surco nasogeniano y frente formando un patrón en empedrado, que se tratan de angiofibromas faciales (fig. 2b).

Exploraciones complementarias

Se solicita ecografía de abdomen y radiografía de tórax, que no aportaron hallazgos patológicos, y la exploración neurológica no relevó ningún signo de alarma.

Diagnóstico

Tumores de Koenen en paciente con esclerosis tuberosa o enfermedad de Pringle-Bourneville.

Tratamiento

Se extirparon los fibromas periungueales mediante afeitado y electrocoagulación en varias sesiones, obteniéndose excelentes resultados.

Discusión

La esclerosis tuberosa (ET) es un síndrome neurocutáneo infrecuente caracterizado por la aparición de hamartomas múltiples (piel, SNC, corazón, riñones y otros órganos). Su herencia es autosómica dominante, con enorme variabilidad clínica. Incidencia población general: 1/5.800 a 1/10.000. Suele comenzar en la infancia, y afecta por igual a ambos sexos. La tríada clínica clásica engloba angiofibromas (AF), retraso mental y epilepsia; sin embargo, ésta sólo aparece en el 29% de los pacientes y el 6% no tiene ninguno de estos signos; el diagnóstico de la ET es clínico y se



Figura 1a Fibromas periungueales y subungueales de predominio en pies.

Figura 1b Surcos longitudinales en láminas ungueales y destrucción parcial del lecho ungueal.



Figura 2a Tumor ligeramente elevado, de tonalidad amarillenta, tacto similar a la lija y consistencia blanda, localizado en la región dorsolumbar.

Figura 2b Angiofibromas faciales de presentación en empedrado y distribución bilateral.

basa en una serie de criterios. La principal causa de morbimortalidad viene dada por las manifestaciones neurológicas. Las manifestaciones clínicas dermatológicas y neurológicas están presentes en casi el 100% de los casos. Dentro de las dermatológicas se describen los angiofibromas faciales, las máculas hipomelanóticas (tres o más), los fibro-

mas periungueales o tumores de Koenen y las placas *chagrin*, en orden de mayor a menor frecuencia de aparición; a excepción de la placa *chagrin* el resto de manifestaciones pueden aparecer en la edad adulta. No existe tratamiento específico para curar la ET, pero sí la prevención mediante el asesoramiento genético y el diagnóstico prenatal.

Bibliografía

- 1 Fernández-Guarinoa M, Boixeda P, Anayab MJ et al. Esclerosis tuberosa. Hallazgos clínicos en 67 pacientes. Actas Dermosifiliogr. 2009; 100: 596-601.
- 2 Aldrich CS, Hong CH, Groves L et al. Acral lesions in tuberous sclerosis complex: insights into pathogenesis. J Am Acad Dermatol. 2010; 63(2):244-51.
- 3 Yinon Y, Chitayat D, Blaser S et al. Fetal cardiac tumors: a single-center experience of 40 cases. Prenat Diagn 2010; 30: 941-949.



Máculas marronáceas múltiples en un niño de 4 años

Autores: Virna Judith Rodríguez Soria, Celia Horcajada Reales, Elena Conde Montero, Minia Campos Domínguez

Centro: Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid

Anamnesis

Niño de 4 años sin antecedentes personales de interés que nació por parto vaginal sin complicaciones. Acude a la consulta por lesiones pigmentadas en labios y en cavidad oral desde el nacimiento con aparición de lesiones similares en estas y otras localizaciones. Su padre había sido diagnosticado de síndrome de Peutz-Jeghers (SPJ) 6 años antes.

Exploración física

En la exploración física se encontraron múltiples máculas marronáceas homogéneas en labio inferior de 1 a 3 mm siendo la de mayor tamaño de 5 mm (fig. 1). Asimismo se hallaron máculas puntiformes en nariz y en región perianal y una de mayor tamaño en mucosa yugal.

Exploraciones complementarias

Se realizó dermatoscopia de las lesiones que muestran un patrón paralelo en semimucosa labial (fig. 2) y globular en piel que se corresponde con lentigos simples que aparecen en el SPJ. Además dada la asociación con poliposis intestinal se completó el estudio con una colonoscopia que descartó la existencia de esta enfermedad en ese momento. No fue necesario la realización de biopsia cutánea para el diagnóstico.

Diagnóstico

Síndrome de Peutz-Jeghers en un niño con antecedente familiar (padre) de dicha enfermedad.

Evolución

El paciente continúa revisiones por Pediatría, Urología, Digestivo y Dermatología. Por el momento el paciente no ha presentado ninguna de las enfermedades ni complicaciones asociadas a este síndrome.

Comentario

El síndrome de Peutz-Jeghers (SPJ) es una enfermedad de herencia autosómica dominante con alta penetrancia y expresión variable que se caracteriza por manifestaciones mucocutáneas y digestivas.

La detección del SPJ depende en gran medida de pediatras y dermatólogos. La hiperpigmentación mucocutánea suele ser el primer signo de este trastorno y aparece durante la lactancia o en la niñez. Se trata de máculas marrón oscuro, azul o marrón azuladas que se localizan en la mucosa oral, cara, dorso de manos y pies y alrededor de la boca, ojos, ombligo y ano. En la pubertad pueden desaparecer, excepto las que se localizan en mucosa oral.



Figura 1

La clínica digestiva se caracteriza por la presencia de pólipos hamartomatosos en distintas localizaciones: estómago, colon e intestino delgado, siendo esta última la localización más frecuente. Pueden ser múltiples y es, en este caso, cuando con mayor frecuencia dan clínica: hemorragias digestivas agudas o crónicas, obstrucciones intestinales o invaginaciones. La mayoría de estos pólipos son benignos pero existe un pequeño porcentaje con riesgo de malignización.



Figura 2

Además se asocia a tumores de ovario, testículos, mama, páncreas y vesícula biliar. El gen implicado es el LKB1/STK 11 (gen supresor de tumores que codifica una serina/treonina quinasa) ubicado en el cromosoma 19q13.3 y se encuentra mutado en aproximadamente el 50% de los pacientes con SPJ.

El estudio de pacientes y familiares debe incluir: colonoscopia, radiografía gastrointestinal, ecografía abdominal en mujeres y examen testicular en varones.

Bibliografía

- 1 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.
- 2 Wolff K, Goldsmith LA, Katz SI, Gilchrest BA, Paller AS, Leffell DJ. *Fitzpatrick's Dermatology in general medicine*. 7th ed. New York: Mc Graw Hill Medical; 2008.
3. A D Beggs, A R Latchford, H F A Vasen, G Moslein. Peutz-Jeghers: a systematic review and recommendations for management: *BMJ*. com September; 2011

DERMATOSIS EN RELACIÓN CON LA MEDICINA INTERNA





Lesiones cutáneas, conjuntivitis y adenopatías hiliares

Autores: Ana de Andrés del Rosario, Laura Rosende Maceiras, João Luís Felgueiras Magalhães

Supervisor: Manuel Almagro Sánchez

Centro: Complejo Hospitalario Universitario A Coruña

Anamnesis

Mujer de 60 años que consulta por lesiones cutáneas recurrentes de meses de evolución y conjuntivitis.

Como antecedentes personales refería HTA en tratamiento farmacológico con nifedipino 30 mg/día y enalapril 20 mg/día, hipotiroidismo subclínico por tiroiditis de Hashimoto en tratamiento con levotiroxina sódica 75mg/día e insuficiencia venosa en miembros inferiores intervenida en 1999.

La paciente refiere desde hace 2 meses artralgias y cambios inflamatorios en grandes articulaciones (rodillas y posteriormente tobillos) que fueron tratadas inicialmente con corticoides y antiinflamatorios orales con buena respuesta. Sin embargo, tras suspenderlos, la paciente asoció lesiones cutáneas nodulares, rojas y dolorosas, que aparecieron inicialmente en miembros superiores y posteriormente también en miembros inferiores. Además presentaba fiebre termometrada de hasta 39 °C y sudoración profusa. Negaba clínica digestiva, urinaria o síndrome general, pero refería "catarras" de repetición desde hacía años así como picor y enrojecimiento ocular de un mes de evolución, sin pérdida de agudeza visual. No había afectación de otras mucosas. Desde hacía unos días habían aparecido varias lesiones asintomáticas, rojizas y de pequeño tamaño, en rodilla izquierda y muñeca derecha, además de aparecer dolor articular en manos.

Exploración física

En la exploración general sólo destacaba la presencia de inyección conjuntival. En la exploración cutánea se objetivaban 18 lesiones nodulares eritematosas y dolorosas de entre 1 y 3 cm repartidas en dorso de manos, brazos, muslos y piernas (fig. 1), además de dos pápulas eritematovioláceas de 2 mm, una en cara anterior de rodilla izquierda y otra en dorso de muñeca derecha. No presentaba otras lesiones cutáneas de interés ni afectación de otras mucosas. En ese momento no presentaba signos inflamatorios articulares. Por todo ello se decide su ingreso para estudio.

Exploraciones complementarias

Las pruebas analíticas objetivaron una anemia microcítica y déficit de vitamina B12 (148 pg/ml) descartándose origen malabsortivo con anticuerpos antifactor intrínseco negativos. Los resultados más destacados fueron hemoglobina 10,9 g/dl, hematocrito 31,3%, VCM 79,9 μm^3 , HCM 27,9 pg, hierro 36 $\mu\text{g}/\text{dl}$, ferritina 159 ng/ml, glucemia de 118 mg/dl, enzima convertidor de angiotensina (ECA) 4 UI/l, VSG 97 mm, proteína C reactiva 1,26 mg/dl, TSH 25,09 $\mu\text{UI}/\text{ml}$, anticuerpos antipeoxidasa > 1.300 UI/ml. Proteinograma, autoinmuneidad (ANA), hormonas (PTH), marcadores tumorales, estudio de orina, ASLO, FR, serologías para VEB, VHC, VHB, toxoplasma y lúes fueron normales o negativas. El Mantoux fue negativo.



Figura 1 Inyección conjuntival y lesiones tipo eritema nudoso en extremidades.

En la radiografía de tórax la paciente presentaba aterosclerosis vascular, aplanamiento de ambos hemidiafragmas, osteopenia, cambios degenerativos y escoliosis leve así como un engrosamiento peribronquial en posible relación con cambios inflamatorios crónicos. Además, presentaba un aumento de densidad en hilios pulmonares compatible con adenopatías hiliares, que posteriormente se confirmaron mediante la realización de un TAC de tórax (fig. 2), y que también objetivó adenopatías mediastínicas paratraqueales y perivasculares subcentimétricas inespecíficas sin lesiones parenquimatosas sugestivas de otros procesos (tipo sarcoidosis). En las radiografías de manos se observaron cambios degenerativos moderados a nivel de las articulaciones interfalángicas y periostitis de falanges proximales bilaterales.

Las pruebas de función respiratoria fueron normales salvo una leve disminución de la DCLO y en la broncoscopia no se vieron lesiones endobronquiales, pero se tomaron varias muestras de las adenopatías hiliares mediante biopsia transbronquial del LII. Además se tomaron varias biopsias cutáneas. La realizada inicialmente en una pierna mostró cambios compatibles con un eritema nudoso. La obtenida de una de las lesiones de la rodilla fue compatible con un granuloma anular. Las biopsias transbronquiales pusieron de manifiesto la presencia de granulomas epitelioides sin necrosis con escasas células gigantes multinucleadas y leve corona linfocitaria periférica compati-

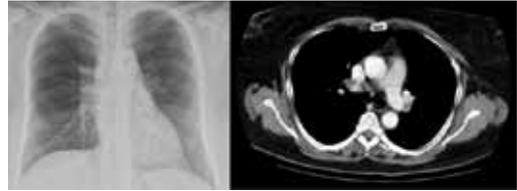


Figura 2 Adenopatías hiliares objetivadas mediante radiografía y TAC.

bles con granulomas sarcoidesos. Las tinciones con Ziehl-Neelsen (BAAR) y el PAS fueron negativas, descartando un origen infeccioso.

Diagnóstico

Síndrome de Löfgren.

Tratamiento

Una vez descartada la asociación a procesos tumorales o infecciosos, se inició tratamiento con AINE y reposos con aceptable control de los síntomas.

Evolución

La paciente se mantiene estable hasta la fecha, sin la aparición de nuevos brotes de lesiones cutáneas y sin deterioro de su función pulmonar.

Comentario

El síndrome de Löfgren es una forma aguda de sarcoidosis que se caracteriza por la presencia de artralgias/artritis, fiebre, lesiones cutáneas tipo eritema nudoso y adenopatías hiliares pulmonares¹⁻³. Puede cursar con cifras normales de ECA, como en nuestro caso². Se trata de una enfermedad inflamatoria sistémica de probable ori-

gen multifactorial, que presenta granulomas no caseificantes en distintos tejidos del organismo, siendo los pulmones, los ganglios linfáticos, la piel y los ojos los afectados con más frecuencia¹⁻³. Suele presentarse en adultos jóvenes y cursa de forma benigna y autolimitada en la mayoría de casos (80-90% resueltos en un año)⁴, respondiendo bien al tratamiento sintomático con AINE y reposo⁵. Los corticoides orales pueden ser necesarios^{1,5}. La sospecha clínica, junto con los

hallazgos radiográficos, son fundamentales para el diagnóstico³, independientemente del valor de la ECA y de que confirmemos la presencia de granulomas sarcoideos mediante biopsia. Ésta es más rentable si se realiza de adenopatías hiliares³ (biopsia transbronquial) que en piel² (como también ocurrió en nuestro caso). Es necesario descartar otros cuadros (infecciones, tumores o vasculitis) y afectación sistémica (sobre todo pulmonar)^{1,5}.

Bibliografía

- 1 Howard A, White CR. Granulomas no infecciosos. En: Bologna JL, Jorizzo JL, Rapini RP, eds. *Dermatología*. 1ª ed. Madrid: Elsevier; 2004. pp.1455-1460.
- 2 Ambrósio C, Malcata A. Lofgren syndrome: the relevance of the chest X-ray. *Acta Reumatol Port*. 2009; 34: 426-30.
- 3 Koyama T, Ueda H, Togashi K, Umeoka S, Kataoka M, Nagai S. Radiologic manifestations of sarcoidosis in various organs. *Radiographics*. 2004;24(1):87-104.
- 4 Marchell RM, Thiers B, Judson MA. Sarcoidosis. In: Wolff K, Goldsmith LA, Katz SA, Gilchrist BA, Paller AS, Leffell DJ eds. *Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine*. 7th ed. New York: McGraw-Hill; 2008. pp. 1484-1493.
- 5 Zabawski E, Dollison L, Rudick A. Lesiones dolorosas en las piernas: Un caso clínico. *Dermatology Online Journal* (versión española): 3(1): 4.



Placas xantomatosas generalizadas en paciente normolipémico

Autores: Jean-Luc Bernabó, Francisco Vílchez Márquez, Ana María Mota Burgos, Karina Dryk

Supervisor: Norberto López Navarro

Centro: Hospital Universitario Virgen de la Victoria, Málaga

Anamnesis

Mujer de 76 años, sin antecedentes personales ni familiares de interés, que consultó por unas lesiones cutáneas asintomáticas diseminadas, de un año de evolución.

Exploración física

Se apreciaban máculas y placas amarillo anaranjadas localizadas en región proximal de extremidades, axilas, ingles y tronco (fig. 1).

Exploraciones complementarias

Entre las pruebas complementarias destacaba perfil lipídico normal y proteinograma con pico monoclonal de IgG- λ de 1,3 g/dl catalogado como gammapatía monoclonal de significado incierto. El estudio de médula ósea no mostró infiltración plasmocitaria, y el resto de pruebas complementarias descartaron el diagnóstico de mieloma múltiple. En la biopsia cutánea se evidenciaba en dermis superficial y media un infiltrado difuso de células espumosas con citoplasma vacuolado y sin células gigantes tipo Touton (fig. 2).

Diagnóstico

Xantoma plano difuso asociado a gammapatía monoclonal de significado incierto

Tratamiento y evolución

Se realizó interconsulta con el Servicio de Hematología. Actualmente la paciente sigue revisiones periódicas a nivel clínico y analítico para el control de su gammapatía monoclonal. Dada la estabilidad y la ausencia de síntomas a nivel cutáneo no se ha realizado tratamiento específico sobre el componente xantomatoso.

Comentario

Los xantomas planos son una manifestación común de las alteraciones del metabolismo de los lípidos. Sin embargo, también pueden aparecer en el paciente normolipémico, en cuyo caso la mayoría de las veces se asocia a procesos hematológicos, como gammapatía monoclonal y mieloma. Estas lesiones cutáneas pueden incluso preceder a las alteraciones hematológicas.

Por lo tanto, es importante en los pacientes normolipémicos con xantoma plano difuso el seguimiento estrecho para descartar procesos sistémicos que puedan relacionarse.



Figura 1 Placas amarillo anaranjadas en región proximal de extremidades y en tronco.

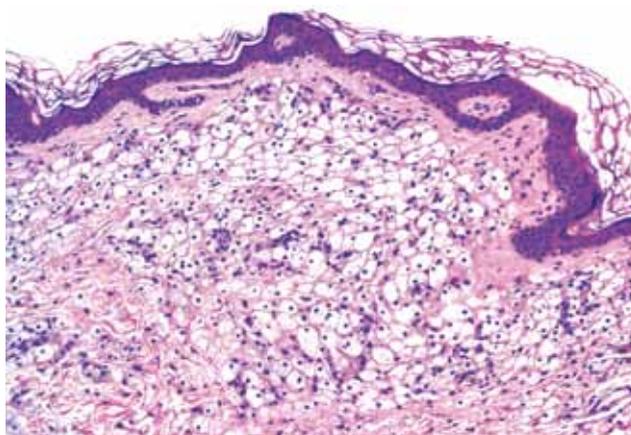


Figura 2 Infiltrado difuso en dermis de células espumosas con citoplasma vacuolado.

Bibliografía

- 1 Carlesimo M et al. Diffuse plane xanthoma and monoclonal gammopathies. *Eur J Dermatol.* 2009;19:640-1.
- 2 Szalat R et al. Pathogenesis and treatment of xanthomatosis associated with monoclonal gammopathy. *Blood.* 2011;118:3777-84.
- 3 Spanou Z, Borradori L. Diffuse plane xanthomas, a cutaneous marker for monoclonal gammopathies and lymphoproliferative diseases. *Eur J Haematol.* 2011;86:91.



Alteraciones neurológicas y cutáneas en paciente de mediana edad

Autores: Noemí Eiris Salvado, Daniel González Fernández, Laura Palacios García

Supervisor: Narciso Pérez Oliva

Centro: Hospital Universitario Central de Asturias

Anamnesis

Mujer de 49 años, remitida al Servicio de Dermatología tras haber ingresado en Neurología por cuadro de pérdida parcial de función en mano derecha de 2 días de evolución, sin otra clínica concomitante ni previa (cefalea, alteraciones en la fuerza o disestesias a otros niveles, alteraciones de la visión, vómitos...). La paciente presentaba además desde su juventud unas lesiones cutáneas asintomáticas, de tipo maculoso y color violáceo en tronco y miembros inferiores, nunca consultadas con un dermatólogo, por lo que es derivada para valoración.

A la anamnesis, niega padecer ninguna alergia medicamentosa ni metabopatías (diabetes mellitus, hipertensión, dislipemias o hiperuricemia). Refiere un consumo de tabaco de aproximadamente 10 cigarrillos/día, sin otros hábitos tóxicos. No historia personal o familiar previa de abortos ni trombosis venosas.

No presenta ningún antecedente clínico de interés salvo un fenómeno de Raynaud primario diagnosticado por su médico de Atención Primaria hace varios años y una intervención de hernia discal. No realiza ningún tratamiento farmacológico de forma crónica, salvo toma de analgésicos y antiinflamatorios de forma ocasional.

Exploración física

La paciente presentaba, a la exploración inicial, un buen estado general con estabilidad

hemodinámica y exploración general normal, excepto por un déficit neurológico localizado en mano derecha, con pérdida de fuerza y dificultad para la manipulación fina de objetos. Con respecto al resto de la exploración neurológica, no se hallaron otras alteraciones o déficit en lenguaje, funciones superiores, pares craneales, vías largas motoras y sensitivas o reflejos osteotendinosos.

A la exploración dermatológica, se observan lesiones maculosas de tono rojizo violáceo que forman un retículo anillado irregular en tronco, parte superior de extremidades inferiores y manos, junto con cierta acrocianosis y frialdad cutánea (fig. 1 y 2).

Exploraciones complementarias

Examen bioquímico: glucemia, urea, creatinina, ionograma, GOT, GPT, FA, LDH, bilirrubina, colesterol total, HDL, LDL, triglicéridos, proteína C reactiva y proteinograma normales.

Hemograma: no signos de anemia, alteración de la serie blanca o de la serie plaquetaria. VSG normal.

Coagulación: el examen de la coagulación mostró varias alteraciones, como un tiempo de tromboplastina parcial de 59,3 s (rango normal: 25-39 s) y de forma destacada un resultado positivo para el estudio del síndrome antifosfolípido, tipo anticoagulante lúpico.



Figura 1 Lesiones de livedo en abdomen.



Figura 2 Lesiones de livedo en rodillas y muslos.

Estudio inmunológico: la paciente presentaba además anticuerpos antinucleares (ANA) a título 1/320 de patrón moteado, subtipos anti-SSA y anti-SSB. El estudio de anticuerpos anticentrómero (ANCA) fue negativo o no pudo ser realizado al existir ANA.

Serología VIH, VHB, VHC, lúes: negativa.

Radiografía de tórax, electrocardiograma, ecocardiografía transtorácica y ecografía Doppler de troncos supraaórticos: normales.

Biopsia cutánea: se le practicó una biopsia de las lesiones del muslo, observándose como únicas alteraciones unas dilataciones telangiectásicas de los vasos de la dermis y una cierta proliferación vascular en el tercio medio de la dermis con engrosamiento del endotelio, aunque sin signos de inflamación ni trombosis.

TAC y RM craneal: se observaron dos lesiones en lóbulo parietal izquierdo (de apariencia subaguda) y frontal izquierdo (de apariencia aguda). Posteriormente se realizó una arteriografía cerebral sin encontrarse alteraciones, pero al examinar mediante arteriografía la mano derecha se encontró una disminución del calibre de arterias interdigitales del primer y segundo dedo, que se informó como compatible con una vasculitis.

Diagnóstico

El hallazgo de unas lesiones cutáneas compatibles con una livedo junto con la presencia de lesiones isquémicas del sistema nervioso central permitieron diagnosticar a esta paciente de un síndrome de Sneddon, con el hallazgo asociado de anticuerpos antifosfolípidos.

Tratamiento

Inicialmente se comenzó con una antiagregación mediante AAS 300 mg/ día, pero ante la confirmación de la presencia de anticuerpos antifosfolípidos se inició terapia anticoagulante con acenocumarínicos. Actualmente, 5 años después del inicio de dicha terapéutica, la paciente no ha presentado nuevos eventos cerebrovasculares.

Comentario

El síndrome de Sneddon fue descrito en 1965 en pacientes jóvenes con livedo racemosa y accidentes cerebrovasculares. Es una enfermedad infrecuente (4 casos por cada 100.000 habitantes al año) y mayor frecuencia (2:1) en mujeres que hombres.

Es un cuadro lentamente progresivo, de inicio entre los 35-45 años, y donde la clínica cutánea aparece hasta 10 años antes, en forma de livedo asimétrica e irregular, que no desaparece al normalizar la temperatura cutánea, denominada livedo racemosa, de predominio en tronco. La clínica

neuroológica se inicia como cefaleas y vértigos, posteriormente se producen múltiples AIT/ACV isquémicos y una fase final de deterioro cognitivo vascular. Puede existir afectación en otros órganos, aunque es menos frecuente.

La biopsia cutánea suele demostrar en la mayoría de casos una endarteritis obliterante de pequeño y mediano vaso. En un porcentaje variable se observan alteraciones inmunológicas como ANA y anticuerpos antifosfolípidos, pudiendo corresponder a un subgrupo con una clínica más grave. No hay un tratamiento efectivo, aunque precisa anticoagulación y control de factores de riesgo cardiovascular.



Púrpura flexural, periorbitaria y lesiones orales

Autores: Raquel Iglesias Conde, Marta González Sabín, Ana de Andrés del Rosario

Supervisor: Manuel Almagro Sánchez

Centro: Complejo Hospitalario Universitario A Coruña

Anamnesis

Mujer de 79 años, sin alergias medicamentosas conocidas y con antecedentes personales de hipertensión arterial, hernia de hiato, edema angioneurótico secundario a ingesta de marisco (crustáceos, cetáceos y cefalópodos), fibroadenoma de mama derecha, osteoporosis, asma bronquial, estenosis del canal lumbar a nivel L4-L5 y trombocitopenia leve sin repercusión clínica, a tratamiento con venlafaxina, hidroclorotiazida, simvastatina, tramadol, glucosamina, etoricoxib, omeprazol y clorzepato dipotásico.

Consulta por primera vez en septiembre de 2010 por lesiones ulcerosas y dolorosas en las caras laterales de la lengua de meses de evolución. Clínicamente impresionan de lesiones secundarias a mordedura, pero igualmente se realiza biopsia de las mismas para descartar patología tumoral. En el estudio histológico se observan cambios inflamatorios agudos y crónicos, sin evidencia de malignidad y la paciente es dada de alta. En enero de 2011, vuelve a la consulta por presentar lesiones en placas eritematopurpúricas, levemente pruriginosas en ambas ingles, de 2 meses de evolución. Se realiza un primer diagnóstico clínico de liquen simple crónico, pautándose tratamiento con aceptorato de metilprednisolona tópico y se cita a los 6 meses en una nueva consulta, no realizándose biopsia cutánea en esta ocasión. En la primera revisión, en julio de 2011, la paciente presenta

nuevas lesiones en región inguinal, cara interna de muslos y zona periorbitaria. Al interrogar a la paciente, también refiere astenia de aproximadamente un año de evolución y pérdida de peso. Ante la sospecha de amiloidosis sistémica primaria, se realiza una exploración física detallada y se piden pruebas complementarias para confirmar la sospecha diagnóstica.

Exploración física

A la exploración, destaca la presencia de lesiones maculares, así como papuloplacas amarillentas o purpúricas, asintomáticas en región inguinal y cara interna de ambos muslos (fig. 1a), además la paciente también presentaba púrpura periorbitaria (signo de los ojos de mapache). La inspección mucocutánea reveló además una macroglosia uniforme con presencia de ulceraciones e improntas dentales en los bordes laterales de la lengua (fig. 1b). No se encontraron alteraciones en el pelo ni en las uñas. El resto de la exploración general fue normal, sin demostrar visceromegalias, adenopatías periféricas, edemas o déficit neurológico.

Exploraciones complementarias

Se realizó una analítica con hemograma y bioquímica general, serologías, autoinmunidad, estudio de coagulación, determinación de $\beta 2$ microglobulina y cuantificación de globulinas séricas.



Figura 1a Lesiones purpúricas, así como papuloplasmas amarillentos en región inguinal y cara interna de ambos muslos.

Figura 1b Macroglosia uniforme con presencia de impresiones dentales en los laterales.

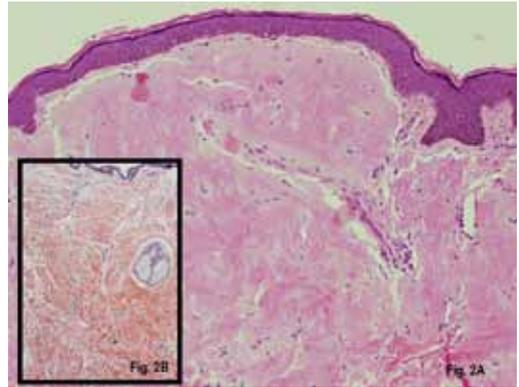


Figura 2a Imagen histológica en la que se observa material eosinófilo acelular en la parte alta de la dermis.

fig. 2b Rojo Congo positivo.

Los datos más destacables fueron aumento de la velocidad de sedimentación globular (45 mm la primera hora), LDH (453 UI/L), $\beta 2$ microglobulina (2,72 mg/dL) e hipogammaglobulinemia.

La inmunolectroforesis de suero y orina detectó un componente monoclonal IgD- λ , y la biopsia de médula ósea mostró un 20,40% de células plasmáticas, presentando el 97,9% de las mismas fenotipo aberrante (CD38+, CD138+, CD19-, CD45-, CD56+, CD117-, CD20-) y monoclonalidad para cadenas ligeras λ .

Se tomó muestra cutánea del muslo derecho, detectándose en el estudio histológico la presencia de un material eosinófilo acelular en la parte alta de la dermis (fig. 2a), rojo Congo positivo (fig. 2b) y con birrefringencia verde manzana con luz polarizada, con técnicas de inmunohistoquímica este material fue positivo para amiloide P y negativo para amiloide A.

Diagnóstico

Amiloidosis sistémica primaria asociada a mieloma múltiple IgD λ .

Tratamiento

La paciente fue remitida al Servicio de Hematología para completar el estudio. Una vez confirmado el diagnóstico de mieloma múltiple IgD- λ , se inició tratamiento con bortezomib.

Evolución

A los 7 meses del diagnóstico la paciente continúa estable, en seguimiento en los servicios de Hematología y Dermatología, persistiendo las lesiones cutáneas y con moderados dolores óseos.

Comentario

Las amiloidosis son un grupo de enfermedades caracterizadas por el depósito extracelular de un material proteico fibrilar. Se dividen en sistémicas y localizadas, existiendo numerosos subtipos atendiendo fundamentalmente a la proteína fibrilar causante del depósito. En el caso de la amiloidosis sistémica asociada a mieloma, son las cadenas ligeras de las inmunoglobulinas las causantes del trastorno (amiloidosis AL). La expresivi-

dad clínica de este tipo de amiloidosis es amplia, presentando afectación mucocutánea aproximadamente en el 30% de los pacientes (10-44% según las series) siendo, con frecuencia, la primera manifestación clínica de la enfermedad. Las petequias y equimosis espontáneas, o tras traumatismos mínimos, son los signos cutáneos más frecuentes y son el resultado de la infiltración de las paredes vasculares por el amiloide, localizán-

dose fundamentalmente en la región periorbitaria y en los grandes pliegues. Ante la sospecha de amiloidosis AL, debe realizarse el despistaje de una discrasia de células plasmáticas o mieloma subyacente, así como el estudio de extensión del proceso. El pronóstico de esta entidad es infausto, por lo que su rápida identificación y diagnóstico serán esenciales para el mejor control de estos pacientes.

Bibliografía

- 1 Bayer-Garner IB, Smoller BR. The spectrum of cutaneous disease in multiple myeloma. *J Am Acad Dermatol* 2003 Apr; 48: 497-507.
- 2 Becker MR, Rompel R, Plum J, Gaiser T. Light chain multiple myeloma with cutaneous AL amyloidosis. *J Dtsch Dermatol Ges* 2008 Sep; 6: 744-5.
- 3 C. Hart, S. Wurm, C. Hafner, R. Andreesen, M. Grube. Ungewöhnliche Hautveränderungen bei 72-jähriger Patientin mit multiplem Myelom. *Internist (Berl)* 2012 Jan; 26: 1-7.
- 4 Lee HJ, Chang SE, Lee MW, Choi JH, Moon KC. Systemic amyloidosis associated with multiple myeloma presenting as periorbital purpura. *Dermatol* 2008 Jun; 35: 371-2.
- 5 Vega J, Martínez M, Sánchez P, Santos J, Rodríguez M.A. Manifestaciones cutáneas de la amiloidosis sistémica asociada a mieloma. *Med Cutan Iber Lat Am* 2004; 32: 211-214.



Lesiones ampollosas y cicatriciales en dorso de manos, hiperpigmentación y lesiones hipopigmentadas faciales

Autores: María del Mar Cruz Matarín, Celia Ceballos Cauto, Ana Rita Rodrigues Barata

Supervisor: Antonio Rodríguez Pichardo

Centro: Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla

Anamnesis

Mujer de 65 años, con los siguientes antecedentes personales: esclerosis múltiple, en tratamiento con interferón β -1b durante 10 años, hipertensión arterial, dislipemia e hiperuricemia. No consumía tóxicos. Como tratamiento habitual tomaba carbamacepina e irbesartán/hidroclorotiazida.

Ingresa en Neurología para estudio por presentar historia de 6 meses de alteración de la función hepática, inicialmente atribuido al tratamiento médico con interferón, por lo que fue suspendido, y lesiones sospechosas de metástasis hepáticas en la ecografía abdominal.

Se realizó interconsulta al servicio de Dermatología por presentar hiperpigmentación de más de un año de evolución, localizada en cara, escote, dorso de manos y regiones extensoras de miembros superiores (zonas fotoexpuestas), con aparición de vesículas, ampollas y cicatrices en dorso de manos, ante mínimos traumatismos, y no relacionado con la exposición solar. Además, presentaba coloración sonrosada de la orina de más de un año de evolución. Asimismo, aparecieron lesiones hipopigmentadas redondeadas en cara de varios meses de evolución.

No presentaba dolor abdominal ni alteraciones del hábito intestinal ni otros síntomas de interés.

Exploración física

Hiperpigmentación en zonas fotoexpuestas, con máculas hipopigmentadas redondeadas en cara (fig. 1), leve hipertrichosis malar, y vesículas, ampollas tensas y cicatrices en dorso de manos (fig. 2).

Exploraciones complementarias

Hemograma, PCR, estudio de coagulación, de lípidos, de tiroides y sedimento de orina: normal. En la bioquímica general destaca: GOT 41 U/l, GPT 60 U/l, GGT 69 U/l. VSG: 26 mm.

Marcadores tumorales negativos. Serología hepática negativa.

Ecografía abdominal: revela un hígado esteatótico difusamente ocupado por zonas hipodensas mal delimitadas, con tendencia a la formación de nódulos de 1 cm aproximadamente, sin flujo anómalo mediante Doppler.

TAC de tórax y abdomen: no se visualizan imágenes nodulares ni zonas de captación de con-



Figura 1 Hiperpigmentación facial con máculas hipopigmentadas bien delimitadas de pequeño tamaño no descamativas.



Figura 2 Se aprecia una ampolla de pequeño tamaño y contenido claro, erosiones y costras, en dorso de dedos y manos.

traste, sólo adenopatías paratraqueales y axilares menores de 1 cm.

RNM abdominal: esteatosis hepática de morfología parcheada y pseudonodular de predominio en lóbulo derecho, sin signos de metástasis ni otras lesiones focales hepáticas, y a nivel de páncreas, tumor papilar mucinoso intraductal probablemente de rama lateral y benigno.

Colonoscopia: hemorroides externas grado II.

Sideremia y ferritina: normales.

Serología VHB y VHC: negativa.

Biopsia ampolla dorso dedo: ampolla subepidérmica con escasa presencia de infiltrado inflamatorio y engrosamiento de membranas basales de los pequeños vasos sanguíneos, sugestiva de porfiria cutánea.

Inmunofluorescencia directa: depósitos lineales a nivel de la unión dermoepidérmica de IgG (+++).

Estudio de porfirinas: leve disminución de coproporfirina y protoporfirina en sangre, aumento de uroporfirinas en orina de 24 horas 383 mcg/24h (5-110) y porfirinas en heces dentro de la normalidad. Barrido espectrofluorométrico: pico de fluorescencia a 620 nm.

Diagnóstico

Porfiria cutánea tarda.

Lesiones parecidas al vitíligo secundarias a interferón.

Tratamiento

Fotoprotección, abstención de bebidas alcohólicas y sangrías 300 ml cada 2 semanas en la Unidad de Día del hospital.

Evolución

Continuaron apareciendo quistes de millium en las manos y lesiones ante mínimos traumatismos. Después de instaurar el tratamiento se controló la formación de ampollas en 2 meses y las porfirinas se normalizaron al cabo de un año.

Las lesiones parecidas al vitíligo desaparecieron después de la suspensión de interferón.

Comentario

La porfiria más frecuente es la porfiria cutánea tarda (PCT). Los factores precipitantes más importantes son el consumo de alcohol, los estrógenos, la sobrecarga hepática de hierro (el factor predisponente principal es la hemocromatosis genética subclínica) y las infecciones virales (hepatitis C, infección combinada VHC-VIH). La paciente no presentaba ninguno de estos fac-

tores, únicamente el tratamiento con interferón para su patología, de ahí el probable papel del interferón β en el desencadenamiento, habiéndose descrito hasta la fecha únicamente por interferón α .

El interferón también se ha relacionado con el desencadenamiento de lesiones parecidas al vitiligo. Se ha descrito con interferón α en melanoma y hepatitis C y con interferón β -1a en esclerosis múltiple. El mecanismo es la activación de células

T citotóxicas que reconocen péptidos derivados de proteínas melanocíticas unidos a complejo mayor de histocompatibilidad. En nuestra paciente fueron secundarias a interferón β -1b.

En conclusión, hemos presentado una paciente de esclerosis múltiple que al ser tratada con interferón β -1b desarrolla dos patologías cutáneas: porfiria cutánea tarda y lesiones parecidas al vitiligo, patologías que desaparecen al retirar el medicamento.

Bibliografía

- 1 Thevenot T, Bachmeyer C, Hammi R, et al. Occurrence of porphyria cutanea tarda during peginterferon/ribavirin therapy for chronic viral hepatitis C. *J Hepatol* 2005;42:607-8.
- 2 Azim J, McCurdy H, Moseley RH. Porphyria cutanea tarda as a complication of therapy for chronic hepatitis C. *World J Gastroenterol* 2008;14:5913-5.
- 3 Mosterd K, Henquet C, Frank J. Porphyria cutanea tarda as rare cutaneous manifestation of hepatic metastases treated with interferon. *Int J Dermatol* 2007;46 Suppl 3:19-21.
- 4 Kocer B, Nazliel B, Oztas M, Batur HZ. Vitiligo and multiple sclerosis in a patient treated with interferon beta-1a: a case report. *Eur J Neurol* 2009;16(4):e78.79.



Cordones laterales en tronco en paciente con artritis reumatoide

Autores: Tania Díaz Corpas, Josefa Bernat García, María Pilar Pérez García

Supervisor: Almudena Mateu Puchades

Centro: Hospital Universitario Doctor Peset, Valencia

Anamnesis

Paciente de 57 años controlado desde hace años en nuestro servicio por una telangiectasia macular eruptiva perstans sin afectación sistémica, que acudió de urgencias por la presencia de unas lesiones de un mes de evolución, asintomáticas, que fueron apareciendo progresivamente, en ambos laterales del tronco. Como antecedentes médicos destacaba una artritis reumatoide seropositiva erosiva nodular de más de 17 años de evolución, poliarticular y simétrica, que afectaba a pequeñas articulaciones de manos y pies, tobillos, muñecas, rodillas, codos y hombros, controlada por reumatología, y por la que se encontraba en tratamiento con adalimumab 40 mg/s.c. cada 2 semanas, metotrexato 25 mg/s.c. semanales y prednisona 2.5 mg/v.o. diarios. Además de las lesiones cutáneas, el paciente refería empeoramiento de su patología articular en las últimas semanas, sobre todo en manos.

Exploración física

A la exploración se objetivaron unas placas infiltradas, eritematovioláceas, de morfología lineal, a modo de "cuerdas" o "cordones", distribuidas simétricamente en ambas caras laterales del tronco (fig. 1a y 1b). El paciente no presentaba lesiones similares en otras localizaciones y tampoco refería

fiebre, cuadro constitucional ni otra sintomatología acompañante, aparte del agravamiento de su enfermedad articular. No lo relacionaba con la introducción de ningún fármaco nuevo así como tampoco con la exposición solar.

Pruebas complementarias

Se realizó una biopsia cutánea que mostró una epidermis sin alteraciones, destacando un denso infiltrado inflamatorio predominantemente en dermis media y profunda, compuesto de histiocitos, eosinófilos y linfocitos, rodeando áreas de necrobiosis del colágeno sin llegar a formar verdaderos granulomas. En dermis superficial coexistía también un infiltrado inflamatorio discreto de predominio perivascular (fig. 2).

Diagnóstico

Dermatitis granulomatosa intersticial (DGI).

Tratamiento y evolución

Fue valorado a los pocos días por Reumatología, donde se evidenció un empeoramiento de la artritis, sobre todo en el tarso, y una sinovitis de codo derecho. Las lesiones cutáneas se resolvieron espontáneamente en 3 meses sin necesidad de tra-



Figura 1a y 1b Lesiones a modo de “cuerdas” o “cordones” infiltradas, eritematovioláceas, distribuidas bilateral y simétricamente en ambos laterales del tronco.

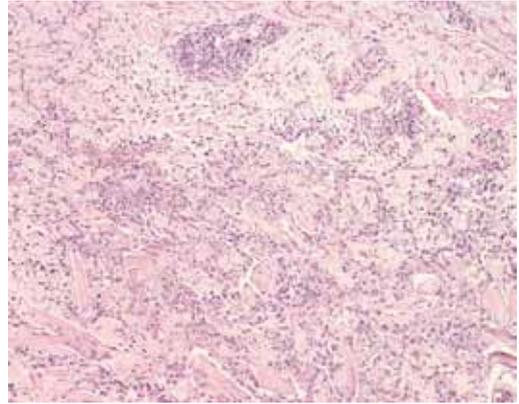


Figura 2 La histopatología muestra un infiltrado predominantemente en dermis media y profunda compuesto de histiocitos, eosinófilos y linfocitos, rodeando áreas de necrobiosis del colágeno.

tamiento tópico ni sistémico adicional, dejando la piel discretamente atrófica. Por el momento, no ha vuelto a presentar nuevos brotes de las mismas.

Discusión

La DGI es un “patrón reactivo” de inflamación granulomatosa y necrobiosis en el contexto de distintas enfermedades sistémicas. Clásicamente se ha relacionado con la artritis reumatoide. En la histopatología observamos una dermatitis granulomatosa con histiocitos en empalizada y/o en el intersticio, presencia variable de neutrófilos y eosinófilos, pudiendo coexistir con vasculitis leucocitoclástica, y con degeneración del colágeno en todos los estadios.

Clínicamente las bandas cutáneas lineales o “cuerdas” se consideran patognomónicas, pero son las menos frecuentes. Su forma de presentación suelen ser pápulas, placas o nódulos eritematovioláceos en extremidades y tronco, que tienden a ser persistentes o aparecer en forma de brotes paralelamente a la enfermedad de base, aunque se han descrito resoluciones espontáneas. Si es secundario a un fármaco, se resuelve tras su retirada. Puede preceder a la enfermedad de base aunque no se relaciona con un empeoramiento de la misma.

Respecto al tratamiento pueden emplearse corticoides –tópicos, intralesionales o sistémicos–, dapsona, colchicina, hidroxicloroquina, ciclosporina y ciclofosfamida, entre otros.

Bibliografía

- 1 Rodríguez-Caruncho C, Bielsa I. Dermatitis granulomatosa intersticial. *Semin Fund Esp Reumatol*. 2010;11:64-9.
- 2 Bassas J, Umbert P. Dermatitis granulomatosa intersticial con artritis. *Actas Dermosifiliograf*. 2004;95:120-3.
- 3 Verneuil L, Domp Martin A, Comoz F, Pasquier CJ, Leroy D. Interstitial granulomatous dermatitis with cutaneous cords and arthritis: A disorder associated with autoantibodies. *J Am Acad Dermatol*. 2001;45:286-91.
- 4 García-Rabasco A, Esteve-Martínez A, Zaragoza-Ninet V, Sánchez-Carazo JL, Alegre-de-Miquel V. Interstitial granulomatous dermatitis in a patient with lupus erythematosus. *Am J Dermatopathol*. 2011;33:871-2.
- 5 Felcht M, Faulhaber J, Göttmann U, Koenen W, Goerdts S, Goebeler M. Interstitial granulomatous dermatitis (Ackerman's Syndrome). *Eur J Dermatol*. 2010;20:661-2.



Placas atróficas e induradas

Autores: Ana Julia García Malinis, Rocío Muñoz Martínez, Alba Santamarina Albertos

Supervisor: Alberto Miranda Romero

Centro: Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Anamnesis

Paciente mujer de 68 años sin alergias medicamentosas conocidas y con antecedentes personales de dislipemia, ablación de taquicardia intranodal en febrero de 1998. Accidente isquémico transitorio en julio de 2010. En tratamiento crónico habitual con: Adiro® 300, Pariet® y atorvastatina.

Acude a nuestra consulta derivada desde el Servicio de Cirugía General, donde la paciente había sido intervenida quirúrgicamente con exéresis de posible lipoma en brazo derecho, diagnosticado por su médico de Atención Primaria. El estudio histopatológico mostró hallazgos compatibles con esclerodermia localizada.

Exploración física

En el momento de la exploración en nuestra consulta, la paciente presentaba en el brazo derecho, en la zona de la intervención, una cicatriz atrófica superficial, con induración a la palpación y adhesión a planos profundos (fig. 1a).

Además, en la espalda, a nivel de ambas escápulas, presentaba dos placas induradas, deprimidas, de más de 10 cm de diámetro la de mayor tamaño (fig. 1b).

No presentaba dificultad ni dolor en la movilización de las extremidades. Ni sintomatología respiratoria.

Exploraciones complementarias

Se solicitó un estudio que incluía:

Biopsia cutánea de lesión situada en escápula derecha: dermis engrosada por gruesas bandas de colágeno homogenizadas a nivel profundo, y en dermis papilar. Fibrosis perianexial con pérdida de

la grasa periecrina y atrofia de unidades pilosebáceas. Paredes vasculares engrosadas, con endotelios prominentes. Infiltrado inflamatorio linfoplasmohistiocitario, sobre todo a nivel dérmico profundo e hipodérmico, perivascular. Extensión hipodérmica septal de la esclerosis, con ahogamiento de lobulillos adiposos (fig. 2).

Análítica de sangre con hemograma, bioquímica, VSG, ANA, autoanticuerpos, inmunoglobulinas, inmunocomplejos y serología con resultado normal.

Radiografía de tórax y gastroscopia, normal.

Diagnóstico

Morfea profunda.

Tratamiento y evolución

De forma consensuada con la paciente optamos por un tratamiento local. La paciente fue tratada con calcipotriol y betametasona tópica en la zona central e infiltraciones corticoideas en los bordes de la lesión, sin mejoría. Debido a la falta de respuesta con el tratamiento anterior, en el momento actual la paciente está en tratamiento con clobetasol tópico y tacrolimus 0,1%, en espera de respuesta.

Actualmente las lesiones siguen estables, sin signos de empeoramiento, ni aparición de nuevas lesiones, ni síntomas sistémicos.

Comentario

La morfea profunda es una forma rara de esclerosis cutánea localizada que afecta a dermis profunda, tejido celular subcutáneo, pudiendo llegar a alcanzar fascia, músculo o periostio. La

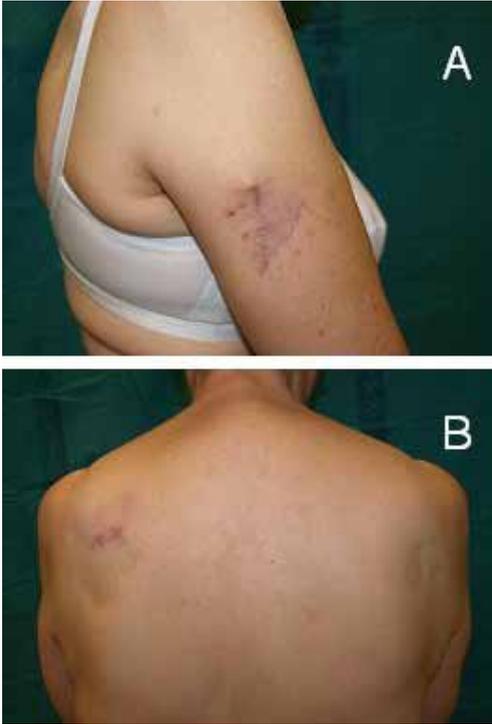


Figura 1a Cicatriz atrófica con induración a la palpación, en la zona de la intervención quirúrgica.
Figura 1b Placas induradas, deprimidas, a nivel de ambas escápulas.

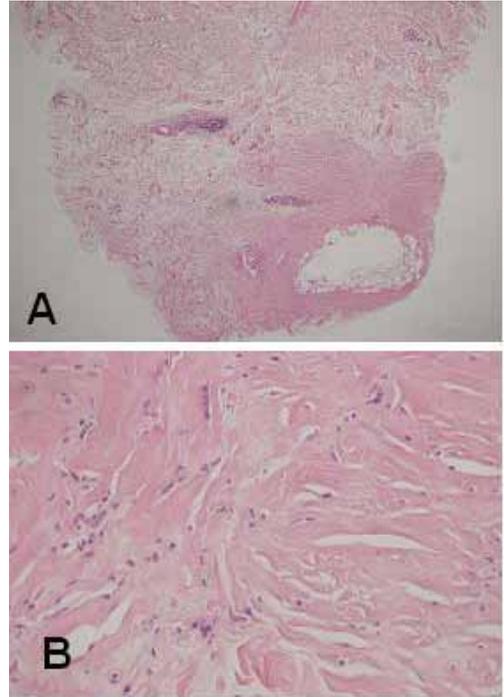


Figura 2a Colágeno homogeneizado con afectación de lobulillos adiposos HE x4.
Figura 2b Vista ampliada de colágeno homogeneizado HE x40.

etiología es desconocida, aunque se cree que hay varios factores implicados: genéticos, tóxicos, vasculares, inmunológicos...

Clínicamente se observa una piel engrosada, empastada, con aspecto de piel de naranja e induración subcutánea. La afectación de órganos internos es poco frecuente.

Histológicamente, hay una moderada atrofia epidérmica con engrosamiento de las fibras de

colágeno homogeneizadas, que se puede acompañar de un infiltrado inflamatorio constituido por linfocitos, histiocitos y eosinófilos, de predominio perivascular, con afectación de los tejidos profundos.

El tratamiento de la morfea actualmente no está estandarizado; se han utilizado corticoides sistémicos, tópicos, antipalúdicos orales, fototerapia UVA, inmunomoduladores, etc., con resultados variables.

Bibliografía

- 1 Laguna C, Garcia-Melgares ML, Febrer I. Morfea Infantil. *Piel*, 2009;24(1):28-34.
- 2 Torrelo A, Suarez J, Colmenero I, Azorinn D, Perera A, Zambrano A. Deep morfea alter vaccination in two young children. *Pediatr Dermatol*. 2006;23:484-7.
- 3 Bielsa I, Ariza A. Deep morfea. *Semin Cutan Med Surg*. 2007;26 :90-5.
- 4 Khelifa E, Masouyel, Chavaz P, Hauser H, Grillet JP, Borradori L. Primary atrophic solitary morfea profunda. *Dermatology*. 2008;217:207-10.
- 5 Segura-Palacios JM, Gómez E, Hiraldo A, Sanz A. Morfea profunda. *Piel*, 2010; 25(4): 225-227.



Pápulas umbilicadas muy pruriginosas

Autores: Ana María Rodríguez Martín, Juan Ruano Ruiz, Enrique Casas de la Asunción, Rafael Jesús Jiménez Puya

Centro: Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba

Anamnesis

Mujer de 86 años, con antecedentes personales de hipertensión arterial, diabetes mellitus tipo 2, insuficiencia renal crónica en hemodiálisis, anemia en tratamiento con eritropoyetina, y cardiopatía isquémica e hipertensiva. Nos consultaba por la aparición de lesiones cutáneas de un carácter muy pruriginoso y con una evolución de más de 2 años.

Exploración física

A la exploración, la paciente presentaba pápulas umbilicadas muy pruriginosas, con costras hiperqueratósicas de carácter hemorrágico en su superficie, de 1 cm de diámetro aproximadamente, de consistencia firme y localizadas sobre todo en tronco y extremidades. No existía afectación de palmas, plantas y región facial (fig. 1). No se evidenció ningún otro hallazgo significativo.

Exploraciones complementarias

El estudio histopatológico mostraba una eliminación transepidérmica de colágeno (fig. 2), con tapón queratósico, conoideo, lamelar y contenido basofílico central. La epidermis adyacente al tapón era acantósica, asentando sobre una epidermis adelgazada o atrófica, por donde en ocasiones penetraba hacia la dermis papilar como un “clavo”.

Diagnóstico

Con los datos clínicos e histológicos se estableció el diagnóstico de dermatosis perforante adquirida.

Tratamiento

El tratamiento de las enfermedades perforantes es poco efectivo por lo general, en el caso de nuestra paciente iniciamos tratamiento con anti-histamínicos orales, emolientes y corticoide tópicos, planteándonos el inicio de isotretinoína en caso de persistencia de la sintomatología.

Comentario

Las dermatosis perforantes constituyen un grupo heterogéneo de enfermedades caracterizadas por la migración transepidérmica de componentes de la matriz extracelular de la dermis tras un proceso inflamatorio y/o degenerativo.

Se conocen clásicamente cuatro entidades bien diferenciadas según el material eliminado: elastosis perforante serpiginosa (fibras elásticas), colagenosis perforante reactiva (colágeno), enfermedad de Kyrle (queratinización invertida) y foli-culitis perforante (eliminación transfolicular de colágeno y fibras elásticas); en los últimos años se ha añadido la dermatosis perforante adquirida (DPA) para denominar cualquier dermatosis per-



Figura 1 Dermatitis perforante adquirida. Pápulas hiperqueratósicas umbilicadas, con tapón central, y detalle de las mismas sobre superficie extensora MMII.

forante clásica que se presente en asociación con diabetes, insuficiencia renal crónica (IRC) o ambas, como en nuestro caso.

La etiología y la patogénesis son desconocidas. La asociación de la DPA con IRC, hemodiálisis o

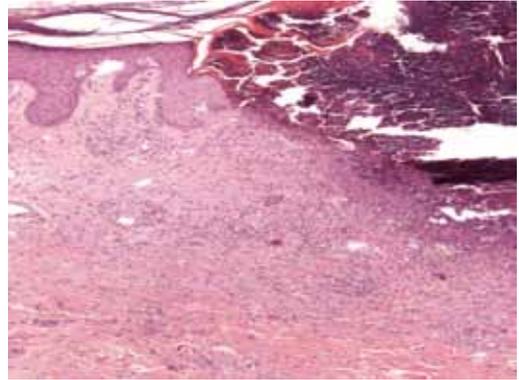


Figura 2 Epidermis perforada con una depresión epidérmica por la que se elimina material dérmico (HE x10).

diabetes puede considerarse causal, aunque se puede asociar a otras enfermedades como hepatitis crónica, insuficiencia hepática, o neoplasias.

Las lesiones elementales son pápulas del tamaño de la punta de un alfiler (hasta 1 cm), con centro umbilicado y tapón central adherido que a la extracción manual deja una superficie crateriforme sangrante. Las lesiones suelen dejar cicatriz residual, y el prurito suele ser intenso. Se localizan en las superficies flexoras de las extremidades, pero también pueden presentarse en el tronco, cuello, cara y raras veces en cuero cabelludo.

La terapéutica incluye el uso de queratolíticos tópicos, o administración de isotretinoína sistémica. También radiación UVB, terapia con PUVA y, en lesiones individuales, crioterapia. Se ha descrito, a su vez, la resolución espontánea y la remisión después del trasplante renal o interrupción de la hemodiálisis.

Bibliografía

- 1 Santamaría González V, Cervantes Acevedo AM, Barrios Ganem E. Dermatitis con eliminación transepidermica clásicas. Rev Cent Dermatol Pascua 2002; 11 (1): 40-48.
- 2 Arredondo MI, Londoño A, Restrepo R. Enfermedades con eliminación transepidermica. Rev Asoc Col Dermatol 2008; 16 (3): 185- 195.
- 3 Fernández Sánchez M, Orozco Topete R. Dermatitis en pacientes con insuficiencia renal crónica terminal. Dermatología Rev Mex 2011; 55(6):352-358.



Máculas y pápulas eritematovioláceas en zonas acrales

Autores: Diana Menis, Lydia Maroñas Jiménez, Victoria Alegría Landa, Sara López Gómez

Centro: Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid

Anamnesis

Mujer de 41 años con antecedentes de síndrome de Sjögren, lumbalgia y artralgias de grandes y pequeñas articulaciones, litiasis renal y fumadora (un paquete diario), que acudió a las consultas de nuestro servicio en abril de 2009 por lesiones en dedos de manos y pies de varios meses de evolución. La paciente presentaba fisuras en los pulpejos de manos y lesiones eritematosas en diana en pulpejos de pies. Refería episodios de algunos meses de evolución consistentes en blanqueamiento y dolor con el frío, así como amoratamiento con el calor en zonas acrales. Asociaba fotosensibilidad y dolores articulares de características mecánicas en muñecas, codos y hombros.

Exploración física

En pulpejos de dedos de manos se observaba un tinte levemente eritematoso con algunas fisuras no sangrantes. En pulpejos de los pies presentaba maculopápulas eritematovioláceas de 1-2 mm que no blanqueaban a la vitropresión, algunas de centro blanquecino y deprimido (fig. 1). Tercer dedo de pie derecho de aspecto más amoratado respecto a los demás dedos. En dorso de ambos pies presentaba pápulas eritematosas dolorosas al tacto (fig. 2). No se logra provocar el fenómeno de Raynaud tras la inmersión de manos en agua helada. No presentaba livedo reticularis.

Exploraciones complementarias

Bioquímica: colesterol 245 mg/dl, resto normal.

Hemograma: normal.

Sistemático de orina: indicios de leucocitos, resto normal. Sedimento: 5-10 leucocitos por campo.

Coagulación: TTPA alargado (44,5), resto normal.

Inmunoquímica: C3-C4 normal, PCR normal, FR 34,10, ASLO normal, IgG e IgA normales, IgM 449 mg/dl, crioglobulinas negativo.

Inmunofijación en suero: IgG normal, IgA normal, IgM banda oligoclonal, κ y λ banda oligoclonal

Autoinmunidad: ANA (+) 1/80, Anti Ro (+), Anti Jo-1 (+), resto negativo. Anticardiolipina IgM 39,5 UFL/ml, IgG e IgA en rango normal, anti-CCP, anti-B2 glicoproteína IgA en rango normal.

Biopsia dedo del pie: infiltrado linfocitario en banda, degeneración vacuolar de la basal y queratinocitos necróticos. Asimismo, se observa un infiltrado inflamatorio linfocitario perivascular en dermis profunda. Diagnóstico anatomopatológico: piel con lupus eritematoso.

Capilaroscopia: normal.

Diagnóstico

Perniosis lúpica sin compromiso sistémico.



Figura 1 Lesiones eritematopapulosas milimétricas de bordes mal definidos, algunas con centro blanquecino deprimido en pulpejos de pie derecho.



Figura 2 Pápulas eritematosas dolorosas a la palpación en dorso de dedos pie derecho.

Tratamiento y evolución

Las lesiones se trataron con medidas locales, supresión del tabaco, corticoides orales y tópicos durante las crisis. Como terapia de mantenimiento ha seguido tratamiento con vasodilatadores (amlodipino 5 mg/día) y antiagregantes (ASA 100 mg/día) sin brotes desde febrero de 2010.

Discusión

La perniosis lúpica es una manifestación cutánea inespecífica de lupus que se caracteriza por lesiones inflamatorias que afectan a dedos de manos, pies, muslos, pabellones auriculares, nariz, codos o rodillas, desencadenadas por el frío. Consisten en máculas, pápulas y nódulos eritematovioláceos o purpúricos dolorosos que pueden ulcerarse. Nue-

tra paciente cumplía dos criterios mayores (presencia de lesiones inducidas o agravadas por el frío en localización acral y evidencia histológica de lupus) y un criterio menor (resultados negativos de crioglobulinas o aglutininas al frío) propuestos para el diagnóstico¹. Puede preceder la aparición de lupus eritematosos sistémico (LES) y el riesgo para desarrollar dicha entidad varía entre un 17,6%-20%². Se encontró asociación significativa entre perniosis lúpica y fenómeno de Raynaud, fotosensibilidad y presencia de anticuerpos anti-SSA, que, según algunos autores, podrían estar involucrados en su patogénesis³. Ninguna terapia ha demostrado ser completamente eficaz. Resultan básicas las medidas profilácticas manteniendo un ambiente cálido y ropa abrigada. Los fármacos que han demostrado los mejores resultados son los calcioantagonistas (diltiazem y nifedipino)⁴.

Bibliografía

- 1 Su WP, Pernicario C, Rogers RS. Chilblain lupus erythematosus (lupus pernio): clinical review of the Mayo Clinic experience and proposal of diagnostic criteria. *Cutis* 1994; 54: 395-9
- 2 Millard LG, Rowell NR. Chilblain lupus erythematosus (Hutchinson). A clinical and laboratory of 17 patients. *Br J Dermatol* 1978; 98: 597-506
- 3 Aoki T, Ishizawa T, Hozumi Y. Chilblain lupus erythematosus of Hutchinson responding to surgical treatment: a report of two patients with anti Ro/SS-A antibodies. *Br J Dermatol* 1996; 134: 533-7
- 4 Rustin MHA, Newton JA, Smith NP e al (1989) The treatment of chilblains with nifedipine: the results of a pilot study, a double blind placebo controlled randomized study and a long term open trial. *Br J Dermatol* 120:267-274
- 5 C. M. Hedrich, B. Fiebig, F. H. Hauck et al. Chilblain lupus erythematosus ñ a review of literature. *Clin Rheumatol* 2008; 27: 949- 954



Livedo reticular persistente y generalizada

Autores: Deysy E. Cieza Díaz, María del Carmen Ceballos Rodríguez, Paloma Borregón Nofuentes

Supervisor: José Antonio Avilés Izquierdo

Centro: Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid

Anamnesis

Mujer de 39 años, sin alergias medicamentosas conocidas, usuaria de parche anticonceptivo y como único antecedente una cirugía para prótesis de mama hace unos 12 años. No tenía antecedentes personales ni familiares de enfermedad autoinmune del tejido conectivo, trombofilias o enfermedades neurológicas.

La paciente es ingresada en el Servicio de Neurología por clínica compatible con un accidente cerebrovascular (ACV) con parestesias en lengua, ala nasal derecha, los dos primeros dedos de mano derecha y dificultad para tragar.

Avisan al Servicio de Dermatología para valorar lesiones violáceas de unos 10 años de evolución de inicio en dorso de manos y extensión progresiva a extremidades y tronco.

Exploración física

TA: 160/98. FC: 90 lpm.

Exploración neurológica

Paciente despierta, consciente y orientada en las tres esferas. Parálisis facial supranuclear con hipoestesia facial derecha, hipofonía y parálisis de hemilengua derecha.

Exploración dermatológica

Lesiones violáceas distribuidas con un patrón reticular irregular en tercio superior de tórax, región lumbar, abdomen, dorso de manos, antebrazos, muslos (fig. 1), rodillas, región posterior de piernas y planta de pies (fig. 2). No había presencia de úlceras, ni ampollas, ni zonas de necrosis.

Pruebas complementarias

Hemograma, bioquímica con función renal y coagulación básica normales. Proteinograma normal.

Homocisteína y estudio de trombofilias normales.

ANA negativo, anticuerpos antifosfolípidos, anti-ENA, anti-DNA negativos, ANCA y crioglobulinas negativos.

Serologías para VIH, VHB, *Brucella* y *Borrelia burgdorferi* negativas.

ECG, ecocardiograma transesofágico y Holter ECG: normales.

Resonancia magnética cerebral: lesión isquémica aguda afectando a parte del área motora primaria del lado izquierdo. Se identifican otras lesiones, una de ellas de aspecto crónico y otra evolucionada situadas en el córtex cerebral de los



Figura 1 Livedo reticular irregular en muslo izquierdo.



Figura 2 Livedo reticular irregular en planta de ambos pies.

lóbulos parietal izquierdo y temporal derecho, respectivamente. Infarto lacunar antiguo en hemisferio cerebeloso izquierdo. No se logran demostrar anomalías vasculares, ni lesiones tumorales.

Arteriografía de troncos supraaórticos e intracerebral: se observa alteración de las ramas distales de las arterias cerebrales, sugestivas de vasculopatía de arterias de mediano/pequeño calibre.

Inmunolectroforesis del LCR normal.

Biopsia cutánea: inespecífica.

Diagnóstico

Infarto agudo en territorio de la arteria cerebral media e infartos territoriales evolucionados clínicamente silentes.

Livedo reticular irregular generalizada.

Síndrome de Sneddon.

Tratamiento

Se inició tratamiento con enoxaparina sódica y posterior anticoagulación con acenocumarol.

Se recomendó abandono del hábito tabáquico, medidas higienicodietéticas y rehabilitación.

Evolución

Paciente con mejoría parcial de la clínica neurológica motora y a los 6 meses de seguimiento no ha vuelto a presentar clínica sugerente de un nuevo ACV, ni progresión de la livedo reticular.

Comentario

La livedo reticular se caracteriza por una coloración cutánea violácea distribuida en un patrón reticular que traduce afectación en los vasos dérmicos subyacentes y puede constituir la única

anomalía o ser el signo cutáneo de una enfermedad sistémica asociada, de ahí la importancia de su estudio¹.

El síndrome de Sneddon es poco frecuente, en algunos pacientes puede ser una manifestación del síndrome de anticuerpos antifosfolípidos, mientras que en otros representa una vasculopatía distinta, que afecta las arterias de pequeño calibre, especialmente en el cerebro y la piel. Se caracteriza por una livedo reticular persistente y extensa asociada a enfermedad del sistema nervioso central^{2,3}. La livedo reticular suele preceder a los síntomas neurológicos por años como en nuestro caso.

La sensibilidad de una biopsia cutánea suele ser del 27% y se incrementa a 80% con tres biopsias

y suele observarse trombos hialinos ocluyendo la luz vascular de las arteriolas de la dermis profunda⁴.

Aunque la livedo reticular es el hallazgo cutáneo característico de este síndrome, otras patologías deben considerarse, entre ellas las enfermedades del tejido conectivo, las trombofilias, la aterosclerosis, el mixoma atrial o émbolos de cualquier etiología¹⁻³.

Presentamos un caso de síndrome de Sneddon, aunque no se ha obtenido una biopsia cutánea característica, la clínica es compatible y se han descartado otras patologías. Este síndrome se tiene que tener en cuenta en el diagnóstico diferencial de cualquier paciente con livedo reticular persistente.

Bibliografía

- 1 Bolognia, Jorizzo, Rapini. *Dermatology*. 2nd Edition. Mosby Elsevier. 2008: 342 y 1615-18
- 2 Akbal A, Kurtaran A, Selcuk B et al. A rarely seen síndrome in rehabilitation of hemiplegia: antiphospholipid antibody-negative Sneddon's syndrome. *Rheumatol Int*. 2010; 30: 1489-91.
- 3 Duval A, Darnige L, Glowacki F et al. Livedo, dementia, thrombocytopenia and endothelitis without antiphospholipid antibodies: Seronegative antiphospholipid-like syndrome. *J Am Acad Dermatol*. 2009; 61: 1076-8.
- 4 Wohlrab J, Fischer M, Wolter M, Marsch W.C. Diagnostic impact and sensitivity of skin biopsies in Sneddon's syndrome. A report of 15 cases. *Br J Dermatol*. 2001; 145: 285-288.



Lesiones eritematovioláceas descamativas de larga evolución asociadas a fiebre sin foco

Autores: Sara Alcántara Luna, Ana Márquez García, Araceli Corrales Rodríguez

Supervisor: Andrés Ruiz de Casas

Centro: Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla

Anamnesis

Mujer de 60 años sin alergias a medicamentos conocidas que, como antecedentes personales de interés, presenta hipertensión arterial en tratamiento con enalapril 20 mg/día y había sido intervenida de tiroidectomía por bocio multinodular estando actualmente en tratamiento sustitutivo.

En seguimiento en Dermatología por lesiones de un año de evolución compatibles clínica e histológicamente con eritema polimorfo que mejoraron, aunque sin resolución completa, con tratamiento corticoideo tópico. Ante la sospecha de que enalapril fuera el desencadenante del cuadro, se sustituyó por amlodipino, sin encontrar mejoría. A los 2 meses ingresó por fiebre elevada sin foco evidente, empeoramiento del estado general y odinofagia. No refería antecedente de proceso infeccioso ni de otra medicación.

Exploración física

Placas eritematovioláceas con descamación en los bordes y blanqueamiento central atrófico (fig. 1) localizadas en áreas fotoexpuestas como escote, superficie de extensión de brazos y superficie anterior de miembros inferiores. Además, exulceraciones orales. No se objetivó afectación palmoplantar, signos de artritis, ni adenopatías.

Exploraciones complementarias

Hemograma con anemia sin reticulocitosis y 102.000 plaquetas por microlitro con coagulación normal. Los hallazgos bioquímicos se encontraban dentro de la normalidad, excepto un aumento de la PCR (90,87 mg/l). Frotis de sangre periférica con anisotrombopenia sin otras alteraciones. Además se realizó prueba de Coombs, hemocultivos y urocultivos, que resultaron negativos.

Repetimos la biopsia cutánea y el estudio histopatológico demostró dermatitis de la interfase con disqueratosis e infiltrado inflamatorio de predominio linfocitario, resultando nuevamente sugestiva de eritema multiforme (fig. 2). La IFD no demostró evidencia de depósitos de inmunoglobulinas, de complemento ni de fibrinógeno. En la determinación de autoanticuerpos se obtuvo positividad para cribado de ANA con patrón moteado, anti-Ro y anti-La. Resto normal.

Diagnóstico

Síndrome de Rowell.

Tratamiento

Se inició tratamiento empírico con piperacilina-tazobactam y se añadió prednisona 30 mg/día



Figura 1 Lesiones eritematodescamativas con centro atrófico.

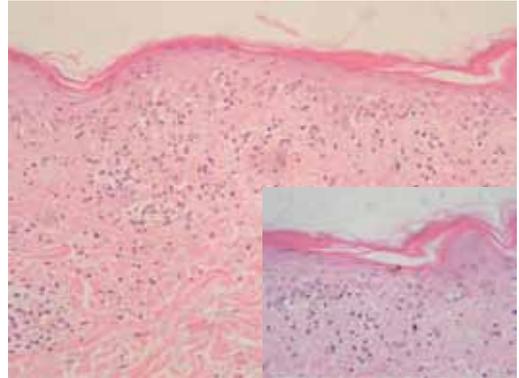


Figura 2 Degeneración vacuolar de la capa basal y necrosis de los queratinocitos.

vía oral y, localmente, propionato de clobetasol crema dos veces al día.

Evolución

Debido a la buena evolución de la paciente después de 2 semanas de tratamiento, se realizó una pauta descendente progresiva de los corticoides hasta suspenderlos.

Comentario

El síndrome de Rowell se caracteriza por la asociación de lupus eritematoso sistémico, subagudo o discoide, lesiones tipo eritema multiforme

(eritema multiforme-like) y presencia de determinados marcadores inmunológicos: anticuerpos antinucleares con patrón moteado, anticuerpos anti-Ro, anti-La y factor reumatoide. Se mantiene controversia acerca de la existencia de dicho síndrome, aunque para muchos autores es una entidad con criterios bien establecidos agrupados en dos categorías: mayores (lupus eritematoso sistémico, subagudo o cutáneo puro, eritema multiforme-like con o sin afectación de mucosas y anticuerpos antinucleares con patrón moteado) y menores (eritema pernio, anticuerpos anti-Ro, anti-La y el factor reumatoide). Se requieren tres criterios mayores o dos criterios mayores y uno menor para establecer el diagnóstico.



Úlceras necróticas rápidamente progresivas

Autores: Zaira Pellicer Oliver, Rebeca Bella Navarro, Eva Gutiérrez Paredes, Antonio Javier González Rodríguez

Supervisor: Angeles Revert Fernández

Centro: Hospital Clínico Universitario de Valencia

Anamnesis

Mujer de 60 años, sin alergias medicamentosas conocidas, con antecedentes personales de diabetes mellitus tipo 2 insulinodependiente, hipertensión, bronquitis crónica y hepatopatía crónica de origen etílico con varices esofágicas grado B. En tratamiento con bromazepam, insulina, simvastatina, valsartán, diosmina y, ocasionalmente, acetilcisteína y broncodilatadores inhalados.

Es remitida a nuestra consulta por presentar úlceras persistentes en los miembros inferiores de 6 meses de evolución, que le ocasionan ligeras molestias. Niega antecedente traumático y otros síntomas asociados.

Exploración física

A la exploración se observan dos escaras necróticas localizadas, de forma simétrica, en la cara posterior de ambas piernas, con un halo violáceo periférico. La piel del tercio inferior de las extremidades inferiores presenta lesiones maculares eritematoparduzcas, con patrón livedoide, totalmente asintomáticas (fig. 1a). Los pulsos son palpables y simétricos. El resto de la exploración no aporta otros hallazgos.

Exploraciones complementarias

Se realiza una analítica completa (hemograma, bioquímica con metabolismo fosfocálcico y PTH,

estudio de trombofilia, autoinmunidad), donde destacan una glucemia de 208 mg/dl, hipertransaminemia, la proteína C reactiva de 12 mg/L y la lactato deshidrogenasa de 651 UI/L; la calcemia, la urea y la creatinina, así como el resto de los parámetros bioquímicos y los estudios de coagulación e inmunológicos no mostraron alteraciones significativas.

Las serologías para hepatitis y virus de la inmunodeficiencia humana (VIH) son negativas.

En el cultivo del lecho ulceroso se aísla una *Pseudomonas aeruginosa* y una *Escherichia coli* betalactamasa de espectro extendido, que requiere antibioterapia parenteral.

El Doppler arterial de los miembros inferiores muestra una extensa ateromatosis calcificada de las paredes arteriales (fig. 2a), con una estenosis, a nivel distal de ambas arterias femorales superficiales, hemodinámicamente significativas (con una reducción luminal del 50% y el 65%), con signos indicativos de leve insuficiencia arterial en arterias tibiales posteriores y pedias, pero sin hallazgos de oclusión arterial.

En el estudio histopatológico de una biopsia de la piel con patrón livedoide se observa calcificación de las paredes vasculares de los vasos de gran calibre del tejido celular subcutáneo (fig. 2b).

Diagnóstico

Con los hallazgos descritos se diagnostica a la paciente de calcifilaxis de origen no urémico.



Figura 1a Escaras necróticas en parte posterior de ambas extremidades inferiores y patrón livedoide de la piel perilesional.

Figura 1b Úlcera de bordes geográficos violáceos muy dolorosa.

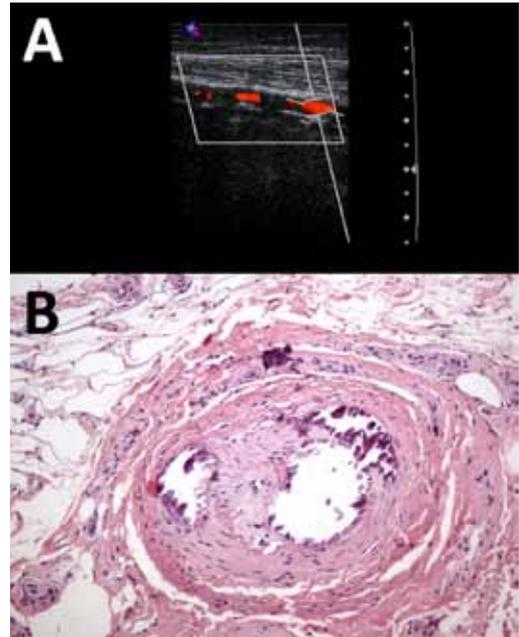


Figura 2a Calcificación de las paredes arteriales visible en el Doppler arterial.

Figura 2b HE x200. Calcificaciones distróficas en la pared de los vasos de gran calibre del tejido celular subcutáneo.

Tratamiento y evolución

Tras desbridamiento inicial, se aprecian unas úlceras de bordes geográficos violáceos e indurados (fig. 1b), de cuyo lecho se toma una muestra para realizar un estudio microbiológico. En pocos días, estas úlceras aumentan de tamaño y se vuelven muy dolorosas. Con los resultados del examen microbiológico, se asocia antibioterapia por vía parenteral según cultivo y antibiograma. Se realiza tratamiento local, tres veces por semana, con limpieza, desbridamiento cuidadoso, físico y enzimático, y aplicación de antibioterapia tópica, asociado a analgésicos orales. Una vez controlada la infección, se continúan las curas con parches de silicona, presentando mejoría sintomática del dolor y reducción del tamaño de las úlceras. A los 2 meses de inicio del proceso, la paciente fallece por un fallo multiorgánico desencadenado por una hemorragia digestiva alta.

Comentario

La calcifilaxia es una entidad bien definida en pacientes con una insuficiencia renal terminal o en trasplantados renales, aunque existen otras posibles causas, como el hiperparatiroidismo primario, las neoplasias, la hepatopatía alcohólica, la diabetes y las conectivopatías, entre otras. La calcifilaxia aparece más frecuentemente en mujeres de edad media, y clínicamente se presenta en forma de placas violáceas asociadas a necrosis de los tejidos y ulceración. Las úlceras cutáneas son extremadamente dolorosas y, normalmente, se localizan en extremidades inferiores, manos, dedos, y, en ocasiones, nalgas y abdomen inferior. Radiológicamente se observa la calcificación de los vasos de mediano calibre. Histológicamente, se caracteriza por la calcificación de los vasos de pequeño y mediano tamaño de la dermis y del tejido celular subcutáneo, junto a un

infiltrado inflamatorio perivascular que produce la necrosis cutánea. La calcifilaxia no urémica se asocia con una elevada mortalidad, siendo la sepsis la causa más frecuente. No existe un tratamiento efectivo.

Agradecimientos

Al dr. C. Monteagudo del Servicio de Anatomía Patológica del Hospital Clínico Universitario de Valencia.

Bibliografía

- 1 Lim SP, Batta K, Tan BB. Calciphylaxis in a patient with alcoholic liver disease in the absence of renal failure. *Clin Exp Dermatol.* 2003 Jan;28(1):34-6.
- 2 Nigwekar SU, Wolf M, Sterns RH, Hix JK. Calciphylaxis from nonuremic causes: a systematic review. *Clin J Am Soc Nephrol.* 2008 Jul;3(4):1139-43.
- 3 Ross EA. Evolution of treatment strategies for calciphylaxis. *Am J Nephrol.* 2011;34(5):460-7.



Lesiones tipo eritema multiforme en paciente con lupus cutáneo subagudo asociado a síndrome antifosfolípídico

Autores: María José Espiñeira Carmona, Ana María Almodóvar Real, Husein Husein El-Ahmed, María Antonia Fernández Pugnaire

Centro: Hospital Universitario San Cecilio, Granada

Anamnesis

Mujer de 43 años con antecedentes personales de lesiones cutáneas en zonas fotoexpuestas de 7 años de evolución y cuatro abortos de repetición en el contexto de un síndrome antifosfolípídico, diagnosticado mediante test de anticuerpos anticardiolipina positivo. Acude a consulta por presentar lesiones eritematodescamativas localizadas en tronco y miembros superiores de 3 semanas de evolución. Se realizó una biopsia que confirmó el diagnóstico de sospecha de lupus cutáneo subagudo. Se inició tratamiento con pauta descendiente de corticoides orales. Tras una mejoría inicial volvió a las 3 semanas con empeoramiento del cuadro cutáneo, con aparición de lesiones generalizadas e importante afectación de mucosa oral, por lo que requirió ingreso hospitalario.

Exploración física

El examen físico reveló lesiones eritematovioláceas con morfología en diana que afectaban el tronco, extremidades y cara (fig. 1). En algunas zonas las lesiones se hacían confluentes, y en la región posterior de los brazos aparecían ampollas con contenido seroso. Presentaba afectación palmoplantar, junto con extensas erosiones en

mucosa oral con formación de costras serohemáticas. Se descartó la toma de medicamentos que hubiesen desencadenado el cuadro.

Exploraciones complementarias

Se realizó estudio analítico completo, que incluía hemograma, bioquímica, VSG, coagulación básica y perfil tiroideo. También se solicitó estudio inmunológico con anticuerpos antinucleares, anticuerpos anti-DNA y anti-ENA, factor reumatoide, inmunoglobulinas y fracciones C3 y C4 del complemento. Se solicitaron serologías para VHB, VHC y VIH. Los resultados de la analítica a destacar fueron ANA con patrón granular a títulos de 1/160 y anti-Ro 442 U/ml, el resto de parámetros estaban dentro de la normalidad. Se practicaron dos biopsias *punch* de las nuevas lesiones para estudio con microscopía óptica e inmunofluorescencia directa. La histología fue típica de eritema multiforme, observándose en la interfase dermoepidérmica acumulación de linfocitos, con exocitosis en la epidermis y cuerpos apoptóticos de Civatte, junto con espongiosis y degeneración de la membrana basal (fig. 2). En la dermis había edema con infiltrado mononuclear perivascular. La inmunofluorescencia directa fue negativa.



Figura 1 Lesiones eritematovioláceas confluentes con morfología en diana localizadas en tronco y raíz de miembros superiores. En región dorsal del brazo se pueden observar ampollas con contenido seroso.

Diagnóstico

Con los antecedentes de lupus cutáneo subagudo, la aparición de lesiones tipo eritema multiforme confirmados histológicamente y la positividad para ANA con patrón moteado y anti-Ro establecen el diagnóstico de un síndrome de Rowell.

Tratamiento

Se instauró tratamiento intravenoso con prednisona 60 mg al día. Cuando se controlaron las lesiones se fue descendiendo la dosis durante un periodo de 6 semanas y se añadió al tratamiento 200 mg al día de hidroxiquina.

Evolución

Tras 11 meses de controles periódicos la paciente no ha presentado ningún brote de lesiones

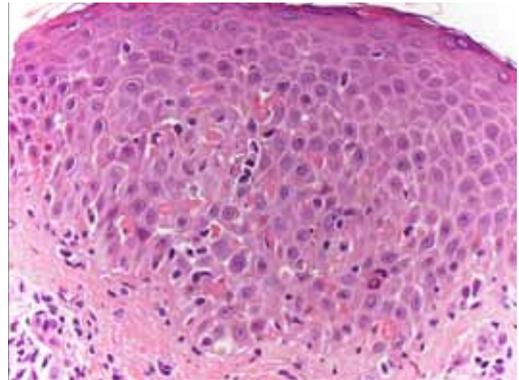


Figura 2 HE: exocitosis de linfocitos y cuerpos apoptóticos de Civatte. Espongiosis y degeneración de la membrana basal.

mucocutáneas, persistiendo únicamente áreas de hipopigmentación residual.

Comentario

La asociación de eritema multiforme y lupus eritematoso ha sido descrita en la literatura, pero si se acompañan de alteraciones inmunológicas como factor reumatoide positivo, ANA patrón moteado y anticuerpos anti-Ro, definen una enfermedad distinta llamada síndrome de Rowell. Fue descrita en 1963 por Rowell y desde entonces se han publicado nuevos casos, muchos de los cuales no cumplen los criterios originales, por lo que en el año 2000 Zeitouni definió los criterios que se siguen actualmente. Estableció criterios mayores y menores para la enfermedad, que son como criterios mayores: lupus eritematoso sistémico, lupus cutáneo discoide o subagudo; lesiones tipo eritema multiforme (con o sin afectación de mucosas), y ANA patrón moteado. Y criterios menores: sabañones, anticuerpos anti-Ro o anti-La, y FR positivo. Deben tener los tres criterios mayores y por lo menos uno menor para ser diagnosticados de síndrome de Rowell. En nuestro caso los patrones clínicos e histológicos son típicos de lupus cutáneo subagudo y de eritema multiforme, y cumplía el resto de criterios para el diagnóstico de síndrome de Rowell, además de presentar la particularidad de estar asociado a un síndrome antifosfolípido.



Placas anulares en tronco

Autores: Ignasi Pau Charles, Ramón Pigem Gasos, Karem Ortiz Ibáñez

Supervisor: José Manuel Mascaró Galy

Centro: Hospital Clínic de Barcelona

Anamnesis

Varón de 57 años, sin alergias medicamentosas ni hábitos tóxicos conocidos. Como antecedentes patológicos de interés destacaba un síndrome mielodisplásico tipo anemia refractaria con displasia multilineal con un 3% de blastos en médula ósea, diagnosticado en 2009, motivo por el que el paciente había recibido un trasplante alogénico de progenitores hematopoyéticos hacía 10 semanas. Además padecía hipertensión arterial, se encontraba en seguimiento por un panhipopituitarismo idiopático, y tenía antecedentes de lesiones cutáneas anulares en zonas fotoexpuestas, que habían aparecido hacía 3 años y cursaban a brotes, diagnosticadas de lupus cutáneo subagudo.

Recientemente había estado ingresado para estudio de fiebre sin foco y deposiciones diarreicas. Un estudio digestivo endoscópico y una biopsia digestiva fueron compatibles con una enfermedad injerto con huésped (EICH) intestinal grado I. En el mismo ingreso se objetivó un exantema papular eritematoso en cara y escote que se orientó como EICH grado I. Al alta, el paciente se encontraba en tratamiento con levotiroxina 75 mg/24 h, deflazacort 6 mg/24 h, fluconazol 200 mg/24 h, bisoprolol 2,5 mg/24 h, ciclosporina 150 mg/12 h, ranitidina 300 mg/24 h, micofenolato mofetil 1 g/8 h, pentamidina inhalada mensual, ácido fólico 10 mg/24 h, zolpidem 10 mg/24 h y suplementos de magnesio.

Actualmente el paciente se encontraba ingresado de nuevo tras haberse realizado una vertebroplastia percutánea por una fractura vertebral osteoporótica. En el periodo postoperatorio el paciente volvió a presentar síndrome febril asociado a deposiciones diarreicas abundantes. Con las sospechas diagnósticas de nuevo brote de EICH intestinal, un proceso infeccioso de foco abdominal o una reactivación de citomegalovirus (CMV), se añadió tratamiento sistémico con prednisona 2 mg/kg/día, ceftazidima y foscarnet.

A las 72 h del ingreso, el paciente consultó a sus médicos por la aparición progresiva de unas lesiones anulares eritematosas asintomáticas en la parte alta del tronco, que explicaba que eran morfológicamente distintas a las lesiones del anterior brote que tuvo de lupus cutáneo subagudo. No había antecedente de aplicación de ningún preparado tópico o producto en la zona, ni historia reciente de fotoexposición o traumatismo loco-regional.

Exploración física

El paciente presentaba desde hacía 48 horas una placa eritematosa asintomática de morfología anular a nivel supraclavicular izquierdo, de unos dos centímetros de diámetro, infiltrada al tacto, no descamativa, de bordes ligeramente sobreelevados y edematosos, con tendencia a la vesiculación focal, y un centro algo deprimido y

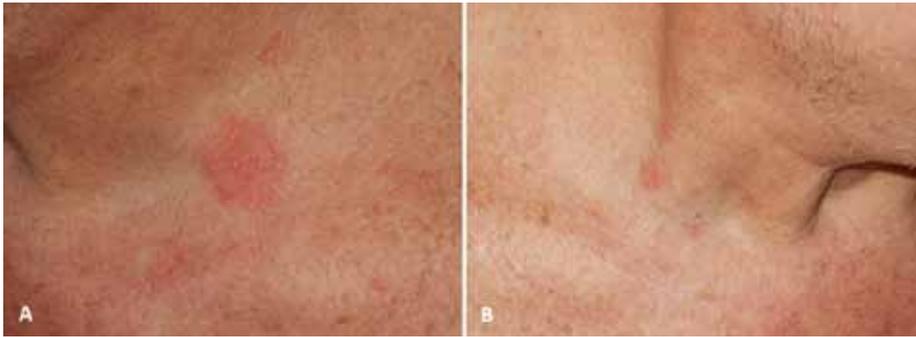


Figura 1a Placa eritematosa de morfología anular supraclavicular izquierda.

Figura 1b Máculas eritematosas supraclaviculares derechas.

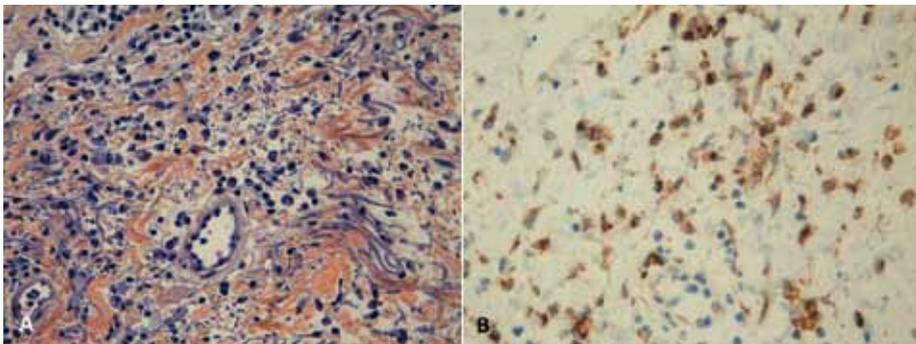


Figura 2a Infiltrado inflamatorio perivascular e intersticial constituido por linfocitos y numerosos histiocitos de aspecto espumoso.

Figura 2b En la IHQ estas células mostraron positividad para CD68-KP1.

de coloración algo violácea (fig. 1). Justo encima había una pequeña lesión macular incipiente. A nivel contralateral, a nivel supraclavicular derecho, se objetivaron dos máculas eritematosas también asintomáticas de menor tamaño, sin morfología anular. El signo de Nikolsky fue negativo. No se objetivaron lesiones palmoplantares. El paciente presentaba una mucositis oral de 2 meses de evolución, de etiología probablemente tóxica, que no se había modificado durante el proceso actual. No existía afectación mucosa ocular ni genital.

Teniendo en cuenta el contexto clínico del paciente y la morfología incipiente de las lesiones, se planteó el diagnóstico diferencial entre un eritema polimorfo, un síndrome de Sweet o un eritema fijo pigmentario, sin poder excluir la opción de que se pudiera tratar de lesiones tipo lupus cutáneo subagudo.

Exploraciones complementarias

En la última analítica sanguínea disponible, destacaba una GGT de 47 UI/L, una LDH de 579 U/L y un sodio de 133 mEq/L, con el resto de determinaciones bioquímicas normales. En el hemograma presentaba 9.480 leucocitos, con una neutrofilia relativa del 85% (8.100 neutrófilos). Destacaba además una anemia con una hemoglobina de 100 g/L, un hematocrito del 31% y un VCM de 85,5 fl, así como una trombopenia (71.000).

Se realizaron dos biopsias cutáneas para estudio anatomopatológico e inmunofluorescencia directa. En el *punch* cutáneo se observó en dermis superficial la presencia de edema y focos de infiltrado inflamatorio perivascular e intersticial constituido por linfocitos y numerosos histiocitos, además de ocasionales polimorfonucleares

(fig. 2). Las células histiocitarias tenían un aspecto espumoso. En la inmunohistoquímica (IHQ), éstas fueron positivas para CD68-KP1, y negativas para CD34 y CD117. En la muestra examinada no se objetivaron cambios de dermatitis de interfase ni fenómenos de vasculitis. La inmunofluorescencia directa fue negativa.

Diagnóstico

Síndrome de Sweet histiocitoide.

Tratamiento

Por los antecedentes patológicos, el estado clínico del paciente y ante la sospecha de brote de EICH intestinal o una reactivación de CMV, el paciente ya estaba recibiendo tratamiento sistémico con prednisona, ciclosporina, micofenolato de mofetil, ceftazidima, foscarnet y fluconazol, entre otros fármacos. De acuerdo con el Servicio de Hematología de nuestro hospital, se instauró tratamiento tópico con acetónido de triamcinolona al 0,1% en emulsión O/W tipo base Beeler.

Evolución

Las lesiones cutáneas se mantuvieron asintomáticas y fueron resolviendo de forma lentamente progresiva en el curso de pocas semanas, sin dejar cicatriz. El estado clínico del paciente mejoró con el tratamiento pautado. Los estudios serológicos y de carga viral demostraron una reactivación del

CMV, que fue controlada con foscarnet. Los estudios hematológicos de sangre periférica, así como un aspirado de médula ósea de control durante el mismo ingreso, fueron compatibles con una remisión completa de su enfermedad hematológica.

Comentario

El síndrome de Sweet histiocitoide es una variante histológica infrecuente de esta dermatosis neutrofílica, que habitualmente se encuentra en lesiones de poco tiempo de evolución y que se caracteriza por la presencia de un infiltrado inflamatorio compuesto por células mononucleares de hábito histiocitoide que en las tinciones de inmunohistoquímica demuestran poseer marcadores de células mieloides inmaduras (precursores de neutrófilos), como CD15, CD43, CD45 (LCA), CD68, MAC-386, HAM56, lisozima y mieloperoxidasa¹⁻³. Este diagnóstico se establece en base a los hallazgos histopatológicos e inmunohistoquímicos característicos, dado que las lesiones son clínicamente indistinguibles de un síndrome de Sweet clásico. El principal diagnóstico diferencial histológico debe establecerse con la afectación cutánea secundaria por una leucemia mieloide (leucemia cutis mieloide). En este sentido puede ser útil la tinción IHQ para mieloperoxidasa, ya que si ésta resulta negativa nos obliga a descartar una leucemia cutis⁴. Las lesiones cutáneas suelen responder a corticoides sistémicos a dosis de 0,5-1 mg/kg/día, como fue el caso de nuestro paciente, aunque la evolución de las mismas suele estar en relación con el proceso subyacente.

Bibliografía

- 1 Requena L, Kutzner H, Palmedo G, Pascual M, Fernández-Herrera J, Fraga J, García-Díez A, Yus ES. Histiocytoid Sweet syndrome: a dermal infiltration of immature neutrophilic granulocytes. *Arch Dermatol*. 2005;141:834-842.
- 2 Chow S, Pasternak S, Green P, Tremaine R, Reardon M, Murray S, Northgrave S, Walsh N. Histiocytoid neutrophilic dermatoses and panniculitides: variations on a theme. *Am J Dermatopathol*. 2007;29:334-341.
- 3 Heymann WR. Histiocytoid Sweet syndrome. *J Am Acad Dermatol*. 2009;61:693-694.
- 4 Valerón-Almazán P, Bastida J, Vilar J, Santana N, Medina C, Carretero G. Utility of myeloperoxidase stain in the differential diagnosis of leukemia cutis vs. Histiocytoid Sweet syndrome. *Dermatol Online J*. 2011;17(4):11.



Varón de 46 años con erupción fotodistribuida en cara, brazos y tronco

Autores: María del Pilar Arévalo Bermúdez,
María Victoria Nespereira Jato, Marta González Sabín

Supervisor: Manuel Almagro Sánchez

Centro: Complejo Hospitalario Universitario A Coruña

Anamnesis

Varón de 46 años, fumador, que un mes antes, tras exposición solar mientras practicaba la pesca, presenta erupción pruriginosa en cara, cuello, parte superior del tronco y miembros superiores, acompañada sólo de cansancio leve y mínima debilidad de la musculatura proximal de miembros inferiores.

Hábitos tóxicos: fumador activo; antecedentes de etilismo moderado, no activo.

No hay antecedentes de alergias a medicamentos, de enfermedades previas, ni de medicación habitual.

Exploración física

Paciente con buen estado general, consciente, orientado y colaborador. Eupneico en reposo. Normohidratado y normocoloreado. Hemodinámicamente estable.

Exploración dermatológica: raza blanca, exantema eritematovioláceo, fotodistribuido, en área facial, parte superior del tronco con signo del chal (capelina), y miembros superiores; eritema flagelado en región dorsal anterior derecha; placas de color céreo con punteado eritematoso foliular en brazos y hombros; en uñas se apreciaba engrosamiento cuticular y telangiectasias periungueales con disposición paralela (fig. 1 y 2).

Resto de la exploración: sin alteraciones.

Exploraciones complementarias

Hemograma: hemoglobina: 14,4 g/dL; hematocrito: 41,7%; VCM: 93,1 μm^3 ; H.C.M.: 32,1 pg; plaquetas: $206 \times 10^9/\text{L}$; leucocitos: $7,36 \times 10^9/\text{L}$ (linfocitos: 17,1%, neutrófilos: 61,4%). VSG: primera hora: 57,0.

Bioquímica: GOT (AST): 40 UI/L; GPT (ALT): 29UI/L; GGT: 48UI/L; CPK: 357,0 UI/L; aldolasa: 3,0 UI/L; LDH: 541,0 UI/L; urea: 18,0 mg/dL; creatinina: 0,98 mg/dL; glucosa: 90,0 mg/dL; sodio: 136,0 mEq/L; potasio: 4,7 mEq/L.

Autoinmunidad: anticuerpos (Ac) antinucleares (ANA): moteado al 1/160; ENA totales: negativo; anti-SCL-70: negativo, anti-JO-1: negativo; anti-PL-7: negativo; anti-SRP: negativo; anti-Mi2: negativo; anti-Ku: negativo; anti-PM-Scl: negativo.

Proteínas: complemento C3: 111,0 mg/dl; complemento C4: 29,6 mg/dl; albúmina: 3,43 g/dl; albúmina/globulina: 1,11; albúmina 52,7%; alfa-1: 6,4%; alfa-2: 12,5%; beta: 11,8%; gamma: 16,6%.

Pruebas reumáticas: proteína C reactiva: 1,42 mg/dl.

Estudio de orina: normal.

Sangre oculta en heces: negativa.



Figura 1 Exantema eritematovioláceo, fotodistribuido en cara, tronco superior y miembros superiores; eritema flagelado en región dorsal anterior derecha.



Figura 2 Engrosamiento cuticular y telangiectasias periungueales.

Serologías: negativas para hepatitis B y C, sífilis y VIH; positiva para EBV (IgG y EBNA) con IgM EBV negativa.

Electromiografía: compatible con patrón electromiográfico de miopatía en la musculatura proximal de extremidades superiores, de intensidad leve, con escasos signos de denervación activa.

Biopsia cutánea: atrofia epidérmica con degeneración vacuolar de los queratinocitos a nivel de la membrana basal; infiltrado inflamatorio perivascular; grandes acúmulos de mucina en dermis tanto papilar como reticular.

Biopsia de músculo deltoides: no se observa atrofia perifascicular, ni áreas de necrosis muscular, ni evidencia de componente inflamatorio; alguna fibra aislada con atrofia.

Radiografía de tórax: sin alteraciones significativas.

Ecografía abdominal: aumento de la ecogenicidad difusa del hígado en relación con depósito o degeneración grasa; aumento de la vena cava y

suprahepáticas; quistes renales bilaterales (3 cm en riñón derecho y 4,5 cm en riñón izquierdo).

Exploraciones funcionales respiratorias: espirometría basal normal; volúmenes respiratorios normales; capacidad de difusión de monóxido de carbono (DLCO) con disminución ligera (sospecha de afectación muscular respiratoria; presiones musculares con disminución moderada fundamentalmente a expensas de la presión inspiratoria); gasometría arterial con hipoxemia ligera con alcalosis muy ligera.

Diagnóstico inicial

Dermatomiositis clásica.

Tratamiento

Prednisona 60 mg/día.

Metotrexate 15 mg/semanal.

Ácido fólico 5 mg/día, 3 días a la semana.

Evolución

El paciente fue hospitalizado para estudio y tratamiento. Inicialmente sólo se hizo restricción de la exposición solar y tras confirmar la sospecha diagnóstica inicial de dermatomiositis (DM), con afectación muscular, evidenciada por la elevación discreta de la CPK y mínimas alteraciones con patrón miopático de la electromiografía, se decide iniciar tratamiento con corticoides, con evolución lenta aunque favorable de las lesiones cutáneas y normalización de los valores de CPK. Posteriormente se añade metotrexate.

2 meses después de su alta hospitalaria, el paciente comienza con molestias faríngeas, con odinofagia y otalgia izquierda. Fue valorado por el Servicio de Otorrinolaringología, quienes realizan una nasofibroscoopia con los hallazgos de una úlcera no exofítica, que abarca amígdala izquierda, pilar amigdalino y úvula, llegando al triángulo retromolar, pero sin alcanzar la arcada dentaria, ni la base de la lengua, que tras ser biopsiada fue diagnosticada de carcinoma epidermoide infiltrante, con estudio para virus del papiloma humano (genotipo 16, 18 y alto riesgo) no detectable. Se realizó una tomografía axial computarizada (TAC) cervical para completar estadiaje y se observó una masa de 3,7 x 2 cm que protruye de la amígdala palatina izquierda hacia la orofaringe, con aparente infiltración del paladar blando izquierdo y úvula, con una adenopatía a nivel I izquierdo sugestiva de infiltración metastásica.

Ante esta evolución, se modifica el diagnóstico inicial por: 1) dermatomiositis asociada a neoplasia, y 2) cáncer epidermoide de orofaringe (tonsilar) (T2N1M0).

Comentario

La DM esta asociada a cáncer en un 20-25% de los casos. Un 64% desarrollan la DM el mismo año que lo hace el tumor, siendo la mayor probabilidad de encontrar la malignidad los primeros 3 años, tiempo en que se recomienda la búsqueda de neoplasia cada 6-12 meses. El cáncer de ovario, mama, pulmón y tubo digestivo son los más asociados a DM, y en asiáticos, el carcinoma nasofaríngeo. En la literatura revisada, sólo hay cuatro casos de cáncer tonsilar y DM, tres en Asia y uno en Italia, por lo que el nuestro sería el segundo caucásico con ambas patologías. Se han postulado factores de riesgo de malignidad: edad (> 50 años), lesiones cutáneas atípicas, extensas o con necrosis, vasculitis, falta de anormalidades serológicas, debilidad muscular grave rápidamente progresiva o con afectación proximal y distal, la presencia de anticuerpos anti-Mi-2 y anti-p155/p140 y la ausencia de anticuerpos anti-Jo-1. En nuestro caso, sólo apuntaba a malignidad la CPK discretamente elevada y la negatividad de anticuerpos anti-Jo-1, por lo que no se realizaron estudios adicionales. El anti-p155/140 no está disponible en este centro. Sólo la evolución de este paciente nos permitirá establecer si se trata de un DM asociada a neoplasia, o si tras curarse el cáncer desaparece la DM, una DM paraneoplásica.



Eritema y pápulas violáceas en un niño de 12 años

Autores: Luis Carlos Sáez Martín, Gonzalo Nieto González, José María Mir Bonafé

Supervisor: Marta González de Arriba

Centro: Hospital Clínico Universitario de Salamanca

Anamnesis

Paciente de 12 años, que consulta por la aparición de lesiones pruriginosas de comienzo en la cara y progresión posterior a tronco, superficies de extensión de extremidades superiores y dorso de manos. Además, refería dolor en las articulaciones de las manos y los codos, y mialgias de predominio en cintura escapular. Negaba fiebre y fotosensibilidad. Entre sus antecedentes personales destaca un cuadro febril sin foco de 2 meses de evolución a los 3 años y 9 meses de edad, que requirió ingreso hospitalario. Se acompañaba de artromialgias sin inflamación, dolor a la movilización y un exantema evanescente episódico coincidiendo con los picos febriles fluctuantes. Con todo ello, fue diagnosticado de artritis reumatoide idiopática, forma sistémica. Desde entonces no había vuelto a presentar episodios febriles o articulares hasta enero de 2012, cuando acudió a nuestro servicio.

Exploración física

Se objetiva un eritema violáceo, con telangiectasias, de aspecto poiquilodérmico y superficie finamente descamativa, junto con pápulas agrupadas en empedrado, que se distribuye de forma bilateral y simétrica con predominio en las áreas expuestas: mejillas respetando áreas periorculares, pabellones auriculares, tronco, superficies de extensión de miembros superiores, articulaciones

metacarpofalángicas e interfalángicas proximales, y dorso de falanges (fig. 1 y 2). Asimismo, presenta hipertrofia de cutículas con estudio capilaroscópico normal. No se evidencia impotencia funcional ni signos de artritis de las articulaciones glenohomerales, aunque sí dolor a la palpación del deltoides y tras elevación de los brazos. La exploración de la cintura pelviana fue normal.

Pruebas complementarias

Biopsia cutánea: piel tapizada por un revestimiento epidérmico de grosor variable, con acantopapilomatosis irregular, hiperqueratosis y discreta espongirosis. La dermis papilar presentaba edema, dilatación vascular, observando en la dermis superficial y media un ligero infiltrado inflamatorio linfocitario perivascular. Los linfocitos se extendían hacia la unión dermoepidérmica, observando imágenes de lesión de la interfase, con salpicados cuerpos apoptóticos y discreto daño vacuolado.

Pruebas bioquímicas: discreta elevación de la lactatodeshidrogenasa (263 U/L), aspartato aminotransferasa (43 U/L) y alanina aminotransferasa (67 U/L). Los valores de la creatinina, proteína C reactiva y factor reumatoideo estuvieron dentro de los valores de la normalidad.

Autoanticuerpos: anticuerpos antinucleares (ANA y anti-ENA) negativos. antipéptidos citrulinados citrulinado normal.



Figura 1a Eritema violáceo que afecta a ambas mejillas y se extiende hacia pabellones auriculares, áreas de extensión de extremidades superiores y abdomen.

Figura 1b Detalle de lesiones de brazo izquierdo, donde se aprecia eritema telangiectásico con fina descamación en superficie y excoriaciones.



Figura 2a Eritema violáceo que se extiende por ambas mejillas, respetando áreas perioculares y surcos nasogenianos.

Figura 2b Pápulas sonrosadas, brillantes, localizadas en dorso de nudillos y articulaciones interfalángicas. Eritema tenue en dorso de falanges.

Ecografía muscular (tricipital/deltoidea): se realizó rastreo ecográfico a nivel de deltoides y tríceps derecho. No se observaban alteraciones en tejido celular subcutáneo, que presentaba un grosor simétrico con respecto al lado izquierdo. La morfología de los planos musculares era normal, con fibras conservadas, con ecoestructura normal, sin áreas de ecogenicidad aumentada ni colecciones líquidas.

Electromiograma: sin patrón miopático.

Radiografía simple de mano: normal, sin signos de artritis.

ECG: no evidencia de miocarditis, irritabilidad ni bloqueo auriculoventricular.

Radiografía simple de tórax: sin hallazgos radiológicos de significación patológica.

Valoración oftalmológica: normal.

Diagnóstico

Dermatomiositis juvenil.

Tratamiento

Se inició tratamiento con prednisona a dosis de 0,5 mg/kg/día (45 mg/día) e hidroxicloroquina (400 mg/día el primer mes y después 200 mg/día). Además, se asoció tratamiento con ibuprofeno vía oral, así como metilprednisolona aceponato en emulsión una vez al día y fotoprotección.

Evolución

Tras un mes de tratamiento, las molestias articulares y musculares habían desaparecido, y las lesiones cutáneas eran más tenues pero persistentes, por lo que se redujo paulatinamente la dosis de corticoides, manteniendo la hidroxicloroquina. Durante este corto periodo de seguimiento inicial (3 meses), el paciente se mantiene asintomático y no ha desarrollado ninguna otra manifestación clínica o analítica. Sin embargo, es necesaria una vigilancia estrecha, monitorizando de forma periódica los niveles de anticuerpos y enzimas musculares al menos durante 2 años antes de concluir en una forma amiopática de la enfermedad, así como estar alerta ante cualquier signo o síntoma que suponga el desarrollo de una conectivopatía asociada, en especial lupus eritematoso sistémico o artritis reumatoide, dadas las características clínicas y antecedentes de nuestro paciente. En la actualidad, no se objetiva ningún signo de artritis

ni cumple criterios de lupus eritematoso sistémico.

Comentario

En la dermatomiositis (DM) juvenil se observa compromiso cutáneo en el 95% de los pacientes, puede haber artritis en un 20-65%, y se asocia con frecuencia a fenómenos de vasculitis y calcinosis. El diagnóstico diferencial con lupus eritematoso sistémico (LES) en ocasiones puede ser difícil. Las lesiones DM suelen localizarse sobre prominencias óseas (en especial en nudillos) y son pruriginosas, mientras que las lesiones de LES suelen aparecer interarticulares (falanges) y no producen picor. La afectación facial también es diferente: periocular (eritema en heliotropo) y de surcos nasogenianos en la DM, mientras que suelen respetarse en el LES, aunque a veces la distribución es idéntica. Nuestro paciente presentaba ambos tipos de lesiones. El estudio histológico no permite establecer diferencias y las pruebas serológicas tampoco permiten una distinción clara: los pacientes con DM presentan anti-Mi2 en un 25-30% de los casos, los anti-CAMD se asocian con formas amiopáticas y los anti-Ro, aunque pueden estar presentes en casos de DM, aparecen en un 60-70% de pacientes con LES. Además, un 20% de los pacientes con DM puede asociar otra conectivopatía, en especial artritis reumatoide y LES, como síndrome de superposición, por lo que, como en nuestro caso, deben ser vigilados de forma estrecha.

Bibliografía

- 1 Aikawa NE, Jesus AA, Liphau BL, Silva CA, et al. Organ-specific autoantibodies and autoimmune diseases in juvenile systemic lupus erythematosus and juvenile dermatomyositis patients. *Clin Exp Rheumatol*. 2012 Jan 16.
- 2 Robinson AB, Reed AM. Clinical features, pathogenesis and treatment of juvenile and adult dermatomyositis. *Nat Rev Rheumatol*. 2011 Sep 27;7(11):664-75.
- 3 Walling HW, Gerami P, Sontheimer RD. Juvenile-onset clinically amyopathic dermatomyositis: an overview of recent progress in diagnosis and management. *Paediatr Drugs*. 2010;12(1):23-34.
- 4 Bielsa I. New autoantibodies in dermatomyositis. *Actas Dermosifiliogr*. 2009 Apr;100(3):182-9.
- 5 Ruperto N, Ravelli A, Murray KJ, Lovell DJ, et al. Preliminary core sets of measures for disease activity and damage assessment in juvenile systemic lupus erythematosus and juvenile dermatomyositis. *Rheumatology (Oxford)*. 2003 Dec;42(12):1452-9.



Lesiones purpúricas en diana de un mes de evolución

Autores: Salvador Villablanca Spinetto, Javier Galve Ramo, Priscila Giavedoni

Supervisor: María Teresa Estrach Panella

Centro: Hospital Clínic de Barcelona

Anamnesis

Mujer de 75 años, sin alergias medicamentosas conocidas, ni hábitos tóxicos, con antecedentes de hipertensión arterial, infección crónica por VHC, herniorrafia inguinal, apendicectomía e insuficiencia venosa. Medicación habitual: lorazepam, ibuprofeno y paracetamol.

Nos consultó por un cuadro de un mes de evolución de lesiones cutáneas a nivel inguinal, que se extendieron progresivamente a abdomen, tronco y extremidades, no pruriginosas ni dolorosas. La paciente asociaba la aparición de las lesiones con el inicio de la ingesta de suplementos de calcio. Disnea progresiva en los últimos 2 meses, para moderados esfuerzos.

Exploración física

Erupción papulomaculosa confluyente, eritematopurpúrica. Lesiones de tamaño variable entre pocos milímetros a 2 cm de diámetro, algunas anulares con disposición en diana que afectan a tronco, abdomen, extremidades y paladar duro (fig. 1). No adenopatías palpables, examen cardiopulmonar normal, abdomen sin masas ni visceromegalias palpables, edemas en extremidades inferiores.

Se procedió a realizar biopsia cutánea, hemograma con recuento de plaquetas y pruebas de coagulación.

Exploraciones complementarias

Biopsia cutánea: biopsia de piel en la que se observa un denso infiltrado con patrón intersti-

cial que ocupa dermis y tejido celular subcutáneo, constituido por células grandes con núcleos ovales o arriñonados, cromatina laxa y citoplasmas eosinófilos visibles (fig. 1a). Numerosas figuras de mitosis. El estudio inmunohistoquímico demuestra positividad para CD68KP1, lisozima (fig. 1b) y HLA-DR. Las células son negativas para CD34, CD117 y CD123.

Diagnóstico

Leucemia cutis.

Evolución y tratamiento

En el hemograma se observó la presencia de 54% de blastos con pancitopenia. Se realizó aspirado de médula ósea con infiltración por 80% de blastos de estirpe mieloide. Se diagnosticó de una leucemia mieloide aguda. Se inicia tratamiento citoreductor con mercaptopurina 50 mg/día y bolus de daunorrubicina. Sin embargo, la paciente fallece 10 días después por un fallo multiorgánico secundario a una infección respiratoria.

Comentario

La leucemia cutis (LC) corresponde a una manifestación extramedular a nivel cutáneo de la leucemia. La mitad de los casos se presentan posteriormente al diagnóstico de la leucemia y como manifestación inicial solo en el 7%. Es más frecuente en la leucemia mieloide aguda, con diferenciación mielomonocítica, como nuestro caso,



Figura 1 Lesiones púrpuricas en diana localizadas en abdomen (recuadro abajo a la derecha).

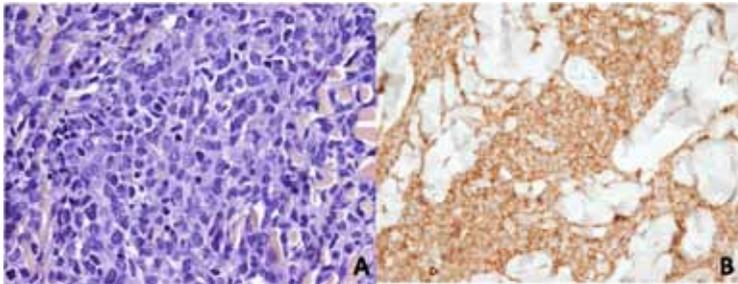


Figura 2a Infiltrado de células atípicas.

Figura 2b Infiltrado de células atípicas con tinción característica de lisozima.

y monocítica, pero puede presentarse en el curso de cualquier leucemia aguda. La LC puede presentarse en forma de máculas, pápulas o nódulos, de color variable. Las lesiones se pueden ulcerar y formar ampollas. En el curso de la leucemia mieloide aguda (en el 5%), puede también desarrollarse un sarcoma granulocítico, conocido también como cloroma, que se presenta como un nódulo rojo azulado que a la digitopresión asume por pocos

segundos un color verdusco típico debido a la presencia de la enzima mieloperoxidasa. El diagnóstico diferencial incluye metástasis cutáneas de neoplasias viscerales, linfomas, toxicodermias, infecciones víricas, sífilis, enfermedades ampollosas y úlceras de diversos orígenes. La afectación cutánea en el curso de una leucemia se considera un factor de mal pronóstico. No existe tratamiento específico, sino que debe considerarse el de la propia enfermedad.

Bibliografía

- 1 Desch JK, Smoller BR. The spectrum of cutaneous disease in leukemias. *J Cutan Pathol* 1993; (20) : 407-10.
- 2 Wagner G, Fenchel K, Back W, Schulz A, Sachse MM. Leukemia cutis - epidemiology, clinical presentation, and differential diagnoses. *J Dtsch Dermatol Ges.* 2012 Jan;10(1):27-36. doi: 10.1111/j.1610-0387.2011.07842.x. Epub 2011 Nov 17.
- 3 Ratnam KV, Khor CJ, Su WP. Leukemia cutis. *Dermatol Clin* 1994; 12:419.



Lesiones eczematosas pruriginosas recidivantes

Autores: Irene Palacios Álvarez, Teresa Usero Bárcena, Laura Catalina Arango Duque

Supervisor: Alberto Romo Melgar

Centro: Hospital Clínico Universitario de Salamanca

Anamnesis

Se describe el caso de un varón de 73 años con antecedentes de hipertensión arterial e hipercolesterolemia, que consultó por un proceso que cursaba en forma de brotes repetidos desde los 20 años de edad, cada vez más extensos. El último episodio se mantenía desde hacía 2 meses. En principio fue diagnosticado de eczema crónico y recibió tratamiento con corticoide oral y tópico, así como antihistamínicos, sin objetivarse respuesta significativa ni mantenida.

Exploración física

A la exploración el paciente presentaba áreas extensas de aspecto eczematoso, liquenificación y excoriaciones por rascado distribuidas de forma generalizada, siendo más prominentes en cuello, cuero cabelludo, codos, superficie extensora de antebrazos y muslos (fig. 1).

Exploraciones complementarias

Se realizó una biopsia en la que se apreciaban despegamientos dermoepidérmicos, microabscesos de polimorfonucleares sobre los vértices de las papilas dérmicas y un infiltrado linfocitario y de neutrófilos polimorfonucleares en dermis superficial. La inmunofluorescencia directa demostró depósitos granulares de IgA en las papilas dérmicas (fig. 2).

En la analítica se evidenciaba una discreta anemia con estudio de hierro, vitamina B12 y ácido fólico normales, una discreta elevación de transaminasas, 828 eosinófilos/ μ l y una IgE de 4.630 U/ml. El resto de inmunoglobulinas fueron normales, al igual que el proteinograma, los marcadores tumorales, las hormonas tiroideas y la autoinmunidad (ANA y anticuerpos antigliadina, antiendomiso y antitransglutaminasa).

Las pruebas de contacto con la batería estándar fueron negativas. En Alergología se le diagnosticó de asma bronquial y rinitis alérgica sin alérgeno demostrable. Asimismo, en el Servicio de Digestivo se descartó enfermedad celíaca mediante biopsia duodenal y pruebas de imagen.

Diagnóstico

Dermatitis herpetiforme no asociada a enfermedad celíaca.

Tratamiento

Se inició tratamiento con dapsona previa determinación de niveles de glucosa-6-fosfato deshidrogenasa, que eran normales. Se insistió en la necesidad de llevar a cabo una dieta exenta de gluten.

Evolución

El paciente desarrolló un exantema por dapsona



Figura 1 Placas liquenificadas en espalda con excoriaciones en espalda y brazos.

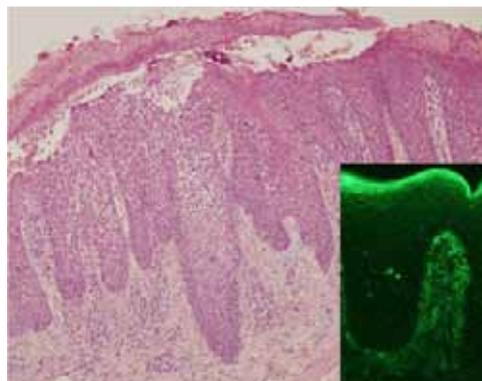


Figura 2 Tinción de hematoxilina-eosina con acantosis, papilomatosis e infiltrado de linfocitos y polimorfonucleares. Abajo a la derecha, imagen de inmunofluorescencia directa con depósitos de IgA granular en las papilas dérmicas.

a los pocos días de iniciar dicho tratamiento, por lo que fue suspendido. Sin embargo, el paciente mejoró únicamente realizando tratamiento con una dieta sin gluten y tratamiento corticoideo tópico. Las cifras de IgE disminuyeron notablemente tras el inicio de la dieta. Continúa en seguimiento por el Servicio de Digestivo, que no ha podido demostrar enfermedad celíaca hasta el momento, ni ha detectado otras complicaciones.

Comentario

La dermatitis herpetiforme es una enfermedad cutánea crónica que cursa en brotes, asociada a HLA-DQ2 y DQ8. Está considerada la manifestación cutánea de la sensibilización al gluten y puede presentar anticuerpos antiendomisio y antitransglutaminasa positivos. Está más frecuentemente relacionada con la tiroiditis de

Hashimoto, y en menor medida también con el linfoma intestinal de células T, la diabetes mellitus y la anemia perniciosa. Se caracteriza por la aparición de placas urticariales, pápulas y vesículas, en ocasiones agrupadas sobre una base eritematosa. Son pruriginosas y están localizadas característicamente de manera simétrica en codos, antebrazos, espalda, nalgas y rodillas. La anatomía patológica es superponible a la de este caso. El tratamiento debe basarse en la dieta exenta de gluten, ya que es la única medida que frena el daño digestivo y el riesgo de linfoma intestinal. Para acelerar la mejoría cutánea puede emplearse dapsona y en caso de intolerancia, sulfapiridina. Como conclusión, queremos destacar que unas lesiones de aspecto eccematiforme persistentes, aunque no presenten vesiculación aparente, pueden enmascarar procesos de dermatitis herpetiforme, que se evidencian posteriormente mediante estudio histológico.

Bibliografía

- 1 Bolognia JL, Jorizzo JL, Rapini RP. Dermatología. 1ª ed. Madrid: Elsevier; 2004.
- 2 Dermatitis herpetiformis. Part I. Epidemiology, pathogenesis, and clinical presentation. Bolotin D, Petronic-Rosic V. J Am Acad Dermatol. 2011 Jun;64(6):1017-24.
- 3 Dermatitis herpetiformis. Part II. Diagnosis, management, and prognosis. Bolotin D, Petronic-Rosic V. J Am Acad Dermatol. 2011 Jun;64(6):1027-33.
- 4 Management of dermatitis herpetiformis. Cardones AR, Hall RP 3rd. Dermatol Clin. 2011 Oct;29(4):631-5.
- 5 Guidelines for the diagnosis and treatment of dermatitis herpetiformis. Caproni M, Antiga E, Melani L, Fabbri P; Italian Group for Cutaneous Immunopathology. J Eur Acad Dermatol Venereol. 2009 Jun;23(6):633-8.



Nódulos eritematosos en extremidades de paciente febril

Autores: Paloma Borregón Nofuentes, Ana Pulido Pérez, Virna Judith Rodríguez Soria

Supervisor: José Antonio Avilés Izquierdo

Centro: Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid

Anamnesis

Mujer de 53 años, con mastopatía fibroquística como único antecedente médico de interés, que consultó por cuadro de 15 días de evolución de fiebre y lesiones cutáneas dolorosas en miembros inferiores. Nunca había presentado ningún episodio similar. Negaba artralgias. Tampoco presentaba clínica ocular.

Exploración física

A la exploración la paciente estaba febril (38,5 °C) y presentaba múltiples nódulos eritematovioláceos, calientes y dolorosos en cara anterior de ambas piernas y en menor número en muslos y en antebrazos. La auscultación cardiopulmonar era normal. No se palpaban adenopatías.

Exploraciones complementarias

Se obtuvieron los siguientes resultados:

Mantoux: negativo.

Serologías de virus hepatitis B, C y VIH: negativas.

En analítica: ECA (enzima convertidora de angiotensina): 59; proteínas totales: 6,7 con alfa 2 de 14%; velocidad de sedimentación: 49.

Marcadores tumorales: negativos.

Inmunología: IgG 841, I 199. IgA 250 complemento C3 y C4 normales. Properdina 65. ANCA:

negativos. ANA, DNA nativo y ENA: negativos. Lc1, LKM, IFI: negativos. Complemento normal. Inmunoglobulinas y factor reumatoide: normales. Inmunocomplejos circulantes: negativos. Crioglobulinas: negativas.

Biopsia cutánea: paniculitis septal, sin signos de vasculitis. Se evidencia algún granuloma radial de Miescher (pequeños grupos de histiocitos dispuestos radialmente alrededor de una hendidura).

Radiografía de tórax: adenopatías hiliares bilaterales, sin infiltrados pulmonares.

Diagnóstico

Eritema nodoso como manifestación de sarcoidosis estadio I.

Tratamiento

La paciente se trató con ibuprofeno 600 mg cada 8 horas y prednisona 0,5 mg/kg/día y se fue bajando la dosis gradualmente.

Evolución

La clínica cutánea mejoró y desapareció el síndrome febril. El cuadro se resolvió en 2 semanas. Varios meses después las adenopatías hiliares habían disminuido de tamaño.

Permaneció sin tratamiento y sin lesiones hasta 3 años más tarde, cuando volvió a presentar un nuevo brote de nódulos eritematosos dolorosos

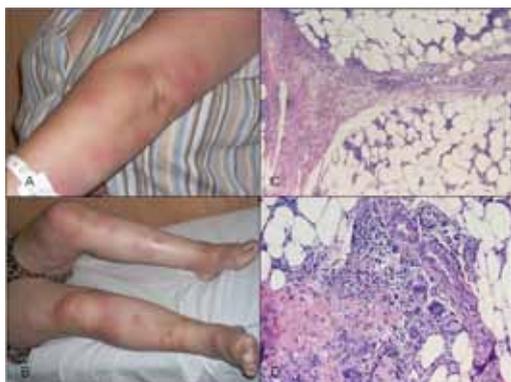


Figura 1 Clínica e histología del caso.
1a Nódulos eritematosos en brazo izquierdo.
1b Nódulos eritematosos en ambos miembros inferiores. **1c** Paniculitis septal (HE x4). **1d** Detalle histológico (HE x10);



Figura 2 Radiografía de tórax con adenopatías hiliares bilaterales.

en miembros inferiores acompañados de fiebre de 38 °C, con aumento de adenopatías hiliares bilaterales en la radiografía de tórax. Se volvió a resolver con prednisona e ibuprofeno. Actualmente, un año después, permanece asintomática.

Comentario

La sarcoidosis es una enfermedad multisistémica crónica de causa desconocida. Afecta a la piel en un 25% de los casos, siendo el eritema nodoso (EN) una de las manifestaciones cutáneas más frecuentes. Éste, asociado a adenopatía hiliar, artralgias, fiebre y escalofríos, constituye a menudo la manifestación inicial de una sarcoidosis.

Esta enfermedad puede afectar a cualquier parte del organismo, pero con mayor frecuencia a pulmones, ganglios linfáticos, ojos y piel. En

sangre puede cursar con linfopenia, eosinofilia, aumento de VSG y ECA e hiperglobulinemia. Existen lesiones específicas como el lupus pernio, pápulas y placas de sarcoidosis, en cuyo estudio histológico se apreciarán granulomas epitelioides no caseificados. Hay otras inespecíficas como el EN, cuyo diagnóstico se basa en el estudio histológico de las lesiones, que muestra paniculitis septal sin vasculitis. El tratamiento se realiza habitualmente con prednisona durante 4-6 semanas. Si el eritema nodoso no es muy extenso y no se acompaña de afectación sistémica grave, se tratará con reposo y AINE.

En conclusión, ante un EN debemos descartar sarcoidosis mediante una radiografía de tórax, que demostrará adenopatías hiliares bilaterales con o sin afectación pulmonar intersticial y será fundamental para el diagnóstico precoz de esta enfermedad.

Bibliografía

- 1 Tchernev G, Patterson JW, Nenoff P, Horn LC. Sarcoidosis of the skin ñA dermatological puzzle: important differential diagnostic aspects and guidelines for clinical and histopathological recognition. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2010, 24, 125-137
- 2 Tchernev G. Cutaneous sarcoidosis: The Great Imitator: etiopathogenesis, morphology, differential diagnosis, and clinical management. *Am J Clin Dermatol* 2006; 7: 375-382.
- 3 Cribier B, Caille A, Heid E, Grosshans E. Erythema nodosum and associated diseases. A study of 129 cases. *Int J Dermatol*. Sep 1998;37(9):667-72.
- 4 Mañá J, Marcoval J, Graells J, Salazar A, Peyrí J, Pujol R. Cutaneous involvement in sarcoidosis. Relationship to systemic disease. *Arch Dermatol*. Jul 1997;133(7):882-8.



Lactante con placa eritematoescamosa periocular

Autores: Ana Isabel Lorente Lavirgen, Basilio Narváez Moreno, Rocío López López

Supervisor: José Bernabeu Wittel

Centro: Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla

Anamnesis

Lactante de 4 meses de vida, nacido por parto espontáneo tras gestación de 39 semanas sin incidencias. La familia consulta en Urgencias de Dermatología porque desde el 2¼ mes de vida presenta lesiones perioculares, asintomáticas, y no pruriginosas. Refieren que empeoran con la exposición solar y que no han mejorado con tratamiento con corticoides tópicos, antibióticos tópicos ni emolientes. No existían antecedentes familiares de interés: padre, madre y hermana sanos.

Exploración física

En la exploración física el niño presentaba buen estado general, y en región periocular se observa una placa eritematodescamativa (fig. 1), con alguna costra hemorrágica superficial. No presentaba otro tipo de lesiones ni hallazgos de interés.

Exploraciones complementarias

Se solicitó una analítica general (hemograma, estudio de coagulación, bioquímica básica, hepática y renal) y determinación de anticuerpos antinucleares (ANA) al paciente y a su madre. La analítica general no detectó alteraciones. Los ANA (ant-Ro y anti-La) fueron positivos en suero del paciente y de su madre. Los niveles de comple-

mento fueron normales en ambos. Se solicitó una interconsulta urgente a Cardiología Infantil, realizándose una exploración completa, electrocardiograma y ecocardiografía, que fueron normales.

Diagnóstico

Lupus eritematoso neonatal (LEN).

Tratamiento

Se pautó tratamiento con propionato de fluticasona crema días alternos y fotoprotección solar.

Evolución

La evolución fue muy favorable con resolución completa de las lesiones a los 6 meses de vida, sin lesiones residuales. Se amplió el estudio a la madre del paciente, que no detectó otras alteraciones, siendo por tanto portadora asintomática de autoanticuerpos anti-Ro y anti-La.

Comentario

El LEN es una enfermedad autoinmune adquirida que afecta aproximadamente a 12.000-20.000 recién nacidos vivos^{1,2}. Es el resultado de la transmisión pasiva de anticuerpos maternos a través de la placenta al neonato. Nor-



Figura 1 Placa eritematodescarnativa en región periorcular con alguna costra hemorrágica superficial.

malmente son anticuerpos anti-Ro, anti-La y/o excepcionalmente anti-U1RNP^{1,2}. Aproximadamente la mitad de las madres son asintomáticas en el momento del diagnóstico, y sólo presentan anti-Ro positivos³.

Las manifestaciones clínicas del LEN incluyen lesiones cutáneas, bloqueos cardíacos, alteraciones hematológicas y hepáticas. Dentro de las alteraciones cutáneas el eritema periorcular en “ojos en mapache” como el que presentaba nuestro paciente es un signo muy típico, que debe hacerlos sospechar inmediatamente que estamos ante un caso de LEN⁴. Sin embargo, debemos saber que

se han descrito gran variedad de lesiones cutáneas: cutis teleangiectasia congénita, vitiligoides, lesiones parecidas a eritema multiforme, cicatriciales, púrpura⁴, incluso lesiones similares a malformaciones capilares⁵. Es importante saber que la presencia de lesiones cutáneas raramente se asocia a alteraciones cardíacas. Es fundamental reconocer este tipo de lesiones precozmente, y hacer un diagnóstico correcto, para el despistaje temprano de trastornos cardíacos, hematológicos y hepáticos que pueden estar asociados; así como evitar tratamientos agresivos innecesarios, dado que se trata de un cuadro autoresolutivo en 6-8 meses.

Bibliografía

- 1 Peñate Y, Luján D, Rodríguez J, Hernández-Machín B, Montenegro T, Afonso JL, et al. Lupus eritematoso neonatal: 4 casos y revisión clínica. *Actas Dermosifiliogr.* 2005; 96: 690-6.
- 2 Requena Caballero C, Navarro Mira M, Sánchez Carazo JL, Febrer Bosch I, Aliaga Boniche A. Lupus eritematoso neonatal. Descripción de un caso y revisión de la literatura. *Actas Dermosifiliogr.* 2001; 92: 215.
- 3 Lee LA. Neonatal lupus erythematosus. *J Invest Dermatol.* 1993; 100: 9S-13S.
- 4 J. del Boz, M.M. Serrano, T. Martina Lesiones anulares en neonato tras fototerapia. *Actas Dermosifiliogr.* 2008; 99: 487-8.
- 5 Vilchez-Márquez F, Martín-Fuentes A, Conejero R, Hernández-Martín A, Colmenero I, et al. Neonatal Lupus Erythematosus Mimicking Extensive Capillary Malformation. *Pediatr Dermatol.* 2012. doi: 10.1111/j.15251470.2011.01676.x.



Pápulas eritematovioláceas y vesículas en niño de 19 meses

Autores: Tania Salas García

Supervisor: Antonio Hernández-Gil Bordallo

Centro: Hospital General Universitario Reina Sofía, Murcia

Anamnesis

Motivo de consulta: niño de 19 meses que acude remitido por su pediatra por la aparición de múltiples pápulas pruriginosas en cara y extremidades superiores de 4 meses de evolución.

Antecedentes familiares: madre de 24 años sana (GAV 2-0-1), actualmente gestante. Padre de 25 años sano salvo anomalía citogenética consistente en cariotipo "46,XY, inv(14)(q11q24.1)" sin repercusión clínica y detectada en exámenes complementarios indicados por problemas de fertilidad. Un tío en rama paterna portador de la misma anomalía citogenética.

Antecedentes personales: paciente de etnia gitana. Embarazo espontáneo de curso normal, se sometió a amniocentesis por anomalía citogenética hereditaria con resultado "46,XY, inv(14)(q11q24.1)". Parto normal. Peso al nacer 3.100 g. Periodo neonatal normal. Lactancia materna normal.

Exploración física

Buen estado general. Afebril.

Cabeza y cuello: no exudado ni placas en pilares amigdalinos. No se palpan adenopatías retroauriculares ni cervicales.

Abdomen: blando y depresible, no doloroso a palpación. No se palpan organomegalias.

Múltiples pápulas eritematosas y vesículas, algunas de ellas excoriadas, localizadas en cara y extremidades, incluyendo regiones palmoplantares.

No afectación de mucosas.

Exploraciones complementarias

Biopsia de lesión en antebrazo izquierdo, en la que se observa epidermis con una vesícula espongiótica ocupada por células histiocitarias que también se observan ascendiendo por la epidermis hasta la capa córnea. La dermis muestra una lesión granulomatosa mal constituida situada en dermis superior a expensas de histiocitos de Langerhans, CD1a y s100 positivos, que también tienen los histiocitos epidérmicos, y que se acompaña de infiltrado linfoide CD4 positivo y eosinófilos.

Ecografía abdominal, radiografía simple de tórax y esqueleto completo sin alteraciones patológicas.

Análítica con hemograma, bioquímica con enzimas hepáticas, dentro de la normalidad.

Serología para citomegalovirus IgG 76 (positivo).

Diagnóstico

Diagnóstico diferencial planteado al inicio (previo estudio histológico):



Figura 1a Pápulas eritematosas en cara.
1b Lesiones costrosas tras excoriación de vesículas.
1c Pápulas eritematovioláceas en extremidades inferiores.

- Síndrome de Gianotti-Crosti.
- Dermatitis atópica.
- Escabiosis.
- Histiocitosis células Langerhans.

Diagnóstico final: histiocitosis de células de Langerhans autolimitada (enfermedad de Hashimoto-Pritzker).

Tratamiento

La histiocitosis de células de Langerhans autolimitada es una enfermedad con afectación exclusivamente cutánea de carácter autorresolutivo en el plazo de unos meses, por lo que el tratamiento consiste en “esperar y vigilar”, ya que hay comunicaciones de casos de curso progresivo o recaída de la enfermedad. En este caso, se aconsejaron antisépticos locales para evitar sobreinfección y un corticoide tópico de media potencia para las lesiones cutáneas. Posteriormente se prescribieron corticoides sistémicos y antihistamínicos.

Evolución

Tras distintos tratamientos tópicos (corticoides y mupirocina) y sistémicos (prednisolona y antihistamínicos) se ha producido una respuesta sólo discreta, persistiendo lesiones en actividad hasta el momento actual y apareciendo algunas lesiones lenticulares hipocromas de aspecto cicatricial.

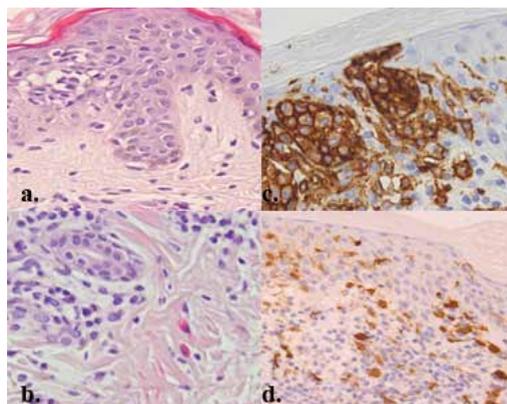


Figura 2a Infiltrado de histiocitos de citoplasma amplio y núcleo en habichuela en epidermis. (hematoxilina-eosina). **2b** Presencia de eosinófilos. **2c** Positividad para CD1a (marcador más específico). **2d** Positividad para la proteína S-100 (también tiñe melanocitos y tejido neural).

Discusión

Presentamos el caso de un paciente con histiocitosis de células de Langerhans congénita autolimitada (HCLCA) (enfermedad de Hashimoto-Pritzker), la cual es una variante rara y benigna de histiocitosis de células de Langerhans (antes Histiocitosis X). Además de ella, encontramos otras tres formas clínicas: enfermedad de Letterer-Siwe, enfermedad de Hand-Schüller-Christian y granuloma eosinófilo.

La HCLCA se caracteriza por la proliferación anormal de células de Langerhans, que poseen gránulos de Birbeck, S-100 y CD1a positivos y funcionalmente inactivas, es decir, no actúan como presentadoras de antígenos. Se manifiesta con pápulas eritematovioláceas y en ocasiones vesículas, presentes al nacer o durante los primeros días o meses de vida, y que habitualmente respeta las mucosas; en nuestro paciente quizás la manifestación ha sido algo tardía (19 meses de vida), por ello, a pesar del carácter autorresolutivo de la enfermedad (involución de las lesiones en 2-3 meses pudiendo dejar manchas hiper-, hipopigmentadas o atróficas), es importante el seguimiento a largo plazo, ya que se ha visto que muchos casos de enfermedad de Letterer-Siwe comienzan con afección puramente cutánea.



Síndrome febril y erupción papulovesiculosa

Autores: Alicia Barreiro Capurro, Ignasi Pau Charles, Ramón Pigem Gasos

Supervisor: Pilar Iranzo Fernández

Centro: Hospital Clínic de Barcelona

Anamnesis

Mujer de 63 años, sin alergias medicamentosas conocidas, ni hábitos tóxicos. Antecedentes patológicos: trombosis venosa profunda en 2009 tras una intervención quirúrgica, hipertensión arterial en tratamiento con amlodipino y losartán e hiperuricemia detectada en un control analítico en tratamiento con alopurinol desde un mes antes. La paciente consultó a Urgencias por una erupción cutánea pruriginosa generalizada acompañada de fiebre de 38 °C, de una semana de evolución sin otro tipo de sintomatología acompañante.

Exploración física

A su llegada se encontraba taquicárdica, hipotensa y febricular. Presentaba un edema facial importante, pápulas y placas eritematosas confluentes con vesiculación y presencia de lesiones en diana diseminadas. Afectación palmoplantar y de mucosa oral y conjuntival. El signo de Nikolsky fue positivo. Adenopatías submaxilares palpables.

Pruebas complementarias

En la analítica destacaba leucocitosis leve (13.300 cel/mm³) con neutrofilia (11.500/mm³) y eosinofilia (1.100/mm³), PCR: 6,71 mg/dl, deterioro de la función renal (creatinina: 3,1 mg/dl) y hepática (ASAT: 119 UI/L, ALAT: 130 UI/L, tiempo de protrombina: 62,3%). El resto de la analítica era normal.

Anatomía patológica

El estudio histológico mostró una marcada dermatitis de interfase con presencia de queratinocitos necróticos y despegamiento dermoepidérmico. En dermis se observaba edema e infiltrado inflamatorio perivascular.

El examen de inmunofluorescencia directa reveló la presencia de una ampolla subepidérmica con presencia de abundantes cuerpos coloides intraepidérmicos que se teñían con todos los inmunoreactantes, más intensamente con fibrinógeno e IgM.

Diagnóstico

Síndrome de DRESS (*Drug reaction with eosinophilia and systemic symptoms*).

Tratamiento

Se procedió al ingreso en la sala de Dermatología. Se suspendió el alopurinol, se inició tratamiento local con baños de permanganato potásico y sistémico con metilprednisolona (1 g/día) durante 3 días consecutivos e inmunoglobulinas endovenosas (400 mg/kg/d) durante 5 días.

Evolución

Se detuvo la progresión de la erupción cutánea desde el inicio del tratamiento. Hubo una mejoría progresiva de la analítica hasta su normalización en el momento del alta.



Figura 1a Pápulas y placas eritematosas así como lesiones en diana y vesículas de distribución generalizada.
Figura 1b Signo de Nikolsky positivo.

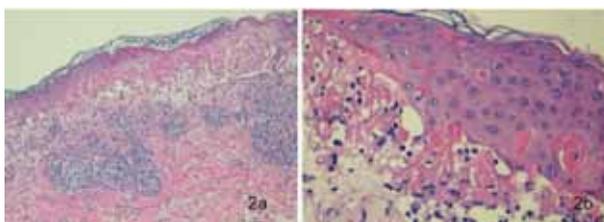


Figura 2 Dermatitis de interfase con queratinocitos necróticos con tendencia al despegamiento dermo-epidérmico. En dermis, edema e infiltrado inflamatorio perivascular.

Comentario

El síndrome DRESS es una reacción adversa grave a fármacos con un espectro no muy bien establecido de lesiones cutáneas asociadas^{1,4}, para llegar al diagnóstico del mismo se deben cumplir ciertos criterios según el RegiSCAR Project: 1) hospitalización, 2) alteraciones en sangre periférica como eosinofilia o linfocitosis o linfopenia o trombocitopenia, 3) adenopatías en al menos 2 grupos diferentes, 4) fiebre de más de 38 °C, 5) afectación de por lo menos un órgano interno, y 6) erupción aguda². Los fármacos implicados en su desarrollo son los mismos

que en el síndrome de Steven-Johnson o en la necrólisis epidérmica tóxica, con un periodo de latencia que puede ir hasta las 8 semanas desde el inicio de la medicación³. Dentro de la afectación de órganos internos la hepática es la más frecuente con alteraciones analíticas fluctuantes, además se han descrito casos de hepatitis fulminante con necesidad de trasplante hepático⁴. Otros órganos que pudieran verse implicados son el riñón, pulmón, etc. En el seguimiento de estos pacientes hay que tener en cuenta que han sido publicados casos de miocarditis aguda necrotizante eosinofílica hasta 2 meses posteriores al inicio del cuadro⁵.

Bibliografía

- 1 Wolf R, Matz H, Marcos B, Orion E. Drug rash with eosinophilia and systemic symptoms vs toxic epidermal necrolysis: the dilemma of classification. *Clin Dermatol* 2005; 23 (3): 311-314.
- 2 <http://regiscar.uni-freiburg.de/diseases/dress/index.html>
- 3 Tohyama M, Hashimoto K. New aspects of drug induced hypersensitivity syndrome. *J Dermatol* 2011; 38(3): 222-228.
- 4 Walsh SA, Creamer D. Drug reaction with eosinophilia and systemic symptoms (DRESS): a clinical update and review of current thinking. *Clin Exp Dermatol* 2011; 36(1): 6-11.
- 5 Bourgeois GP, Cafardi JA, Groysman V, Pamboukian SV, Kirklin JK, Andrea AA, Hughey LC. Fulminant myocarditis as late secuela de DRESS: two cases. *J Am Acad Dermatol* 2011; 65 (4): 889-890.



Úlcera escrotal en paciente con síndrome hepatorenal

Autores: Miguel Lova Navarro, Daniel Jesús Godoy Díaz, María Dolores Fernández Ballesteros

Supervisor: Francisco Sánchez Fajardo

Centro: Complejo Hospitalario Carlos Haya, Málaga

Anamnesis

Se trata de un varón de 47 años con antecedentes de cirrosis alcohólica, que ingresa en el Servicio de Digestivo por un cuadro de descompensación hidrópica con ascitis, oliguria y disfunción renal, siendo diagnosticado de síndrome hepatorenal (SHR) comenzando con tratamiento con terlipresina 1 mg cada 6 horas por vía intravenosa. A los 5 días de comenzar el tratamiento con terlipresina el paciente refiere molestias a nivel escrotal, apreciándose a dicho nivel un área de ulceración, ante la cual, pensando en un origen infeccioso, se realizan curas locales con gentamicina crema durante 7 días, decidiéndose ante la no mejoría de las lesiones realizar una interconsulta al Servicio de Dermatología.

Exploración física

En la exploración física pudimos apreciar una lesión ulcerosa principal muy dolorosa al tacto, con bordes eritematovioláceos y elevados (fig. 1), así como una serie de lesiones satélites más pequeñas de características similares a la anterior de localización perianal, glútea y en muslo derecho.

Exploraciones complementarias

El hemograma y las pruebas de coagulación revelaron Hb 9,3 g/dl, VCM 102 fl, plaquetas 96.000, leucocitos 5.520, PMN 80%, linfocitos 13%, INR: 1,61, TPTA 38,8 s.

En la bioquímica encontramos glucosa 109 mg/dl, creatinina 3,2 mg/dl, sodio 143 mEq/l, potasio 4,23 mEq/l, BT: 11,44 mg/dl (BD: 7,74 mg/dl), PCR 24,9 mg/l.

Valores gasométricos normales.

Bioquímica y sedimento de orina normales.

Las serologías para sífilis, citomegalovirus, virus herpes simple tipos 1 y 2, VHB, VHC, VIH fueron negativas.

Estudio de autoinmunidad negativo.

Cultivo exudado perineal: *Acinetobacter baumannii* (contaminante).

El estudio anatomopatológico (fig. 2) mostró una pérdida de epidermis (ulceración) con fibrina en el fondo de la zona ulcerada. Subyacentemente tejido de granulación con proliferación vascular e infiltrado inflamatorio neutrofílico y linfocitario.

Diagnóstico

Pioderma gangrenoso (PG) escrotal asociado a terlipresina.

Tratamiento y evolución

La terlipresina se emplea en el tratamiento del SHR por su función de vasoconstrictor esplácnico, mejorando el volumen sanguíneo arterial efectivo y con ello la perfusión renal, pero como contrapartida puede presentar efectos secundarios isquémicos.



Figura 1 Úlcera principal de bordes eritematovioláceos y elevados a nivel escrotal, así como una serie de lesiones satélites con características clínicas similares.

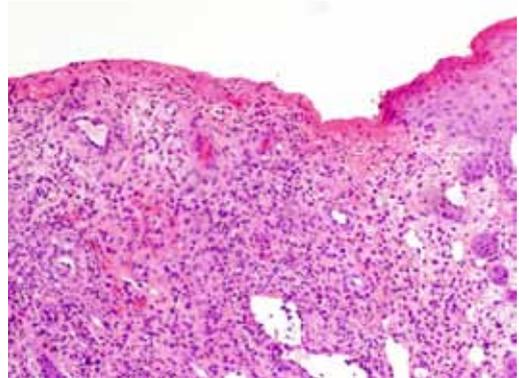


Figura 2 Transición de epidermis normal y pérdida de epidermis con fibrina en el fondo de la zona ulcerada. Proliferación vascular e infiltrado inflamatorio neutrofílico y linfocitario.

cos cutáneos, por lo que se procedió a la suspensión de dicho fármaco, dejando como tratamiento del SHR únicamente la hemodiálisis. Por otro lado se inició tratamiento con betametasona crema, descartándose por parte del Servicio de Digestivo el uso de prednisona vía oral dado el estado general del enfermo. A los 25 días de suspensión de terlipresina se procedió al alta presentando el paciente una función renal corregida así como la práctica resolución de las lesiones escrotales.

Comentario

El diagnóstico de PG se basa en una correcta anamnesis (asociación con enfermedades subyacentes, fármacos), la típica presentación clínica, una histopatología compatible (no patognomónica y a veces inespecífica) y la exclusión de otras enfermedades con una clínica similar (gangrena de Fournier, úlceras venosas y arteriales, enfer-

medades autoinmunes, entre otras). Hasta en un 50% de los casos se asocia a una patología subyacente, más frecuentemente con la enfermedad inflamatoria intestinal y las artritis seronegativas, seguidas por síndromes linfoproliferativos y paraproteinemias¹. Como asociaciones menos frecuentes encontramos fármacos como el G-CSF, interferón, propiltiouracilo así como la cocaína². Hasta la fecha sólo existen en la literatura médica casos de necrosis cutánea isquémica asociados al tratamiento con terlipresina³. Por otro lado los casos descritos de PG escrotal suelen estar asociados con enfermedad inflamatoria intestinal². Pero debido a la publicación de dos casos de PG asociados al consumo de cocaína inhalada⁴, y dado que ésta tiene un efecto vasoconstrictor prolongado al igual que la terlipresina, por analogía farmacológica podríamos asociar la aparición del PG escrotal de nuestro paciente con el tratamiento con terlipresina.

Bibliografía

- 1 Suárez-Pérez JA, et al. Pioderma gangrenoso: Presentación de 15 casos y revisión de la literatura. *Actas Dermosifiliogr.* 2011. doi:10.1016/j.ad.2011.04.010.
- 2 Ho SA, Tan WP, Tan AW, Wong SN, Chua SH. Scrotal pyoderma gangrenosum associated with Crohn's disease. *Singapore Med J* 2009; 50(12) : 398.
- 3 Oh JE, Ha JS, Cho DH, Yu GJ, Shim SG. A Case of Ischemic Skin Necrosis after Glypressin Therapy in Liver Cirrhosis. *Korean JGastroenterol* 2008;51:381-384.
- 4 Roche E, Martínez-Menchón T, Sánchez-Carazo JL, Oliver V, Alegre de Miquel V. Piodermas gangrenosos eruptivos asociados al consumo de cocaína inhalada. Presentación de dos casos. *Actas Dermosifiliogr.* 2008;99:727-30.



Úlceras sobre zonas de punción en un varón con leucemia mielomonocítica

Autores: Franco Antonio Gemigniani Antillo, Inés Zarzoso Muñoz, Fanny Elizabeth Kennedy Ortiz, Helena Hilari Carbonell

Supervisor: Gloria Aparicio Español

Centro: Hospital Universitari Vall d'Hebron, Barcelona

Anamnesis

Un varón de 78 años, con antecedentes de hipertensión arterial en tratamiento con atenolol y una leucemia mielomonocítica crónica diagnosticada 4 meses antes, seguía tratamiento con 5-azacitidina subcutánea (había realizado seis ciclos, el último hacía 2 semanas). Fue remitido a nuestras consultas por lesiones localizadas en las zonas de punción del fármaco, de 3 semanas de evolución, de progresión muy rápida. Había realizado tratamiento con amoxicilina-ácido clavulánico y analgésicos sin mejoría.

Exploración física

Presentaba fiebre de 38 °C y en la región deltoidea del brazo izquierdo se observaba una placa ulcerada de 6 cm de diámetro con centro necrótico, exudativa, con un margen violáceo y sobrelevado, con múltiples pústulas milimétricas en periferia. En la cara lateral del brazo izquierdo presentaba una placa de 3 cm de diámetro, indurada, con centro ulcerado y supurativo, y margen violáceo y socavado (fig. 1).

Exploraciones complementarias

Los análisis de sangre demostraron una hemoglobina de 10,1 g/dl, unos leucocitos de 76.300 (neutrófilos 63.000, monocitos 11.100) y unas plaquetas de 60.700. Debido a la leucocitosis, en aumento respecto a anteriores analíticas, se realizó extensión en sangre periférica descartándose la presencia de blastos. Además los niveles de pro-

teína C reactiva (21,31 mg/dl) resultaron elevados, pero la bioquímica y el estudio de autoinmunidad fue normal.

Se realizó una biopsia cutánea que mostró un infiltrado neutrofílico en la dermis con abscesificación y necrosis masiva. Las técnicas para descartar la presencia de microorganismos (Pas, Gram y Zielh-Nielsen) fueron negativas (fig. 2).

Los hemocultivos así como los cultivos del exudado de las úlceras y de la biopsia cutánea (bacterias, hongos y micobacterias) fueron negativos.

Diagnóstico

Pioderma gangrenoso con fenómeno de patergia en zonas de punción.

Tratamiento

Se inició corticoterapia sistémica (prednisona 1 mg/kg) en pauta descendente manteniéndose el tratamiento antibiótico previamente pautado. Además se pautaron curas tópicas con solución acuosa de permanganato potásico y sulfadiazina argéntica.

Evolución

La evolución del paciente fue favorable con desaparición de la fiebre y mejoría progresiva de las lesiones. El hemograma también mostró disminución de la leucocitosis observada al inicio. Actualmente el paciente recibe prednisona en pauta descendente y continua con 5-azacitidina, esta



Figura 1 Placas ulceradas, exudativas con margen violáceo y socavado.

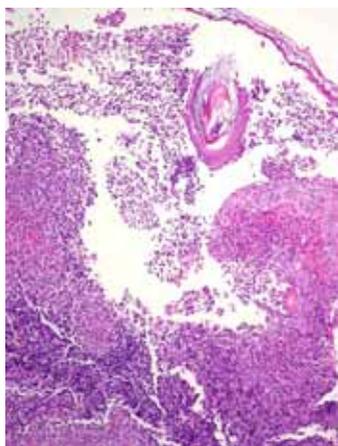


Figura 2 Infiltrado neutrofílico en dermis.

vez en forma endovenosa. La lesión del brazo izquierdo ha epitelizado completamente y la del brazo derecho está más pequeña y superficial.

Discusión

El pioderma gangrenoso (PG) es una enfermedad cutánea, crónica, poco frecuente, caracterizada por la presencia de pústulas eritematosas

únicas o múltiples que progresan rápidamente a úlceras necróticas dolorosas con borde violáceo socavado¹. El PG forma parte del espectro de las dermatosis neutrofílicas, un grupo de enfermedades inflamatorias de etiología desconocida que comparten la tendencia a producir fenómenos de patergia después de traumatismos (en nuestro caso después de inyecciones subcutáneas de un quimioterápico)². El PG suele asociarse en un 50% de los casos a diversas enfermedades sistémicas, siendo las más frecuentes la enfermedad inflamatoria intestinal y las artritis seronegativas, seguidas por neoplasias hematológicas, predominando las de tipo mielóide, sobre todo la leucemia mielóide aguda (más la forma mielomonocítica)¹⁻³. El diagnóstico de PG puede ser difícil y la biopsia es inespecífica. La clave consiste en la correlación clínico-patológica y la exclusión de otras causas de úlceras cutáneas con el estudio histológico y los cultivos. En cuanto al tratamiento no existe en la actualidad ningún algoritmo de referencia para su terapéutica. Los corticoides suelen ser la terapia de elección y la ciclosporina también se utiliza con gran éxito. El tratamiento tópico con antibióticos, soluciones astringentes e inmunosupresores es útil en todos los casos ya sea en formas de PG leve o como coadyuvante del tratamiento sistémico³.

Bibliografía

- 1 Moschella S, Davis M. Neutrophilic Dermatoses. En: Bologna JL, Jorizzo JL, Rapini RP, editores. Dermatology. Madrid: Elsevier España S.A; 2008. p 383-7.
- 2 C. Ferrandiz-Pulido, R. Bartralot, M.J. Fuente, C. Heras, P. Bassas, G. Aparicio, D. Bodet, J. Mollet, M.T. Tortola and V. Garcia-Patos. Postoperative pyoderma gangrenosum: diagnostic value of 16s ribosomal RNA sequencing and review of the literature. Clinical and Experimental Dermatology. 2008; 34: 598-602
- 3 C. Ferrandiz-Pulido, V. Garcia-Patos. Pioderma Gangrenoso: Diagnóstico y tratamiento. Piel 2008; 23(1): 24-9



Dermatosis recurrente mieloperoxidasa positiva

Autores: José María Mir Bonafé, Luis Carlos Sáez Martín, Gonzalo Nieto González, Concepción Román Curto

Centro: Hospital Clínico Universitario de Salamanca

Anamnesis

Mujer de 64 años con antecedentes de accidente vascular cerebral de tipo isquémico, hipertensión arterial esencial y dislipemia. Como proceso quirúrgico previo constaba la realización de una histerectomía total con doble anexectomía por unos miomas sintomáticos. Estaba en tratamiento con ácido acetilsalicílico, ibuprofeno, omeprazol, ácido ascórbico e indapamida.

La paciente acudió a Urgencias de Dermatología por lesiones cutáneas en ambos glúteos, dolorosas, de 5 días de evolución. El cuadro se acompañaba de malestar general y febrícula (37,7 °C). La aparición había sido abrupta y negaba cambios recientes en su medicación, así como sintomatología infecciosa respiratoria, digestiva o urinaria. Tampoco lo relacionaba con traumatismos ni cambios posturales. Ella afirmaba un episodio similar hacía 5 años aproximadamente, en el que las lesiones remitieron espontáneamente 2 meses después sin haber recibido tratamiento.

Exploración física

Se observaban múltiples placas y nódulos eritematoedematosos, brillantes y de márgenes bien definidos en ambos glúteos (fig. 1). Las lesiones eran bilaterales, dolorosas y presentaban una morfología ovalada de 4-5 cm de diámetro. Destacaba la presencia de unas placas de caracterís-

ticas similares pero de mayor tamaño que afectaban la cara posterolateral del muslo derecho. No se apreciaban adenopatías o visceromegalias, ni otros signos de patología cutánea en el resto de la superficie corporal.

Exploraciones complementarias

En la analítica destacó la presencia de neutrofilia ($8,16 \times 10^3/\mu\text{L}$) con recuento leucocitario total sin alteraciones. La función tiroidea, bioquímica, proteinograma, inmunoglobulinas plasmáticas, complemento, β -2 microglobulina, ANA, ANCA, anticuerpos antifosfolípido y anticuerpos antitiroideos resultaron normales o negativos. Se realizó una biopsia de una lesión del glúteo derecho, en la que se apreciaba una epidermis ortokeratótica con discreta espongirosis sin otras alteraciones. La dermis superficial mostró dilatación vascular y edema. Se apreciaba un moderado infiltrado inflamatorio compuesto por células mononucleares ocasionalmente arriñonadas y con núcleos de tamaño intermedio que afectaba desde la dermis papilar hasta el tejido celular subcutáneo. Estas células presentaban una distribución perivascular, perianexial e intersticial (fig. 2a y 2b). Además, se apreciaban eosinófilos de forma salpicada y elementos leucocitarios e histiocitarios perivasculares acompañantes. Entre los haces de colágeno se identificaron depósitos de mucina que demostraron teñirse con la téc-



Figura 1 Múltiples placas y nódulos eritematoedematosos, brillantes y de márgenes bien definidos. Las lesiones eran intensamente dolorosas.

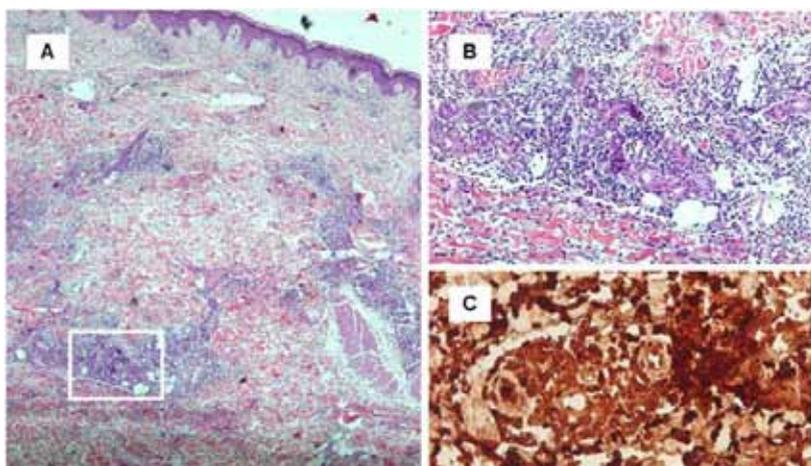


Figura 2a y 2b Infiltrado inflamatorio en dermis de células mononucleares con una distribución perivascular, perianexial e intersticial.

Figura 2c Las células muestran intensa positividad para mieloperoxidasa.

nica de hierro coloidal. No se apreciaron signos de vasculitis.

El estudio inmunohistoquímico demostró positividad de las células leucocitarias intersticiales para CD68, mieloperoxidasa y lisozima, con negatividad para c-kit, CD34 y CD15 (fig. 2c). El índice proliferativo (Ki67) fue bajo. Junto a estas células se observaron elementos linfocitarios de tipo T (CD3+) y, en menor número, B (CD20+). En conclusión, se observó una dermatitis perivascular e intersticial superficial, media y profunda con presencia de elementos mieloides inmaduros.

Con el objetivo de descartar un proceso mieloproliferativo mielode primario se realizó estudio de citogenética molecular con material parafinado mediante FISH de la translocación bcr/abl. Se estudiaron 400 núcleos y no se detectaron alteraciones de tipo t(9;22).

El informe del estudio de citometría de flujo detectó una desproporción de las células CD34 M/L a favor de los mieloides, así como la presencia de monocitos maduros (el 84% CD36+, CD14+, CD64+). El estudio morfológico de la biopsia de médula ósea indicó la existencia de normocelularidad.

Diagnóstico

Síndrome de Sweet histiocitoide.

Tratamiento

Se inició tratamiento con prednisona vía oral a dosis de 50 mg/día en pauta descendente. La paciente presentó una excelente respuesta en los primeros días y el tratamiento fue suspendido al mes de haberse iniciado.

Evolución

7 meses después presentó un nuevo brote de menor intensidad. La biopsia fue repetida con persistencia en el diagnóstico. Se reintrodujo prednisona 30 mg/día en pauta descendente con respuesta favorable. Ha presentados otros dos episodios similares controlados con el mismo tratamiento, sin signos analíticos de leucemización (comprobado mediante estudio por citometría de flujo de sangre periférica), en un periodo total de seguimiento de 18 meses.

Comentario

La variante histiocitoide del síndrome de Sweet (SSH) fue descrita recientemente¹ como una infiltración cutánea por células mieloides inmaduras en una serie de 41 casos. Se observó la presencia de un infiltrado en el que predominaban células mononucleares histiocitoides, lo que contrastó con el clásico infiltrado polimorfonuclear descrito hasta el momento. La positividad para mieloperoxidasa de la mayoría de estas células indicó que tenían un origen mielóide inmaduro y planteó que pudiera tratarse de una infiltración específica de leucemia mielóide aguda. Algunos autores afirman que el diagnóstico de SSH debe basarse en la exclusión de otros, tales como leucemia cutis aleucémica o una infiltración secundaria de una leucemia mielóide aguda². Se han documentado casos secundarios a fármacos como bortezomib³ o trimetoprim-sulfametoxazol⁴ y se ha descrito SSH en pacientes pediátricos⁵. Nuestra paciente presenta un curso que no ha sido descrito en la literatura: brotes recidivantes y tendencia a la cronicidad. Todo ello hace que su seguimiento estrecho para diagnosticar una eventual leucemización sea obligatorio.

Bibliografía

- 1 Requena L, Kutzner H, Palmedo G, Pascual M, Fernandez-Herrera J, Fraga J et al. Histiocytoid Sweet syndrome: a dermal infiltration of immature neutrophilic granulocytes. *Arch Dermatol* 2005;141:834-42.
- 2 Heymann WR. Histiocytoid Sweet syndrome. *J Am Acad Dermatol* 2009;61:693-4.
- 3 Murase JE, Wu JJ, Theate I, Cole GW, Barr RJ, Dyson SW. Bortezomib-induced histiocytoid Sweet syndrome. *J Am Acad Dermatol* 2009;60:496-7.
- 4 Wu AJ, Rodgers T, Fullen DR. Drug-associated histiocytoid Sweet syndrome: a true neutrophilic maturation arrest variant. *J Cutan pathol* 2008; 35:220-4.
- 5 Camarillo D, McCalmont TH, Frieden IJ, Gilliam AE. Two pediatric cases of nonbullous histiocytoid neutrophilic dermatitis presenting as a cutaneous manifestation of lupus erythematosus. *Arch Dermatol* 2008;144:1495-8.



Lesiones eritematovioláceas infiltradas en áreas fotoexpuestas

Autores: Daniel Jesús Godoy Díaz, María Dolores Fernández Ballesteros, Miguel Lova Navarro

Supervisor: Leandro Martínez Pilar

Centro: Complejo Hospitalario Carlos Haya, Málaga

Anamnesis

Mujer de 76 años con antecedentes personales de linfoma no-Hodgkin en 2001 en tratamiento con quimioterapia y actualmente en remisión completa, diagnosticada de lupus eritematoso sistémico en 2004 en seguimiento por la Unidad de Autoinmunes del Servicio de Medicina Interna, sarcoidosis en 2005, diabetes mellitus diagnosticada en 2008 con mal control metabólico e hipertensión arterial sistólica de larga data.

Acude al Servicio de Dermatología, derivada por su médico de Atención Primaria, por la presencia de lesiones cutáneas a nivel de áreas fotoexpuestas, así como astenia, artralgias y sensación febril no termometrada.

Exploración física

En la exploración física se aprecian, en cara y escote, unas placas anulares eritematovioláceas brillantes de aspecto infiltrado con bordes sobreelevados con tendencia a la curación central (fig. 1).

No presenta aftas bucales ni otros signos de afectación mucocutánea.

Pruebas complementarias

Hemograma: hemoglobina 13,1, plaquetas 109.000, leucocitos 5.330, neutrófilos 3.290, linfocitos 1.420.

Bioquímica: glucosa 138, urea 26, creatinina 0,7, iones normales, hierro 78, ferritina 285, perfil hepático y lipídico dentro de la normalidad, C3 98, C4 4, factor reumatoide < 10, proteína C reactiva < 2,9, TSH 1,91.

Hemostasia: parámetros dentro de la normalidad.

Autoinmunidad: ANA 1/80 homogéneo positivo, anticuerpos anti-DNA nativo negativo, anticuerpos anti-SSA positivo, test Coombs directo débilmente positivo, anticoagulante lúpico negativo.

Bioquímica y sedimento de orina: sin alteraciones.

En el estudio anatomopatológico encontramos un edema en dermis papilar con ectasia vascular, daño vacuolar de la basal y aislados queratinocitos apoptoicos con desflecamiento de la basal (fig. 2). La inmunofluorescencia mostró depósitos finamente granulares de IgM en unión dermo-epidérmica.



Figura 1 Placas anulares eritematovioláceas brillantes de aspecto infiltrado.

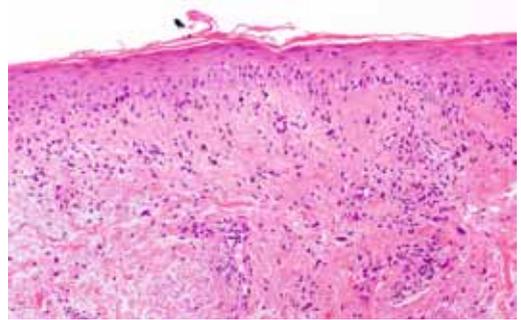


Figura 2 Edema en dermis papilar con ectasia vascular, daño vacuolar de la basal y aislados queratinocitos apoptóticos con desflcamiento de la basal.

Diagnóstico

Lupus eritematoso cutáneo subagudo.

Tratamiento y evolución

Se instauró tratamiento con prednisona 15 mg vía oral cada 24 horas así como fotoprotección solar con buena respuesta al tratamiento, y derivación a la Unidad de Autoinmunes para seguimiento y control de la enfermedad.

Discusión

El lupus eritematoso cutáneo subagudo representa el 9% de los casos de lupus, y como tal es

más frecuente en el sexo femenino. Se caracteriza por placas discoides papuloescamosas o lesiones policíclicas anulares que se presentan principalmente alrededor del cuello, en la espalda y en la parte anterior del tórax. En su evolución no tienen tendencia a dejar cicatriz. Además suele cursar con una fotosensibilidad importante. En las pruebas complementarias destaca la presencia de anticuerpos circulantes anti-Ro/SSA, y menos frecuentemente anti-La/SSB. Un 50% de los pacientes con lupus cutáneo subagudo van a cumplir criterios de lupus sistémico, pero en general estos pacientes van a tener una enfermedad poco grave, con marcada afectación articular y fotosensibilidad, pero sin compromiso vital.



Lesión nodular en paciente con patología hematológica maligna

Autores: Raquel Navarro Tejedor, Guillermo Enrique Solano-López Morel, María José Concha Garzón, Maximiliano Aragüés Montañés

Centro: Hospital Universitario de La Princesa, Madrid

Anamnesis

Mujer de 50 años, con antecedente de mieloma múltiple (MM) diagnosticado 6 años antes, que había recibido múltiples ciclos de poliquimioterapia y que en el momento de la consulta presentaba actividad del mismo, así como un plasmocitoma costal, por lo que recibía tratamiento con bendamustina, bortezomib, dexametasona y radioterapia. Durante un ingreso en Hematología, se solicitó valoración a nuestro servicio por presentar una lesión nodular en región paravertebral lumbar izquierda asintomática de un mes de evolución y rápido crecimiento.

Exploración física

Lesión nodular de 5 cm de diámetro en región paravertebral lumbar izquierda, redondeada, de bordes bien delimitados, de consistencia elástica y adherida a planos profundos (fig. 1). No se objetivó ninguna otra lesión a nivel cutáneo ni en mucosa oral. No adenopatías, masas ni megalias.

Exploraciones complementarias

Se realizó una biopsia incisional de la lesión que mostró piel con depósitos de material amiloide con patrón de amiloidosis sistémica, siendo positivo para cadenas ligeras lambda y sin evidencia de infiltración tumoral (fig. 2).

El ecocardiograma descartó depósitos de amiloide en miocardio y mostró una función normal del ventrículo izquierdo.

No se consideró realizar otras pruebas complementarias para descartar la posible afectación de otros órganos por amiloidosis sistémica debido al mal estado basal de la paciente.

Diagnóstico

Amiloidosis AL cutánea nodular en paciente con mieloma múltiple.

Evolución y tratamiento

A pesar del tratamiento que recibía la paciente, se objetivaron datos de progresión de su enfermedad de base. La paciente presentó proteinuria, citopenias y derrame pleural maligno, además del aumento de la lesión nodular. Se modificó el tratamiento por VAD (vincristina, adriamicina y dexametasona) junto con doxorubicina sin respuesta y finalmente la paciente falleció.

Comentario

Se denomina amiloidosis AL a aquella en la que el depósito amiloide deriva de las cadenas ligeras de las inmunoglobulinas. Se diferencian dos tipos con manifestaciones en la piel: la cutá-



Figura 1 Lesión nodular redondeada, muy bien delimitada, de 5 cm en región paravertebral lumbar izquierda.

nea localizada, en la que existiría una proliferación monoclonal de células B limitada al sitio afectado, y la primaria o sistémica, que se asocia a cualquier tipo de discrasia de células B monoclonal, como el MM. Algunos autores describen que tan sólo el 5% de los pacientes con MM presenta clínica secundaria a amiloidosis¹. Del total de las amiloidosis primarias, el 25% presentará manifestaciones cutáneas siendo las más frecuentes las Petequias y las papuloplasmas. En algunos casos se han descrito cambios esclerodermiformes, lesiones ampollasas o nodulares², como en nuestro paciente. Existen casos de amiloidosis cutánea nodular secundaria a MM, con clínica atípica que pueden ser similares a condilomas o carcinomas^{3,4}. Sin embargo, tanto en casos de amiloidosis cutánea localizada como en los asociados a MM, la afectación subcutánea nodular única, que presenta nuestro caso, es excepcional.

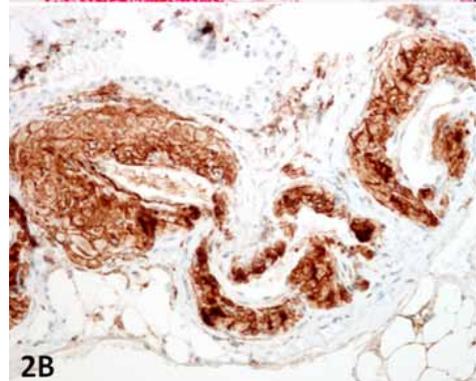
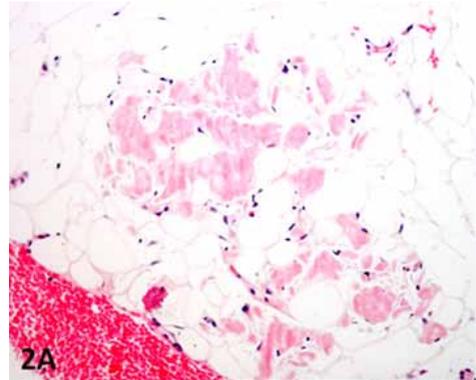


Figura 2a Detalle de la biopsia que muestra depósitos hialinos eosinofílicos amorfos en tejido celular subcutáneo.

Figura 2b La inmunohistoquímica demuestra positividad en la tinción para cadenas ligeras lambda.

Nguyen y cols. hallaron seis casos de amiloidosis nodular subcutánea en la literatura. Ninguno de ellos estaba asociado a discrasias hematológicas y en sólo dos de ellos el depósito estaba constituido por cadenas ligeras⁵.

Bibliografía

- 1 Barlogie B, Alexanian R, Jagannath S. Plasma cell dyscrasias. *JAMA* 1992;268:2946-51.
- 2 Kyle RA, Bayrd ED. Amyloidosis: a review of 236 cases. *Medicine (Baltimore)*. 1975;54:271-99.
- 3 Buezo GF, Peñas PF, Firaga J, Alegre A, Aragüés M. Condyloma-like lesions as the presenting sign of multiple myeloma associated amyloidosis. *Br J Dermatol*. 1996;135:665-6.
- 4 Persoons JH, Sutorius FJ, Koopman RJ, Schaafsma MR, van Doorn GA. Vulvar paraneoplastic amyloidosis with the appearance of a vulvar carcinoma. *Am J Obstet Gynecol*. 1999; 180:1041-4.
- 5 Nguyen TU, Oghalai JS, McGregor DK, Janssen NM, Huston DP. Subcutaneous nodular amyloidosis: a case report and review of the literature. *Hum Pathol*. 2001;32:346-8.



Lesiones descamativas e hiperqueratosis ungueal en varón de 45 años

Autores: Paula Molés Poveda, Beatriz Rodrigo Nicolás, Miquel Armengot Carbó

Supervisor: Esther Quecedo Estébanez

Centro: Hospital Arnau de Vilanova, Valencia

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 6 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 maculopapulares 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.

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/h), 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 (Atripla®) 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.



Figura 1 Lesiones plantares maculopapulares eritematosas y descamativas. Engrosamiento ungüeal en pies.



Figura 2. Evolución clínica tras un mes de tratamiento con acitretino 35 mg/día.

Discusión

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 conjuntivitis¹. Es más frecuente en hombres jóvenes con HLA-B27 positivo y algunos estudios describen mayor incidencia en infectados por el VIH^{2,3}. 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 sín-

drome 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, AINE, 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.

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 Romaní 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, Farinara 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.

DERMATOSIS ENDOCRINO- METABÓLICAS





Nódulos subcutáneos en extremidades

Autores: Ana María Mota Burgos, Karina Dryk, Jean-Luc Bernabó

Supervisor: Enrique Herrera Acosta

Centro: Hospital Universitario Virgen de la Victoria, Málaga

Anamnesis

Varón de 62 años, con antecedentes de artritis psoriásica, hiperuricemia y artritis gotosa de larga evolución, en tratamiento con metotrexate, deflazacort, naproxeno, colchicina y alopurinol. El paciente consultaba por la aparición progresiva de lesiones subcutáneas en extremidades de un año de evolución, que en los últimos meses habían aumentado de tamaño. No refería fiebre ni otra sintomatología sistémica acompañante.

Exploración física

A la exploración el paciente presentaba lesiones nodulares subcutáneas no ulceradas en cara extensora de brazos y cara posterior de muslos, con un diámetro que oscilaba entre 10 y 20 mm (fig. 1). A la palpación las lesiones tenían una consistencia pétreo y eran ligeramente dolorosas. La piel suprayacente era de características normales.

Pruebas complementarias

El estudio histopatológico mostraba la presencia de numerosos depósitos de material amorfo, acelular y eosinófilo en dermis reticular y tejido celular subcutáneo (fig. 2). Estos depósitos estaban rodeados por una reacción granulomatosa con macrófagos, linfocitos y células gigantes. No se observaron signos de vasculitis ni de trombosis

intraluminal. La epidermis estaba respetada. Las tinciones con PAS, Ziehl-Neelsen y plata metenamina fueron negativas. En las pruebas analíticas realizadas destacaba únicamente una elevación del ácido úrico (8,74 mg/dl) (3,7–7,8 mg/dl). El resto de determinaciones, hemograma, perfil renal, perfil hepático, calcio, proteinograma, inmunoglobulinas, complemento, proteína C reactiva (PCR), factor reumatoide (FR), anticuerpos antistreptolisina O (ASLO) y anticuerpos antinucleares (ANA y anti-DNA) fueron negativas.

Las serologías para virus de la hepatitis B, C y virus de la inmunodeficiencia humana (VIH) resultaron negativas y la radiografía de tórax no presentaba hallazgos patológicos.

Diagnóstico

Paniculitis por gota.

Tratamiento y evolución

El paciente continuó tratamiento con colchicina y alopurinol, este último a dosis superiores. Desde entonces, las lesiones, aunque lentamente, han disminuido progresivamente su tamaño.

Discusión

La gota¹ es una enfermedad metabólica caracterizada por hiperuricemia y por el depósito de



Figura 1 Nódulos subcutáneos de aproximadamente 15-18 mm de diámetro localizados en cara extensora de extremidades superiores.

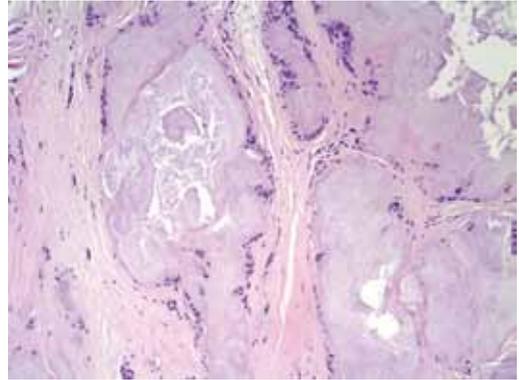


Figura 2 Hematoxilina-eosina. Numerosos depósitos de material amorfo, acelular y eosinófilo en dermis reticular y tejido celular subcutáneo, rodeados por un infiltrado inflamatorio con linfocitos y macrófagos.

cristales de urato monosódico en las articulaciones y tejidos blandos, incluyendo tendones, tejido cartilaginoso, tejido celular subcutáneo e, incluso, riñón y otros órganos internos. Estos depósitos son llamados tofos gotosos. Cuando los tofos se localizan en el tejido celular subcutáneo se denominan paniculitis.

La paniculitis por gota es una manifestación clínica muy infrecuente de la gota (existen pocos casos descritos en la literatura)². Se asocia mayoritariamente a hiperuricemia y, aunque puede preceder a la afectación articular, lo más frecuente

es que aparezca en pacientes con gota y/o artritis gotosa de larga evolución^{3,4}. Clínicamente se manifiestan como placas y/o nódulos subcutáneos indurados a la palpación, que pueden ser asintomáticos o dolorosos. La localización más frecuente son las extremidades inferiores, aunque también se han descrito en otras localizaciones^{3,4}. El diagnóstico se basa en la identificación de estos depósitos de material amorfo, acelular y eosinófilo mediante estudio histopatológico⁴. El tratamiento de elección es el alopurinol a dosis de 2-10 mg/kg/día y la colchicina a dosis de 0,6 mg/día³.

Bibliografía

- 1 Clinical features of gout. *Reumatismo*. 2012;63: 238-45
- 2 Ochoa CD, Valderrama V, Mejia J, Rondon F, Villaroya N, Restrepo JF, Espinoza LR, Iglesias-Gamarra A. Panniculitis: another clinical expression of gout. *Rheumatol Int*. 2011;31: 831-5.
- 3 Ramírez-Santos A, Martín-Polo R, Sánchez Sambucety P y Rodríguez Prieto MA. Nódulos ulcerados en la cara posterior de las piernas. *Actas Dermosifiliogr*. 2010;101(3):263-265.
- 4 Weberschock T, Gholam P, Hartschuh W, Hartmann M. Gouty panniculitis in a 68-year-old man: case report and review of the literature. *Int J Dermatol*. 2010;49:410-3.



Lesiones exulceradas con fotosensibilidad y dolor abdominal

Autores: Carmen María Priego Recio, Cristina Méndez Abad, Sara Alcántara Luna, Begoña García Bravo

Centro: Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla

Anamnesis

Paciente de 33 años, natural de Rumanía sin antecedentes personales ni familiares de interés, que consultó por brotes de lesiones edematosas en cara y exulceraciones con costras en superficie en zonas de extensión de brazos y cuello de más de 5 años de evolución. La paciente relacionaba las lesiones con la exposición solar.

Exploración física

Llamaron la atención varias lesiones exulceradas, sobre una base eritematosa, cubiertas de costras en distinto estadio evolutivo, así como zonas con hiperpigmentación residual postinflamatoria. Estas lesiones se localizaban en brazos, cuello, cara y escote (fig. 1).

Exploraciones complementarias

Tanto la distribución de las lesiones como su aspecto hicieron sospechar un lupus cutáneo crónico, por lo que decidimos realizar un estudio histológico para descartarlo. Solicitamos además un estudio analítico que incluyó hemograma y bioquímica con ANA, siendo todos los parámetros normales. La histología mostró un intenso edema en dermis papilar, que llegaba incluso a formar ampollas, con un infiltrado perivascular y perianexial. En otros cortes de la preparación se

pudo observar una úlcera con restos de queratina en superficie (fig. 2). Debido a la inespecificidad de estos resultados, ampliamos el estudio y realizamos una determinación de porfirinas en sangre, orina y heces, así como anticuerpos anti-epidérmicos para descartar un pénfigo foliáceo. Estos últimos fueron negativos, pero las porfirinas mostraron un aumento de protoporfirinas y coproporfirinas en heces con un pico de emisión de fluorescencia a los 628 nm en el barrido espectrofluorométrico del suero.

Diagnóstico

Porfiria variegata.

Tratamiento

Hecho el diagnóstico, el único tratamiento posible fue la fotoprotección solar exhaustiva para prevenir la aparición de nuevas lesiones.

Evolución

En una de las visitas de seguimiento, la paciente comentó padecer de forma repetida brotes de dolor abdominal, asociados a náuseas, vómitos, cefaleas y mal estado general, por lo que se remitió al Servicio de Digestivo, que realizó estudio analítico completo, así como ecografía abdominal, sin encontrar ninguna alteración. Estos síntomas se atribuyeron,



Figura 1 Lesiones exulceradas en miembro superior derecho.

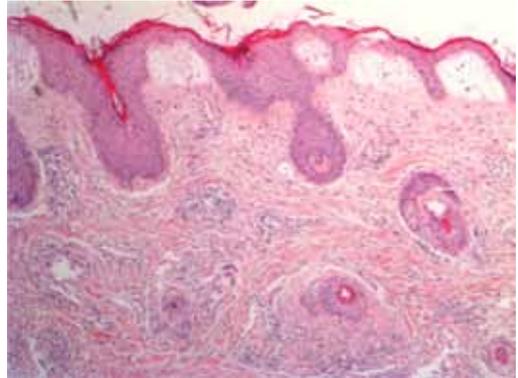


Figura 2 La biopsia de una de las lesiones mostró este intenso edema en dermis papilar con discreto infiltrado inflamatorio perivascular y perianexial.

por tanto, a brotes agudos de porfiria, característicos de la porfiria variegata. Como tratamiento se recomendó la administración de arginato de hemina en caso de ataque agudo o, en su defecto, una infusión de solución glucosada, así como evitar cualquier posible agente desencadenante.

Comentario

La porfiria variegata se debe al déficit de protoporfirinógeno oxidasa (penúltima enzima involucrada de la síntesis del grupo hemo) que origina una elevación de protoporfirinas y coproporfirinas en heces y de coproporfirinas y uroporfirinas en orina. Estos metabolitos son responsables de la clínica cutánea y sistémica. La

primera es indistinguible de la porfiria cutánea tarda, con presencia en zonas fotoexpuestas de ampollas y erosiones y lesiones residuales como quistes de milio y/o cicatrices. Los ataques agudos incluyen desde dolor abdominal hasta cefaleas, igual que en la porfiria aguda intermitente. La histología muestra ampollas subepidérmicas con infiltrado celular escaso y depósitos PAS positivos en dermis papilar, pero la confirmación diagnóstica se obtiene por el aumento de las porfirinas y por un espectro de emisión de fluorescencia en suero entre 624 y 628 nm. Para prevenir las lesiones cutáneas lo fundamental es la fotoprotección. Durante el ataque agudo está indicado el arginato de hemina o una infusión glucosada al 20%. Todo lo indicado se encontró en nuestra paciente.

Bibliografía

- 1 Puy H, Gouya L, Deybach JC. Porphyrias. *Lancet* 2010;375:924–37.
- 2 Ventura P, Cappellini MD, Rocchi E. The acute porphyrias: a diagnostic and therapeutic challenge in internal and emergency medicine. *Intern Emerg Med* 2009;4:297–308.
- 3 Mascaró JM. Porfirias. En: Mascaró JM, ed. Pautas de diagnóstico y terapéutica en Dermatología. De la A a la Z. Ediciones Mayo;2007. pp 198-204.
- 4 Poblete-Gutiérrez P, T Wiederholt T, Merk HF, Frank J. The porphyrias: clinical presentation, diagnosis and treatment. *Eur J Dermatol* 2006;16: 230-40.
- 5 Fernández-Canedo I, Blázquez N, Fernández-Rodrigo I, Bernala AI, De Troya M. Lesiones ampollas en el dorso de las manos. *Actas Dermosifiliogr* 2005;96:471-2.
- 6 Muñoz C, Herrero C. Porfirias cutáneas. *Med Cutan Iber Lat Am* 2005;33:193-210.

ENFERMEDADES AMPOLLOSAS





Lesiones ampollosas en una paciente de 80 años

Autores: Nuria Valdeolivas Casillas, Alicia Cabrera Hernández

Supervisor: María Susana Medina Montalvo

Centro: Hospital Universitario Príncipe de Asturias, Madrid

Anamnesis

Presentamos el caso de una mujer de 80 años, con antecedentes personales de diabetes mellitus en tratamiento con gliclazida desde hacía 3 años, hipertensión arterial en tratamiento con losartán desde hacía 3 semanas, así como psoriasis de años de evolución, estable desde el punto de vista clínico y localizada en la zona lumbar, en codos y en rodillas, en tratamiento con corticoides tópicos.

Fue valorada en consultas de Dermatología por un brote de lesiones cutáneas ampollosas, de contenido seroso, altamente pruriginoso, de un mes de evolución, que había comenzado en extremidades superiores para posteriormente afectar a extremidades inferiores. No había presentado fiebre ni ninguna otra sintomatología (de interés) general. Previamente, había acudido a Urgencias, donde se pautó deflazacort 30 mg/día, que la paciente suspendió a los 10 días, refiriendo mejoría de las lesiones.

Exploración física

La paciente presentaba buen estado general y se encontraba afebril. A la exploración dermatológica se objetivaron placas eritematovioláceas con áreas erosivas y costrosas y alguna ampolla, localizadas en extremidades superiores, extremidades inferiores y en la parte alta del tronco. No se observaron lesiones en mucosas.

Exploraciones complementarias

Análítica: en el hemograma destacaba anemia normocítica y normocrómica, con cifras de hemoglobina de 11,8 g/dl. La bioquímica, incluyendo marcadores tumorales y ANA, reveló una IgE de 6.630 UI/ml y una PCR de 10,4 mg/l, el resto de parámetros fueron compatibles con la normalidad. La serología para virus de la hepatitis C y B fue negativa.

Se realizó biopsia cutánea de una de las lesiones de la extremidad inferior izquierda, para estudio histopatológico y de IFD.

Se objetivó una ampolla subepidérmica que contenía fibrina y eosinófilos. En la dermis superficial subyacente se observaban capilares ligeramente dilatados con infiltrados perivasculares linfoplasmocitarios y eosinófilos.

La inmunofluorescencia directa reveló depósitos de IgM, IgG y C3 lineales a lo largo de la membrana basal.

Finalmente, para descartar un síndrome paraneoplásico se realizó una radiografía de tórax, una ecografía abdominal y una mamografía, así como una citología ginecológica, cuyos resultados fueron compatibles con la normalidad.

Diagnóstico

Penfigoide ampollosa inducido por losartán.



Figura 1 Lesión erosivo-costrosa y ampollosa de contenido hemático junto a lesiones residuales de brotes anteriores en miembros inferiores.

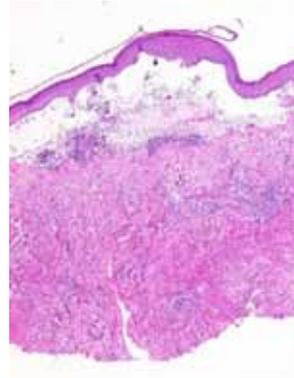


Figura 2 Ampolla subepidérmica con infiltrado inflamatorio en la base y perivascular.

Tratamiento

Ante la sospecha clínica de penfigoide por losartán se decidió suspender el fármaco y sustituirlo por otro antihipertensivo. Se pautaron corticoides tópicos y antihistamínicos orales.

Evolución

Las lesiones cutáneas fueron desapareciendo en las siguientes semanas, persistiendo tan sólo hiperpigmentación postinflamatoria y quistes de millium.

Comentario

El penfigoide ampollosa (PA) es la enfermedad ampollosa subepidérmica autoinmune más frecuente de la piel. Puede aparecer asociado a otras enfermedades como la diabetes, psoriasis o liquen plano. Afecta principalmente a personas de edad avanzada.

La etiología casi siempre es desconocida, pero puede inducirse tras la administración de fármacos, fototerapia, radioterapia. Hay descritos más de 30 fármacos como agravantes o desencadenantes del PA, incluyendo losartán, como en nuestro caso.

Clínicamente se caracteriza por lesiones pruriginosas, con ampollas grandes y tensas. No se han descrito hallazgos clínicos o de laboratorio que distingan un PA idiopático de uno inducido por medicamentos. Se puede observar necrosis focal de los queratinocitos y ausencia del depósito de IgG en la membrana basal en algunos PA inducidos.

En lo que se refiere al estudio alergológico, el test de provocación oral está contraindicado debido a la gravedad del cuadro.

Respecto al tratamiento, la retirada del agente puede inducir a una rápida mejoría clínica, aunque en casos extensos se requiere tratamiento, como en otras formas de penfigoide.

Bibliografía

- 1 Saraceno R, Citarella L, Spallone G, Chimenti S. A biological approach in a patient with psoriasis and bullous pemphigoid associated with losartan therapy. *Clinical and Experimental Dermatology*. 2007; 33: 154-155.
- 2 Monteagudo B, de las Heras C, Bouza P, Almagro M, Álvarez JC, Cacharrón JM. Penfigoide ampollosa tras tratamiento con amlodipino. *Med Cutan Iber Lat Am*. 2008; 36: 308-311.
- 3 Kluk J, Goulding J M R, Bhat J, Finch T M. Drug-induced bullous pemphigoid: cases triggered by intravenous iodine and etanercept. *Clinical and Experimental Dermatology*. 2011; 36: 871-873.
- 4 Femiano F. Mucocutaneous bullous pemphigoid induced by valsartan. A clinical case. *Minerva Stomatol*. 2003; 52: 187-90.



Lesiones vesiculoampollosas generalizadas y pruriginosas en una mujer adulta

Autores: Modesto Martín González, Blanca Moyano Almagro, Jorge Alonso Suárez Pérez, Paula Martín Cuevas

Supervisor: Norberto López Navarro

Centro: Hospital Universitario Virgen de la Victoria, Málaga

Anamnesis

Presentamos el caso de una mujer de 53 años, sin antecedentes personales o familiares de interés, que consulta por la aparición de lesiones cutáneas moderadamente pruriginosas de un año de evolución. No había acontecimiento desencadenante claro. Había sido tratada con doxiciclina oral, por diagnóstico de pitiriasis liquenoide, objetivándose mejoría clínica inicialmente. Además había realizado tratamiento con valaciclovir 500 mg cada 12 horas durante 3 semanas, en base a la posibilidad de erupción variceliforme de Kaposi.

Exploración física

A la exploración la paciente presentaba vesículas, de contenido claro o hemorrágico, y costras en tórax, abdomen y cara anterior de antebrazos, sobre zonas de piel eritematosa (fig. 1). En determinadas zonas las vesículas se agrupaban de forma anular, dando una morfología en "collar de perlas". No presentaba afectación de mucosas.

Exploraciones complementarias

Durante el seguimiento inicial se habían realizado dos biopsias, siendo la primera sugestiva de pitiriasis liquenoide y la segunda de dermatitis vesiculosa con cambios citopáticos virales sugestivos de

infección herpética, respectivamente. En el examen anatomopatológico de la tercera biopsia *punch* de 6 mm tomada de la región abdominal, se objetivó una ampolla multilocular, subepidérmica con abundantes eosinófilos (fig. 2a). En la IFD se observó un depósito lineal a lo largo de la membrana basal de IgA. No se aprecian depósitos de otras inmunoglobulinas ni de complemento (fig. 2b).

Así mismo solicitamos analítica con hemograma, coagulación y bioquímica sin alteraciones. Autoinmunidad: ANA positivo patrón homogéneo 1/320. Glucosa 6PDH en límites normales. Perfil celíaco negativo. IgA en sangre periférica normal.

PCR para herpes virus: Negativa.

Diagnóstico

Dermatosis ampollosa IgA lineal.

Tratamiento y evolución

Se inició tratamiento con dapsona a dosis de 100 mg diarios, objetivándose mejoría progresiva del cuadro, con desaparición de las lesiones y del prurito. La paciente continúa en seguimiento por nuestro Servicio de Dermatología. Actualmente en tratamiento con dapsona 100 mg al día. Se encuentra sin lesiones.



Figura 1 Lesiones vesiculosas y costrosas en la región del tórax y cuello sobre base eritematosa.

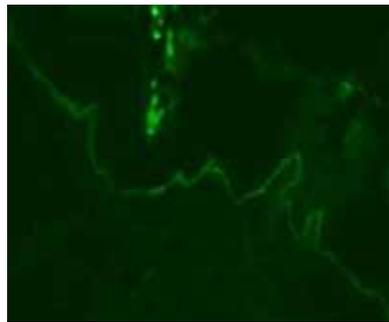
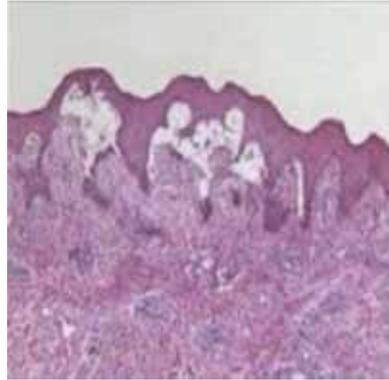


Figura 2a Ampolla multilocular subepidérmica con abundantes eosinófilos en su interior.

Figura 2b Inmofluorescencia directa con depósitos de IgA con un patrón lineal homogéneo en la zona de la membrana basal.

Comentario

La dermatosis IgA lineal es un proceso poco frecuente. Existen dos variedades, la del niño, en que se da en torno a los 5 años, y la del adulto, con inicio entre los 60 y 65 años.

El diagnóstico se basa en la clínica, la histología y la IF directa, siendo determinante ésta última.

El diagnóstico diferencial de la dermatosis IgA lineal del adulto debe realizarse con la dermatitis herpetiforme, el penfigoide ampolloso, penfigoide cicatricial y la epidermolisis ampollosa adquirida.

El tratamiento de elección se basa en la dapsona. Antes de realizar dicho tratamiento debe realizarse una analítica completa y la determinación de glucosa 6PDH. En caso de intolerancia se

puede administrar sulfapiridina. En casos resistentes puede ser necesario el uso de corticoides orales, incluso combinados con inmunosupresores sistémicos.

Bibliografía

- 1 Venning VA. Linear IgA disease: clinical presentation, diagnosis, and pathogenesis. *Dermatol Clin* 2011 Jul; 29(3): 453-458.
- 2 Guide SV, Marinkovich MP. Linear IgA bullous dermatosis. *Clin Dermatol*. 2001 Nov-Dec; 19(6): 719-727.
- 3 Leonard JN, Haffenden GP, Ring NP, et al. Linear IgA disease in adults. *Br J Dermatol*. 1982;107:301-316
- 4 Chorzelski TP, Jablonska S. Diagnostic significance of immunofluorescent pattern in dermatitis herpetiformis. *Int J Dermatol*. 1975; 14:429:436.



Prurito y lesiones polimorfas en gestante de 36 semanas

Autores: Cristina Méndez Abad, Sara Alcántara Luna, Ana Márquez García

Supervisor: Antonio Rodríguez Pichardo

Centro: Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla

Anamnesis

Mujer de 39 años, de procedencia rumana, sin antecedentes personales de interés, ni alergias conocidas a medicamentos. Gestante de 36 semanas con antecedentes de un embarazo previo con parto eutócico.

Acudió a Urgencias por presentar lesiones pruriginosas de 2 meses de evolución. Las lesiones comenzaron en región periumbilical y posteriormente se generalizaron sin afectación mucosa ni palmoplantar. Presentaba buen estado general y no había tenido fiebre durante este periodo.

Exploración física

A la exploración presentaba en tronco lesiones eritematosas urticariformes con tendencia a confluir que en la espalda adquirían morfología anular. En la porción proximal de extremidades inferiores presentaba, asimismo, lesiones eritematosas anulares con vesículas en periferia.

Exploraciones complementarias

En la analítica destacó: hemoglobina 11,4 g/dL. Eosinófilos 11,6%. Proteína C reactiva: 7,6 mg/dL. Resto de la analítica con valores normales.

Se realizó una biopsia para hematoxilina-eosina e inmunofluorescencia directa (IFD) en la que se objetivó una dermatitis ampollosa subepi-

dérmica con infiltrado inflamatorio linfocitario y eosinofílico, y en la IFD se observaron depósitos lineales de complemento C3 a nivel de la unión dermoepidérmica (+++), hallazgos diagnósticos de penfigoide ampolloso.

Diagnóstico

Penfigoide del embarazo (*herpes gestationis*).

Tratamiento

Fue tratada con metilprednisolona aceponato crema y dexclorfeniramina comprimidos 2 mg cada 12 horas con mejoría sintomática.

Evolución

La paciente evolucionó favorablemente y tuvo un parto eutócico a las 39 semanas de gestación con recién nacido de APGAR 10, peso de 3.260 g y sin lesiones cutáneas. En el posparto inmediato empeoramiento clínico presentando ampollas tensas en ambos antebrazos, lesiones urticariformes en mamas y pápulas eritematosas en cara. Pautamos tratamiento con prednisona 40 mg al día (0,5 mg/kg/día).

Comentario

El penfigoide del embarazo o *herpes gestationis* es una dermatitis ampollosa autoinmune descrita

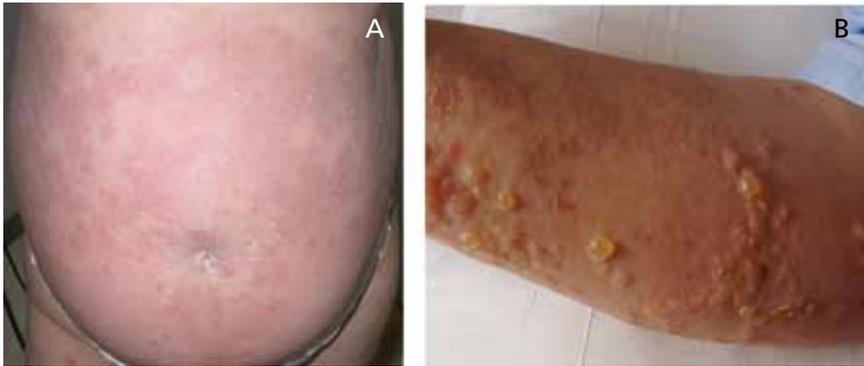


Figura 1a Lesiones eritematosas urticariformes en abdomen.

Figura 1b Exacerbación posparto. Ampollas tensas en antebrazos.

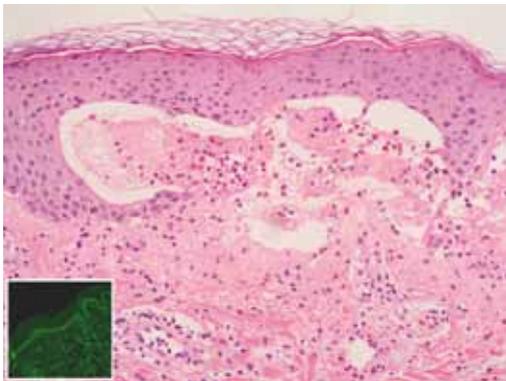


Figura 2 Histopatología: ampolla subepidérmica con infiltrado linfocitario y eosinofílico. Depósitos lineales de C3 en IFD.

por Milton en 1872 que tiene una incidencia de 1/20.000-50.000 embarazos y constituye el 4% de las dermatosis del embarazo. Se desarrolla durante

el segundo y tercer trimestre del embarazo y posparto inmediato afectando en el 80% de los casos a multíparas. Clínicamente se caracteriza por presentar pápulas o placas eritematosas urticariformes, con morfología anular y vesículas o ampollas tensas en el 60-80% de los casos. Las lesiones se suelen iniciar en el abdomen generalizándose posteriormente, aunque respeta la cara, mucosas, palmas y plantas. La evolución habitual es la tendencia a la mejoría clínica en las semanas previas al parto y exacerbación posparto con resolución espontánea en meses o semanas. Las lesiones pueden recidivar coincidiendo con las primeras menstruaciones, la toma de anovulatorios y en embarazos posteriores. No están descritas malformaciones fetales aunque sí existe mayor riesgo de prematuridad y bajo peso para la edad gestacional.

El tratamiento en casos leves se realiza con antihistamínicos orales y corticoides tópicos. En casos más graves se puede iniciar prednisona oral a dosis de 0,5 mg/kg/día.

Bibliografía

- 1 Ingen-Housz-Oro S. Pemphigoïde de la grossesse: revue de la littérature. Ann Dermatol Vénéreol. 2011; 138:209-13
- 2 Ingen-Housz-Oro S, Bedane C, Prost C, Joly P, Bernard P. Recommandations des centres de référence des maladies bulleuses auto-inmunes pour le diagnostic et la prise en charge de la pemphigoïde de la grossesse. Ann Dermatol Venereol. 2011; 138: 264-6
- 3 Al-Fouzan A, Galadari I, Oumeish I, Oumeish O. Herpes gestationis (Pemphigoid gestationis). Clinics in Dermatology. 2006; 24:109-12
- 4 Kroupouzou G, Cohen L. Dermatoses of pregnancy. J Am Acad Dermatol. 2001;45:1-19



Lesiones ampollosas en áreas seboreicas de aparición brusca en una mujer joven, un reto terapéutico

Autores: Luis Miguel Valladares Narganes, Camino Prada García, María Genma Pérez Paredes

Supervisor: Marta Lamoca Martín

Centro: Complejo Asistencial de León

Anamnesis

Mujer de 36 años, con antecedentes familiares de psoriasis y personales de hipotiroidismo secundario a tiroiditis de Hashimoto, que acudió a nuestra consulta por presentar desde hace 3 meses un cuadro de aftosis dolorosa en mucosa oral y lengua que en la última semana se había agravado junto con la aparición brusca de lesiones ampollosas en tronco y raíz de extremidades refiriendo que se rompían ante mínimos traumatismos. No refería ingesta de nuevos fármacos, ni sintomatología infecciosa previa o concomitante.

Exploración física

En la exploración dermatológica la paciente presentaba lesiones erosivas en toda la mucosa oral y lengua y a nivel cutáneo se observaban pequeñas ampollas frágiles con tendencia a la confluencia en región submamaria, abdomen, espalda, axilas e ingles, la mayoría de ellas erosionadas por el roce y algunas de ellas con costra serohemorrágica y signos de impetiginización secundaria (fig. 1). La paciente no presentaba fiebre, no había afectación de la mucosa conjuntival, ni genital, ni de cuero cabelludo y el signo de Nikolsky era intensamente positivo.

Pruebas complementarias

Se solicitó un estudio completo con hemograma, bioquímica, coagulación, función tiroidea, serologías para VIH, lúes, hepatitis B y C, Mantoux, Quantiferon® y anticuerpos antinucleares, no mostrando alteraciones.

Ante la sospecha diagnóstica se realizaron dos biopsias, una de ellas de la lesión para hematoxilina-eosina y otra de piel sana perilesional para el estudio de inmunofluorescencia directa (IFD).

Se completó el estudio con titulación de anticuerpos desmogleina 1 y 3 (anticuerpos anti-sustancia intercelular) y BP180 (antimembrana basal) por inmunofluorescencia indirecta (IFI) en suero.

El estudio histológico mostraba la pérdida de uniones intercelulares con una unión dermoepidérmica íntegra y la existencia de una ampolla suprabasal, en cuyo interior se apreciaba gran número de eosinófilos y aisladas células acantolíticas (fig. 2). El estudio de IFD demostró positividad para IgG y C3 en las uniones intercelulares.

Los anticuerpos antidesmogleina fueron positivos, los tipo 1 a título de 107 U/ml y los tipo 3 a título de 176 U/ml y los anti-BP180 fueron negativos.



Figura 1a Lesiones ampollosas denudadas en espalda junto con erosiones y costras dando aspecto de falso polimorfismo.

Figura 1b En detalle, pequeñas ampollas confluentes de contenido seroso y erosión central.

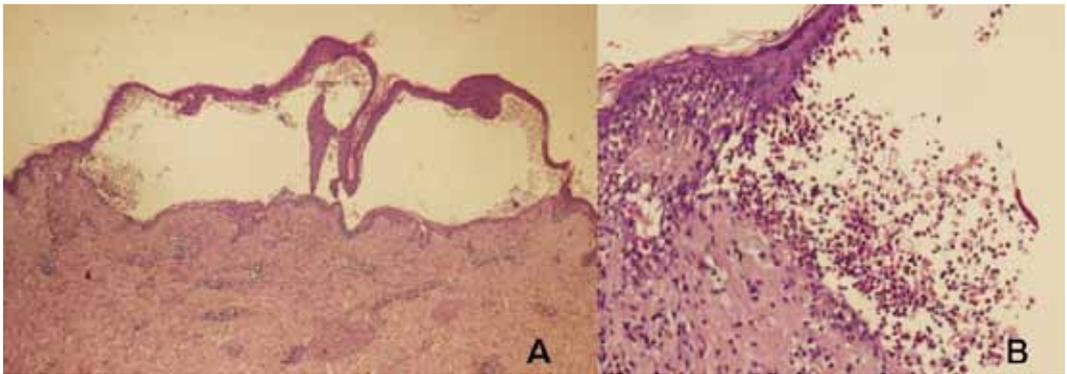


Figura 2a Ampolla intraepidérmica suprabasal que contiene abundantes eosinófilos y células acantolíticas con un infiltrado dérmico linfocítico perivascular (HE x4).

Figura 2b En detalle, espongiosis eosinofílica y fenómeno de acantolisis (HE x10).

Se decide realizar niveles de la enzima tiopurinmetiltransferasa (TPMT) ante la posibilidad de necesitar tratamiento inmunosupresor durante la evolución de la enfermedad, que fueron normales.

Diagnóstico

Con los hallazgos descritos se realizó el diagnóstico de pénfigo vulgar.

Tratamiento y evolución

Se inició tratamiento con corticoterapia sistémica con prednisona oral a dosis de 60 mg por la mañana (1 mg/kg/día) junto con omeprazol 20 mg, calcio y vitamina D, acetónido de triamcinolona al 0,1% en orobase para las lesiones de la mucosa oral y amoxicilina-ácido clavulánico 875/125 mg cada 8 horas junto con curas loca-

les con fomentos de sulfato de zinc y mupirocina tópica en lesiones impetiginizadas.

Tras 2 semanas de tratamiento, la paciente presentó discreta mejoría clínica de las lesiones cutáneas, persistiendo el signo de Nikolsky con menor intensidad y mejor respuesta en lesiones orales. En este momento se decide iniciar tratamiento con azatioprina 50 mg cada 12 horas y descenso de dosis de corticoides.

3 semanas después, la mejoría clínica es evidente, sin aparición de nuevas ampollas, comenzando la reepitelización y aparición de hiperpigmentación postinflamatoria. Como efectos secundarios aparecieron muguet oral y paroniquia supurativa en dedo con cultivo positivo para *Candida parapsilopsis*, iniciándose tratamiento con itraconazol a 100 mg/día.

En control analítico una semana después, se detectó aumento brusco de transaminasas (GOT 880 UI/L, GPT 1.460 UI/L, GGT 391UI/L) secundario a un cuadro de hepatitis tóxica farmacológica, motivo por el cual se suspenden la azatioprina y el itraconazol manteniéndose los corticoides a dosis de 50 mg/día planteándose en este momento el uso de otros inmunosupresores como pueden ser el micofenolato mofetilo o el micofenolato sódico, no existiendo datos de exacerbación del cuadro clínico hasta el momento.

Discusión

El pénfigo vulgar (PV) es una enfermedad ampollosa autoinmune órgano específica poco frecuente, donde la estructura involucrada es el desmosoma, cuya función es mantener las uniones intercelulares intraepidérmicas. En la etiología, factores genético-ambientales contribuyen en su desarrollo. Clínicamente aparecen ampollas flácidas confluentes y hasta en un 70% de casos el cuadro comienza en mucosas, sobre todo orales, aunque lesiones en piel pueden aparecer simultáneamente o de inicio¹. La biología molecular ha permitido reconocer antígenos específicos (anticuerpos antidesmogleína 3 aparecen en mucosa y antidesmogleína 1 en piel). Demostrarlos en sustancia intercelular mediante IFD y en suero por IFI es la base del diagnóstico².

Los corticoides sistémicos han modificado su pronóstico con una mortalidad inferior al 10%. Es necesario usar altas dosis en largos periodos de tiempo con frecuentes efectos secundarios. La terapia adyuvante inmunosupresora, administrada con corticoides al inicio o posteriormente, permite disminuir la dosis total. Los más utilizados son azatioprina y micofenolato. La tendencia actual es individualizar el tratamiento con el objetivo final de la supresión total. Pacientes con afectación leve-moderada y rápida respuesta al tratamiento tienen más probabilidad de remisión completa. Esto hace que el PV sea un reto terapéutico, hecho que queda reflejado en la evolución de nuestro caso^{3,4}.

Bibliografía

- 1 Sánchez-Pérez J, García-Díez A. Pénfigo. *Actas Dermosifiliogr.* 2005; 96: 329-56.
- 2 Schimdt E, Zillikens D. Modern diagnosis of autoimmune blistering skin diseases. *Autoimmunity Reviews.* 2010; 10: 84-9.
- 3 Suárez-Fernández R, España-Alonso A, Herrero-González JE, Mascaró-Galy JM. Manejo práctico de las enfermedades ampollosas autoinmunes más frecuentes. *Actas Dermosifiliogr.* 2008; 99: 441-55.
- 4 Bystryn JC. How should pemphigus be treated? *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2002; 16: 562-3.



Aftas orales y ampollas en tronco y extremidades en mujer de 39 años

Autores: Mónica Lorente Luna, Adriana Juanes Viedma, Adriana Martín Fuentes

Supervisor: Paulina Belmar Flores

Centro: Hospital Universitario de Guadalajara

Anamnesis

Mujer de 39 años, sin alergias medicamentosas conocidas, y con antecedentes personales de alergia a polen y gatos y asma intrínseca en tratamiento con β -bloqueantes y corticoides inhalados. Debutó en enero de 2010 con aftas dolorosas y persistentes en paladar y mucosa oral asociadas a intensa disfagia y odinofagia. De forma concomitante, aparecieron lesiones ulceradas de características similares en regiones vulvar y conjuntival. No refería sintomatología sistémica. En abril 2010 acudió a Urgencias por nueva aparición de lesiones cutáneas en escaso número en región mandibular, tronco y extremidades.

Exploración física

La paciente presentaba hiperemia conjuntival y lagrimeo en ambos ojos. En mucosa oral, presentaba ulceraciones extensas en los laterales de la lengua, en la mucosa yugal y en paladar (fig. 1a). En rama mandibular derecha, se objetivaba una placa eritematosa, bien definida, correspondiente a una lesión residual ampollosa (fig. 1b).

Exploraciones complementarias

La paciente ingresó en Medicina Interna con diagnóstico de estomatitis y conjuntivitis a estudio, planteándose como posibilidades síndrome de Behçet, lupus eritematoso sistémico, vasculitis

y síndrome de Reiter. Al objetivar las lesiones cutáneas, realizaron una interconsulta a Dermatología. Nuestra sospecha inicial fue de pénfigo vulgar o penfigoide de mucosas, por lo que se realizaron dos biopsias cutáneas, de una lesión ampollosa y de piel sana adyacente. Con la tinción de hematoxilina-eosina se objetivaron ampollas intraepidérmicas (fig. 2a), acantólisis afectando también a los anejos, infiltrados inflamatorios y abundantes eosinófilos. En la inmunofluorescencia directa, se demostró depósito de IgG en los desmosomas de los queratinocitos (fig. 2b). También se realizó inmunofluorescencia indirecta en esófago de mono, siendo positivos los anticuerpos circulantes antisustancia intercelular a títulos 1/320. Se solicitó analítica completa, donde únicamente destacaban una anemia normocítica y normocrómica de trastorno crónico, leve eosinofilia y anticuerpos antidesmogleína 1 y 3 positivos. El resto fue normal. Por último, se realizó un TAC cervicotorácico, abdominopélvico, en el que se observaron adenopatías de origen reactivo.

Diagnóstico

Con todo esto, se diagnosticó a la paciente de pénfigo vulgar.

Tratamiento

Se inició tratamiento con prednisona 1,5 mg/kg/día por vía oral con buena evolución, por lo que



Figura 1a Aftas en laterales de la lengua.

Figura 1b Placa eritematosa bien delimitada en rama mandibular derecha, en el lugar donde previamente había una ampolla.

Figura 1c Intensas erosiones y costras hemorrágicas por toda la espalda.

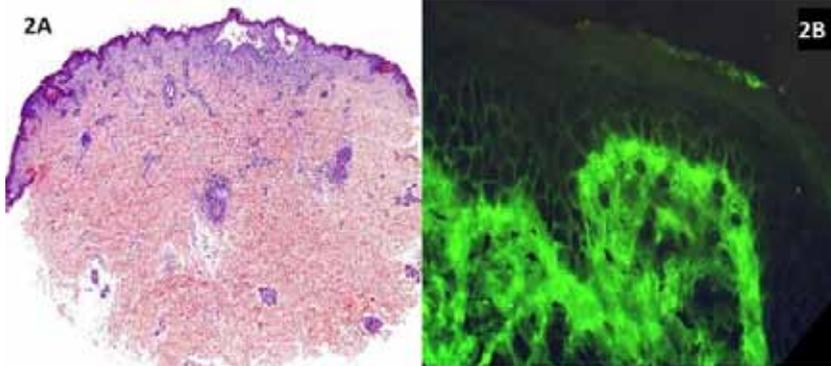


Figura 2a Panorámica con hematoxilina-eosina, ampolla intraepidérmica, con la línea de cribaje por encima de la membrana basal.

Figura 2b Inmunofluorescencia directa positiva para IgG en los desmosomas de los queratinocitos.

se procedió al alta con control ambulatorio. En posteriores revisiones se objetivó empeoramiento clínico, por lo que se aumentó la dosis de predni-

sona a 2 mg/kg, añadiendo azatioprina ajustada a niveles de tiopurina metil transferasa. A pesar de esto la paciente no experimentaba mejoría y

continuaban apareciendo lesiones, por lo que se sustituyó azatioprina por micofenolato mofetil a dosis plenas de 2 g cada 24 h tras varias semanas sin respuesta. Esto tampoco fue suficiente, y la afectación alcanzó el 60% de la superficie corporal (fig. 1c). Además, la disfagia y odinofagia eran intensas, y ocasionaron una desnutrición calórico-proteica con pérdida importante de peso y mal control del dolor. Debido a la refractariedad de la enfermedad se introdujo rituximab a dosis de 375 mg/m² intravenoso una vez por semana durante 4 semanas asociado a prednisona a 1,5 mg/kg/día. Se añadieron también inmunoglobulinas para disminuir el riesgo de infecciones. Con el fin de acelerar la respuesta, se administraron posteriormente seis sesiones de plasmaféresis. 12 semanas tras el inicio de rituximab, la afectación facial y de la mucosa oral continuaban siendo muy intensas, por lo que se administró un ciclo adicional de rituximab. Con este nuevo ciclo, la remisión fue completa a los 3 meses.

Evolución

La evolución de la paciente fue tórpida, con refractariedad a los tratamientos clásicos empleados. A pesar de haber introducido rituximab, la respuesta era incompleta. Esta falta de mejoría tras un ciclo de rituximab, se acompañó de un ascenso en los títulos de anticuerpos antidesmogleína, que se habían ido determinando a lo largo de todo el proceso. Esto probablemente fue debido a la plasmaféresis. No fue hasta que se administró un segundo ciclo de rituximab que la paciente mejoró, con reepitelización completa y resolución de las aftas orales y de forma concordante, se normalizaron los anticuerpos. Esto per-

mitió disminuir las dosis de corticoides y actualmente la paciente se encuentra con 10 mg de deflazacort a días alternos.

Comentario

Ante la presencia de ampollas flácidas, erosiones, costras y afectación de mucosas, debemos plantearnos el diagnóstico de pénfigo vulgar. Se trata de una enfermedad autoinmune ampollosa que afecta a piel y mucosas, mediada por anticuerpos contra las desmogleínas 1 y 3. El diagnóstico se apoya en la clínica, la histopatología y la presencia de anticuerpos circulantes contra las desmogleínas. Aunque son cada vez más las publicaciones que respaldan la determinación de los títulos de estos anticuerpos para predecir la actividad del proceso, éste continúa siendo un tema controvertido. Los corticoides son el pilar del tratamiento pero en formas graves con mala respuesta, la opción más eficaz es rituximab, con un 88% de respuestas en la serie de casos más amplia de casos publicada. Rituximab es un anticuerpo monoclonal anti-CD20, que actúa a varios niveles de la inmunidad. La respuesta se observa tras varias semanas de tratamiento y las remisiones descritas duran hasta varios años. Suele ser suficiente con un ciclo, aunque algunos casos, como el nuestro, han requerido ciclos adicionales. Es probable que si hubiéramos iniciado antes rituximab, la respuesta habría sido más rápida y no habría sido necesario un ciclo adicional, por lo que, como conclusión, destacar que ante un pénfigo vulgar refractario, el empleo de rituximab de forma precoz podría aportar mejor control de los síntomas y una remisión más temprana.



Lesiones desepitelizadas en paciente con dermatitis atópica

Autores: Teresa Usero Bárcena, Laura Catalina Arango Duque, Irene Palacios Álvarez, Susana Blanco Barrios

Centro: Hospital Clínico Universitario de Salamanca

Anamnesis

Varón de 20 años que acude al Servicio de Urgencias por un cuadro de 4 días de evolución de lesiones costrosas exudativas en región retroauricular, escote, espalda y en menor número en extremidades inferiores. Se quejaba de molestias con sensación de escozor, sin prurito.

No había presentado fiebre ni cuadros infecciosos.

No refería toma de ningún fármaco por vía oral, ni la aplicación tópica de nuevos productos.

Como antecedentes personales de interés el paciente presentaba historia de alergias y dermatitis atópica grave bien controlada en el momento actual con corticoide tópico, aunque en el pasado había precisado tratamiento sistémico para control de los brotes.

Se pautó tratamiento con fomentos con sulfato de zinc y combinación de antibiótico y corticoide tópico. El cuadro cutáneo empeoró a los 2 días con aumento importante del número de lesiones.

Exploración física

El paciente presentaba un buen estado general.

Se apreciaban lesiones desepitelizadas superficiales sobre piel normal con costra serosa impetiginizada, de predominio en región central de espalda y escote (fig. 1), con afectación también

de región retroauricular y extremidades inferiores. A la exploración minuciosa se podía apreciar de forma aislada alguna ampolla superficial, flácida, sobre piel sana.

No presentaba lesiones en mucosas.

Además presentaba lesiones de eccema crónico liquenificadas en huecos poplíteos en el contexto de su dermatitis atópica de base.

Exploraciones complementarias

En la analítica destacaba un aumento importante de IgE y ligera linfocitosis.

El cultivo del exudado seroso de las lesiones resultó positivo para *Staphylococcus aureus*.

El estudio histológico de una de las lesiones ampollosas del tronco reveló una ampolla intraepidérmica con acantolisis y ausencia de infiltrado inflamatorio en su interior (fig. 2).

La inmunofluorescencia directa demostró depósitos intercelulares de IgG.

Diagnóstico

La sospecha inicial fue de impétigo ampolloso frente a pénfigo foliáceo. La histología confirma el diagnóstico de pénfigo foliáceo. La demostración de los depósitos de IgG intercelulares y la ausencia de células inflamatorias en el interior

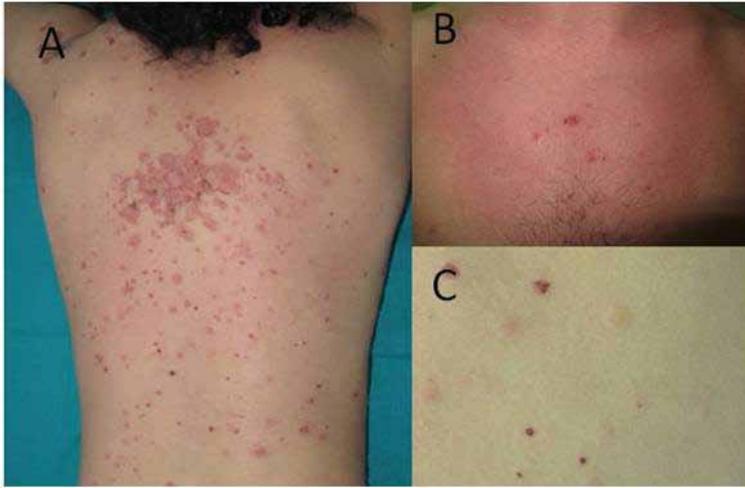


Figura 1a y 1b Lesiones erosivas con costra serosa superficial en espalda y escote.

Figura 1c A mayor aumento apreciamos sutiles ampollas superficiales en la periferia.

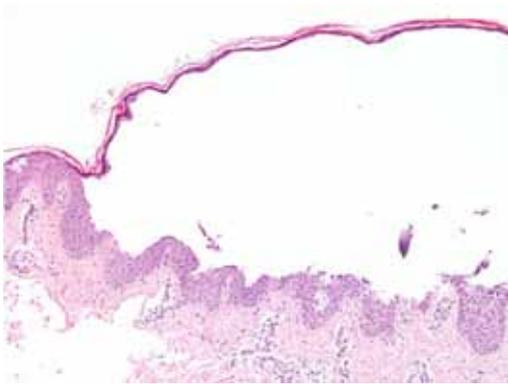


Figura 2 En la biopsia cutánea se observa una ampolla subcórnea y acantosis con ausencia de componente inflamatorio en su interior.

de la ampolla descarta la sospecha de impétigo ampolloso. El resultado del cultivo positivo para *S. aureus* se interpretó como sobreinfección secundaria.

Tratamiento

La respuesta fue buena al tratamiento paudado con corticoides orales, prednisona 30 mg/día en pauta descendente y aplicación de corticoide

tópico en las lesiones, añadiendo antibiótico oral con amoxicilina-ácido clavulánico para la sobreinfección por *S. aureus*.

Evolución

No aparecieron nuevas lesiones ampollas ni erosiones. Las previas fueron mejorando y epitelizando progresivamente.

La dermatitis atópica que padece el paciente sufre reagudizaciones que precisan de tratamiento con corticoides tópicos potentes.

Comentario

El pénfigo foliáceo es una enfermedad ampollas autoinmune adquirida en la que se producen autoanticuerpos IgG contra la glucoproteína de adhesión intercelular desmogleína 1, que se expresa fundamentalmente a nivel del estrato granuloso. Como consecuencia se produce una acantolisis que se traduce en la formación de ampollas subcórneas frágiles que se rompen dejando zonas erosivas¹. Se distribuye principalmente en zonas seboreicas sin afectar a mucosas.

Hay que hacer diagnóstico diferencial, con el impétigo ampolloso, infección producida por el

S. aureus en la que se produce una toxina exfoliativa que ataca a la desmogleína 1, por lo que se producen también ampollas subepidérmicas^{2,3}. A diferencia del pénfigo foliáceo en el impétigo no encontramos depósitos de IgG y se suelen observar infiltrados de células inflamatorias en la dermis y en la ampolla³.

Nos parece interesante comentar este paciente porque obliga a hacer diagnóstico diferencial entre estas dos entidades, que aunque presenten similitudes y el antecedente de dermatitis atópica lleve a sospechar un impétigo ampolloso, el estudio histológico y la inmunofluorescencia directa confirmaron el diagnóstico de pénfigo foliáceo.

Bibliografía

- 1 James KA, Culton DA, Diaz LA. Diagnosis and clinical features of pemphigus foliaceus. *Dermatol Clin*. 2011 Jul;29(3):405-12, viii. Review.
- 2 Amagai M. Desmoglein as a target in autoimmunity and infection. *J Am Acad Dermatol* 2003;48:244-52.
- 3 Amagai M. Autoimmune and infectious skin diseases that target desmogleins. *Proc Jpn Acad Ser B Phys Biol Sci*. 2010;86(5):524-37.

VASCULITIS Y PANICULITIS





Máculas violáceas en miembros inferiores de 2 meses de evolución

Autores: Javier Alcántara González, Patricia González Muñoz, María Teresa Truchuelo Díez, María Asunción Ballester Martínez

Supervisor: Antonio Harto Castaño

Centro: Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid

Anamnesis

Mujer de raza caucásica de 31 años que fue remitida a Dermatología para valoración de lesiones cutáneas de 2 meses de evolución localizadas en las extremidades inferiores. La paciente refería ligero prurito asociado a las mismas pero sin interrupción de su actividad diaria habitual; no refería sensación algésica asociada,

La paciente no presentaba otras comorbilidades y los antecedentes personales fueron irrelevantes excepto el consumo de aproximadamente 20 cigarrillos al día. No refería la ingesta de medicamentos de manera habitual. La anamnesis por órganos y aparatos fue rigurosamente normal.

Exploración física

El examen físico reveló la presencia de múltiples máculas y manchas de coloración violácea, mal delimitadas, con una morfología redondeada o lineal, de entre 0,5 y 2 cm de eje mayor y localizadas de manera dispersa por la cara anterior y posterior de ambos miembros inferiores (fig. 1). El examen mediante diascopia no afectaba la coloración de las lesiones cutáneas.

El examen físico del resto del tegumento no mostró otras alteraciones relevantes.

Exploraciones complementarias

El examen anatomopatológico de una de las lesiones mostró la existencia de una arteria en la dermis reticular profunda, cercana al tejido celular subcutáneo, cuya pared se encontraba infiltrada y circundada de un denso infiltrado de estirpe linfocitaria. Igualmente, la arteria presentaba un engrosamiento de la capa íntima y la luz vascular se encontraba ocupada casi totalmente por un material de aspecto fibrinoide dispuesto a lo largo del lado luminal de la pared vascular (fig. 2). No se evidenció destrucción de la pared vascular o la presencia de neutrófilos en el infiltrado.

Las pruebas de laboratorio efectuadas incluyeron hemograma con fórmula leucocitaria, iones en sangre, pruebas de función hepática y renal, y estudio de coagulación, siendo todos los resultados normales excepto un leve incremento de la velocidad de sedimentación globular de 24 mm/h (0-20 mm/h).

Se solicitó un *screening* de diversos virus, entre ellos hepatitis B y C, VIH y parvovirus B19, todos ellos negativos. El estudio inmunológico que incluía anticuerpos antinucleares (ANA), anticuerpos contra antígenos antinucleares extraíbles (ENA), anticuerpos antimitocondriales (AMA),



Figura 1 Máculas y manchas violáceas, de morfología ovalada y lineal localizadas en ambos miembros inferiores.

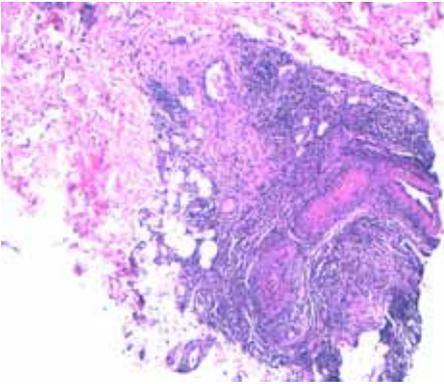


Figura 2a Infiltrado linfocitario denso localizado en la pared y en la periferia de un vaso de estirpe arterial situado en la dermis reticular profunda.

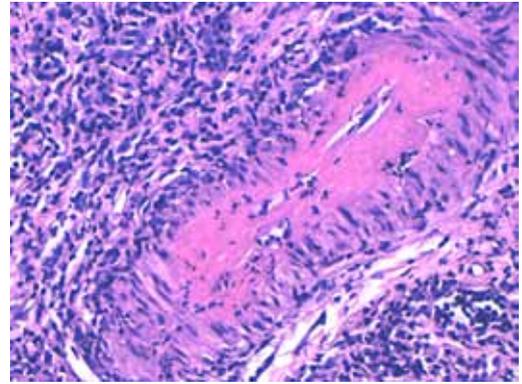


Figura 2b A mayor aumento puede apreciarse con mayor detalle la naturaleza del infiltrado y se evidencia un engrosamiento de la capa íntima junto con la oclusión parcial de la luz vascular por un material de aspecto fibrinoide.

y anticuerpos citoplásmicos antineutrófilos tipo citoplásmico (c-ANCA) y perinuclear (p-ANCA) fue igualmente negativo.

Diagnóstico

Arteritis macular linfocitaria.

Tratamiento

Se aplicó inicialmente, de manera empírica, metilprednisolona tópica al 0,1% dos veces al día durante 4 semanas. Posteriormente, debido a la falta de eficacia y teniendo en cuenta el diagnós-

tico efectuado, se decidió suspender la misma y mantener una actitud expectante con revisiones periódicas inicialmente bimensuales.

Evolución

2 meses después de la primera evaluación las lesiones adquirieron una coloración parduzca que se mantuvo durante aproximadamente 8 meses, momento en el cual algunas de las lesiones comenzaron a atenuarse. Actualmente, año y medio después del diagnóstico, se ha producido una resolución casi completa de las mismas con escasas manchas parduzcas residuales.

Comentario

La arteritis macular linfocitaria es una forma de vasculitis cutánea que se manifiesta como múltiples manchas y máculas, hiperpigmentadas o eritematosas, localizadas predominantemente en extremidades inferiores, y que histológicamente presentan una inflamación linfocitaria de los vasos arteriales localizados en la dermis reticular profunda o en el tejido celular subcutáneo^{1,2}. Esto contrasta con la presentación de otras formas de vasculitis que suelen manifestarse como pápulas y placas purpúricas, nódulos o úlceras. La mayoría de los casos presentan una distribución bilateral y limitada a miembros inferiores, aunque la afectación unilateral al igual que la afectación concomitante de miembros superiores ha sido descrita³. Desde que en 2003 Fein y colaboradores presentaron el primer caso se han comunicado 15 pacientes con dicha entidad (cinco de ellos fueron denominados con el término de arteritis trombofílica linfocitaria para enfatizar el patrón peculiar de endarteritis linfocitaria encontrado)¹⁻⁵.

Sólo tres de los casos publicados eran varones, lo que sugiere una predominancia de esta entidad en el género femenino. El rango de edad variaba desde los 6 a los 73 años, con una media de 35,6 años. Cinco de los pacientes eran afro-americanos, tres eran asiáticos, dos tenían un origen birracial (japonés-inglés y afroamericano-asiático) y los cuatro restantes eran, respectivamente, caucásico (al igual que nuestra paciente), indio, iraquí y de los países del este; la nacionalidad del paciente restante no fue comunicada.

No se ha encontrado afectación sistémica asociada en ninguno de los casos publicados y el examen de laboratorio fue normal en la mayoría; no obstante, se han detectado ocasionalmente ligeros incrementos de la VSG, positividad de los ANA y de los anticuerpos antifosfolípidos.

Finalmente señalar que, aunque la mayoría de los autores consideran la arteritis macular linfocitaria como una nueva variante de vasculitis cutánea, otros abogan por encuadrarla como una forma indolente de panarteritis nodosa cutánea.

Bibliografía

- 1 Fein H, Sheth AP, Mutasim DF. Cutaneous arteritis presenting with hyperpigmented macules: macular arteritis. *J Am Acad Dermatol* 2003; 49(3): 519-22.
- 2 Saleh Z, Mutasim DF. Macular lymphocytic arteritis: an unique benign cutaneous arteritis, mediated by lymphocytes and appearing as macules. *J Cutan Pathol* 2009; 36: 1269-74.
- 3 Buckthal-McCuin J, Mutasim DF. Macular arteritis mimicking pigmented purpuric dermatosis in a 6-year-old Caucasian girl. *Pediatr Dermatol* 2009; 26(1): 93-5.
- 4 Sadahira C, Yoshida T, Matsuoka Y, Takai I, Noda M, Kubota Y. Macular arteritis in Japanese patients. *J Am Acad Dermatol* 2005; 52(2): 364-6.
- 5 Lee JS, Kossard S, McGrath MA. Lymphocytic thrombophilic arteritis. A newly described medium-sized vessel arteritis of the skin. *Arch Dermatol* 2008; 114(9): 1175-82.



Lesiones eritematodescamativas anulares en superficies extensoras y nodulares en palma

Autores: Blas Alexis Gómez Dorado, Alicia Lapresta Lázaro, Fabienne Robuschi Lestouquet, Janet Cristina Cardona Alzate

Supervisor: Silvia Honorato Guerra

Centro: Hospital Virgen de la Salud, Toledo

Anamnesis

Varón de 50 años (montador de muebles), sin antecedentes personales ni familiares de interés, consulta refiriendo lesiones eritematodescamativas que se iniciaron en dorso de manos y rodillas con extensión hacia codos y palmas de manos. Asociado a este cuadro artralgias erráticas. Niega otra sintomatología.

Exploración física

Al examen físico destacan lesiones papulosas anulares, violáceas, levemente descamativas en dorso de manos así como en superficies extensoras de antebrazos, codos y rodillas. No adenopatías, no viceromegalias ni otros datos de interés.

Exploraciones complementarias

En la analítica sanguínea que incluía hemograma, bioquímica y proteinograma destacaba la elevación de ácido úrico, creatinina, colesterol y triglicéridos, con disminución de IgG.

Se realizó una biopsia cutánea del antebrazo, mostrando el examen anatomopatológico una vasculitis leucocitoclástica.

Diagnóstico

Eritema *elevatum diutinum*.

Tratamiento

Doxiciclina a dosis antiinflamatorias 100 mg durante un mes y 50 mg durante otro mes.

Clobetasol en pomada aplicar en las lesiones.

Evolución

En un año el paciente ha presentado brotes de las lesiones, desapareciendo las lesiones en las extremidades, y persistiendo en ambas manos, apareciendo de forma nodular en palmas de las manos y por último en hélix izquierdo. Al no presentar respuesta al tratamiento impuesto se pauta dapsona a 100 mg al día, el cual cumple en la actualidad.

Discusión

El eritema *elevatum diutinum* es una forma de vasculitis leucocitoclástica de etiología desconocida, curso crónico y benigno. Frecuente entre la tercera y sexta década de la vida. Las lesiones



Figura 1 Lesiones papulosas anulares, violáceas, en dorsos de manos.



Figura 2 Lesiones nodulares en palmas de manos.

son pápulas de color rojo-púrpura, rojo-marrón o rojo amarillentas, y pueden evolucionar a placas infiltradas de bordes irregulares o anulares o hacia una fase fibrosante donde se substituyen por nódulos. Se localizan frecuentemente en las superficies extensoras de las articulaciones, menos cara y orejas y raro en palma, plantas y uñas. A esta enfermedad se asocian múltiples patologías como infecciones virales y estreptocócicas, fiebre reumática, enfermedades reumatológicas, enfermedades hematológicas, enfermedades gastroin-

testinales e inducidas por traumatismos. Histológicamente aparece una vasculitis leucocitoclástica de vasos de pequeño calibre con infiltrado neutrofílico y puede haber espongiosis focal. El diagnóstico diferencial debe establecerse con otras vasculitis leucocitoclásticas, el síndrome de Sweet, el granuloma anular y la reticulohistiocitosis multicéntrica entre otras. El tratamiento de elección es la dapsona con un efecto supresor no curativo, por lo que al suspender el mismo se observan recidivas de las lesiones.

Bibliografía

- 1 Sagüenza O, Pilcher B, Sagüenza J. Erythema elevatum diutinum: a clinicopathological study of eighth cases. *Am J Dermatopathol.* 1997; 19:214-21.
- 2 Hutchinson J. On two remarkable cases of symmetrical purple congestion of the skin in patches, with induration. *Br J Dermatol* 1888; 1:10-5.
- 3 Wilkinson SM, English JS, Smith NP, et al. Erythema *elevatum diutinum*: A clinico pathological study. *Clin Exp Dermatol* 1992; 17:87-93.
- 4 Walker KD, Badame AJ. Erythema *elevatum diutinum* in a patient with Cronh's disease. *J Am Acad Dermatol* 1990; 22:948-52.
- 5 Coleman MD. Dapsona: Modes of action, toxicity and possible strategies for increasing patient tolerance. *Br J Dermatology* 1993; 129:507-13.



Nódulos subcutáneos ulcerados en cara, miembros superiores y tronco

Autores: Francisco Vilchez Márquez, Ana María Mota Burgos, Karina Dryk, Jean-Luc Bernabó

Supervisor: Enrique Herrera Acosta

Centro: Hospital Universitario Virgen de la Victoria, Málaga

Anamnesis

Mujer de 36 años que acudió a nuestro servicio por presentar desde hace 3 semanas lesión nodular asintomática en brazo derecho, con aparición progresiva de lesiones similares en región escapular derecha, mama derecha, brazo izquierdo y cara. La paciente aquejaba asimismo la presencia de fiebre de predominio matutino, tos pertinaz y un síndrome constitucional con astenia y malestar general.

Exploración física

A la exploración se objetivaban nódulos subcutáneos de consistencia elástica, no adheridos, cubiertos de piel normal, no dolorosos a la palpación, distribuidos por mejillas y zona temporal, brazos, tórax, mamas y región alta de espalda. Algunos de ellos presentaban ulceración en superficie y drenaban un material purulento (fig. 1).

Exploraciones complementarias

Se practicó radiografía de tórax, la cual mostró una condensación parahiliar derecha. La TAC torácica reveló la presencia de adenopatías hiliares, condensación de lóbulo medio y nódulos areolares y subcutáneos en mamas. Se biopsió una masa endobronquial, detectándose material necrótico inflamatorio agudo y tejido de granulación, con presencia de granulomas no caseificantes. Asimismo se realizó biopsia en sacabocados de 4 mm de diámetro de dos nódulos, evidencián-

dose en el estudio histopatológico la presencia de vasculitis con necrosis fibrinoide de pared arterial e infiltrado granulomatoso con células multinucleadas (fig. 2). En la analítica destacó un perfil autoinmune con positividad de los c-ANCA y de los anticuerpos anti-PR3, así como hematuria con más de 2.000 hematíes/mCL en el sedimento.

Diagnóstico

Granulomatosis de Wegener.

Tratamiento y evolución

La paciente requirió ingreso para control hospitalario y se inició tratamiento sistémico con corticoides a dosis de 1 mg/kg diarios. Progresivamente las lesiones cutáneas fueron desapareciendo, con la posterior aparición de cicatrices residuales. La evolución fue satisfactoria y la microhematuria fue cediendo.

Comentario

La granulomatosis de Wegener es una enfermedad sistémica no muy frecuente caracterizada por la asociación de granulomas necrotizantes y vasculitis¹. En 1990 se establecieron los criterios para establecer el diagnóstico de esta enfermedad, a saber, inflamación nasal u oral con desarrollo de úlceras dolorosas y/o con emisión hemorrágica o purulenta, presencia de nódulos, infiltrados fijos o cavidades en radiografía de tórax, microhematuria o hematíes en sedimento urinario, y presencia de inflamación granulo-

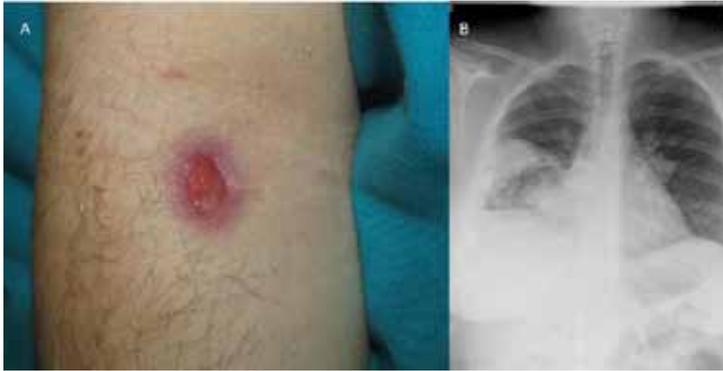


Figura 1a Nódulo ulcerado de bordes bien delimitados con área inflamatoria alrededor en cara volar de antebrazo derecho.

Figura 1b Radiografía de tórax con imagen de infiltrado alveolar parahiliar derecho y gran masa cavitada.

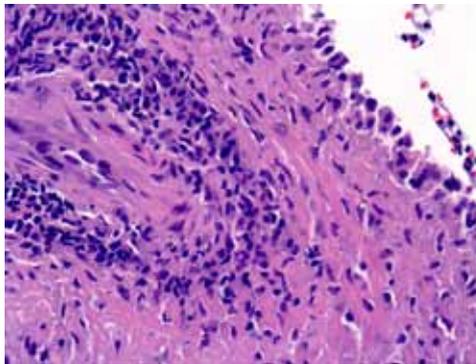


Figura 2 Necrosis fibrinoide de arteriola con infiltrado granulomatoso alrededor (hematoxilina-eosina x200).

matorna en la pared de un vaso arterial o arteriolar demostrada en la biopsia². Asimismo la presencia de anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos citoplasmáticos (c-ANCA) y la detección mediante inmunofluorescencia indirecta del anticuerpo anti-proteína 3 (ANCA-PR3) aumenta ostensiblemente la sensibilidad del diagnóstico³. Alrededor del 15% de

los pacientes con granulomatosis de Wegener desarrollan lesiones cutáneas específicas durante el curso de la enfermedad, siendo la manifestación más frecuente la púrpura palpable³. Otras lesiones descritas en la literatura son úlceras parecidas al pioderma gangrenoso, pápulas, petequias, nódulos, úlceras superficiales, ampollas, y máculas eritematosas⁴.

Bibliografía

- 1 Patten SF, Tomecki KJ. Wegener's granulomatosis: cutaneous and oral mucosal disease. *J Am Acad Dermatol.* 1993; 28: 710-718.
- 2 Leavitt RY, Fauci AS, Bloch DA, Michel BA, Hunder GG, Arend WP, et al. The American College of Rheumatology 1990 criteria for classification of Wegener's granulomatosis. *Arthritis Rheum.* 1990; 33: 1101-1107.
- 3 Comfere NI, Macaron NC, Gibson LE. Cutaneous manifestations of Wegener's granulomatosis: a clinicopathologic study of 17 patients and correlation to antineutrophil cytoplasmic antibody status. *J Cutan Pathol.* 2007; 34: 739-747.
- 4 Daoud MS, Gibson LE, DeRemee RA, Specks U, el-Azhary RA, Su WP. Cutaneous Wegener's granulomatosis: clinical, histopathologic, and immunopathologic features of thirty patients. *J Am Acad Dermatol.* 1994; 3: 605-612.



Nódulos ulcerados en las piernas de una mujer

Autores: Lara Angulo Martínez, María Castellanos González, Hugo Larrain Páez

Supervisor: Carlos Zarco Olivo

Centro: Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid

Anamnesis

Se presenta el caso de una mujer de 66 años que, como antecedentes de interés, había padecido una pleuritis de etiología no filiada en la infancia, un episodio de gastritis erosiva secundaria a tratamiento con AINE y varias cirugías traumológicas por artrosis. La paciente consulta por un cuadro de 9 meses de evolución consistente en la aparición de nódulos eritematosos, dolorosos a la palpación de forma moderada y con tendencia a la ulceración en miembros inferiores. La primera lesión apareció en cara posterior de la pierna derecha y posteriormente han ido apareciendo el resto de lesiones. Refería sensación distérmica ocasional sin llegar a tomarse la temperatura, no presentó artralgiás, artritis, tampoco alteración en el ritmo gastrointestinal ni otra clínica sistémica. Recibió antibioticoterapia en varias ocasiones sin que las lesiones remitieran.

Exploración física

Se observa en la zona maleolar de la pierna izquierda una placa eritematosa infiltrada, empastada, centrada por úlcera dolorosa a la palpación. Leve edema de tobillo. En la pierna derecha se objetivan varias lesiones nodulares eritematovioláceas en cara anterior y posterior, dos de ellas centradas por úlcera de superficie

costrosa. No se objetivan otras lesiones cutáneas en la piel.

Exploraciones complementarias

Se realizó una analítica sanguínea completa con hemograma, perfil hepático, perfil renal, lipasa y α -1-antitripsina, cuyos resultados se encontraban dentro de la normalidad. La velocidad de sedimentación globular y la PCR estaban aumentadas. La autoinmunidad y las inmunoglobulinas también eran normales. En la radiografía de tórax se visualizó una paquipleuritis con adenopatía hilar calcificada. El Mantoux fue positivo de 11 mm.

Se hizo una biopsia de una de las lesiones nodulares que mostró el siguiente resultado: piel con solución de continuidad de la epidermis, sustituida por abundantes depósitos de fibrina, detritus celulares y fibrosis cicatricial subyacente. En el tejido celular subcutáneo se observa una necrosis del lobulillo con ocupación del mismo por abundantes células histiocitarias, con formación de granulomas. Los septos se encuentran también engrosados, y en el seno de los mismos se ha identificado un vaso de pequeño calibre con la luz ocluida por el infiltrado inflamatorio, aunque sin necrosis fibrinoide. Como diagnóstico anatómopatológico se etiquetó de paniculitis mixta de predominio lobulillar con vasculitis nodular.



Figura 1 Placa eritematoviolácea infiltrada centrada por úlcera en pierna izquierda.

Diagnóstico

Eritema indurado de Bazin.

Tratamiento

Como tratamiento sintomático se pautó reposo con las piernas elevadas y analgésicos. Tras el diagnóstico se comentó el caso con la Unidad de Infecciosas del hospital y se decidió poner tratamiento tuberculostático con cuádruple terapia durante 6 meses: isoniazida, rifampicina, etambutol y pirazinamida durante 2 meses seguido de isoniazida y pirazinamida durante 4 meses más, realizándose controles analíticos cada 2-3 semanas los primeros meses para valorar la tolerancia a los fármacos.

Evolución

Durante la hospitalización, la paciente mejoró con reposo y analgesia, resolviéndose algunos de los nódulos que presentaba. Nos encontramos pendientes de revisar la evolución de las lesiones en las consultas.

Comentario

El eritema indurado de Bazin se considera una vasculitis necrotizante de vasos profundos de la hipodermis que cursa clínicamente como una panculitis nodular necrotizante. La relación entre el eritema indurado y la tuberculosis se ha sujeto a controversia. Normalmente el test de la tuberculina es positivo, pero es excepcional la presencia de tuberculosis activa y no se han encontrado bacilos en cultivo de las lesiones. Los pacientes suelen haber tenido contacto con la tuberculosis en épocas anteriores.

La forma de presentación de este cuadro cursa en brotes de lesiones nodulares, generalmente localizadas en cara posterior de piernas, aunque pueden encontrarse en cualquier otra localización, que tienden a la ulceración y curan dejando una cicatriz residual. Es más frecuente en mujeres entre 30-60 años.

Se trata de un diagnóstico clínico-patológico por lo que en todos los pacientes en los que se sospeche se debería hacer una biopsia para confirmar el diagnóstico. El hallazgo más frecuente en la histología es una inflamación con infiltrado linfocitocitario del lobulillo adiposo. La vasculitis de los vasos profundos de mediano calibre del tejido celular subcutáneo no se considera un criterio sine qua non para el diagnóstico histológico del eritema indurado de Bazin.

El tratamiento sintomático se basa en reposo con los miembros afectados elevados y, si existe dolor, la ingestión de analgésicos. Si persisten las lesiones se pueden tratar con yoduro potásico a dosis de 400-900 mg al día y en casos excepcionales con dosis bajas de corticoides. Si se demuestra asociación con la tuberculosis se recomienda tratamiento tuberculostático con cuádruple terapia con isoniazida, pirazinamida, rifampicina y etambutol durante 6 meses, como es el caso que se ha presentado.

Bibliografía

- 1 Mascará JM Jr, Baselga E. 9. Erythema induratum of bazin. *Dermatol Clin.* 2008 Oct;26(4):439-45, v. Review.
- 2 Leow LJ, Pintens S, Pigott PC, Whitfeld MJ. 16. Erythema induratum - a hypersensitivity reaction to *Mycobacterium tuberculosis*. *Aust Fam Physician.* 2006 Jul;35(7):521-2.
- 3 Segura S, Pujol RM, Trindade F, Requena L. 8. Vasculitis in erythema induratum of Bazin: a histopathologic study of 101 biopsy specimens from 86 patients. *J Am Acad Dermatol.* 2008 Nov;59(5):839-51.



Nódulos subcutáneos y púrpura en niña de 8 años

Autores: María de la Paloma Arribas Granados, Pilar Soro Martínez, Almudena Flavia Monteagudo Paz

Supervisor: Pilar Albares

Centro: Hospital General Universitario de Alicante

Anamnesis

Niña de 8 años sin antecedentes médicos de interés que acude a la consulta por presentar nódulos dolorosos subcutáneos en miembros superiores de 24 horas de evolución. Con la sospecha diagnóstica de paniculitis tipo eritema nodoso se pauta tratamiento antiinflamatorio oral y reposo. A las 24 horas volvimos a valorar a la paciente por empeoramiento del estado general, fiebre, artromialgias generalizadas, odinofagia y aparición de lesiones purpúricas en miembros superiores, inferiores y cara. Además presentaba aftas en lengua y mucosa yugal.

Exploración física

La paciente presentaba astenia y febrícula. Estable hemodinámicamente. La exploración dermatológica reveló lesiones purpúricas de forma estrellada en cara, brazos, palma de mano derecha y tobillos de aspecto necrótico en su zona central (fig. 1). Su lengua tenía aspecto saburral además de numerosas aftas y algunas áreas purpúricas de aspecto necrótico que también afectaban al labio superior. La exploración otorrinolaringológica reveló laringe y amígdalas eritematoedematosas.

Por sospecha de meningococemia se realiza por parte del Servicio de Pediatría exploración neurológica completa que resulta ser normal, con ausencia de signos meníngeos.

Exploraciones complementarias

En la analítica destacaban una marcada leucocitosis con desviación izquierda y un aumento importante de los reactantes de fase aguda (PCR 43, VSG 52). La bioquímica sanguínea y urinaria y coagulación fueron normales.

Se realizó biopsia cutánea incisional para análisis histopatológico, que mostró vasculitis necrotizante de arteriolas subcutáneas de mediano calibre con infiltrado inflamatorio perivascular compuesto por neutrófilos, linfocitos y algunos eosinófilos (fig. 2).

Diagnóstico

Poliarteritis nodosa cutánea (PANC).

Tratamiento y evolución

Se ingresó a la paciente en el Servicio de Pediatría para observación y tratamiento intravenoso con corticoides y penicilina. Evolucionó favorablemente en los días posteriores con desaparición progresiva de lesiones cutáneas y mejoría del estado general, permaneciendo afebril y sin sintomatología sistémica.

Se realizaron otras pruebas complementarias durante el ingreso que incluyeron estudio de autoinmunidad, niveles de ASLO y frotis faríngeo, que fueron normales. Tras el alta hospitalaria no



Figura 1 Lesión purpúrica de aspecto necrótico en maléolo interno.

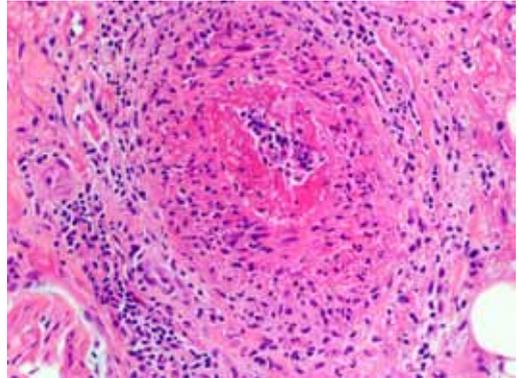


Figura 2 Vasculitis necrotizante de una arteria de tejido graso subcutáneo. Toda la pared vascular está afectada, dando el aspecto característico "en capas de cebolla". Infiltrado inflamatorio perivascular con neutrófilos, leucocitos y algún eosinófilo.

ha presentado nuevos episodios de lesiones cutáneas ni otros signos de enfermedad sistémica.

Comentario

La PANC es una enfermedad cutánea con identidad propia, con un curso crónico recurrente, con afectación sistémica leve, sin compromiso visceral y con buen pronóstico. Hasta el momento sólo se han descrito unos 45 casos de PANC en edad pediátrica.

Está descrita la asociación de esta entidad en niños con el estreptococo betahemolítico del grupo A. Nuestra paciente presentaba odinofagia

y signos de faringoamigdalitis, aunque el frotis faríngeo y ASLO fueron negativos.

Clínicamente se presenta como nódulos eritematosos dolorosos simétricos en miembros. La livedo reticular puede estar presente en un 50-80% de los casos. El compromiso de la región del maléolo interno, evidenciado en nuestra paciente, es relativamente característico.

No existen criterios diagnósticos definidos aunque los hallazgos histológicos son relativamente específicos y la ausencia de compromiso visceral durante la evolución hacen descartar una poliarteritis nodosa sistémica.



Pulpejos azules y empeoramiento de la función renal de instauración brusca

Autores: María Castellanos González, Jimena Sanz Bueno, Lara Angulo Martínez

Supervisor: Carlos Zarco Olivo

Centro: Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid

Anamnesis

Mujer de 71 años, con antecedentes de hipertensión arterial, dislipemia, hipotiroidismo y claudicación intermitente grado IIa, que ingresa por un cuadro de fiebre de 38,0 °C junto con lesiones violáceas en dedos de los pies, levemente dolorosas, junto con empeoramiento agudo de su función renal, sin otra clínica sistémica acompañante en el momento actual, aunque 15 días antes había presentado un episodio de rectorragia autolimitado, con lesiones isquémicas en la colonoscopia. La paciente fue sometida a una angioplastia con implantación de dos *stents* en arteria femoral superficial y angioplastia de troncos distales 3 semanas antes del ingreso, momento en el que inició heparina de bajo peso molecular. Las lesiones cutáneas habían comenzado 24-48 horas tras la intervención.

Exploración física

Se observan pulpejos de los diez dedos de los pies de color violáceo, con dolor leve a la palpación. El quinto dedo de ambos pies presenta un color violáceo más oscuro, con tintes negruzcos (fig. 1). No presenta escaras necróticas ni ampollas hemorrágicas. Los pulsos distales están presentes. No se objetivan lesiones en el resto de la superficie corporal total.

Pruebas complementarias

Hemograma y bioquímica con perfil hepático y renal: leucocitos: 12.600; Hb: 9,5; hematocrito: 28%; VCM: 88,9; creatinina: 5,58; potasio: 5,53; fósforo: 5,9; LDH: 242; PCR: 6,8; resto: normal.

Coagulación: normal.

EEF en suero: albúmina: 40,7%; alfa 1: 7,6%; alfa 2: 16,8%; beta: 11,1%; gamma: 23,8%.

Hormonas tiroideas: normales.

Autoinmunidad: negativa. Complemento normal.

Crioglobulinas, anticuerpos antifosfolípidos, complemento: normales.

Ecografía Doppler renal: elevación de los índices de resistencia renales como signo inespecífico de nefropatía médica. No signos de estenosis de arterias renales.

Biopsia: se observan cristales de colesterol (fig. 2).

Diagnóstico

Vasculopatía trombótica por émbolos de colesterol tras cirugía intervencionista con afectación cutánea, renal e intestinal.



Figura 1 Se observa el tono violáceo de los pulpejos de los dedos.

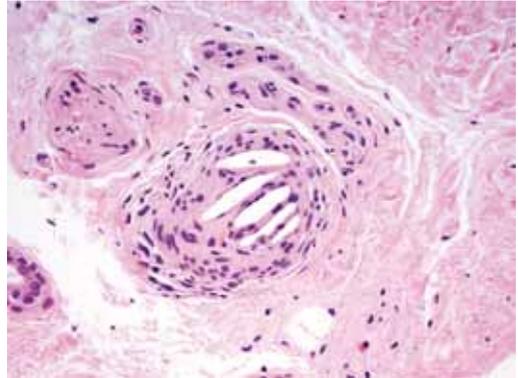


Figura 2 Se observan las hendiduras alargadas típicas en la luz de los vasos, que se deben a la disolución de los cristales de colesterol durante el proceso de fijación.

Tratamiento y evolución

Se inicia pauta de corticoides orales a dosis de 1 mg/kg/día junto con atorvastatina para protección renal. Se añade iloprost a dosis de 2 ng/kg/min. La función renal mejora, con disminución de niveles de creatinina hasta de 1,26 y mantenimiento de buenas diuresis.

Discusión

El síndrome de embolización por colesterol (SEC) es una complicación rara, aunque potencialmente grave, de los procedimientos intervencionistas, como el cateterismo cardiaco o, como en nuestro caso, la revascularización con empleo de angioplastia y/o del inicio tratamiento anticoagulante o fibrinolítico en pacientes con arterioesclerosis¹. Su incidencia se estima en 3 de cada 10.000 pacientes ingresados en un hospital² y, sobre todo, afecta a varones a partir de los 50 años de edad³. Se produce cuando una placa de aterosclerosis que se encuentra en un vaso de gran calibre sufre un traumatismo, lo que produce su ruptura y la liberación de plaquetas, fibrina y cristales de colesterol, que migran hasta vasos de menor calibre produciendo microembolizaciones que provocan daño en distintos órganos.

La presentación de este síndrome incluye una amplia variedad de manifestaciones clínicas, en función del órgano afectado. Por un lado es habitual encontrar fiebre, mal estado general, anorexia y mialgias como consecuencia de la respuesta inflamatoria subyacente y, por otro lado, clínica derivada de la oclusión aguda arterial. Como la localización más frecuente suele ser la aorta abdominal, son los riñones (fallo renal), las vísceras abdominales (isquemia intestinal o pancreatitis hemorrágica) y la piel de las extremidades inferiores los órganos más afectados, si bien también puede presentarse como déficit neurológico agudo en forma de accidentes isquémicos vasculares o ictus o, incluso, amaurosis fugax.

Su diagnóstico requiere una alta sospecha clínica y las lesiones cutáneas desempeñan un papel fundamental, ya que están presentes entre el 35% y el 75% de los casos. Podemos encontrar livedo reticularis, gangrena, cianosis, ulceraciones, y, con menor frecuencia, nódulos y púrpura. Una exploración oftalmológica puede poner de manifiesto las placas de Hollenhorst, que apoyarán el diagnóstico, pero es obligado realizar una biopsia de alguno de los órganos afectados, como la piel, para confirmar la presencia de cristales de colesterol en el interior de los vasos dérmicos, a menudo asociados a trombos⁴. A pesar de que no existen

datos analíticos específicos, es habitual encontrar una VSG elevada, anemia, trombocitopenia, leucocitosis, PCR elevada y/o eosinofilia, que aparece hasta en el 80% de los casos⁵.

El tratamiento se basa en medidas de soporte y, en caso de que sea posible, identificar y corre-

gir la causa desencadenante. Aunque no existe un tratamiento probado para el SEC, se han utilizado corticoides, fármacos antiplaquetarios, pentoxifilina, estatinas y, como en el caso de nuestro paciente, infusión de análogos de la prostaciclina, cuya eficacia no está demostrada⁶.

Bibliografía

- 1 Om A, Allahham S, DiSciasco G. Cholesterol embolism: an underdiagnosed clinical entity. *Am Heart J* 1992; 124:1321-1326.
- 2 Colt HG, Begg Rj, Saporito JJ, Cooper WM, Shapiro AP: Cholesterol emboli after cardiac catheterization. Eight cases and review of the literature. *Medicine* 1988; 67:389-400.
- 3 Falanga V, Fine MJ, Kapoor WN. The cutaneous manifestations of cholesterol crystal embolization. *Arch Dermatol.* 1986;122:1194-8.
- 4 Kang K, Botella R, White C Jr. Subtle clues to the diagnosis of cholesterol embolization syndrome. *Am J Dermatopathol.* 1996; 18:380-4.
- 5 Lawson JM. Cholesterol crystal embolization: more common than we thought) *Am J Gastroenterol.* 2001; 96:320-2.
- 6 Elinav E, Chajek-Shaul T, Stern M. Improvement in cholesterol emboli syndrome after iloprost therapy. *BMJ.* 2002;324: 268-9.

TUMORES





Lesiones osteolíticas y pápulas eritematopardusas en un lactante

Autores: Fanny Elizabeth Kennedy Ortiz, Helena Hilari Carbonell, Inés Zarzoso Muñoz, Franco Antonio Gemigniani Antillo

Supervisor: Gloria Aparicio Español

Centro: Hospital Universitari Vall d'Hebron, Barcelona

Anamnesis

Un lactante de 18 meses consultó por un cuadro de dolor a la deambulación en muslo y rodilla izquierda de pocas semanas de evolución. No refería fiebre ni ninguna otra sintomatología acompañante.

Exploración física

Presentaba una tumoración de 4 cm diámetro en el tercio distal de la diáfisis femoral izquierda sin crepitaciones en el tejido muscular circundante. Al explorar el resto de aparatos, se advirtió la existencia de cinco o seis pápulas de 3-4 mm de diámetro, de tonalidad eritematopardusa, aplanadas y localizadas en el abdomen y la espalda (fig. 1). Presentaba también placas hiperqueratóticas de 1-2 cm diámetro en el cuero cabelludo y una úlcera de 5 mm de diámetro de aspecto friable en la mucosa gingival inferior derecha. No presentaba adenopatías ni visceromegalias.

Exploraciones complementarias

Se realizó una seriada ósea que demostró la existencia de una lesión osteolítica en la cara lateral del tercio distal de la diáfisis femoral izquierda. La gammagrafía ósea demostró la existencia de

afectación multifocal con lesiones óseas en los dos tercios inferiores del fémur izquierdo y la mandíbula. La resonancia magnética corporal total confirmó la presencia de lesiones óseas en fémur izquierdo, rama isquiopubiana derecha y rama mandibular derecha. La resonancia magnética cerebral descartó la presencia de lesiones hipofisarias e intracraneales. Los análisis de sangre no demostraron alteraciones en el hemograma ni en la bioquímica. Las serologías para virus de hepatitis, citomegalovirus, VEB, herpes virus, parvovirus, micoplasma, rubéola, toxoplasma, sarampión, VIH y HTLV 1 y 2 fueron negativas. La biopsia cutánea de una pápula de la espalda demostró la presencia de un infiltrado en dermis superficial de células grandes con citoplasma eosinófilo y núcleo arriñonado con tendencia al epidermotropismo. Las tinciones inmunohistoquímicas fueron positivas para CD1a y S100 (fig. 2).

Diagnóstico

Histiocitosis de células de Langerhans.

Tratamiento

Se inició tratamiento con prednisona 40 mg/m² y vinblastina 6 mg/m² según protocolo de hematología LCH-III, grupo 2.



Figura 1

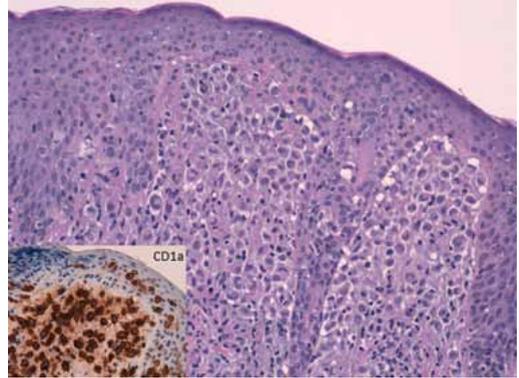


Figura 2

Evolución

Hasta el momento se realizaron dos dosis de vinblastina con buena tolerancia y es controlado en los servicios de Hematología y Dermatología de nuestro hospital.

Discusión

La histiocitosis de células de Langerhans es un desorden proliferativo y clonal de células de Langerhans que frecuentemente afecta a niños. Las formas de presentación, evolución y pronóstico son muy variables dependiendo fundamentalmente de la extensión de la afectación, el número de órganos implicados y el compromiso funcional de los mismos. Se clasifica en formas localizadas o multisistémicas. La piel es el órgano que se afecta con mayor frecuencia y puede manifestarse en

forma de pápulas milimétricas, eritematopardusas, con componente purpúrico, que tienden a distribuirse en las regiones flexurales, el tronco, el cuero cabelludo (con descamación y formación de costras que recuerda la dermatitis seborreica del lactante) y los pabellones auriculares. También es frecuente la afectación periorificial y de la mucosa oral. En ocasiones son lesiones muy sutiles que pueden pasar desapercibidas. La afectación multisistémica se caracteriza por una invasión de la médula ósea que origina imágenes osteolíticas en los huesos craneales y el esqueleto axial. También es frecuente la presencia de hepatoesplenomegalia, linfadenopatías múltiples, afectación pulmonar, intestinal o del SNC. El diagnóstico se realiza mediante el estudio histológico de los órganos afectados (la piel si es posible) y el tratamiento dependerá de la extensión de la enfermedad.



Lesión tumoral en pierna en paciente trasplantada

Autores: Marta González Sabín, Raquel Iglesias Conde, María del Pilar Arévalo Bermúdez

Supervisor: Jesús del Pozo Losada

Centro: Hospital Abente y Lago, Complejo Hospitalario Universitario A Coruña

Anamnesis

Paciente de 63 años que consultó por la aparición de una lesión carnosa, no dolorosa, de rápido crecimiento, en la cara posterior de la pierna izquierda, de aproximadamente un mes de evolución.

Entre sus antecedentes médicos relevantes destacaba una insuficiencia renal crónica de probable origen intersticial con trasplante renal de cadáver en 1995, una serología de virus hepatitis C positiva sin evidencia de cirrosis hepática, hipertensión arterial nefrótica y dislipemia. Entre sus antecedentes dermatológicos destacaba una historia de queratosis actínicas y múltiples carcinomas epidermoides, la mayor parte in situ, en extremidades, que habían sido tratados en numerosas ocasiones mediante destrucción total con láser CO₂. La paciente era alérgica a azitromicina, cefuroxima y pantomicina y realizaba tratamiento diariamente con prednisona, tacrolimus, enalapril, atenolol, nolutil y fentanilo.

Exploración física

En la cara posterior de la pierna izquierda presentaba una lesión eritematosa papulonodular, de 15 mm de diámetro máximo no adherida a planos profundos (fig. 1 y 2). La exploración de las cadenas ganglionares inguinales y la explo-

ración abdominal no presentaban alteraciones. El resto de la exploración física por aparatos era normal.

Exploraciones complementarias

El estudio histopatológico de la biopsia incisional mostraba una tumoración intradérmica maligna bien delimitada aunque no encapsulada, de 6 mm de diámetro máximo y 5 mm de profundidad, formada por una proliferación difusa de células pobremente diferenciadas de núcleos vesiculosos redondeados, con nucléolo y escaso citoplasma, con amplias zonas de necrosis tumoral localizadas en la zona central de la lesión, de márgenes marcadamente infiltrativos. Se observaban figuras de mitosis muy frecuentes, muchas de ellas aberrantes. En el estudio de los bordes laterales se observaba una atrofia epidérmica con atipias en la capa basal y focos de hiper y paraqueratosis en la piel que cubría la lesión. El estudio inmunohistoquímico de la pieza demostraba intensa positividad para el *pool* de queratinas AE1-AE3, positividad para queratina CK20, para CAM 5.2, positividad focal con EMA (antígeno de membrana epitelial). Con marcadores neuroendocrinos muestra positividad para sinaptofisina, enolasa y para neurofilamentos, siendo negativa para cromogranina. La tumoración resulta negativa para los marcadores S100 (descartándose



Figura 1 Lesión nodular, eritematosa en cara posterior de pierna izquierda



Figura 2 Detalle de la lesión

melanoma), P-63 (origen mioepitelial) y TTF-1 y CK7, descartándose el carcinoma de pulmón de células pequeñas.

Para completar el estadiaje tumoral, se realizó una ecografía de las cadenas ganglionares inguinales que no demostró alteraciones y un TAC toracoabdominal con contraste que demostró una lesión inespecífica de 1,5 cm en el segmento IV del hígado.

Posteriormente se realizó una ampliación de márgenes mayor de 2 cm, demostrándose en el estudio histopatológico un nuevo foco tumoral a nivel del tejido dérmico de 3 mm de diámetro que estaba constituido por una neoformación epitelial maligna con las mismas características que la descrita previamente. Adicionalmente se observó otra neoformación epitelial confinada a la epidermis compuesta por células desorganizadas, con pérdida de polaridad, que mostraban grandes núcleos hiper cromáticos y pleomórficos, nucléolo prominente y figuras de mitosis alcanzando los estratos altos de la epidermis, acompañándose de atipia en el tercio basal epitelial.

Adicionalmente, y pese a la ausencia de lesiones ganglionares en la ecografía ganglionar y el TAC toracoabdominal, realizamos una biopsia de ganglio centinela en las cadenas inguinales, demostrándose una infiltración tumoral ganglionar que sobrepasaba la cápsula ganglionar, exten-

diéndose al tejido adiposo circundante con un patrón de crecimiento difuso e invadiendo estructuras vasculares linfáticas.

En el TAC toracoabdominal pélvico de control (realizado un mes después que el primer TAC) se observó un importante crecimiento de la lesión del segmento IV hepático y una adenopatía de 2,5 cm de diámetro mayor en la cadena inguinal izquierda.

Además se realizó un PET (tomografía por emisión de positrones) que mostraba focos de actividad a nivel de las cadenas ganglionares ilíaca externa e inguinal izquierda, del hígado y de algunas estructuras óseas compatibles con infiltración tumoral como primera posibilidad.

Diagnóstico

Carcinoma neuroendocrino mal diferenciado estadio IIIa simultáneo a una enfermedad de Bowen en paciente inmunodeprimido.

Tratamiento

Dada la extensión de la enfermedad, la paciente es desestimada para tratamiento curativo por el Servicio de Oncología y se inicia tratamiento paliativo con carboplatino y etopóxido.

Evolución

Tras 5 meses del inicio del tratamiento citotóxico se observó progresión de la enfermedad metastásica a nivel ganglionar y hepático, por lo que la paciente fue ingresada en el Servicio de Oncología para valorar segunda línea de tratamiento citotóxico. La paciente presentaba una anemia y una trombocitopenia graves que no respondían a las transfusiones probablemente secundarias a una infiltración metastásica de la médula ósea y una tendencia al encamamiento por mal control del dolor, lo que contraindicaba el inicio de un segundo ciclo de quimioterapia. Durante el ingreso y tras sólo 7 meses después del diagnóstico de la enfermedad, la paciente fallece por progresión de su enfermedad.

Comentario

El carcinoma de Merkel o carcinoma neuroendocrino cutáneo es una neoplasia rara, muy agresiva, que afecta de forma característica a

pacientes ancianos e inmunosuprimidos. Clínicamente suele manifestarse como un nódulo rojo violáceo o una placa indurada en zonas expuestas.

Aunque habitualmente se presenta como una lesión solitaria, se ha descrito su coexistencia con otros tumores como el carcinoma basocelular, los tumores anexiales, las queratosis actínicas, los carcinomas epidermoides y raramente con la enfermedad de Bowen. Existen dos teorías que tratan de explicar la colisión de estos tumores. Una de ellas sugiere que el origen del tumor sería una célula madre pluripotencial primitiva que poseería la capacidad de diferenciarse en varias líneas celulares. La otra teoría postula que la posible influencia de factores carcinogénicos comunes en diferentes líneas celulares daría lugar al origen de los diferentes tumores.

Presentamos el caso de un carcinoma de Merkel simultáneo a una enfermedad de Bowen en una paciente inmunodeprimida que presentó un curso muy agresivo y una evolución fatal.

Bibliografía

- 1 Park HC, Kang HS, Park KT, Oh YH, Yu HJ, Kim JS. Merkel cell carcinoma concurrent with Bowen's disease. *Ann Dermatol*. 2012 Feb;24(1):77-80.
- 2 Schenk P, Konrad K. Merkel cell carcinoma of the head and neck associated with Bowen's disease. *Eur Arch Otorhinolaryngol*. 1991;248(8):436-41.
- 3 Koljonen V, Kukko H, Tukiainen E, Böhling T, Sankila R, Pukkala E, Sihto H, Joensuu H, Kyllönen L, Mäkitalo H. Incidence of Merkel cell carcinoma in renal transplant recipients. *Nephrol Dial Transplant*. 2009 Oct;24(10):3231-5.



Cuerno cutáneo en cuero cabelludo

Autores: María Gavrilova, Alejandro Martín Gorgojo, Andrea Allende García, Luis Gerardo Beteta Gorriti

Supervisor: Jose María Martín Hernández

Centro: Hospital Clínico Universitario de Valencia

Anamnesis

Mujer de 55 años con antecedentes médicos de cefalea, bocio multinodular y portadora de prótesis de cuerdas vocales que consulta por lesión asintomática en la zona parietal izquierda de cuero cabelludo de un año de evolución y de crecimiento progresivo. Refiere que antes de que se desarrollara esta nueva lesión en esa misma localización tenía un quiste que fue manipulado quirúrgicamente.

Exploración física

En la exploración física se observó una tumoración con morfología de cuerno cutáneo, con un centro hiperqueratósico de unos 2 cm de diámetro en su base y 1 cm de longitud, localizado sobre una base carnosa y eritematosa (fig. 1a).

Exploraciones complementarias

Se realizó la exéresis de la lesión. El estudio histológico mostró marcada acantosis del estrato epidérmico sin objetivarse capa granulosa, el estrato córneo presentaba marcada hiperqueratosis globular y abrupta (fig. 1b).

Diagnóstico

Cuerno tricolémico.

Comentario

El término cuerno cutáneo es una denominación clínica que describe una lesión marcadamente hiperqueratósica, cónica y circunscrita que varía desde pocos milímetros a varios centímetros de color blanco o amarillento y con aspecto de un cuerno animal. La patología base del cuerno cutáneo va desde lesiones benignas (verrugas vulgares, queratosis seborreicas, etc.) pasando por lesiones premalignas (queratosis actínica, queratosis bowenoide, etc.), hasta lesiones malignas, sin que macroscópicamente existan elementos que permitan sospechar o hacer el diagnóstico de la patología de base.

El cuerno tricolémico es una neoplasia rara, folicular, benigna, con diferenciación tricolémica, cuyas dos características fundamentales son su presentación clínica en forma de cuerno cutáneo y su histología, que muestra queratinización tricolémica en la base de la lesión. Esta neoplasia folicular fue descrita originalmente en 1976 por Headington, quien describió esta lesión como un tumor queratinizante que recuerda a un cuerno cutáneo y/o queratosis actínica hipertrófica. El término de cuerno tricolémico lo acuñó por primera vez Brownstein. Clínicamente se manifiesta como una lesión exofítica y queratósica. Puede aparecer en cualquier localización, con predominio en el polo cefálico.

El diagnóstico diferencial histológico y las características histológicas de este tumor se presentan en la tabla 1.



Figura 1a Cuerno cutáneo localizado sobre base carnosa y eritematosa.

Figura 1b En el estudio histopatológico podemos observar marcada hiperqueratosis abrupta, sin capa granulosa previa, y queratina compacta, eosinófila y ortoqueratósica (hematoxilina-eosina).

Tabla 1

Patología	Características histológicas
Queratosis actínica hipertrófica	Ortoqueratosis y paraqueratosis prominente. Epidermis con hiperplasia psoriasiforme. Displasia queratinocítica moderada y limitada a la capa basal. Elastosis solar en la dermis.
Quiste tricolémico	El quiste está revestido por un epitelio plano poliestratificado que muestra queratinización tricolemal. Los queratinocitos aumentan paulatinamente de tamaño al crecer hacia la luz hasta que se transforman abruptamente en queratina densa y eosinófila, sin que exista capa granulosa.
Queratosis seborreica	Lesiones exofíticas o endofíticas, compuestas por queratinocitos pequeños, basaloides, con variable mezcla de células escamosas. Abundantes invaginaciones rellenas de queratina. Puede aparecer queratinización tricolémica en caso de inflamación dérmica.
Cuerno tricolémico	Epitelio escamoso constituido por una hilera de células cuboides en empalizada y el resto de las capas constituidas por queratinocitos grandes, escamosos y con abundante glucógeno en su citoplasma, por lo que van adquiriendo una tonalidad pálida. El epitelio queratiniza de forma abrupta, sin capa granulosa previa, y da lugar a una queratina compacta, eosinófila y ortoqueratósica.
Verruga vulgar	Hiperplasia epidérmica, acantosis, papilomatosis radiada, marcada hipergranulosis e hiperqueratosis ortoqueratótica, que alterna con paraqueratosis en columnas, sin capa granulosa subyacente. Vacuolización citoplasmática (coilocitosis) superficial, en forma de halos claros alrededor de los núcleos infectados, debido al efecto citopático viral.
Queratoacantoma	Lesión exofítica, simétrica. Lóbulos profundos de epitelio escamoso bien diferenciado con un cráter central lleno de queratina.
Tricolemoma	Lesión exo-endofítica de diferenciación triquilemal con remolinos escamosos. Áreas de hipergranulosis e hiperqueratosis con pocas columnas de paraqueratosis y collarite de epitelio.



Múltiples pápulas en la cara y las extremidades en un niño de 11 meses

Autores: Francesc Messeguer Badia, Anna Agustí Mejias, Antonio Torrelo

Centro: Hospital del Niño Jesús, Madrid

Anamnesis

Un niño de 11 meses es remitido a nuestra consulta para valorar múltiples pápulas asintomáticas distribuidas por la cara y en menor medida por las extremidades superiores e inferiores. Las lesiones aparecieron 6 meses antes en la cara y progresivamente se extendieron al cuero cabelludo, brazos y piernas. El paciente no presentaba alteración de su estado general y carecía de antecedentes personales o familiares de interés.

Exploración física

En ambas mejillas y en menor medida área frontal se observaban múltiples pápulas de aspecto monomorfo, con un diámetro aproximado de entre 3 y 6 mm, de superficie plana, bordes bien definidos y color marrón anaranjado (fig. 1). También existían lesiones aisladas en extremidades superiores e inferiores. El paciente no presentaba lesiones en mucosas, palmas ni plantas. No se palpaban organomegalias ni adenopatías.

Exploraciones complementarias

El estudio histológico de una de las lesiones mostró una epidermis normal. La dermis papilar y media estaban ocupadas por un densa proliferación celular compuesta por histiocitos de citoplasma amplio y levemente eosinófilo (fig. 2a),

con pleomorfismo celular moderado, sin atipia nuclear y sin mitosis. También existían células espumosas aisladas y un leve infiltrado linfocitario acompañante. El estudio inmunohistoquímico mostró positividad intensa difusa para CD68, mientras que las tinciones para S-100 y CD1a fueron negativas (fig. 2b).

Diagnóstico

Con estos hallazgos clínicos y patológicos se estableció el diagnóstico de histiocitosis cefálica benigna (HCB).

Evolución

A los 6 meses de seguimiento se observó la disminución del tamaño de algunas lesiones, sin la aparición de nuevas pápulas.

Comentario

La HCB es una forma rara de histiocitosis no-X (de células no Langerhans) que se presenta como pápulas asintomáticas distribuidas por la cabeza y el cuello, con un curso habitualmente autolimitado^{1,2}.

Histológicamente, se caracteriza por un denso infiltrado histiocitario, con linfocitos acompañantes y escasos eosinófilos^{1,3}. Pueden existir también células multinucleadas, mientras que la presencia



Figura 1 Pequeñas pápulas marrón anaranjadas distribuidas por las mejillas y la frente.

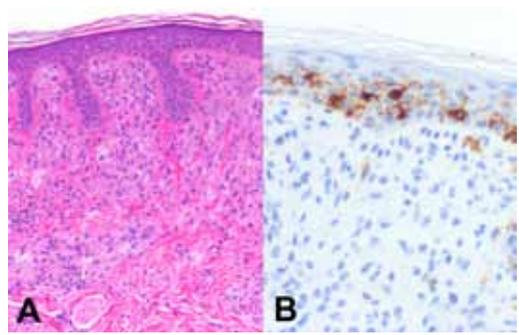


Figura 2a Infiltrado dérmico formado por histiocitos epitelioides con pleomorfismo leve, núcleo prominente y citoplasma eosinófilo, acompañados por un leve infiltrado linfocitario y alguna célula espumosa (hematoxilina-eosina x100).

Figura 2b La tinción para CD1a marca las células de Langerhans epidérmicas, mientras que los histiocitos dérmicos no se tiñen (x200).

de histiocitos espumosos y/o células de Touton es rara². Dado que estos hallazgos son en ocasiones indistinguibles de los del xantogranuloma juvenil y la histiocitosis eruptiva generalizada, se ha sugerido que las tres entidades pueden formar parte de un mismo espectro clínico¹⁻³.

El diagnóstico diferencial de la HCB debe incluir verrugas planas, nevus de Spitz múltiples, histiocitosis de células de Langerhans (HCL) y urticaria pigmentosa. A diferencia de la HCB, las lesiones

de la HCL presentan una distribución cutánea más amplia, tienen gránulos de Birbeck a la microscopía electrónica y muestran positividad para S-100 y CD1a.

La HCB no precisa tratamiento y no se ha asociado a afectación sistémica en ningún caso. Sin embargo, se ha descrito un paciente que presentaba diabetes insípida y otro con diabetes mellitus insulinodependiente^{4,5}. Por ello, es conveniente realizar un seguimiento clínico periódico.

Bibliografía

- 1 Jih DM, Salcedo SL, Jaworsky C. Benign cephalic histiocytosis: a case report and review. *J Am Acad Dermatol.* 2002;47:908-13.
- 2 Koca R, Bektas S, Altinyazar HC, Sezer T. Benign cephalic histiocytosis: a case report. *Ann Dermatol.* 2011;23:508-11.
- 3 Gianotti R, Alessi E, Caputo R. Benign cephalic histiocytosis: a distinct entity or a part of a wide spectrum of histiocytic proliferative disorders of children? A histopathological study. *Am J Dermatopathol.* 1993;15:315-9.
- 4 Saez-De-Ocariz M, Lopez-Corella E, Duran-McKinster C, Orozco-Covarrubias L, Ruiz-Maldonado R. Benign cephalic histiocytosis preceding the development of insulin-dependent diabetes mellitus. *Pediatr Dermatol.* 2006;23:101-2.
- 5 Weston WL, Travers SH, Mierau GW, Heasley D, Fitzpatrick J. Benign cephalic histiocytosis with diabetes insipidus. *Pediatr Dermatol.* 2000;17:296-8.



Nódulos y placas de rápido crecimiento

Autores: Rebeca Bella Navarro, Zaira Pellicer Oliver, Antonio Javier González Rodríguez, Eva Gutiérrez Paredes

Supervisor: Dolores Ramón Quiles

Centro: Hospital Clínico Universitario de Valencia

Anamnesis

Varón de 34 años, natural de Senegal pero residente en España desde hace 3 años, que consulta por la aparición de múltiples lesiones en el tercio distal de la extremidad inferior derecha de aproximadamente 6 meses de evolución. No refiere fiebre ni otra sintomatología sistémica pero sí la aparición de edema progresivo en la extremidad afecta, asintomático, que no le dificulta la deambulación.

Exploración física

Se aprecian múltiples placas dispersas por todo el pie afecto, no confluentes, de coloración eritematoviolácea y de tamaño variable, y un nódulo bien delimitado de aspecto carnoso y de consistencia friable localizado en la cara lateral interna del pie derecho. Además, se observa un edema unilateral de la extremidad afecta con fóvea. No asocia lesiones a nivel del resto del tegumento corporal ni tampoco presenta adenopatías palpables ni visceromegalias (fig. 1a y 1b).

Pruebas complementarias

Se solicita una analítica completa incluyendo hemograma, bioquímica básica, coagulación y marcadores tumorales, junto a una serología (VIH, hepatitis B y C, lúes), con resultados completamente normales. Se realiza la determinación del

VHH8 en la biopsia y una muestra de sangre periférica para determinar positividad mediante PCR del VHH8, con resultado positivo, y un estudio histológico de la lesión nodulotumoral que objetiva una proliferación de células fusiformes atípicas que se disponen en fascículos gruesos configurando luces vasculares aberrantes (fig. 1c y 1d).

Diagnóstico

Sarcoma de Kaposi endémico, variante nodular.

Tratamiento y evolución

Se lleva a cabo un estudio de extensión, con TC toracoabdominopélvico, que no muestra hallazgos significativos. Ante la extensión de la enfermedad y su rápida progresión, se instaura tratamiento intravenoso con doxorubicina liposomada.

Discusión

El sarcoma de Kaposi (SK) es una angiomatosis sistémica de evolución maligna de la cual se han descrito cuatro variantes clínicas: el clásico, el endémico o africano, el SK en los pacientes con inmunosupresión iatrogénica, y el epidémico (relacionado con la infección por el VIH)^{1,2}. Todas ellas se consideran inducidas por una infección

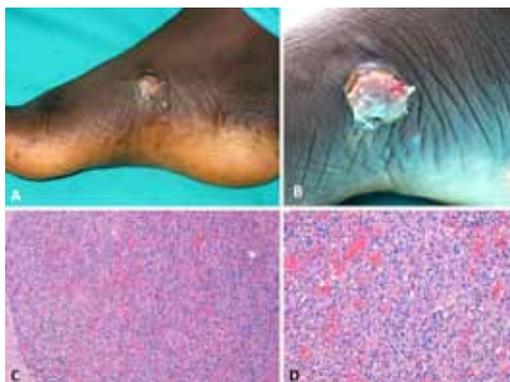


Figura 1a Nódulo en cara lateral interna del pie junto con múltiples placas eritematosas con tinte violáceo, asintomáticas.

Figura 1b Detalle de la lesión nodulotumoral.

Figura 1c Proliferación de células fusiformes configurando luces vasculares aberrantes (HE x20).

Figura 1d Detalle de las células fusiformes pleomórficas (HE x40).

vírica, siendo el agente más probablemente implicado el virus herpes humano 8³. Los casos de sarcoma de Kaposi endémicos se presentan con una gran diversidad clínica y pueden ser subclasificados en cuatro tipos principales: nodulares, floridos, infiltrativos y linfadenopáticos, con cuadros histológicos, historia natural y respuesta al tratamiento diferentes (tabla 1). La forma endémica, en términos generales, suele afectar a gente más joven, a diferencia de la forma clásica, y sigue con frecuencia un curso indolente. Sin embargo, se han descrito casos de enfermedad rápidamente progresiva así como una mayor frecuencia con lesiones tardías agresivas “infiltrantes”, con un pronóstico más sombrío en comparación con la forma clásica⁴. La elección de la actitud terapéutica depende de múltiples factores como el número y localización de las lesiones, la diseminación o afectación extracutánea y el estado inmunológico del paciente.

Agradecimientos

Al Servicio de Anatomía Patológica del Hospital Clínico Universitario de Valencia por la colaboración prestada.

Tabla 1 Subtipos de la variante de sarcoma de Kaposi endémico.

Tipos	Edad	Respuesta al tratamiento	Resolución espontánea	Características
Nodular	Adultos	Variable	Posible	Tipo más común
Florido	Adultos	Buena	No	Crecimiento rápido
Infiltrativo	Adultos	Escasa	No	Localización típica: mano o pie
Linfadenopático	Niños	Parcial	No	Afectación de ganglios linfáticos

Bibliografía

- Bolognia JL, Jorizzo JL, Rapini Rp. Dermatology. 2ª ed. Madrid: Mosby Elsevier; 2008.
- Buonaguro FM, Tomesello ML, Buonaguro L, Satriano RA, Ruocco E, Castello G, Ruocco V. Kaposi's sarcoma: aetiopathogenesis, histology and clinical features. J Eur Acad Dermatol Venereol. 2003; 17: 138-54.
- Geraminejad P, Memar O, Aronson I, Rady PL, Hengge U, Tying SK. Kaposi's sarcoma and other manifestations of human herpesvirus 8. J Am Acad Dermatol. 2002; 47: 641-55.
- Chambers C, Sharon V, Fazel N. Unknown: Unusual exophytic nodule on the plantar foot. Dermatol Online J. 2010; 15: 16: 11.



Nódulos confluentes de consistencia firme en abdomen y espalda

Autores: Diana Camacho García, Salma Machan, Úrsula Pielasinski Rodríguez, Luis Requena Caballero

Centro: Fundación Jiménez Díaz, Madrid

Anamnesis

Mujer de 30 años sin antecedentes de interés que acudió a consulta para valoración de dos extensas placas asintomáticas localizadas en abdomen y espalda de 10 años de evolución. La primera lesión se inició en el abdomen y posteriormente apareció la otra en la espalda. Ambas han experimentado un crecimiento lentamente progresivo hasta la fecha actual.

Exploración física

Ocupando prácticamente todo el abdomen, se observaba una placa mal definida constituida por nódulos confluentes de consistencia firme y del color de la piel normal. Desde zona lumbar hasta región interescapular presentaba otra placa con las mismas características dando en su conjunto un aspecto envejecido de la piel. No se evidenciaron signos de patología neurocutánea, tampoco se objetivaron trastornos endocrinos en los estudios complementarios. No refería historia de traumatismo previo y no tenía antecedentes personales ni familiares de enfermedades cardíacas.

Estudio histopatológico

En el estudio de la biopsia cutánea se observó un engrosamiento de la dermis por aumento

de los haces de colágeno, que eran de un grosor mayor al normal. Con la tinción de orceína se pudo demostrar una disminución de las fibras elásticas.

Diagnóstico

Colagenoma gigante.

Comentario

El colagenoma es una malformación de las fibras colágenas de la dermis que se caracterizan por tener un grosor mayor de lo normal. Existen varios tipos de colagenomas¹. Los hereditarios incluyen las placas de *chagrin* de la esclerosis tuberosa y el colagenoma cutáneo familiar². Entre los esporádicos se encuentran el colagenoma solitario y los colagenomas eruptivos. Los colagenomas solitarios son placas aisladas que pueden aparecer en cualquier localización³⁻⁵. El colagenoma cerebriforme plantar es característico del síndrome Proteus⁶. Se han descrito pocos casos de colagenoma gigante y sólo hemos encontrado tres clínicamente parecidos al nuestro⁷⁻⁹, uno de los cuales es una placa de *chagrin* en una niña con esclerosis tuberosa⁷. Sólo uno de ellos se inició después del nacimiento⁸ y ninguno presentaba más de una placa de forma simultánea como en



Figura 1 Placas del color de la piel normal constituidas por nódulos confluentes de consistencia firme.

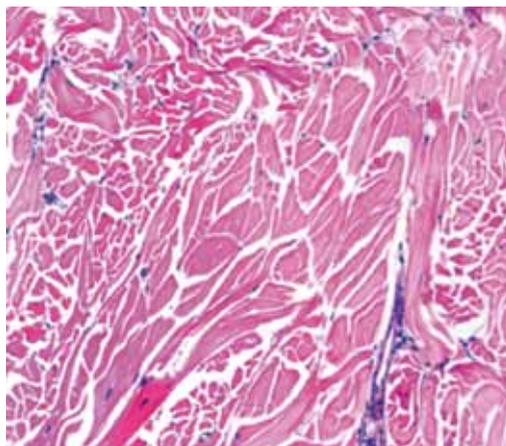


Figura 2 Haces de colágeno con un grosor mayor del normal.

nuestro caso. La etiopatogenia es desconocida. Se ha atribuido a traumatismos previos¹⁰, se han descrito casos de collagenomas eruptivos de rápido crecimiento durante el embarazo¹¹ y asociados a

MEN¹². El componente principal de la lesión es el colágeno tipo 1 que es producido en exceso por los fibroblastos y no se degrada por un defecto local de la colagenasa¹³.

Bibliografía

- 1 Uitto J, Santa Cruz DJ, Eisen AZ. Connective tissue nevi of the skin. *Journal American Academy of Dermatology* 1980; 3: 441-461.
- 2 Gurel S, Mulayim M, Ozardali Y. Familial cutaneous collagenoma: new affected family with prepubertal onset. *Journal of Dermatology* 2007; 34: 477-481.
- 3 Chandrashekar L, Devinder T, Jayanthi S. Isolated scalp collagenoma mimicking cutis verticis gyrata. *Indian Journal of Dermatology, Venereology and Leprology* 2006; 72:309-310.
- 4 Ishii N, Maeyama Y, Nakama T, Hashimoto T. A case of solitary collagenoma localized on the upper lip mimicking mucoccele. *Clinical and Experimental Dermatology* 2008; 34: 240-266.
- 5 Basarab T, Black AK, Neill S, Russell R. A solitary collagenoma presenting in the labium majus. *British Journal of Dermatology* 1988; 139: 1135- 1136.
- 6 Choi JC, Lee MW, Chang SE, Choi JH, Sung KJ, Moon KC, Koh JH. Isolated plantar collagenoma. *British Journal of Dermatology* 2002;146: 155-174.
- 7 Thappa DM, Jeevankumar B, Karthikeyan K, Udhayshankar C, Javanthi. Giant shagreen patch associated with spina bifida occulta in tuberous sclerosis. *Pediatric Dermatology* 2003; 20: 453-4.
- 8 Sarah H, Al-Breik, Iqbal A, Bukhari. Childhood solitary collagenoma. *Saudi Medical Journal* 2006; 27: 395-396.
- 9 Hernández-Martín A, Torrelo A, Colmenero I, Vélez D, Zamba A. *Actas Dermosifilográficas* 2006; 97: 408-408.
- 10 Cohen PR, Eliezri YD, Silvers DN. Athlete's nodules: sports related connective tissue nevi of the collagen type (collagenomas). *Cutis* 1992; 50:1315.
- 11 Mc Clung AA, Blumberg MA, Huttenbach Y, Colome-Grimmer MI, Raimer SS. Development of collagenomas during pregnancy. *Journal American Academy of Dermatology* 2005; 53: 150-3.
- 12 Darling TN; Yang X. Rapidly growing collagenomas in multiple endocrine neoplasia type I. *The Academy of Dermatology* 2007; 56: 877-880.
- 13 Uitto J, Bouer EA, Santa Cruz DJ, Hottmann B, Eisen AZ. Decrease collagen production by regional fibroblasts cultured from skin of a patient with connective tissue nevi of the collagen type. *J. Invest. Dermatol.* 1982; 78: 136-140.



Lesión pigmentada de variante histopatológica inusual

Autores: Araceli Corrales Rodríguez, Ana Rita Rodrigues Barata, Celia Ceballos Cauto

Supervisor: Andrés Ruiz de Casas

Centro: Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla

Anamnesis

Varón de 66 años, sin antecedentes personales de interés, remitido para valoración dermatológica por una lesión cutánea en zona lumbar derecha que refiere tenerla desde la infancia y que actualmente le ha sangrado.

Exploración

A la exploración se objetiva una placa pigmentada de color marrón heterogéneo de 2,4 x 1,3 cm de diámetro, con un centro ulcerado, localizada en región paralumbar derecha.

Ante la sospecha clínica de posible melanoma cutáneo, se incluye en el registro de demanda quirúrgica para extirpación del mismo.

Pruebas complementarias

Biopsia escisional:

- Hematoxilina-eosina: la imagen panorámica evidencia una lesión de gran tamaño, con un infiltrado desde epidermis basal hasta dermis reticular y una ulceración que abarca casi la totalidad de la extensión de la misma. A mayor aumento se distingue una proliferación de células basófilas conformando nidos en forma de pequeños globos y pequeñas hileras. Se acompaña de abundante infiltrado inflamatorio y zonas de regresión en las que los vasos se disponen paralelos entre sí y perpendiculares a la epidermis. A gran aumento,

apreciamos la morfología típica de estas pequeñas células, basófilas, con escaso citoplasma y núcleo hipercromático que recuerdan a las células névicas tipo B sin que maduren en profundidad. Además vemos figuras mitóticas frecuentes (fig. 1a y 1b).

- Breslow de 2 mm, nivel IV de Clark y más de 1 mitosis/mm².

- Técnicas inmunohistoquímicas: la lesión se tiñe con melan-A y con HMB-45 mostrando un patrón homogéneo. La tinción con Ki-67, aún siendo positiva, no muestra un alto índice de proliferación, distinguiendo dos componentes, uno superficial con una tasa de proliferación alta y uno profundo con una tasa mucho más baja (fig. 2).

- Linfografía: se observan tres ganglios centinelas en cadena ganglionar axilar derecha en ambas proyecciones. Se confirma la localización anatómica mediante estudio SPECT-TC.

- TAC de tórax y abdomen contrastado: hallazgos dentro de la normalidad.

Diagnóstico

Melanoma cutáneo de células pequeñas estadio IIa (T2b, N0, M0).

Tratamiento

El paciente ha seguido tratamiento según el protocolo habitual en función de la estadificación inicial, mediante ampliación de márgenes quirúrgicos.

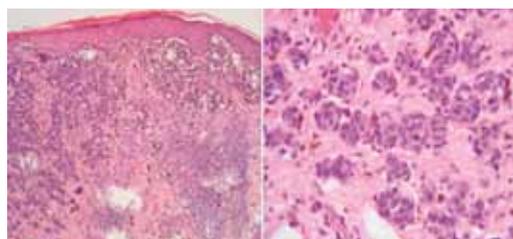


Figura 1a Tinción hematoxilina-eosina x10.

Figura 1b Tinción hematoxilina-eosina x40.

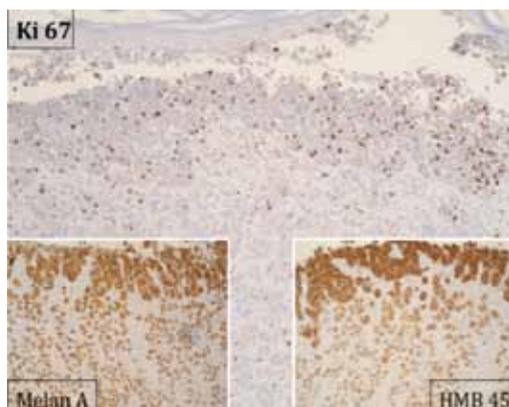


Figura 2 Tinción inmunohistoquímica con Ki-67, melan-A (margen inferior izquierdo) y HMB-45 (margen inferior derecho).

gicos (1,5 cm) y BSGC, siendo ambos estudios anatomopatológicos negativos.

Evolución

Actualmente continúa en seguimiento en la Unidad de Melanoma, sin signos de recidiva local, ni a distancia, ni de metástasis tras 2 años del diagnóstico inicial.

Comentario

El término “melanoma de células pequeñas” ha sido fuente de confusión. En la literatura se ha utilizado como sinónimo de melanoma nevoide o

como una variedad de melanoma de alto grado de la infancia.

Consiste en un melanoma de alto grado que se presenta como un tumor de células pequeñas basófilas que recuerdan a las células névicas tipo B. Son los más frecuentemente encontrados en el marco de un melanoma maligno que surge de un nevus congénito gigante. Clínicamente suelen presentarse como una zona ulcerada o nodular sobre el nevus congénito.

Su importancia radica en que pueden confundirse fácilmente con otras lesiones, conllevando a un error diagnóstico. Por ello es importante conocerlos y poder sospecharlos ante una mala correlación clínico-patológica.

Tabla 1

	Significado	Melanoma	Nevus	Nuestro caso
Melan-A	Marcador melanocítico	+	+	+
HMB-45	Marcador de melanosomas (melanocitos activos)	+	+	+
		(uniforme)	(gradiente)	(uniforme)
			negativo en profundidad	
Ki-67	Ac monoclonal contra proteína (MIB-1) que se expresa en células en fase de proliferación celular	+++	+/-	+



Nódulo rosado asintomático de rápido crecimiento

Autores: María del Rocío Díaz Moreno, Elena Baquero Sánchez, María Dolores Conejo-Mir Vázquez, Elisa Pérez Vega

Centro: Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla

Anamnesis

Varón de 84 años de raza caucásica, sin antecedentes de interés, que fue remitido a nuestra consulta por lesión asintomática de un año de evolución en brazo derecho, con crecimiento notable en los últimos 2 meses. No refería sintomatología sistémica alguna.

Exploración física

El examen físico reveló la presencia de un nódulo redondeado bien delimitado de 2 cm de diámetro en cara lateral externa de brazo izquierdo. El aspecto de la lesión era brillante, con telangiectasias prominentes en superficie y coloración rosada. A la palpación, presentaba una consistencia elástica y homogénea, desplazándose sobre planos profundos (fig. 1). No se palpaban adenopatías.

Exploraciones complementarias

Se realizó biopsia cutánea para estudio histológico. En la tinción con hematoxilina-eosina, se observan células basófilas de contorno poligonal con gránulos citoplásmicos neurosecretorios (fig. 2). El estudio inmunohistoquímico demostró positividad en gotas para pancitoqueratina CK20, y enolasa neuroespecífica (NSE), con índice proliferativo (Ki-67) superior al 80%.

Diagnóstico

Carcinoma de células de Merkel (carcinoma neuroendocrino cutáneo).

Tratamiento

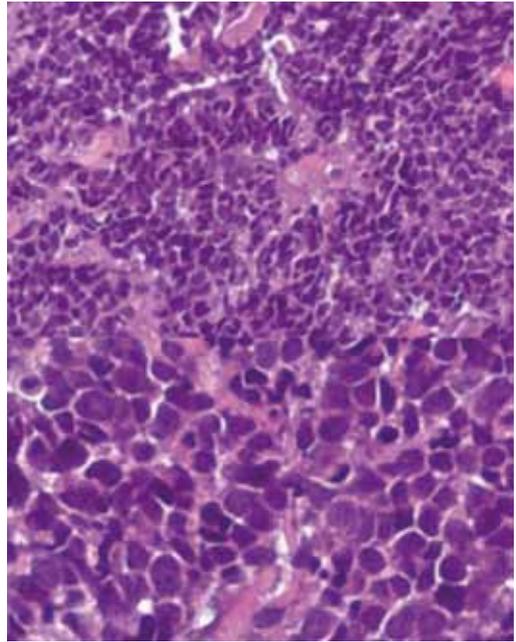
Se practicó extirpación radical de la lesión bajo anestesia local.

Evolución

Dado que el caso es muy reciente, el paciente está pendiente de realización de biopsia selectiva del ganglio centinela.

Comentario

El carcinoma cutáneo de células de Merkel (CCM) es un tumor cutáneo maligno, poco frecuente, que afecta predominantemente a ancianos de raza caucásica. Suele presentarse en áreas fotoexpuestas de cara y miembros superiores, y tiene tendencia a la recurrencia local y a metastatizar en ganglios linfáticos regionales. Se manifiesta como un nódulo intracutáneo de rápido crecimiento, indoloro, insensible, firme, de coloración rosada o eritematoviolácea. El riesgo de desarrollar un tumor de Merkel es mayor en pacientes inmunodeprimidos o afectados previamente por una neoplasia maligna. Además, la incidencia de segundas neoplasias aumenta durante el primer

**Figura 1****Figura 2**

año tras el diagnóstico. El estudio histológico es obligado, así como la tinción inmunohistoquímica.

El tratamiento es la escisión amplia y profunda, más biopsia selectiva de ganglio centinela

con vaciamiento local y/o radioterapia adyuvante cuando exista indicación. El caso que se presenta es un ejemplo típico tanto clínica como histológicamente de carcinoma cutáneo de Merkel.



Nódulo mandibular de rápido crecimiento

Autores: Joan Garcías Ladaria, José Luis Torregrosa Calatayud, Anna Agustí Mejías, Rosa Ballester Sánchez

Supervisor: José Luis Sánchez Carazo

Centro: Hospital General Universitario de Valencia

Anamnesis

Varón de 66 años que consulta por nódulo asintomático en rama mandibular derecha de 2 meses de evolución.

Antecedentes patológicos

En seguimiento por adenocarcinoma de colon diagnosticado y extirpado en enero de 2007. Presenta en el estudio de extensión inicial metástasis hepáticas. Se administra quimioterapia adyuvante (FOLFOX más Avastin®, ocho ciclos) y se realiza posteriormente hepatectomía derecha. El paciente permanece en el momento de la consulta libre de enfermedad desde hace 4 años y medio, con última prueba de imagen y estudio analítico con control de marcadores tumorales en octubre de 2011 (4 meses antes) normal.

Exploración física

Presenta nódulo no doloroso de 3,5 cm de diámetro en rama mandibular derecha, de consistencia dura, no adherido a planos profundos. No se palpan adenopatías regionales a la exploración.

Pruebas complementarias

Se realiza biopsia *punch* en la misma consulta, en la que se observa un infiltrado tumoral que invade todo el espesor de la biopsia, constituido por célu-

las epitelioides con diferenciación glandular, que forman lucas en las que se puede observar secreción. Se pueden ver además numerosas células en anillo de sello, características de esta entidad. Se establece el diagnóstico de metástasis de adenocarcinoma.

Evolución

Una semana después del diagnóstico el paciente acude a Urgencias por clínica de sangrado intestinal. Se realiza endoscopia digestiva, descubriéndose tumoración a nivel de ampolla de Vater. Se practica entonces nuevo TAC, donde se objetiva ausencia de lesiones a nivel de colon y hepático, sin embargo, se diagnostica masa pancreática compatible con cáncer de páncreas.

Discusión

Presentamos un caso de metástasis cutánea de adenocarcinoma como primera manifestación de una neoplasia previamente no diagnosticada. En nuestro paciente, el antecedente de adenocarcinoma de colon orientó el diagnóstico inicialmente hacia metástasis de este tumor, a pesar de estar el paciente libre de enfermedad desde hacía más de 4 años. La clínica de sangrado digestivo alto obligó a la rápida realización de pruebas complementarias, que permitieron diagnosticar un segundo tumor primario.



Figura 1 Clínicamente el paciente presentaba un nódulo de consistencia dura de unos 2 meses de evolución, asintomático.

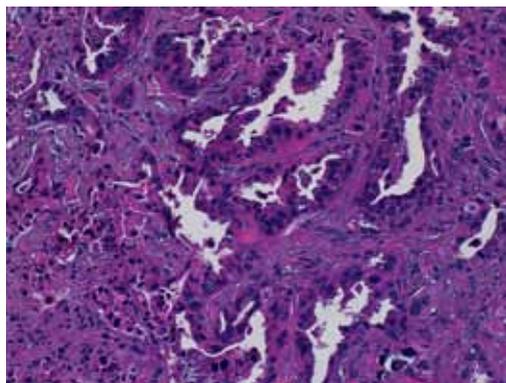


Figura 2 Histológicamente se aprecia un infiltrado tumoral constituido por células y estructuras de aspecto glandular, así como abundantes células en anillo de sello.

La aparición de metástasis cutáneas es un fenómeno raro que se da en un 0,7-9% de los tumores. Las neoplasias de origen son las más frecuentes de acuerdo con la edad y el sexo del paciente¹. El aspecto clínico de las lesiones así como su localización no son totalmente predecibles por el tipo de neoplasia, aunque sí existen ciertos patrones que ayudan a orientar el diagnóstico^{1,2}. Las metástasis de adenocarcinoma de mama, por ejemplo, se suelen localizar en tórax, ocasionando la mayoría placas erisipeloides, en ocasiones adquiriendo un aspecto morfeiforme. En el cuero cabelludo son relativamente frecuentes las metástasis de pulmón y también de mama. Existen patrones de diseminación clásicos, como la nariz de payaso (metástasis de carcinoma de pulmón), el nódulo de la hermana María José (nódulo periumbilical correspondiente a una cutánide de un tumor

generalmente intrabdominal), o un nódulo pulsátil de localización variable en tumores renales. El adenocarcinoma de páncreas suele metastatizar a la pared abdominal en forma de nódulos, en general de localización periumbilical. Hay menos de 20 casos descritos en la literatura de metástasis de cáncer de páncreas de localización no periumbilical, la mayoría de ellos relacionados con la siembra quirúrgica tras extirpación o biopsia^{3,4}. Es de destacar que en muchas ocasiones, como en nuestro caso, la metástasis cutánea es la primera manifestación, incluso el motivo de consulta, de un cáncer de páncreas no conocido.

En general el desarrollo de metástasis cutáneas es un signo de enfermedad avanzada, y el pronóstico es malo de manera constante independientemente del origen primario, con una mediana de supervivencia de 6 meses.

Bibliografía

- 1 Hussein MR, Skin Metastasis: a pathologist perspective. *J Cutan pathol* 2010 Sep;37:e1-20.
- 2 Bordel Gomez et al., Metástasis cutáneas de adenocarcinoma de origen primario desconocido, *Actas Dermosifiliogr*. 2006;97:662-5.
- 3 Andel-Hafez HZ, Cutaneous Pancreatic Metastasis: A Case Report and Review of Literature, *Dermatol Surg* 2008;34: 1580-3.
- 4 Saif MW et al., Cutaneous Metastasis in a Patient with Pancreatic Cancer, *JOP J Pancreas* (online) 2011;12:306-8.



Placa eritematosa en el pezón

Autores: Adriana Martín Fuentes, Adrián Ballano Ruiz, Adriana Juanes Viedma

Supervisor: Esther Jiménez Blázquez

Centro: Hospital Universitario de Guadalajara

Anamnesis

Mujer de 36 años sin reacciones alérgicas medicamentosas conocidas, sin antecedentes patológicos de interés ni tratamiento médico habitual y con antecedentes quirúrgicos de amigdalectomía y apendicectomía. Acude al Servicio de Dermatología por presentar una lesión en pezón derecho de 6 meses de evolución que en ocasiones aumenta de tamaño y le provoca sensación urente, sobre todo coincidiendo con la fase premenstrual del ciclo. También refiere en los últimos 2 meses secreción serosa unilateral.

Exploración física

En la exploración física llamaba la atención la presencia de una zona eritematosa discretamente erosiva de aproximadamente 3 mm en la parte interna del pezón derecho (fig. 1). No se palpaban nódulos en el parénquima mamario ni adenopatías axilares.

Exploraciones complementarias

Mamografía: parénquima de distribución simétrica sin masas focales ni alteración arquitectural. No se observan calcificaciones agrupadas. Sin evidencia radiológica de malignidad.

Biopsia cutánea: se observaba una proliferación tubular de diferenciación glandular y apocrina que muestra disposición papilar intraductal (fig. 2a). Las estructuras glandulares o ductales

mostraban revestimiento por células mioepiteliales y contactaban y erosionaban la epidermis subyacente (fig. 2b) Las glándulas mostraban papilas con decapitación apocrina (fig. 2c). No se observaban signos de atipia ni mitosis.

Diagnóstico

Adenomatosis erosiva del pezón.

Tratamiento y evolución

Se realizó biopsia escisional de la lesión con márgenes quirúrgicos libres. Tras 3 años de seguimiento, la paciente permanece asintomática sin evidencia clínica de recidiva y con controles ginecológicos habituales dentro de la normalidad.

Comentario

La adenomatosis erosiva del pezón es una neoplasia benigna que se origina en los ductos galactíferos terminales del pezón y del tejido subareolar que se describió por primera vez en 1955 por Jones con el nombre de papilomatosis florida del pezón¹. Se han empleado otras denominaciones como adenoma del pezón, adenoma papilar o adenomatosis papilar superficial.

Suele afectar a mujeres en la quinta década de la vida, aunque existen casos descritos en hombres, en edad pediátrica, bilaterales y en pezones supernumerarios².



Figura 1 Placa eritematosa erosiva en cara medial de pezón derecho.

Clínicamente se manifiesta como eritema y ulceración del pezón normalmente asintomática, aunque también pueden provocar dolor, prurito, sensación de tensión o quemazón local que característicamente aumenta en la fase premenstrual. En ocasiones puede asociar telorrea serosa o serohemática³.

El examen histológico es diagnóstico y se puede observar una proliferación de estructuras tubulares dilatadas que contactan con la epidermis y se extienden hacia dermis reticular, sin observarse atipia celular⁴.

El diagnóstico diferencial clínico más importante es con la enfermedad de Paget, debido a la similitud clínica eczematosas en etapas iniciales. Histopatológicamente es importante diferenciarlo del carcinoma intraductal de mama, que presenta células cuboidales más grandes y atipia nuclear, y el hidroadenoma papilífero, donde no hay conexión de las estructuras tubulares con la epidermis.

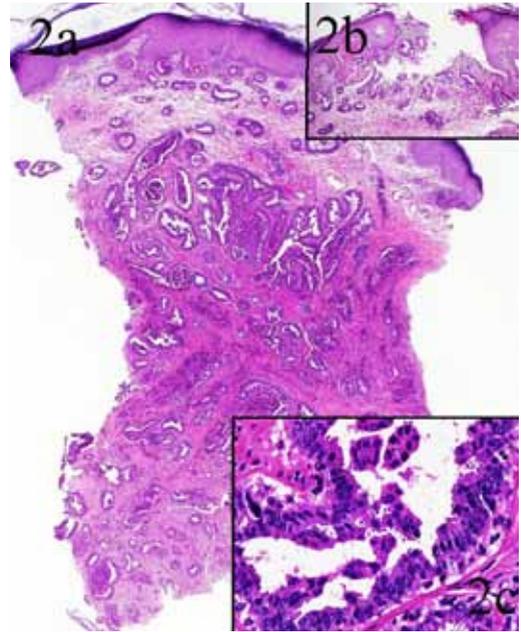


Figura 2a Panorámica donde se observa una proliferación glandular desde epidermis hasta dermis reticular de aspecto abigarrado.

Figura 2b Contacto de las estructuras glandulo-tubulares con la epidermis y erosión de la misma.

Figura 2c Detalle donde se observan papilas glandulares con decapitación apocrina.

El tratamiento consiste en la exéresis quirúrgica con márgenes quirúrgicos libres, ya que si la extirpación es incompleta la recidiva es la norma. Se ha considerado la cirugía de Mohs como técnica de elección para garantizar la exéresis completa y preservar la mayor cantidad de tejido sano⁵. También existen casos descritos con buenos resultados con criocirugía⁶.

Bibliografía

- 1 Jones DB. Florid papillomatosis of the nipple ducts. *Cancer*. 1955;8:315-9.
- 2 Albers SE, Barnard M, Thorner P, Krafchik BR. Erosive adenomatosis of the nipple in an eight-year-old girl. *J Am Acad Dermatol*. 1999;40:834-7.
- 3 Miller L, Tyler W, Maroon M, Miller OF III. Erosive adenomatosis of the nipple: a benign imitator of malignant breast disease. *Cutis*. 1997;59:91-2.
- 4 Pardo Sánchez J, Pérez Ferriols A. Lesión erosiva en el pezón. *Piel* 2003;18:440-2.
- 5 Lee HJ, Chung KY. Erosive adenomatosis of the nipple: Conservation of nipple by Mohs micrographic surgery. *J Am Acad Dermatol*. 2002;47:578-80.
- 6 Kuflik EG. Erosive adenomatosis of the nipple treated with cryosurgery. *J Am Acad Dermatol*. 1998;38:270-1.



Paciente con síndrome miccional y nódulos suprapúbicos

Autores: Laura Rosende Maceiras, Ana de Andrés del Rosario, María del Mar Bonet Martínez

Supervisor: Manuel Almagro Sánchez

Centro: Complejo Hospitalario Universitario A Coruña

Anamnesis

Paciente de 102 años, independiente para las actividades de la vida diaria y sin otros antecedentes de interés, que consulta por lesiones cutáneas de crecimiento progresivo a nivel suprapúbico acompañadas de astenia, anorexia y adelgazamiento. No refería otra clínica por aparatos salvo disuria y polaquiuria de meses de evolución.

Exploración física

A la exploración física destacaba la situación de caquexia en la que se encontraba el paciente, así como la presencia en la región suprapúbica de múltiples lesiones papulonodulares de entre 3 y 20 mm, de coloración rojo vinoso, y con tendencia a agruparse formando racimos (fig. 1). Algunas estaban erosionadas en la superficie. A nivel inguinal bilateral se palpaban adenopatías de gran tamaño adheridas a planos profundos.

Al realizar un tacto rectal se encontró una próstata aumentada de tamaño y de consistencia pétreo. Además, en la planta del pie derecho presentaba una lesión macular de coloración marrón oscura de 2,5 cm de diámetro (fig. 2), con ulceración y patrón de la cresta a la epiluminiscencia.

Pruebas complementarias

En el estudio analítico, además de una hemoglobina de 10,2 g/dL (13-18) con volumen corpuscular medio normal, destacaba la presencia

de una marcada elevación de la fosfatasa alcalina 4.411,0 UI/L (91-258), de la lactato deshidrogenasa 1.037 UI/L (219-439), y del antígeno prostático específico (PSA) 974,53 ng/mL (0,0-4,0). El TAC toracoabdominopélvico mostraba la presencia de múltiples metástasis óseas, hepáticas y renales. Las biopsias de dos lesiones cutáneas suprapúbicas demostraron una epidermis atrófica bajo la que se encontraba una tumoración de células de mediano y pequeño tamaño con núcleo redondeado y nucléolo prominente, que se disponían formando nidos con abundantes figuras de mitosis. El estudio inmunohistoquímico fue positivo para melan-A y S100, y negativo para PSA, fosfatasa alcalina prostática específica y marcadores neuroendocrinos.

Diagnóstico

Metástasis cutáneas de melanoma lentiginoso acral en un paciente con carcinoma de próstata metastásico.

Tratamiento y evolución

Aunque la sospecha inicial en este paciente fue el origen prostático de las metástasis debido a la localización suprapúbica, la clínica miccional, y la marcada elevación del PSA, los resultados del estudio de inmunohistoquímica nos llevaron a explorar nuevamente al paciente encontrando el melanoma lentiginoso acral por el que nunca había consultado.



Figura 1 Múltiples lesiones papulonodulares de entre 3 y 20 mm, de coloración rojo vinoso con tendencia a agruparse en la región suprapúbica.



Figura 2 Lesión macular de 2,5 cm de diámetro, ulcerada, de coloración marrón oscura en la planta del pie derecho.

Dada la edad del paciente y la coexistencia de dos tumores metastásicos decidimos realizar únicamente tratamiento paliativo, con fallecimiento del paciente en menos de un mes.

Discusión

Las metástasis cutáneas de neoplasias de origen desconocido son un motivo de consulta poco frecuente en dermatología, ya que aunque casi el 5% de los tumores pueden metastatizar a la piel^{1,2}, sólo son la manifestación inicial en el 2% de los casos². Habitualmente se presentan como nódulos o pápulas firmes, indoloras, del color de la piel, rojas o violáceas, localizadas en la proximidad del tumor primario, aunque también pueden

aparecer como placas inflamatorias, cicatriciales o de distribución zosteriforme^{1,3}. Las neoplasias que las originan con mayor frecuencia son los melanomas, el cáncer de mama y el de pulmón^{3,4}, mientras que el cáncer de próstata es responsable de menos del 1%^{4,5}.

En nuestro caso, aunque la sospecha inicial fue el origen prostático de las metástasis cutáneas, el estudio histopatológico de dos de las mismas y la presencia de una lesión plantar compatible con melanoma lentiginoso acral nos confirmaron la presencia de dos tumores primarios.

Respecto al tratamiento, depende de su origen, pero el pronóstico en general es malo, con una supervivencia media de 3 a 6 meses³.

Bibliografía

- 1 Krathen RA, Orengo IF, Rosen T. Cutaneous metastasis: a meta-analysis of data. *South Med J.* 2003;96:164-7.
- 2 Bordel Gómez MT, Used Aznar MM. Metástasis cutáneas de adenocarcinoma de origen primario desconocido. *Actas Dermosifiliogr.* 2006; 97:662-5.
- 3 Martínez Casimiro L, Vilata Corell JJ. Metástasis cutáneas de neoplasias internas. *Med Cutan Iber Lat Am* 2009;37:117-129
- 4 Lookingbill DP, Spangler N, Helm KF. Cutaneous metastases in patients with metastatic carcinoma: A retrospective study of 4020 patients. *J Am Acad Dermatol* 1993;29: 228-236.
- 5 Pique Dukan E, Paradha A, Farina Mc, Escalokilla P, Soriano MI, Olivares M, Sakasa JJ, Martín L, Requena L. Cutaneous Metastases From Prostatic Carcinoma. *J Surg Oncol.* 1996; 62: 144-147.



Placas eritematosas anulares en espalda

Autores: Celia Horcajada Reales, Elena Conde Montero, María Dolores Mendoza Cembranos

Supervisor: José Antonio Avilés Izquierdo

Centro: Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid

Anamnesis

Mujer de 71 años sin alergias medicamentosas ni antecedentes médico-quirúrgicos de interés. Fue derivada a nuestras consultas por placas eritematosas que la paciente refería de muchos meses de evolución y que eran asintomáticas. Su médico de Atención Primaria las había tratado durante un año con antifúngicos tópicos.

Exploración física

En la exploración física se observaban tres placas eritematosas con pigmentación parcial y predominantemente periférica, levemente infiltradas con borde liso perlado bien definido y elevado en rodete. Estas placas se localizaban en regiones interescapular, dorsal derecha y escapular izquierda y eran de 7 x 5 cm, y 3,5 y 2,7 cm de diámetro respectivamente.

El estudio dermatoscópico mostraba nidos ovoides y vasos arboriformes.

No se observaban lesiones cutáneas en otras localizaciones y no se palpaban adenopatías axilares ni en otras localizaciones.

Exploraciones complementarias

Se realizó el estudio histológico de un fragmento de una de las lesiones y éste demostró una proliferación de células basaloideas en la

dermis, de citoplasmas basófilos mal definidos, con núcleos ovalados e hiper cromáticos. Dichas células se disponían formando nidos sólidos con figuras en empalizada periférica que infiltraba el tejido adiposo subcutáneo. Además se observaban áreas con pigmento melánico.

Diagnóstico

Carcinomas basocelulares sólidos pigmentados múltiples.

Tratamiento

Se comentaron con la paciente las opciones terapéuticas y dada la extensión de las lesiones se decidió el tratamiento con radioterapia.

Se realizó un plan de irradiación, utilizando un acelerador lineal con electrones de 6 MeV. Se utilizaron dos campos: uno de 12 x 11 cm, que abarca las dos lesiones superiores y otro de 4 x 4 cm que abarca la inferior derecha. Recibió 35 sesiones (cinco a la semana) con 200 cGy dosis/fracción, hasta alcanzar una dosis total de 7.000 cGy.

Evolución

Al finalizar el tratamiento, la paciente no había presentado radiodermatitis, pero una semana después presentó una intensa radiodermatitis en el área tratada, que cedió con tratamiento médico (cor-



Figuras 1 y 2 Carcinomas basocelulares dorsales antes y después del tratamiento con radioterapia.

ticoides tópicos y emolientes, y antiinflamatorios no esteroideos vía oral).

En la revisión a los 6 meses, las lesiones habían desaparecido casi por completo dejando hipopigmentación residual, permanecía tan sólo algún fragmento del borde tumoral hiperpigmentado, que fue tratado con crioterapia. En la revisión a los 12 meses los campos radiados mostraban una muy leve hiperpigmentación residual, había mejorado la hipopigmentación de las lesiones tratadas y no había datos de recidiva tumoral. Tampoco se objetivaron nuevas lesiones, por lo que se decidió continuar la observación ambulatoria.

Discusión

Existen diversas opciones terapéuticas para el tratamiento de los carcinomas basocelulares (CBC) entre las que se encuentran la cirugía, la radioterapia (RT), la terapia fotodinámica y el tratamiento inmunomodulador tópico. La RT puede emplearse

en CBC primarios, recurrentes o incompletamente extirpados. La tasa descrita de curación con RT es mayor del 90%. Se emplea la RT en los CBC en los que la cirugía proporcionaría un mal resultado funcional o estético o en pacientes que no toleran una intervención quirúrgica. Son contraindicaciones relativas el que sean CBC subtipo morfeiforme o la presencia de afectación ósea o cartilaginosa subyacente. También está contraindicada en CBC recidivados tras tratamiento previo con RT y debe evitarse en pacientes jóvenes por la tendencia a aparecer tumores cutáneos en el campo radiado. Son inconvenientes de la RT frente a la cirugía el no poder verificar histológicamente los márgenes del tumor, el que sea un tratamiento prolongado, el peor resultado cosmético y su mayor coste. Entre los efectos secundarios se encuentran la atrofia cutánea y la aparición de telangiectasias. El tratamiento en sesiones fraccionadas conlleva mejor resultado cosmético pero supone al paciente múltiples visitas al centro médico.

Bibliografía

- 1 Smith V, Walton S. Treatment of facial Basal cell carcinoma: a review. *J Skin Cancer*. 2011;2011:380371. Epub 2011 Apr 27.
- 2 Avril MF, Auperin A, Margulis A, Gerbaulet A, Duvillard P, Benhamou E, Guillaume JC, et al. Basal cell carcinoma of the face: surgery or radiotherapy? Results of a randomized study. *Br J Cancer*. 1997;76(1):100-6.
- 3 Telfer NR, Colver GB, Morton CA; British Association of Dermatologists. Guidelines for the management of basal cell carcinoma. *Br J Dermatol*. 2008 Jul;159(1):35-48.
- 4 Caccialanza M, Percivalle S, Piccinno R. Possibility of treating basal cell carcinomas of nevoid basal cell carcinoma syndrome with superficial X-ray therapy. *Dermatology* 2004; 208:60-3.



Lesión melanocítica acral

Autores: Teresa Fernández Morano, Laura Padilla España, Carlos Hernández Ibáñez

Centro: Hospital Costa del Sol, Marbella

Anamnesis

Mujer de 76 años, fototipo II, con historia de quemaduras solares en la infancia-adolescencia, exposición solar recreacional e intervenida de varios carcinomas basocelulares. Consulta para valoración de lesión pigmentada plantar izquierda de tiempo de evolución indefinido.

Exploración física

Lesión pigmentada asimétrica, bicroma, no palpable ni ulcerada de 15 x 4 mm en planta de pie izquierdo (fig. 1). No adenopatías locorreregionales a la palpación.

Pruebas complementarias

A la dermatoscopia se trataba de una lesión melanocitaria con patrón fibrilar junto con una mancha de pigmento excéntrica y áreas de hipopigmentación (fig. 1). Biopsia escisional con resultado histológico de proliferación de melanocitos atípicos en disposición lineal, siguiendo la unión dermoepidérmica, con abundante componente inflamatorio y signos de regresión, no se observó ulceración, invasión vascular, invasión perineural ni asociación con nevus melanocítico, nivel I de Clark, márgenes libres (fig. 2).

Diagnóstico

Melanoma in situ.

Tratamiento

Ampliación quirúrgica con 5 mm de margen y reconstrucción con injerto de piel total.

Evolución

Tras 5 años libre de enfermedad, se objetivó lesión nodular sobre el injerto con resultado histológico de melanoma infiltrante, índice de Breslow 2,1 mm, nivel IV Clark, ulcerado. Se realizó ampliación y biopsia selectiva del ganglio centinela con resultado positivo inguinal izquierda, practicándose linfadenectomía sin evidencia de neoplasia y tratamiento adyuvante con interferón.

Comentario

El melanoma lentiginoso acral (MLA) es la forma más frecuente de melanoma entre la población no caucásica. Los patrones dermoscópicos tradicionalmente asociados a benignidad en lesiones melanocíticas acrales son el patrón paralelo del surco, el patrón en celosía, el patrón globular,



Figura 1 Arriba a la izquierda lesión pigmentada plantar, a la derecha lesión melanocitaria con patrón fibrilar junto con una mancha de pigmento excéntrica y áreas de hipopigmentación.

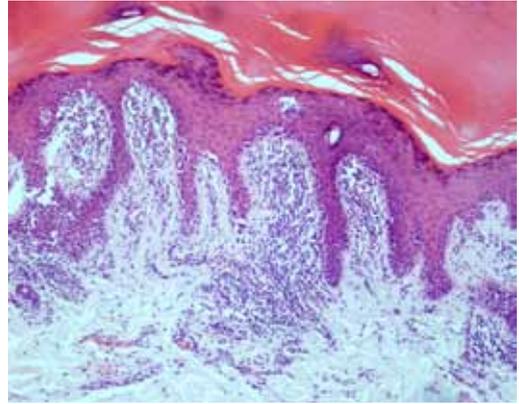


Figura 2 Proliferación de melanocitos atípicos en disposición lineal, siguiendo la unión dermoepidérmica, con abundante componente inflamatorio y signos de regresión.

el patrón homogéneo, el patrón reticulado acral, el patrón de transición y el patrón no típico. El patrón fibrilar también ha sido tradicionalmente asociado a benignidad. En cambio, los patrones clásicamente asociados a malignidad son el patrón paralelo de la cresta y la pigmentación irregular difusa.

El patrón fibrilar está constituido por numerosas líneas de pigmento muy finas que atraviesan de forma oblicua los dermatoglifos. Se ha encon-

trado entre el 6,2 y el 24% de los nevos melanocíticos compuestos y junturales acrales según las series. Debemos destacar que es un patrón que se encuentra con relativa frecuencia asociado a melanoma.

Como conclusión debemos recordar que los melanomas acrales pueden presentar de forma aislada o junto a otros hallazgos dermoscópicos un patrón fibrilar, que no debe considerarse en todos los casos sinónimo de benignidad.



Tumoración genital asintomática de larga evolución

Autores: Alicia Lapresta Lázaro, Fabienne Robuschi Lestouquet, Janet Cristina Cardona Alzate, María Elena Gatica Ortega

Centro: Hospital Virgen de la Salud, Toledo

Anamnesis

Presentamos una mujer de 25 años que consultaba por una lesión asintomática de crecimiento progresivo en área genital de aproximadamente 2 años de evolución. Como antecedentes personales refería inmunodeficiencia combinada IgM, linfoma centroblastico a los 6 años de edad tratado con quimioterapia y trasplante alogénico de médula ósea, amenorrea y osteoporosis secundaria.

Exploración física

En el labio mayor izquierdo y en menor proporción en el labio contralateral, se apreciaba una lesión excrecente de 4 x 2 cm, de color rosado, superficie irregular, de consistencia blanda, no infiltrada (fig. 1).

Exploraciones complementarias

Se realizó una biopsia que mostraba vasos linfáticos dilatados en dermis papilar que se extendían hacia la dermis reticular (fig. 2). La epidermis presentaba hiperqueratosis y acantosis. Se solicitó una resonancia magnética que mostraba que la lesión estaba confinada a la región genital sin afectar a órganos internos.

Diagnóstico

Linfangioma circunscrito vulvar.

Evolución y tratamiento

Se realizó vaporización de las zonas más excrecentes mediante láser CO₂, consiguiendo una discreta reducción del tamaño.

Comentario

El linfangioma circunscrito es una malformación superficial de los vasos linfáticos que afecta a la piel y al tejido celular subcutáneo. Supone el 4% de todas las lesiones vasculares, aunque representa el 25% de los tumores vasculares de la infancia. Más del 90% se diagnostica antes de los 2 años de edad, aunque hay casos diagnosticados durante la adolescencia o en etapas posteriores. Clínicamente se trata de pequeñas vesículas que progresivamente aumentan en número y extensión. En ocasiones, pueden sangrar o exudar líquido seroso por ruptura de las vesículas. Las localizaciones más típicas son la raíz de las extremidades, tronco, axilas y cavidad oral (lengua). La localización genital es excepcional. Histológicamente se trata de vasos linfáticos dilatados en dermis papilar que pueden exten-



Figura 1 Lesión tumoral exofítica rosada en labio mayor izquierdo y polo anterior de labio mayor derecho.

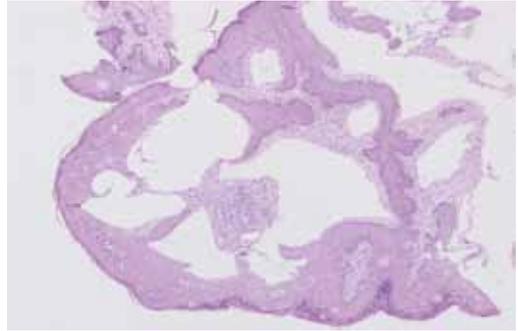


Figura 2 Vasos linfáticos dilatados en dermis papilar, hematoxilina-eosina.

derse a la dermis reticular e incluso a capas más profundas. Debe realizarse resonancia magnética para determinar la extensión y profundidad. Las principales complicaciones son la infección por *Staphylococcus aureus* secundaria a la ruptura de vesículas y en el caso de las localizadas en

piernas el desarrollo de linfedema. La degeneración maligna es excepcional. Estas lesiones deben extirparse si son sintomáticas y la localización lo permite. Otras opciones terapéuticas son la escleroterapia, la crioterapia, los láseres ablativos o el OK-432.

Bibliografía

- 1 Garzón MC, Huang JT, Enjolras O, Frieden IJ. Vascular malformations: Part I. *J Am Acad Dermatol*. 2007 Mar;56(3):353-70.
- 2 Wilson GR, Cox NH, McLean NR, Scott D. Squamous cell carcinoma arising within congenital lymphangioma circumscriptum. *Br J Dermatol* 1993; 129: 337-339.
- 3 Peachey RD, Lim CC, Whimster IW. Lymphangioma of skin. A review of 65 cases. *Br J Dermatol* 1970; 83: 519-527
- 4 Rautio R, Keski-Nisula L, Laranne J, Laasonen E. Treatment of lymphangiomas with OK-432 (Picibanil). *Cardiovasc Intervent Radiol* 2003; 26: 31-36



Tumoración de crecimiento lento en vestíbulo nasal

Autores: Adrián Ballano Ruiz, Mónica Lorente Luna, Adriana Juanes Viedma

Supervisor: Esther Jiménez Blázquez

Centro: Hospital Universitario de Guadalajara

Anamnesis

Paciente varón de 40 años sin antecedentes personales de interés que acude a consultas de Dermatología por lesión nodular en vestíbulo nasal de meses de evolución y crecimiento lento, asintomático. No se realizaron tratamientos previos.

Exploración física

Se aprecia tumoración de 7 mm de diámetro, rosada, con umbilicación central, de bordes bien definidos y consistencia firme. Se observa la presencia de pelos vellosos blancos que emergen desde el infundíbulo central (fig. 1).

Exploraciones complementarias

Ante la sospecha de un tumor anexial se realizó una biopsia por escisión. El estudio anatomopatológico demostró un folículo piloso central muy dilatado con abundante queratina, y del cual protruyen en sentido radial folículos vellosos relativamente bien desarrollados (fig. 2).

Diagnóstico

Tricofoliculoma.

Tratamiento

Extirpación simple.

Discusión

El tricofoliculoma es un hamartoma complejo anexial de origen folicular, cuya evolución es generalmente crónica y asintomática. Dentro de estos tumores ocupa el segundo o tercer lugar, representando el 22% de los mismos. Afecta a cualquier grupo de edad y no existe predilección por sexo. Clínicamente se manifiesta como una pápula o nódulo, firme, umbilicada, del color de la piel. Suele observarse un poro dilatado en su centro, del que emerge un ramillete de pelos vellosos, a lo que se ha denominado signo de Pinkus. Las localizaciones más frecuentes son la cara, el cuero cabelludo y el tronco, apareciendo sobre todo en la nariz y las mejillas. Se han descrito casos en el canal auditivo externo, los párpados y en genitales. Los hallazgos histológicos demuestran un espacio quístico central con cornificación de tipo infundibular, del que parten folículos vellosos secundarios que pueden tener pequeños vellos. Es una entidad poco frecuente que plantea el diagnóstico diferencial con otros tumores anexiales de diferenciación folicular, y también con carcinomas basocelulares o nevus intradérmicos. El interés de este caso radica en la presencia del signo de Pinkus. Dicho signo no es un hallazgo constante pero muy característico, que orienta fácilmente el diagnóstico.



Figura 1 Lesión papular del color de la piel con los clásico pelos vellosos que emergen del poro central.

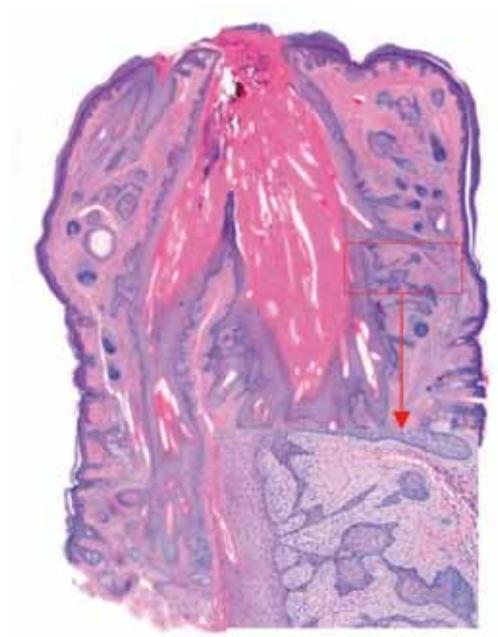


Figura 2 Imagen histopatológica de la lesión, que demuestra la presencia del folículo central dilatado con abundante queratina y folículos secundarios radiales relativamente bien diferenciados.



Prurito vulvar en niña de 8 años

Autores: María Concepción Montis Palos, Lucía Sánchez Martínez, Sofía Goula Fernández

Supervisor: Izaskun Trébol Urrea

Centro: Hospital Santiago Apóstol, Vitoria-Gasteiz

Anamnesis

Niña de 8 años procedente de Colombia, con antecedentes de pubertad precoz en tratamiento con triptorelina, que consultó por unas lesiones localizadas en la región vulvar, pruriginosas, de 10 meses de evolución.

Exploración física

En la exploración física se apreciaban en labios mayores múltiples lesiones papulosas, normocoloreadas de 1-2 mm de diámetro (fig. 1). No presentaba lesiones en otras partes del cuerpo.

Pruebas complementarias

Se realizó una biopsia en sacabocados de una de las lesiones. El estudio histológico de la misma (fig. 2) mostró pequeñas estructuras ductales con luz central y doble revestimiento epitelial. Algunos ductos presentaban un espolón de células epiteliales dando una imagen en renacuajo y el CEA mostró positividad intraepitelial.

Diagnóstico

Siringomas vulvares.

Tratamiento y evolución

Se instauró tratamiento con corticoides tópicos obteniéndose un control del prurito aunque las lesiones persistieron.

Discusión

Los siringomas son tumores anexiales benignos derivados del acrosiringio ecrino que suelen aparecer en el área periorbitaria. Su localización vulvar es infrecuente y se presenta en mujeres jóvenes después de la pubertad, siendo excepcionales en la edad pediátrica. Descritos por Carneiro en 1971¹, su etiología es desconocida, pero se cree que tanto los cambios de temperatura como los hormonales² podrían estar implicados, puesto que algunas mujeres refieren empeoramiento de los síntomas en verano y durante la menstruación y el embarazo. También se han descrito casos familiares³.

Clínicamente se manifiestan como pápulas de 1-2 mm de diámetro amarillentas o normocoloreadas dispuestas de forma simétrica en los labios mayores, acompañándose o no de siringomas en otras localizaciones. Estas lesiones pueden ser asintomáticas o bien producir prurito intenso y dolor.

Histológicamente se presentan como pequeños conductos tapizados por dos hileras de células epiteliales inmersos en un estroma fibroso. Algunos ductos tienen un espolón de células epiteliales en forma de coma que les confiere un aspecto de renacuajo característico. Dentro de los ductos se observa un material amorfo.

El diagnóstico diferencial deberá realizarse fundamentalmente con quistes epidérmicos, esteatocistomas múltiples, condilomas, enfermedad de Fox-Fordyce y con el liquen simple crónico, especial-



Figura 1 Múltiples lesiones papulosas, normocoloreadas de 1-2 mm de diámetro en labios mayores.

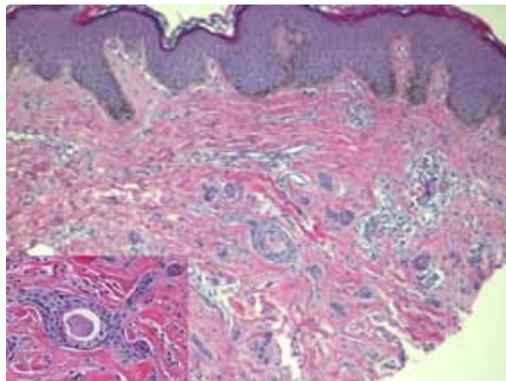


Figura 2 Pequeñas estructuras ductales con luz central y doble revestimiento epitelial. Algunos ductos presentaban un espón de células epiteliales dando una imagen en renacuajo

mente en aquellos casos resistentes al tratamiento con corticoides tópicos y antihistamínicos, ya que el prurito intenso y el rascado pueden provocar placas liquenificadas que enmascaren los siringomas.

Existen múltiples tratamientos descritos como la cirugía, crioterapia, electrocirugía, láser CO₂,

atropina tópica, tretinoína tópica, corticoides tópicos y antihistamínicos con repuestas variables.

Aunque los siringomas vulvares son poco frecuentes, es probable que estén infradiagnosticados y deberían tenerse en cuenta en el diagnóstico diferencial del prurito vulvar.

Bibliografía

- 1 Carneiro SJ, Gardner HL, Knox JM. Syringoma of the vulva. Arch Dermatol 1971;103:494-496.
- 2 Garman M, Metry D. Vulvar syringomas in a 9-year-old child with review of the literature. Pediatr Dermatol 2006;23:369-372.
- 3 Huang Y, Chuang Y, Kuo T, Yang L, Hong H. Vulvar syringoma: a clinicopathologic and immunohistologic study of 18 patients and results of treatment. J Am Acad Dermatol 2003;48:375-9.



Pápulas eruptivas

Autores: Marta Mendieta Eckert, Izaskun Ocerin Guerra, Ramón Adrián de Quintana Sancho

Supervisor: Jesús Gardeazabal García

Centro: Hospital Universitario de Cruces, Baracaldo

Anamnesis

Varón de 41 años que consulta por erupción asintomática de más de 20 años de evolución. Entre sus antecedentes destacan alergia a penicilina y tetraciclinas y una hermana con erupción polimorfa lumínica. El cuadro consiste en pápulas dispersas por tronco y extremidades superiores que han aumentado en tamaño y número desde su aparición. Ha recibido tratamiento previo con corticoide tópico sin mejoría. Niega prurito, afectación sistémica u otra sintomatología asociada.

Exploración física

A la exploración se aprecian múltiples pápulas marronáceas, de entre 1 y 3 mm de diámetro, de superficie lisa y consistencia firme, dispersas principalmente por tronco y caras internas de las extremidades superiores (fig. 1). No se observan lesiones en mucosa oral. El signo de Darier es negativo.

Exploraciones complementarias

Se realiza biopsia para hematoxilina-eosina en la que se evidencian unas formaciones tubulares, algunas quísticas y otras en forma de coma, inmersas en un estroma fibroso. Los túbulos se encuentran revestidos por epitelio cúbico o plano, en ocasiones basaloide, dispuesto en una o dos

hileras. Las luces contienen material amorfo eosinófilo (fig. 2).

El estudio se completa con una analítica con bioquímica, hematimetría, coagulación y triptasa dentro de la normalidad.

Diagnóstico

Siringomas eruptivos.

Tratamiento y evolución

Se informa al paciente de la benignidad del cuadro. Ante la ausencia de tratamientos eficaces y de sintomatología, se decide de forma conjunta actitud expectante y seguimiento del paciente. En las revisiones posteriores el paciente ha permanecido estable con prurito ocasional sin precisar tratamiento.

Comentario

Los siringomas eruptivos derivan del ducto de las glándulas ecrinas¹. Clásicamente se han considerado tumores anexiales benignos, sin embargo algunos autores los consideran una respuesta hiperplásica a una reacción inflamatoria. Por ello, Requena y cols.² proponen el término de dermatitis siringomatosa. Otras hipótesis son la autoinmune³, influencia hormonal y origen hamartoma-



Figura 1a Pápulas marrónceas milimétricas dispersas por tronco y extremidades superiores.

Figura 1b Mayor detalle de las lesiones.

toso, entre otros². Generalmente se inician en la infancia, aunque se han descrito casos de inicio tardío. Las lesiones individuales no difieren de los siringomas localizados aunque sí su presentación y localización. Cursan en brotes, algunos en relación a estímulos calóricos, afectando principalmente a tórax anterior y extremidades superiores⁴.

El diagnóstico se debe sospechar ante una dermatosis papular (diagnóstico diferencial con liquen plano, urticaria pigmentosa, etc.) pero la confirmación requiere de estudio histológico. En él se observa una imagen muy característica llamada "cola de renacuajo" consistente en una proliferación epitelial tubular de células planas dispuestas en dos hileras rodeada de estroma fibroso en dermis reticular¹. Existen múltiples tratamientos (tricloroacético⁴, retinoides, crioterapia, etc.) pero con respuestas poco satisfactorias¹. En general el motivo de indicación es estético, en estos pacientes los mejores resultados se obtienen con láser CO₂^{4,5}.

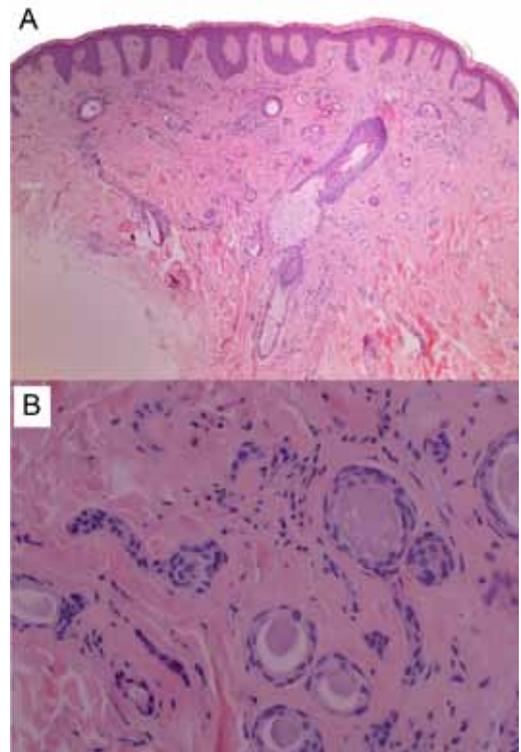


Figura 2a HE x40. Formaciones tubulares inmersas en estroma fibroso.

Figura 2b HE x200. Formaciones en forma de coma revestidas por epitelio cúbico o plano. Material amorfo eosinófilo en las luces.

Bibliografía

- 1 Soler-Carrillo J, Estrach T, Mascaró JM. Eruptive syringoma: 27 new cases and review of the literature. *J EADV*. 2001; 15: 242-6.
- 2 Guitart J, Rosenbaum MM, Requena L. "Eruptive syringoma": a misnomer for a reactive eccrine gland ductal proliferation?. *J Cutan Pathol*. 2003; 30: 202-5.
- 3 Chandler WM, Bosenberg MW. Autoimmune acrosyringitis with ductal cysts: reclassification of a case of eruptive syringoma. *J Cutan Pathol*. 2009; 36: 1312-15.
- 4 Frazier CC, Camacho AP, Cockerell CJ. The treatment of eruptive syringomas in an African American patient with a combination of trichloroacetic acid and CO₂ laser destruction. *Dermatol surg*. 2001; 27: 489-92.
- 5 Fernández-Crehuet P, Herrera-Saval A, Domínguez-Cruz J, Camacho FM. Siringomas generalizados. Aportación de un caso. *Actas Dermosifiliogr*. 2007; 98: 575-80.



Placas eritematodescamativas en zonas fotoexpuestas de 2 años de evolución

Autores: María del Mar Pestana Eliche, Patricia Contreras Ferrer, Nayra Patricia Merino de Paz, Marta García Bustinduy

Centro: Hospital Universitario de Canarias

Anamnesis

Varón de 79 años, en control por nuestro servicio por lesiones faciales y en zona del escote de 2 años de evolución, que habían sido diagnosticadas como queratosis actínicas. En el transcurso de este tiempo había recibido tratamiento con crioterapia en varias ocasiones y utilizaba habitualmente fotoprotección, con mala respuesta clínica. No refería alergias medicamentosas y como antecedentes personales destacaba una diabetes mellitus tipo 2, hipertensión arterial, hipertrigliceridemia, infección por el virus de la hepatitis C, múltiples carcinomas basocelulares tratados con anterioridad. No se habían realizado cambios en la medicación recientemente.

Exploración física

Se observaron placas redondeadas, bien delimitadas, eritematosas, vitroborrables, con descamación fina en superficie, ligeramente infiltradas, que oscilaban entre los 2 y los 6 cm de diámetro mayor. Las lesiones se encontraban distribuidas en zona frontal, dorsonasal, mejillas y zona preesternal. El pabellón auricular izquierdo se hallaba tumefacto e infiltrado, mostrando una superficie eritematosa y una ligera descamación (fig. 1). Ante los hallazgos descritos se realizó un diagnóstico provisional de lupus eritematoso cutáneo (LEC) y se procedió a la realización de una biopsia cutánea mediante *punch* y de una analítica general.

Exploraciones complementarias

El estudio anatomopatológico de la lesión mostró la presencia de una lesión tumoral confinada a la región dermoepidérmica compuesta por linfocitos T que mostraba un evidente epidermotropismo y microabscesos de Pautrier. Se trataba de linfocitos T atípicos, con núcleo cerebriforme rodeados de un halo claro perinuclear (fig. 2a). La inmunohistoquímica reveló una subpoblación formada mayoritariamente por linfocitos T CD4 (fig. 2b), así como un elevado índice de proliferación celular mediante determinación del antígeno Ki-67. Destacaba asimismo la presencia de un intenso daño solar crónico (fig. 2a). El hemograma, perfil hepático, perfil lipídico y el estudio inmunológico mostraron valores dentro de la normalidad.

Diagnóstico

Con el diagnóstico clinicopatológico de micosis fungoide en fase de placa se realizó el estudio de extensión. Las pruebas de imagen (tomografía axial computerizada y radiografía de tórax), así como el estudio de sangre periférica, no mostraron datos de afectación sistémica. Se llegó al diagnóstico de micosis fungoide, estadio Ia.

Tratamiento

Dada la localización de las lesiones, expuestas asiduamente a la radiación ultravioleta, se optó



Figura 1 Pabellón auricular izquierdo que muestra un aspecto infiltrado en su práctica totalidad con una superficie eritematodescamativa.

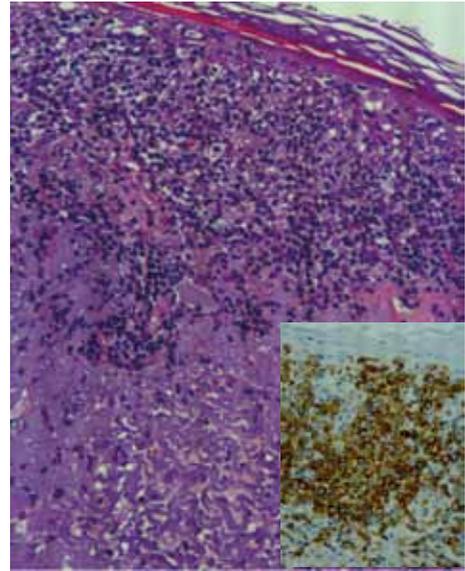


Figura 2a Denso infiltrado inflamatorio con linfocitos T atípicos y elastosis correspondiente a daño solar crónico.

Figura 2b Linfocitos T CD4+.

por el tratamiento con corticoides tópicos con control periódico.

Comentario

La micosis fungoide es el tipo de linfoma cutáneo más frecuente. Se trata de una neoplasia de células T de bajo grado que clínicamente suele presentarse en forma de placas en zonas no fotoexpuestas, principalmente en la zona baja del tórax y en las nalgas, constituyendo la fototerapia un tratamiento para esta entidad. Por otra parte, el LEC suele localizarse

en lugares fotoexpuestos y empeorar con la exposición solar. La micosis fungoide puede enmascarar multitud de entidades cutáneas, retrasando el diagnóstico de ésta. Sin embargo, sólo existe un caso descrito que plantee dificultades diagnósticas clínicas e histológicas entre ambos cuadros. En nuestro caso, las características sugestivas de LEC fueron la aparición de lesiones compatibles en zonas fotoexpuestas y el tiempo de evolución. Se trata de una presentación inusual de una enfermedad, a cuya variable expresión clínica se suma la presencia de lesiones discoides en zonas fotoexpuestas.

Bibliografía

- 1 Rudikoff D. Differential diagnosis of round or discoid lesions. *Clin Dermatol*. 2011 Sep-Oct;29(5):489-97.
- 2 Veysey EC, Wilkinson JD. Mycosis fungoides masquerading as cutaneous lupus erythematosus and associated with anti-phospholipid syndrome. *Clin Exp Dermatol*. 2008 Jan;33(1):26-9.
- 3 Nakamura A, Dainichi T, Tomoeda H, Moroi Y, Urabe K, Furue M, Uenotsuchi T. Phototherapy for mycosis fungoides in a patient with coincident systemic lupus erythematosus. *J Am Acad Dermatol*. 2010 Jun;62(6):1073-4.
- 4 Friss AB, Cohen PR, Bruce S, Duvic M. Chronic cutaneous lupus erythematosus mimicking mycosis fungoides. *J Am Acad Dermatol*. 1995 Nov;33(5 Pt 2):891-5.
- 5 Wilcox RA. Cutaneous T-cell lymphoma: 2011 update on diagnosis, risk-stratification and management. *Am J Hematol*. 2011 Nov;86(11):928-48.



Masa tumoral en cuero cabelludo

Autores: Rocío Muñoz Martínez, Alba Santamarina Albertos, Ana Julia García Malinis

Supervisor: Alberto Miranda Romero

Centro: Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Anamnesis

Varón de 79 años, sin alergias medicamentosas conocidas, con los siguientes antecedentes personales: hipertrofia benigna de próstata, incontinencia de esfuerzo y carcinoma basocelular en región retroauricular. En tratamiento habitual con terazosina, dutasterida, solifenacina, cinitaprida, omeprazol y paracetamol.

El paciente había acudido a la consulta de Dermatología en marzo de 2010 por una placa infiltrada en brazo. Se realizó una biopsia de la lesión con diagnóstico de linfoma de células grandes B. Se derivó al paciente a Hematología, donde realizaron un TAC toracoabdominal sin evidencia de adenopatías y estudio medular sin infiltración, descartándose afectación extracutánea, y recomendaron tratamiento con radioterapia, que el paciente no realizó, perdiendo el seguimiento en nuestras consultas.

Recibimos nuevamente una interconsulta del Servicio de Hematología del mismo paciente en noviembre de 2010 por presentar una lesión tumoral ulcerada en cuero cabelludo de 3 meses de evolución y múltiples adenopatías. No refiere fiebre, síntomas B, ni ninguna otra clínica asociada.

Exploración física

A la exploración, se observa en región parieto-occipital una lesión tumoral de 10 cm de diámetro,

eritematosa, infiltrada, de límites mal definidos, con alguna costra serohemorrágica en superficie y con ulceración central (fig. 1a). Además presentaba adenopatías pre y retroauriculares, submaxilar, submandibular izquierda, cervical posterior, axilares y en cara anterior de brazo derecho, de entre 1 y 3 cm de diámetro (fig. 1b).

Exploraciones complementarias

Se realizó una biopsia de la lesión del cuero cabelludo donde se aprecia una proliferación neoplásica, difusa, de estirpe linfoide, de bordes mal definidos, con carácter preferente subepidérmico, que contactan con el borde de la muestra, constituida por células grandes de tipo inmunoblástico, con núcleo ovoide, elevado índice mitótico, nucléolo evidente y escaso citoplasma, escasos centroblastos, así como algunos linfocitos. Marcada positividad frente a CD20, CD79a, CD5, Bcl-2, escasas células positivas frente a CD3, Bcl6, siendo negativas frente a CD15, CD30, MUM1, ciclina D1, CD10. No parece que exista expresión monoclonal de cadenas ligeras. Todo ello compatible con linfoma difuso de grandes células B, variante inmunoblástica (fig. 2a).

En el estudio analítico realizado destacan: leucocitos 10.440/ml (con fórmula: células linfoides 37%, segmentados 37%, linfocitos 18%, monocitos 7%, eosinófilos 0%, basófilos 1%). Plaquetas 88.000/ml, VSG 36, uratos 8,5, triglicéridos



Figura 1a Lesión tumoral en región parieto-occipital.

Figura 1b Adenopatía en cara anterior de brazo izquierdo.

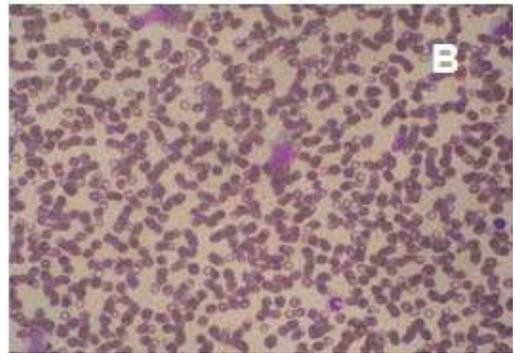
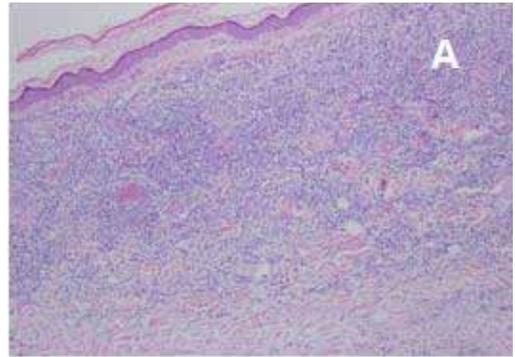


Figura 2a Infiltrado linfocitario difuso (HE x10).

Figura 2b Células tumorales en sangre periférica (HE x40).

193, GOT 116, GPT 65, GGT 109, LDH 3133, ferritina 840, transferrina 144, B2 microglobulina 4,2, PCR 64, proteinograma con distribución normal, dímero-D 2.860 y resto de la coagulación sin alteraciones.

Serología para VIH, VHA, VHB, VHC, CMV, VEB y toxoplasma negativas.

Inmunología: cuantificación de inmunoglobulinas IgM 19,4 mg/dl, resto normal. Autoanticuerpos y ANA negativos.

Se realizó de nuevo un TAC toracoabdominal, que informa como sin cambios respecto al previo.

La nueva biopsia de médula ósea muestra infiltración por proceso linfoproliferativo de células grandes B (fig. 2b).

En la citometría de flujo se observa un 4,72% de células tumorales CD19+, CD22+, CD20+, KAPPA+, CD5+, CD10-, BCL2+-. Además se observa un 0,52% de linfocitos B pequeños normales policlonales y un 6% de linfocitos T. El fenotipo de las células tumorales fue concordante con linfoma no-Hodgkin B. La biología molecular fue positiva para Bcl-2 t(14, 18) y el resultado citogenético fue de 46 XY.

Cultivo del exudado de la lesión: positivo para *Staphylococcus aureus*.

Diagnóstico

Con los hallazgos descritos se diagnosticó al paciente de linfoma no-Hodgkin de célula

grande B estadio IVa (con afectación cutánea y medular).

Tratamiento y evolución

Durante el ingreso se inicia tratamiento con CHOP (ciclofosfamida, hidroxildaunorrubicina –doxorubicina–, Oncovin® –vincristina–, prednisona/prednisolona) sin complicaciones importantes. Se pauta tratamiento con linezolid por crecimiento en el cultivo del exudado de la lesión en cuero cabelludo de un *S. aureus*. Posteriormente y tras cinco ciclos de tratamiento quimioterápico el paciente vuelve a ingresar por progresión de la enfermedad y termina falleciendo en abril de 2011 por coma metabólico.

Comentario

Los linfomas primarios cutáneos de células B (LCPCB) se consideran como una categoría distintiva de los linfomas primarios cutáneos y se

reconocen subtipos característicos dentro de ellos (linfoma de células B de la zona marginal, linfoma de células B centrofolicular, linfoma B difuso de células grandes, linfoma de células grandes B intravascular y plasmocitoma). En la clasificación de la OMS/EORTC, se considera los LCPCB como una categoría establecida dentro de los linfomas extranodales. Estos linfomas son considerados como linfomas de células B primarios de la piel si no existen manifestaciones extracutáneas en el momento del diagnóstico inicial, a pesar de que se encuentren en un estadio avanzado de su desarrollo. La marcada expresión para CD20, CD79a, CD22 y Bcl-2, y la negatividad para CD30 y CD10 junto con la ausencia de epidermotropismo en el estudio histológico hace asumir la estirpe B de las células proliferantes. Los linfomas primarios cutáneos difusos de células grandes B son poco frecuentes y en la mayor parte de los casos se suelen localizar en la pierna (tipo pierna). Tienen un curso agresivo y por ello el tratamiento debe ser desde el principio con quimioterapia sistémica.

Bibliografía

- 1 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.
- 2 Cerroni L. Lymphoproliferative lesions of the skin. *J Clin Pathol* 2006; 59:813-826.
- 3 Pedraz J, Delgado Y, Ballesteros M, Fraga J, García-Díez A, Fernández-Herrera J. Linfoma cutáneo de células grandes B de las piernas. *Actas Dermosifiliogr* 2005;96(4):237-40
- 4 Cerroni L, Wiesner T. Cutaneous Lymphomas: from Morphology to Chip Technology. *Actas Dermosifiliogr*. 2009;100: Supl. 1:3-17.
- 5 Kempf W, Sander CA. Classification of cutaneous lymphomas- an update. *Histopathology* .2010.:56:57-70.



Lesión nodular en pierna

Autores: Priscila Giavedoni, Alicia Barreiro Capurro, Eugenia Hernández Ruiz

Supervisor: María Teresa Estrach Panella

Centro: Hospital Clínic de Barcelona

Anamnesis

Mujer de 70 años, sin alergias medicamentosas. Antecedentes de hipotiroidismo y dislipemia, en tratamiento con levotiroxina y simvastatina. Consultó por una lesión de 18 meses de evolución localizada en la pierna derecha, inicialmente maculosa, que aumentó progresivamente de tamaño hasta formar un nódulo eritematoso doloroso al roce. Negaba la existencia de traumatismos, picaduras de insectos o manipulación en el área de la lesión.

Exploración física

En región pretibial derecha lesión nodular eritematosa de 12 mm y 7 mm de elevación central, de consistencia blanda al tacto no adherida a planos profundos, dolorosa a la palpación. A la dermatoscopia se observaba eritema uniforme y telangiectasias finas.

Exploraciones complementarias

Analítica: hemograma, bioquímica general, pruebas de coagulación y perfil hepático no mostraron alteraciones. Se realizó extirpación quirúrgica del tumor. En el estudio histopatológico se objetivó una lesión tumoral que afectaba dermis reticular e hipodermis, respetando dermis papilar y epidermis constituida por un infiltrado de

células fusiformes, citoplasma eosinófilo y núcleo vesiculoso, con intenso pleomorfismo. Numerosas mitosis. El estudio inmunohistoquímico demostró expresión de actina de músculo liso y desmina de forma difusa e intensa en las células neoplásicas. El índice proliferativo Ki-67 fue del 25%.

Diagnóstico

Leiomioma. Márgenes de resección incompletos.

Tratamiento y evolución

En el estudio de extensión mediante tomografía computarizada toracoabdominal no se observaron adenopatías patológicas ni lesiones sugestivas de metástasis viscerales. Se realizó exéresis completa del tumor con ampliación de 3 cm de márgenes, llegando en profundidad hasta fascia muscular. La paciente sigue controles ambulatorios sin que hasta el momento haya presentado recidiva locorregional ni evidencia de metástasis.

Comentario

El leiomioma es un tumor maligno infrecuente. Se describen dos tipos: cutáneo, que deriva del músculo erector del pelo o del músculo



Figura 1 Lesión nodular eritematosa. Dermatoscopia (ver recuadro): eritema uniforme con telangiectasias finas.

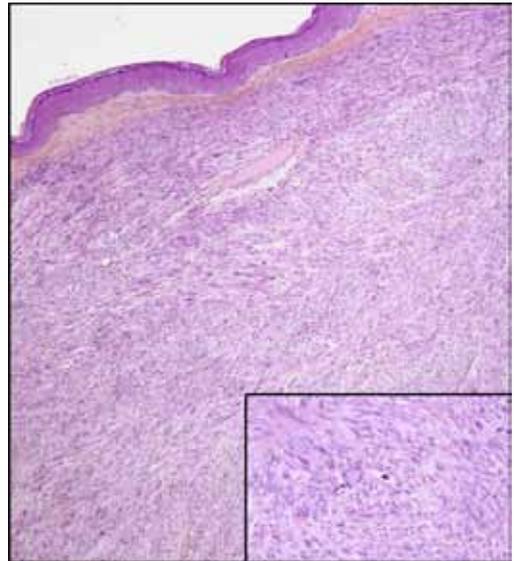


Figura 2 Infiltración tumoral que abarca toda la dermis, con zona de Grenz respetada, compuesta por células fusiformes con núcleos ovales y pleomórficos. Se observan abundantes figuras de mitosis.

dartos de la piel de los genitales, y subcutáneo, que deriva de la pared del músculo liso de las arteriolas y venas. La edad de presentación es entre los 40 y 60 años. Es dos veces más frecuente en hombres. El 70% se localiza en extremidades inferiores². La etiología es desconocida^{2,5}. La forma de presentación más frecuente es como nódulo solitario doloroso^{1,5}. Histológicamente se observan en dermis fascículos mal delimitados de células fusiformes de núcleos ovales e hiper cromáticos y cromatina granular grosera⁵. La inmunohistoquí-

mica muestra coexpresión de vimentina, desmina y actina⁴. Los leiomiomas cutáneos recidivan localmente entre un 14-50% y es excepcional que den metástasis; los subcutáneos pueden recidivar localmente en más de un 50% y dar metástasis a distancia^{2,3}. El tratamiento de elección es la exéresis amplia. La radioterapia adyuvante se realiza en tumores de alto grado y los que tienen más de 5 cm de diámetro con sospecha de límites quirúrgicos insuficientes. No existe evidencia de que la quimioterapia sea efectiva.

Bibliografía

- 1 Bernardos García L, Cabrero Gómez F, Larrad Jimenez A, et al. Leiomioma primario cutáneo. *Cir Esp* 2000;68:258-260.
- 2 Torres T, Oliveira A, Sanches M, Selores M. Superficial cutaneous leiomyosarcoma of the face: Report of three cases. *The Journal of Dermatology*. 2011;38:373-376.
- 3 Fons ME, Bachhuber T, Plaza JA. Cutaneous leiomyosarcoma originating in a symplastic pilar leiomyoma: a rare occurrence and potential diagnostic pitfall. *L Cutan Pathol* 2011;38:49-53.
- 4 Carvalho J, Dafydd T, Lucas D. Cluster analysis of immunohistochemical markers in leiomyosarcoma delineates specific anatomic and gender subgroups. *Cancer* 2009;115:4186-4195.
- 5 Agale S, Grover S, Zode R, et al. Primary cutaneous leiomyosarcoma. *Indian J Dermatol*. 2011;56:728-730.



Tumoración poplítea en un neonato

Autores: David Cremades Lloria, María García Baldoví, José Oñero Sánchez, Julia Miralles Botella

Centro: Hospital Universitario San Juan de Alicante

Anamnesis

Neonato varón de 7 días, nacido a término mediante cesárea transcurrida sin incidencias, que presenta una tumoración eritematoviolácea en hueso poplíteo izquierdo. La familia desconocía su presencia al nacimiento, y lo apreciaron a las 24 h de vida.

Exploración física

Tumoración eritematoviolácea bien delimitada parcialmente necrosada, de consistencia dura, no adherida a planos profundos, de aproximadamente 1,5 cm de diámetro, localizada en cara lateral de hueso poplíteo izquierdo (fig. 1). La exploración del resto de la superficie cutánea no reveló otras lesiones.

Exploraciones complementarias

Se realizó biopsia cutánea en sacabocados de la lesión. En el estudio histopatológico, se observó una proliferación dermohipodérmica de células histiocitarias, de núcleos arriñonados y citoplasma amplio eosinófilo, acompañados de linfocitos y abundantes eosinófilos (fig. 2).

El resultado de la inmunohistoquímica fue CD1a +, proteína S100 +, CD4 +, CD68 +/-, CD45 +/- y sobreexpresión de p53 del 80%. Se realizó tinción con cadherina E para intentar establecer si las células neoplásicas mostraban *homing* (loca-

lización cutánea), que resultó negativa. Morfológica y fenotípicamente correspondía a una forma neonatal de histiocitosis de células de Langerhans.

Las analíticas sanguínea y de orina fueron normales, y las radiografías de tórax, cráneo y huesos largos no mostraron alteraciones.

Tratamiento

Debido a la alta probabilidad de regresión espontánea en los casos de histiocitosis congénita, se decidió actitud expectante, realizando controles periódicos del paciente.

Evolución

Tras 6 semanas de seguimiento la lesión regresó de forma espontánea dejando una cicatriz hiperpigmentada residual. En los controles posteriores no se apreció recidiva ni aparición de nuevas lesiones.

Diagnóstico

Histiocitosis de células de Langerhans congénita autorresolutiva (Hashimoto-Pritzker variedad solitaria).

Comentario

Las histiocitosis de células de Langerhans (HCL) son un grupo de enfermedades originadas por



Figura 1 Tumoración de centro necrótico en hueso poplíteo.

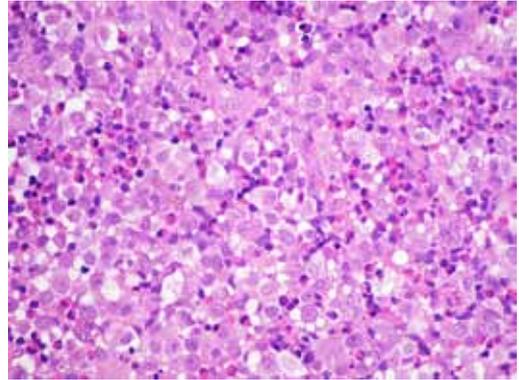


Figura 2 Proliferación de células histiocitarias, acompañadas de linfocitos y abundantes eosinófilos.

la proliferación clonal de estas células, con positividad para S100 y CD1a. Existen cuatro formas clásicas: granuloma eosinófilo, enfermedad Hand-Schüller-Christian, enfermedad Letterer-Siwe y HCL congénita autorresolutiva (enfermedad Hashimoto-Pritzker). Esta última es poco habitual y se caracteriza por pápulas o nódulos múltiples, de color marrón rojizo, presentes al nacimiento o periodo neonatal que tienden a regresar de forma espontánea durante el primer año de vida. La presentación como lesión única es

infrecuente, aunque su incidencia real puede estar infraestimada debido a la falta de reconocimiento clínico y a su autorresolución.

La presencia de un nódulo solitario con necrosis central, el buen estado general y la falta de afectación mucosa o sistémica, sugieren el diagnóstico de la forma autoinvolutiva. No existen datos clínicos ni anatomopatológicos que ayuden a predecir el comportamiento de las lesiones, sin embargo, la expresión de cadherina E podría ser un indicador de buen pronóstico y de enfermedad limitada a piel.

Bibliografía

- 1 Battistella M, Freitag S, Teillac DH, Brousse N, Prost Y, Bodemer C. Neonatal and early infantile cutaneous Langerhans cell Histiocytosis. Comparison of Self-regressive and Non-Self-regressive forms. *Arch Dermatology* 2011; 146(2): 149-156
- 2 Elguezabal A, et al. Histiocitosis congénita autolimitada (Hashimoto-Pritzker) de presentación solitaria. *Actas Dermosifiliogr.* 2011
- 3 Zwerdling T, Konia T, Silverstein M. Congenital, single system, single site, Langerhans cell Histiocytosis: a new case, observations from the literature, and management considerations. *Pediatric Dermatology* 2009; 26(1): 121-126
- 4 Larralde M, Abad ME, Gomar B. Histiocitosis de células de Langerhans en menores de un año. *Arch Argent Pediatr* 2008; 106(3): 269-272
- 5 Kapur P, Erickson C, Rakheja D, Carder KR, Hoang MP. Congenital selfhealing reticulohistiocytosis (Hashimoto-Pritzker disease): Ten-year experience at Dallas Children's Medical Center. *J Am Acad Dermatol.* 2007;56(2): 290-294
- 6 Kupeli S, Varan A, Ayvaz M, Ruacan S, Buyukpamukcu M. Congenital solid thigh mass: a report of nonself healing form of Langerhans cell Histiocytosis. *J Pediatr Hematol Oncol* 2010; 32: 312-314.



Placa esclerótica en cuero cabelludo

Autores: Laura Francés Rodríguez, Jaime Guijarro Lorca, María del Carmen Leiva Salinas, María de la Paloma Arribas Granados

Centro: Hospital General Universitario de Alicante

Anamnesis

Varón de 86 años con antecedentes de diabetes mellitus, insuficiencia renal crónica y valvulopatía mitral con insuficiencia cardíaca secundaria. En seguimiento por Dermatología desde 2008 por múltiples queratosis actínicas faciales y en cuero cabelludo tratadas con crioterapia e imiquimod, así como varios carcinomas basocelulares que fueron extirpados. En junio de 2010 el paciente presenta una nueva lesión en cuero cabelludo.

Exploración física

En la exploración física se objetivaba una lesión única asintomática de unos 4 x 3 cm en el cuero cabelludo consistente en una placa blanquecina de consistencia firme y aspecto esclerótico con telangiectasias en su centro (fig. 1).

Pruebas complementarias

Se extirpó quirúrgicamente la lesión y en el estudio histológico se evidenciaba ocupación de todo el espesor de la dermis por fascículos de células fusiformes con alto índice de proliferación y marcada fibrosis intersticial con colagenización. Se detectó infiltración tumoral perineural y perivascular. Las tinciones de inmunohistoquímica mostraron positividad intensa y homogénea a S-100. Los márgenes quirúrgicos se informaron como libres de tumor (fig. 2).

En analítica sanguínea se observaban datos de insuficiencia renal, anemia y trombopenia sin cambios con respecto a los valores basales que presentaba previamente el paciente. Las determinaciones de LDH y proteína S-100 resultaron dentro de la normalidad.

Se solicitó estudio de extensión con ecografía ganglionar cervical y axilar, en la que no se evidenciaron hallazgos patológicos.

Diagnóstico

Melanoma maligno amelanótico desmoplásico de 6 mm de espesor de Breslow y nivel V de Clark, estadio IIb.

Tratamiento

En Noviembre de 2010 se realizó extirpación quirúrgica de la lesión con márgenes amplios e injerto cutáneo. Posteriormente se ha realizado seguimiento periódico sin otros tratamientos coadyuvantes.

Evolución

Después de un año y 4 meses de seguimiento postquirúrgico, el paciente se encuentra completamente asintomático y no han aparecido nuevos signos de recidiva tumoral.



Figura 1 Placa de aspecto cicatricial en zona central de cuero cabelludo, acompañada de telangiectasias ocasionales y centro eritematoso.

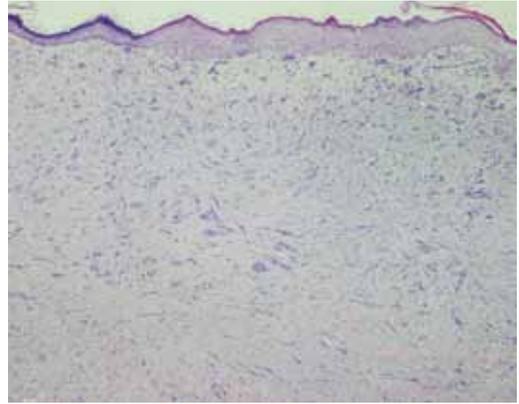


Figura 2 Se observan células fusiformes con grados variables de atipia, agrupadas en fascículos que ocupan toda la dermis con marcada fibrosis intersticial y colagenización.

Discusión

El melanoma desmoplásico es una variante histológica poco frecuente de melanoma. Se presenta habitualmente a partir de los 60 años, y es más prevalente en el sexo masculino. Clínicamente se presenta como una pápula, placa o nódulo indurados principalmente en regiones con daño solar crónico, con localización más frecuente en cabeza y cuello, y siendo en la mayoría de las ocasiones amelanótico. Debido a sus características clínicas, el diagnóstico diferencial con otras lesiones puede ser difícil, y su diagnóstico por tanto suele ser tardío. Histológicamente se caracteriza por la presencia de abundantes células fusiformes (melanocitos

neoplásicos) englobados en un estroma fibroso, con frecuente neurotropismo. En el estudio inmunohistoquímico el melanoma desmoplásico muestra positividad intensa y homogénea para la proteína S-100. El tratamiento de elección es la extirpación quirúrgica, pero los márgenes óptimos todavía no han sido establecidos. Se recomienda seguimiento estrecho postquirúrgico. En cuanto a su evolución y pronóstico, se caracteriza por una alta tasa de recurrencia local (hasta el 40% de los casos cuando el espesor de Breslow > 4 mm), baja incidencia de metástasis linfáticas locales (7,1%) pero alta tasa de metástasis sistémicas, sobre todo pulmonares (30%).

Bibliografía

- 1 M.B. Lens, J.A. Newton Bishop, A.P. Boon. Desmoplastic malignant melanoma: a systematic review. *Br J Dermatol.* 2005 Apr 152 (4): 673-8.
- 2 Phillip H. McKee, Eduardo Calonje, Scott R. Granter. *Pathology of the skin.* Third Edition. Elsevier 2005.



Lesiones comedonianas y placas de alopecia en cara y extremidades

Autores: Salma Machan, Federico G. Feltes Guzmán, Úrsula Pielasinski Rodríguez, Luis Requena Caballero

Centro: Fundación Jiménez Díaz, Madrid

Anamnesis

Varón de 55 años sin alergias medicamentosas conocidas ni antecedentes médico-quirúrgicos de interés que consultaba en Dermatología por lesiones cutáneas y áreas de alopecia en regiones malares y extremidades de tres años de evolución. Las lesiones eran asintomáticas y no se acompañaban de otros síntomas sistémicos.

Exploración física

En la exploración física, presentaba en la región malar izquierda un área alopécica sobre un fondo eritematoso con algunas teleangiectasias en superficie, que se extendían hasta el cuello. En la hemicara derecha los hallazgos eran similares pero llamaba la atención en la región preauricular derecha la agrupación de comedones abiertos y cerrados (fig. 1a y 1b). En las extremidades observamos extensas áreas de alopecia que afectaban a casi la totalidad del dorso del antebrazo derecho (fig. 1c). En las extremidades inferiores, además de las placas alopécicas destacaban de nuevo los comedones, sobre todo en la cara posterior del muslo derecho (fig. 1d). Por último, presentaba pápulas queratósicas foliculares en las regiones pretibiales. No se palpaban adenopatías ni esplenomegalias.

Exploraciones complementarias

La analítica sanguínea con hemograma y bioquímica fue normal y el estudio de autoinmunidad fue negativo. Se tomaron dos biopsias, una de la cara posterior del muslo derecho y otra de la región preauricular derecha. El estudio histopatológico mostró la presencia de un infiltrado moderado linfocitario alrededor y dentro del epitelio folicular de los folículos pilosos y los comedones. El infiltrado estaba constituido por linfocitos pequeños pleomórficos con núcleo cerebriforme que invadían el epitelio folicular respetando la epidermis, es decir, se observaba foliculotropismo sin epidermotropismo. Algunas áreas mostraban depósitos de mucina alrededor de los folículos, pero no en el epitelio folicular, es decir, no observamos mucinosis folicular. El estudio inmunohistoquímico mostró positividad de las células foliculotropas con CD2, CD3, CD4 y CD5. En cambio, se observaba escaso número de CD8 y CD7 (fig. 2). Se realizó estudio de reordenamiento genético mediante PCR en ambas muestras y se obtuvo monoclonalidad para TCR γ (receptor de células T). Se realizó una radiografía de tórax que fue normal. La ecografía abdominal mostró una lesión focal hepática sugestiva de angioma que se confirmó mediante resonancia magnética abdominal. El frotis de sangre periférica no

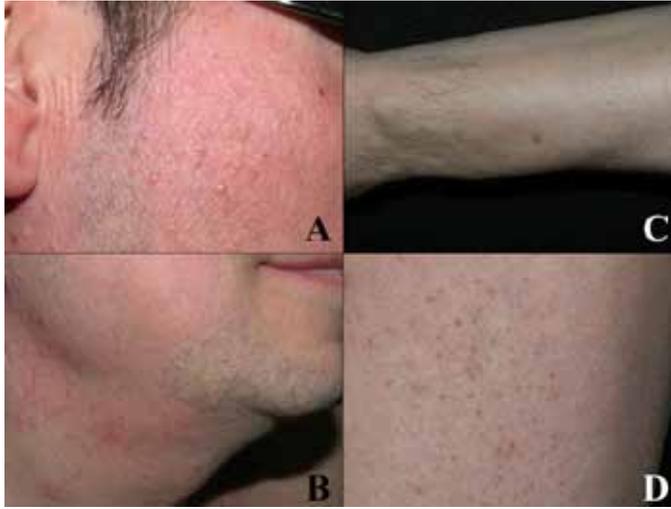


Figura 1 Características clínicas. **1a** Comedones abiertos y cerrados en la región preauricular derecha. **1b** Área de alopecia en la región de la barba. **1c** Cara posterior del antebrazo derecho con alopecia y pápulas queratósicas foliculares. **1d** Cara posterior del muslo derecho en la que se observa alopecia y lesiones comedonianas.

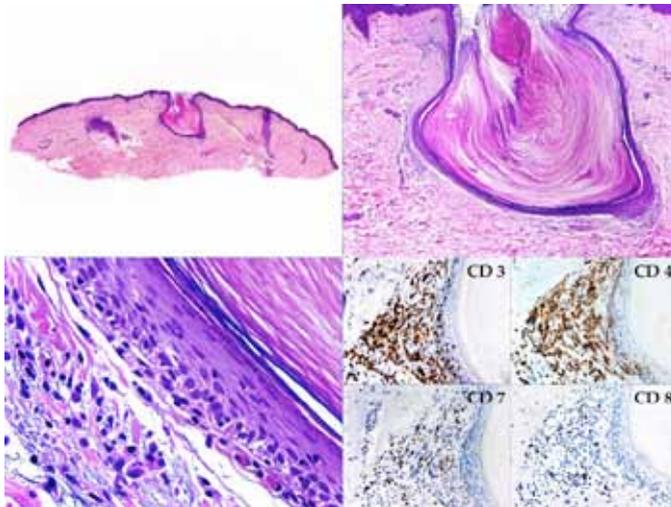


Figura 2 Características histopatológicas e inmunohistoquímicas. Infiltrado perifolicular e intrafolicular de linfocitos atípicos pequeños. El estudio inmunohistoquímico demostró positividad para CD3 y CD4, con pérdida de CD7 y CD8.

mostró células atípicas y el inmunofenotipo en sangre periférica mostró unas proporciones de las poblaciones linfocitarias dentro de la normalidad, número de linfocitos totales normal con linfocitos B y T maduros.

Diagnóstico

Micosis fungoide comedoniana.

Tratamiento

Se inició tratamiento con tres sesiones semanales de PUVA (0,5 mg/kg de metoxaleno 2 horas antes de la exposición a UVA) y acitretino a dosis de 10 mg diarios. Al cabo de un mes se subió la dosis de acitretino a 25 mg diarios por la buena tolerancia.

Evolución

Tras 7 meses de seguimiento el paciente continúa con fototerapia asociada a retinoides con una

remisión casi total. Las áreas alopécicas se han repoblado y sólo persisten algunas lesiones comedonianas en la región malar derecha.

Comentario

La micosis fungoide (MF) comedoniana es una subvariante de MF foliculotropa que se caracteriza clínicamente por la pluralidad de manifestaciones en forma de pápulas foliculares y placas, alopecia, comedones, quistes e incluso afectación ungueal. La presentación en forma de comedones es rara y debe sospecharse si aparecen en áreas no seboreicas. Histopatológicamente destaca el foliculotropismo sin epidermotropismo y la asociación o no a mucinosis folicular. Actualmente se discute si la mucinosis folicular es MF o si es un patrón histopatológico que puede desarrollar en ocasiones MF, pero puede ser un proceso inflamatorio en alopecia mucinosa, lupus eritematoso, etc. También es un tema de controversia si esta forma de MF tiene realmente peor pronóstico que la MF clásica, tal como se ha considerado clásicamente.

Bibliografía

- 1 García Muret MP, Català Gonzalo A. Micosis fungoide foliculotropa: Revisión basada en casos. *Piel*. 2011; 26; 8: 378-390
- 2 Lehman JS, Cook-Norris RH, Weed BR, Weenig RH, Gibson LE, Weaver AL, Pittelkow MR. Folliculotropic Mycosis Fungoides: Single-Center Study and Systematic Review. *Arch Dermatol*. 2010;146:607-613.
- 3 Cerroni L. Pilotropic mycosis fungoides: a clinicopathologic variant of mycosis fungoides yet to be completely understood. *Arch Dermatol*. 2010;146:662-4.
- 4 Gerami P, Rosen S, Kuzel T, Boone SL, Guitart J. Folliculotropic mycosis fungoides. An aggressive variant of cutaneous T-cell lymphoma. *Arch Dermatol*. 2008;144:738-46.
- 5 Van Doorn R, Scheffer E, Willemze R. Follicular mycosis fungoides, a distinct disease entity with or without associated follicular mucinosis. A clinicopathologic and follow-up study of 51 patients. *Arch Dermatol*. 2002;138:191-198.



Lesión nodular en lactante de 7 meses

Autores: Ramón Adrián de Quintana Sancho, Valentín de Benito Rica, Marta Mendieta Eckert, María Rosario González Hermosa

Centro: Hospital Universitario de Cruces, Baracaldo

Anamnesis

Paciente lactante de 7 meses que acude a la consulta remitido desde su centro de Atención Primaria por una lesión cutánea localizada en el segundo dedo del pie derecho. Los padres refieren que dicha lesión apareció espontáneamente a los 4 meses y que desde entonces ha ido creciendo progresivamente. Ha recibido tratamientos con líquido antiverrugas y antibiótico tópico y comentan que desde entonces la lesión ha adquirido un tono más eritematoso. El paciente se encuentra asintomático.

Como antecedentes personales destacan: inducción del parto mediante cesárea a las 40 semanas por no progresión del mismo, hiperbilirrubinemia de inicio precoz que precisó fototerapia durante 48 horas con buena evolución, mioclonías benignas del sueño y asfisia perinatal leve.

Exploración física

En la exploración física se observa, en el dorso y la cara lateral del segundo dedo del pie derecho, una lesión nodular eritematosa de 10 x 8 mm de diámetro y 3 mm de grosor, de superficie brillante, bordes bien definidos y consistencia elástica (fig. 1).

Pruebas complementarias

Se llevó a cabo una biopsia *punch* de 3 mm de la lesión, objetivándose en el estudio microscópico

un revestimiento epitelial en superficie y una proliferación fibroblástica en dermis. Los fibroblastos presentaban cuerpos de inclusión redondeados eosinófilos, próximos al núcleo, algunos rodeados de un fino halo blanco (fig. 2). La presencia de esta inclusión es muy característica y resultó de gran relevancia para alcanzar un diagnóstico.

Diagnóstico

Fibromatosis digital infantil.

Tratamiento y evolución

Dado que se trata de un proceso con tendencia a la regresión espontánea y alta tendencia a la recidiva tras escisión quirúrgica, se decidió mantener una actitud expectante. Se informó a los padres del diagnóstico y actualmente se realiza un seguimiento regular del paciente en nuestra consulta.

Discusión

La fibromatosis digital infantil o fibromatosis por cuerpos de inclusión fue descrita como tal por Reye en 1965¹. Se trata de un proceso proliferativo benigno de fibroblastos y miofibroblastos con una importante tendencia a la recurrencia, pero sin capacidad metastásica. Aparece generalmente durante los 3 primeros años de vida y pueden ser congénitos; no obstante existen casos descritos



Figura 1 Lesión nodular normocoloreada en cara externa del segundo dedo del pie derecho.

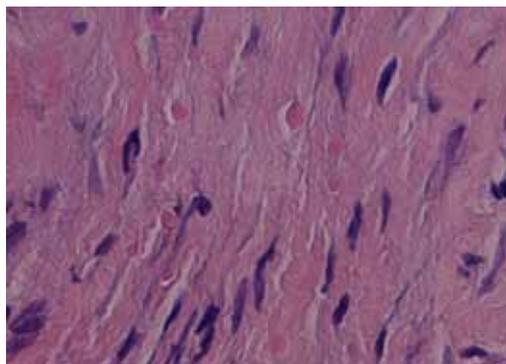


Figura 2 Se evidencian cuerpos de inclusión eosinófilos perinucleares (hematoxilina-eosina x400).

en adolescentes y adultos². Cursa como uno o más nódulos bien circunscritos de 1 o 2 cm de diámetro, de piel normocoloreada o rojiza, superficie brillante, de consistencia blanda, que se localizan principalmente en la parte dorsal y distal de las falanges de manos y pies³.

El aspecto más distintivo de esta entidad, que permite su diagnóstico diferencial con otras fibromatosis, es la presencia en el citoplasma de los

miofibroblastos de cuerpos de inclusión redondeados eosinófilos, de posición paranuclear^{3,4}.

Aunque se ha preconizado el tratamiento quirúrgico como de elección, se ha comprobado su tendencia a la involución espontánea⁵. Por lo tanto, es importante saber reconocer esta entidad con el fin de evitar un acto quirúrgico innecesario salvo que aparezca repercusión funcional en las extremidades afectadas.

Bibliografía

- 1 Rey RDK. Recurring digital fibrous tumors of childhood. *Arch Pathol* 1965; 80:228.
- 2 Plusjé LG, Bastiaens M, Chang A, Hogendoorn PC. Infantile-type digital fibromatosis tumor in an adult. *Br J Dermatol* 2000;143:1107-8.
- 3 Romero Rojas N. Fibroma digital infantil: presentación de un caso. *An Fac Med*. 2011;72(1):85-7.
- 4 Requena Caballero C, Requena Caballero L. Histopatología de las fibromatosis infantiles. *Piel* 2002;17(7):323-9.
- 5 Niamba P, Léauté-Labrèze C, Boralevi F, Lepreaux S, Chamaillard M, Vergnes P, et al. Further documentation of spontaneous regression of infantile digital fibromatosis. *Pediatr Dermatol* 2007;24:280-4.



Máculas hipopigmentadas en un niño de 11 años

Autores: Oriol Yélamos Pena

Supervisor: María Pilar García Muret

Centro: Hospital de la Santa Creu i Sant Pau, Barcelona

Anamnesis

Niño de 11 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.

Exploraciones complementarias

Se solicitaron analíticas sanguíneas que mostraron leucocitos $6,40 \times 10^9/L$, β -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 dis-

puestos 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.



Figura 1 Máculas hipopigmentadas no infiltradas en brazos, piernas y nalgas.

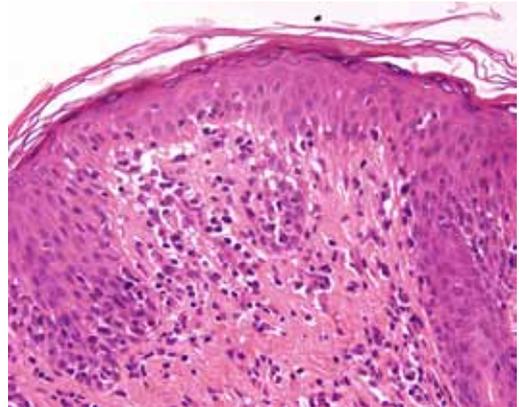


Figura 2 Linfocitos dispuestos en fila india con discreto epidermotropismo. Ligera degeneración liquenoide de la capa basal y edema dérmico.

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), sobre todo 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 vitiligo 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 (T2N0M0B1), 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.

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 NovDec;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.



Tumoración dolorosa en la muñeca izquierda con una evolución inesperada

Autores: Virginia Sanz Motilva, María Castellanos González, Jimena Sanz Bueno, Antonio Martorell Calatayud

Centro: Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid

Anamnesis

Varón de 4 años, sin antecedentes personales y/o familiares de interés, acude a su pediatra por una lesión en la extremidad superior izquierda ocasionalmente dolorosa de aspecto traumático. El paciente es derivado a un traumatólogo pediátrico, que descarta patología articular subyacente. Ante la falta de diagnóstico, se remite el caso al Servicio de Dermatología. El niño presentaba una tumoración congénita ocasionalmente dolorosa de crecimiento lento y progresivo localizada en la muñeca izquierda.

Exploración física

La exploración física reveló la existencia de una tumoración nodular mal delimitada de 5 cm de diámetro mayor cubierta en su superficie por numerosas y prominentes telangiectasias. La lesión mostraba un aumento de la temperatura a la palpación, en comparación con la piel sana (fig. 1a).

Pruebas complementarias

Se realizó una analítica general, que no mostró hallazgos relevantes. El estudio ecográfico evidenció la presencia de una tumoración sólida mal delimitada con un discreto componente vascular asociado. El análisis histológico reveló una epidermis indemne y múltiples canales vasculares dilatados de pared fina en la dermis y el tejido celular subcutáneo. A mayor detalle se observó una hiperplasia de las glándulas ecrinas acompañadas por

focos de capilares vasculares en la dermis reticular media (fig. 2a y 2b).

Diagnóstico

Hamartoma angiomaso ecrino en muñeca izquierda.

Tratamiento y evolución

Dada la benignidad del cuadro, se decidió la realización de un seguimiento periódico y la programación de la exéresis de la misma en la adolescencia. No obstante, un año tras el establecimiento del diagnóstico, la lesión mostró un comportamiento autoinvolutivo, resolviéndose en su totalidad (fig. 1b).

Comentario

El hamartoma angiomaso ecrino constituye una rara malformación benigna caracterizada por un aumento en el número de elementos ecrinos y vasculares dérmicos^{1,2}.

Aproximadamente el 50% de los casos son congénitos y suelen presentarse como lesiones solitarias. No obstante, se han descrito formas múltiples hasta en el 26% de los casos. La localización más habitual son los miembros inferiores, especialmente en regiones distales^{3,4}.

Clínicamente esta entidad muestra una presentación heterogénea como un nódulo, placa o más raramente pápula del color de la piel, rosado,



Figura 1a Tumoración de 5 cm de diámetro en la muñeca izquierda.

Figura 1b Resolución de la tumoración tras un año de seguimiento.

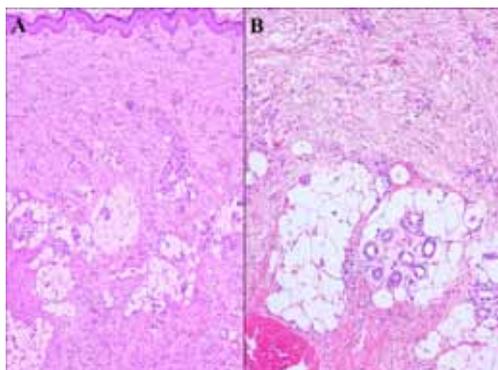


Figura 2a Imagen panorámica de la lesión, con una epidermis indemne y múltiples canales vasculares dilatados de pared fina en la dermis y el tejido celular subcutáneo (hematoxilina-eosina, x40).

Figura 2b Hiperplasia de las glándulas ecrinas acompañadas por focos de capilares vasculares en la dermis reticular media. (hematoxilina-eosina, x100).

rojizo, azulado, amarillo, pardusco o incluso colores intermedios de los mencionados. La lesión suele mostrar pequeñas telangiectasias ramificadas superficiales, acompañadas puntualmente por una discreta hipertrichosis¹⁻⁴.

Esta lesión es habitualmente asintomática, pero en ocasiones es dolorosa debido a la infiltración de pequeños nervios. Alguna tumoración ha mostrado hiperhidrosis en relación a la hiperplasia del componente ecrino de la misma⁴.

El diagnóstico diferencial incluye el nevus ecrino, las malformaciones vasculares y angiomas, el hamartoma de músculo liso y el tumor glómico^{1,4}.

La extirpación de la lesión es curativa pero debe reservarse a casos sintomáticos, de tamaño considerable y/o cosméticamente notables³. La regresión espontánea de la lesión que se produjo en nuestro caso es excepcional, dada la escasa literatura publicada al respecto⁴.

Bibliografía

- 1 Larralde M, Bazzolo E, Boggio P, Abad ME, Santos-Muños A. Eccrineangiomatic hamartoma: Report of five congenital cases. *Pediatr Dermatol* 2009; 26: 316-9.
- 2 Pelle MT, Pride HB, Tyler WB. Eccrine angiomatic hamartoma. *J Am Acad Dermatol* 2002; 35: 429-35.
- 3 Batalla A, Rosón E, Flórez A, Troncoso A, de la Torre C. Eccrine angiomatic hamartoma: a report of 2 cases. *Actas dermsifiliogr* 2011; 102: 289-92.
- 4 Tay YK, Sim CS. Eccrine angiomatic hamartoma associated with spontaneous regression. *Pediatr dermatol* 2006; 23: 516-7.



Tumoración exofítica occipital en mujer de 50 años

Autores: Patricia Contreras-Ferrer, Nayra Patricia Merino de Paz, Rosalba Sánchez González

Centro: Hospital Universitario de Canarias

Anamnesis

Mujer de 50 años, con antecedentes personales de retraso mental y trastorno de la conducta, que acude a las consultas externas de Dermatología para la valoración de una lesión localizada en cuero cabelludo de años de evolución.

Exploración física

A la exploración se observa una tumoración exofítica única, ovalada, normocoloreada, de 4,5 cm en sentido craneocaudal por 4 cm en sentido transversal, de consistencia elástica, localizada en línea media, a nivel occipital (fig. 1).

Exploraciones complementarias

Dada la localización de la lesión en línea media y ante la posibilidad de comunicación intracraneal, se decide realizar una resonancia magnética craneal. Finalmente se descarta componente profundo de la lesión, no evidenciándose afectación de la calota craneal ni comunicación con las estructuras craneales (fig. 2).

Ante la sospecha clínica de quiste triquilemal se decide realizar biopsia cutánea. Durante el procedimiento, el quiste evacuó espontáneamente el contenido.

Diagnóstico

El estudio histológico confirmó el diagnóstico de quiste triquilemal describiendo la presencia de tejido de granulación con focos de reacción granulomatosa (cristales de colesterol, calcio) y pared-contenido de lesión quística (material eosinófilo compacto con calcificación distrófica sobre epitelio de tipo escamoso sin capa granulosa).

Tratamiento

A pesar de que el quiste eliminó completamente su contenido tras la realización de la biopsia cutánea, la lesión recidivó íntegramente tras una semana. Por este motivo se decide exéresis completa del quiste y de su cápsula.

Evolución

Tras 6 meses de seguimiento, la paciente se encuentra completamente asintomática.

Comentario

El quiste triquilemal representa el segundo quiste en frecuencia, presentando una incidencia cuatro o cinco veces menor que el quiste epidérmico. Suele desarrollarse en la quinta o sexta



Figura 1 Lesión tumoral exofítica de 4,5 x 4 cm, localizada en región occipital.

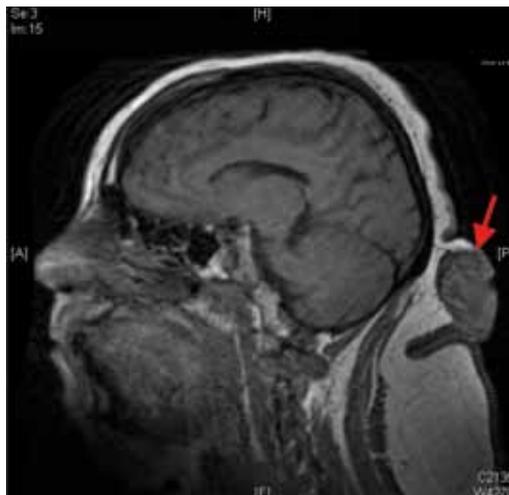


Figura 2 Imagen de la RM craneal: no se observa comunicación con estructuras cerebrales, evidenciándose que el quiste se localiza en tejido subcutáneo.

década de la vida y la mayoría se localizan en el cuero cabelludo. Pueden heredarse con carácter autosómico dominante. Desde un punto de vista histológico está constituido por un epitelio escamoso estratificado que imita al de la vaina radicular externa a nivel del istmo o del segmento inferior del folículo piloso en catagen. El contenido se corresponde a queratina compacta que puede llegar a calcificar. Clínicamente se suele presentar como un único nódulo lobulado, de mayor consistencia que los quistes epidermoides y sin poro central. A

la palpación presentan una consistencia firme y son móviles. Pueden adquirir un gran tamaño, llegando a ulcerarse en su evolución. En estos casos será necesario realizar diagnóstico diferencial con el carcinoma epidermoide. El tratamiento debe de ser quirúrgico en caso de que provoque sintomatología en el paciente. Existen diversas modalidades de extirpación, pudiendo realizarse por incisión o excisión simple, pero siempre asegurándose de que la pared del quiste es extraída completamente, con la finalidad de evitar recidivas.



Niño de 3 años con lesión quística en el pene

Autores: María del Carmen Leiva Salinas, Laura Francés Rodríguez, Pilar Soro Martínez, Isabel Betlloch Mas

Centro: Hospital General Universitario de Alicante

Anamnesis

Varón de 3 años, sin antecedentes médico-quirúrgicos de interés, que acudió a nuestra consulta remitido por su pediatra por presentar desde hace un año una lesión de aspecto quístico en el pene.

Exploración física

Presentaba en la zona medial del tercio distal de la cara ventral del pene un nódulo de 2 x 1 cm color piel normal, algo translúcido, de consistencia blanda, no adherido a planos profundos y totalmente asintomático (fig. 1).

El diagnóstico diferencial incluyó hidrocistoma apocrino, quiste del rafe medio, quiste dermoide y quiste epidérmico.

Se efectuó una extirpación quirúrgica y durante la intervención se comprobó que el nódulo contenía en su interior un material mucoide y que no tenía una cápsula bien delimitada.

Pruebas complementarias

El estudio anatomopatológico reveló la existencia de espacios quísticos irregulares revestidos por un epitelio simple cilíndrico pseudoestratificado. No se observó secreción por decapitación ni estructuras ciliadas o glandulares (fig. 2).

Diagnóstico

Quiste del rafe medio del pene.

Tratamiento y evolución

Tras la extirpación quirúrgica, la lesión no ha recidivado.

Comentario

Los quistes del rafe medio fueron descritos por primera vez por Mermert en 1895¹. Se considera una patología poco frecuente caracterizada por lesiones nodulares quísticas, solitarias o múltiples^{2,3}, localizadas en el rafe medio que se extiende desde el extremo distal del pene hasta el margen anal. La zona más afectada es la distal del pene en las proximidades del prepucio⁴. Se trata de una disembrioplasia, por lo que los quistes están presentes desde el nacimiento pero en muchos casos no se hacen evidentes hasta la edad adulta tras inflamación, infección o aumento de tamaño.

Los hallazgos anatomopatológicos comprenden estructuras quísticas intradérmicas uni o multicamerales cuyo revestimiento puede ser de varios tipos^{2,5} incluyendo el epitelio cilíndrico o cúbico pseudoestratificado o monoestratificado, el epitelio de tipo transicional, el epitelio epidérmico y las formas mixtas.



Figura 1 Lesión nodular, de aspecto quístico, localizada en la zona del rafe medio penoescrotal.

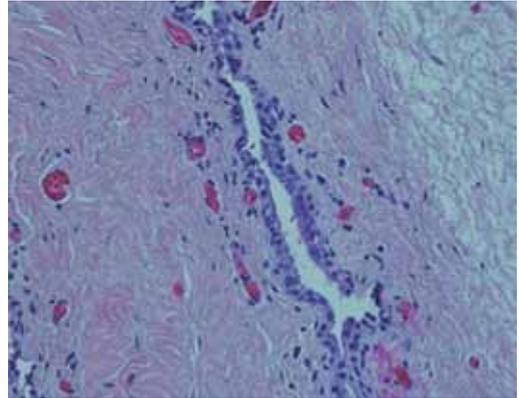


Figura 2 Dermis con vasos congestivos propios de la localización anatómica y espacio quístico tapizado por epitelio cilíndrico pseudoestratificado (tinción: hematoxilina-eosina x40).

Los quistes tienden a persistir indefinidamente y una vez extirpados no suelen recidivar. La mayoría de los autores consideran que el tratamiento de primera elección es la cirugía mediante escisión

simple y cierre directo, aunque otros, al tratarse de un proceso benigno, abogan por una actitud expectante.

Bibliografía

- 1 Mermert P. Congenital cysts of the genitoperineal raphe. *Rev Chir* 1895; 15:382-435
- 2 Lucas Krauel, Xavier Tarrado, Luis García-Aparicio, Javier Lerena, Mariona Suñol, Joan Rodó, Josep Maria Ribó. Median Raphe Cysts of the Perineum in Children. *Urology* 2008, 71: 830-831.
- 3 Chang Ook Park, MD, Eun Young Chun, MD, Ju Hee Lee, PhD. Median raphe cyst on the scrotum and the perineum. *J Am Acad Dermatol.* 2006 Nov;55(5 Suppl):S114
- 4 Nagore E, Sanchez-Motilla JM, Febrer MI, Aliaga A. Median raphe cyst of the penis: a report of five cases. *Pediatr Dermatol* 1988; 15 (3): 191-193
- 5 Ortiz Reina S, Isaac A, García Lozano J, Alcaraz Reverte JP, Santamaría Fernández O. 2006. Actas hispanoamericanas de Patología. Quistes del rafe medio del pene. <http://conganat.cs.urjc.es/index.php/conganat/article/viewFile/330/408>



Mácula hiperpigmentada en borde libre de párpado inferior

Autores: Gonzalo Nieto González, Francisco León Garrigosa, José María Mir Bonafé, Luis Carlos Sáez Martín

Supervisor: María Teresa Alonso San Pablo

Centro: Hospital Clínico Universitario de Salamanca

Anamnesis

Presentamos a un paciente de 78 años, sin alergias medicamentosas conocidas, sano y sin antecedentes médicos de interés. Acudió a la consulta de Dermatología por presentar una lesión hiperpigmentada de aproximadamente un año de evolución en párpado inferior izquierdo, asintomática y que no relacionaba con ningún factor desencadenante.

Exploración física

A la exploración presentaba una mácula hiperpigmentada, de tonalidades marrones y negras, situada a lo largo del centro del borde libre del párpado inferior izquierdo, de aproximadamente 7 mm de longitud por 3 mm de anchura, de bordes irregulares y límites imprecisos (fig. 1a). Con dermatoscopia se podía apreciar un patrón pigmentado atípico, con zonas de pigmento oscuro, abigarrado en la periferia de manera parcheada y de distribución irregular, recordando a un patrón reticular grueso, además, en la zona inferior de la lesión se puede observar una zona velada blanquecina, que hacia la zona medial se vuelve de tonalidad azul-gris (fig. 1b y 1c), presentando dicha lesión al menos cinco tonalidades (marrón, negra, blanca, gris y azul). No se palpaban adenopatías.

Pruebas complementarias

Se realizó una biopsia incisional incluyendo todos los límites visibles de la lesión, cuyo resultado fue: melanoma maligno de extensión superficial en fase de crecimiento radial, no ulcerado, epiteliode, hipomelanótico, sin signos de regresión, de 0,3 mm de espesor de Breslow, nivel II de Clark. Inflamación crónica moderada. Índice micótico bajo. Asimismo se realizaron pruebas de imagen mediante tomografía axial computerizada de cabeza y cuello que resultaron normales.

Diagnóstico

Melanoma de extensión superficial (estadio clínico Ia).

Evolución y tratamiento

El paciente fue sometido a una reextirpación para la escisión completa de la lesión y la ampliación de los márgenes. La operación quirúrgica se realizó bajo anestesia general, la ampliación de los márgenes fue de 7 mm, incluyendo todo el espesor del párpado, generando un defecto superior al 50% del párpado original (fig. 2a). Para reconstrucción se optó por un colgajo en dos tiempos. La lamela o lámina posterior de párpado inferior se reconstruyó mediante el labrado de un colgajo



Figura 1a Mácula hiperpigmentada en borde libre de párpado inferior izquierdo. **1b** Imagen dermatoscópica. **1c** Detalle de la imagen dermatoscópica, nótese la zona inferior gris, con tonos azulados-negros hacia la zona medial.

tarsconjuntival (colgajo de Hughes) del párpado superior (fig. 2b y 2c), para el anclado (fig. 2d) del colgajo se utilizó sutura reabsorbible de 6-0 (Vicryl®). En la figura 2c, podemos observar un detalle de la desinserción distal del músculo de Müller, para evitar la tracción superior del colgajo. La lamela o lámina anterior del párpado se reconstruyó mediante un colgajo de avance (“en bandera”) de la parte adyacente inferior miocutánea del párpado inferior (fig. 2e), para la sutura del colgajo se usó seda de 6-0, además de un monofilamento no absorbible (Prolene®) de 5-0 para el alineamiento y unión del nuevo borde libre con el colgajo tarsconjuntival (fig. 2f). Las suturas se retiraron en 10 días y la apertura (segundo tiempo) del colgajo se realizó a las 3 semanas, esta vez con anestesia local. No hubo complicaciones, siendo la evolución excelente, después de 6 meses (fig. 2g).

Discusión

Los tumores malignos de párpado representan del 3% al 5% de todos los tumores de cabeza y cuello, de ellos, el 90-95% son carcinomas basocelulares, en torno al 3-4% son carcinomas epidermoides o carcinomas de las glándulas sebáceas y el 1% restante lo ocupan los melanomas y las metástasis. La forma más habitual de melanoma en esta localización es la de lentigo maligno melanoma. Dentro de esta peculiar localización, el párpado inferior es la zona que más frecuentemente



Figura 2a Defecto tras la ampliación de márgenes, incluyendo el espesor completo del párpado.

2b Eversión del párpado superior y labrado del colgajo tarsconjuntival. **2c** Detalle de la desinserción del músculo de Müller. **2d** Anclado del colgajo tarsconjuntival en el defecto.

2e Labrado del colgajo de avance en “bandera” para la reconstrucción de la lámina anterior.

2f Resultado postoperatorio a las 48 horas.

2g Resultado 6 meses después.

presenta tumores, en parte, relacionado con la mayor incidencia de radiación solar que recibe.

Si se opta por la opción terapéutica quirúrgica, como en nuestro caso, ha de tenerse en cuenta que en esta localización, al igual que en otras del entorno de la cara, no están estandarizados los márgenes de ampliación, encontrándonos grandes diferencias y actitudes en la bibliografía, que en general oscila entre los 4 y los 10 mm. La cirugía de Mohs clásica no se recomienda, por las dificultades diagnósticas de los melanocitos en cortes por congelación, aunque sí se puede optar por un Mohs modificado (diferido para poder realizar técnicas inmunohistoquímicas).

Uno de los mejores métodos procedimentales a la hora de elegir la reconstrucción adecuada del párpado inferior, tras defectos de espesor completo, es la que tiene en cuenta el porcentaje

del párpado que representa el defecto. De modo que defectos inferiores al 25% del párpado suelen requerir "cierres directos" pentagonales; los defectos de entre un 25% y un 50% pueden necesitar la liberación, mediante una cantolisis lateral, de parte de la tensión palpebral, antes de un cierre pentagonal, o la necesidad de un colgajo de avance lateral (desde la sien) con cantolisis (Tenzel); mientras que los defectos superiores al 50% (fig. 2a) requerirán reconstrucciones más complejas, entre las que se encuentra el colgajo que hemos realizado en este caso, que consta de la combinación de dos colgajos independientes, para la reconstrucción de las dos láminas del párpado, anterior (orbicular y piel) y posterior (conjuntiva y tarso), denominado colgajo tarsoconjuntival o colgajo de Hughes. Si bien es cierto que

estos porcentajes son orientativos y están sujetos a otras variables individuales, como la edad o la laxitud de los tejidos.

La reconstrucción (en el colgajo de Hughes) de la lámina anterior se puede realizar mediante un injerto o mediante un colgajo local, como ha sido nuestro caso. La gran ventaja de este colgajo, con respecto a otros extrapalpebrales, con o sin injerto cartilaginoso, es la ausencia casi total de cicatrices, y la posibilidad de una reconstrucción anatómica y funcional muy próxima a la original (fig. 2g). Las dificultades, y a la vez las desventajas, de este tipo de colgajos radican en la complejidad técnica, la necesidad de dos tiempos quirúrgicos y la posibilidad de afectar la funcionalidad del párpado superior.

Bibliografía

- 1 Chan FM, O'Donnell BA, Whitehead K, Ryman W, Sullivan TJ. Treatment and outcomes of malignant melanoma of the eyelid: a review of 29 cases in Australia. *Ophthalmology*. 2007 Jan;114(1):187-92. Epub 2006 Nov 30.
- 2 Hawes MJ, Grove AS Jr, Hink EM. Comparison of free tarsoconjunctival grafts and Hughes tarsoconjunctival grafts for lower eyelid reconstruction. *Ophthal Plast Reconstr Surg*. 2011 May-Jun;27(3):219-23.
- 3 Subramanian N. Reconstructions of eyelid defects. *Indian J Plast Surg*. 2011 Jan;44(1):5-13.
- 4 Moul DK, Chern PL, Shumaker PR, Zelac DE, Greenway HT. Mohs micrographic surgery for eyelid and periocular skin cancer. *Int Ophthalmol Clin*. 2009 Fall;49(4):111-27.
- 5 Tyers A, Collin J. *Colour atlas of ophthalmic plastic surgery*. Third edition, Philadelphia, USA: butterworth, 2008. ISBN: 978-0-7506-8860-4.



Placas eritematovioláceas en región torácica

Autores: Jose Luis Torregrosa Calatayud, Joan Garcias Ladaria, Ramón García Ruiz, Blanca de Unamuno Bustos

Supervisor: Víctor Alegre de Miquel

Centro: Hospital General Universitario de Valencia

Anamnesis

Mujer de 50 años, diagnosticada de un cistoadenocarcinoma papilar seroso de ovario en estadio IVe con presencia de metástasis linfáticas, peritoneales y derrame pleural de origen neoplásico. Fue tratada con histerectomía más doble anexectomía y múltiples combinaciones de quimioterapia con escasa respuesta. La paciente fue remitida al Servicio de Dermatología por presentar desde hacía 8 meses lesiones asintomáticas, inicialmente en ambos miembros inferiores con posterior progresión hasta afectar la zona púbica y torácica. Llevaba 3 meses sin recibir quimioterapia y relacionaba el cuadro con el inicio de las sesiones de presoterapia por el linfedema.

Exploración física

Se observaron múltiples placas eritematovioláceas, no infiltradas al tacto, localizadas en ambos miembros inferiores, región púbica y región torácica. En la región torácica las lesiones confluían formando grandes placas de bordes irregulares y aspecto erisipeloides (fig. 1). Las lesiones no eran calientes ni dolorosas al tacto. No se observaron lesiones en mucosas ni en otras localizaciones. Estaba apirética y con buen estado general.

Exploraciones complementarias

Se solicitó una analítica con hemograma, bioquímica, coagulación y marcadores tumorales con

resultados negativos o dentro de la normalidad excepto un CA-125 de 1.255 (0-35). Se solicitó un TAC torácico-abdominal-pélvico donde se objetivó un derrame pleural derecho del 70% e izquierdo del 50% con presencia de ascitis no conocida. Realizamos dos biopsias en sacabocados para hematoxilina-eosina de las lesiones de las piernas y del tórax. En el estudio histológico se observó una epidermis conservada y un infiltrado inflamatorio perivascular e intersticial en dermis media y profunda compuesto por linfocitos y células plasmáticas con presencia de vasos dilatados. Los vasos mostraban invasión por células indiferenciadas de gran tamaño, con abundante citoplasma eosinófilo y grandes núcleos pleomórficos (fig. 2a y 2b).

Diagnóstico

Carcinoma erisipeloides secundario a adenocarcinoma de ovario.

Tratamiento y evolución

Actualmente en tratamiento por parte del Servicio de Oncología con un inhibidor de la topoisomerasa I asociado a gemcitabina, permaneciendo las lesiones cutáneas estables.

Comentario

El carcinoma erisipeloides, también conocido como carcinoma inflamatorio o erisipelatoide,



Figura 1 Placas eritematovioláceas de bordes irregulares en la región torácica.

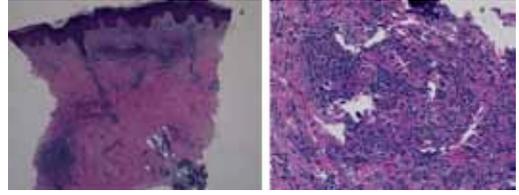


Figura 2a Biopsia por sacabocados para HE, con epidermis respetada y un infiltrado inflamatorio perivascular e intersticial, en dermis media y profunda con ocupación vascular.

Figura 2b Ocupación vascular por grandes células indiferenciadas de amplio citoplasma eosinófilo y grandes núcleos pleomórficos. Infiltrado inflamatorio compuesto por linfocitos y células plasmáticas.

es una forma de carcinomatosis metastásica con una respuesta inflamatoria secundaria cuya mayor causa es el cáncer de mama^{1,2}. Clínicamente se expresa en forma de placas o máculas eritematosas, de bordes irregulares bien definidos similares a la erisipela o celulitis³. Si la obstrucción linfática es importante, puede simular una trombosis venosa profunda con la presencia de edema, calor y aumento de la sensibilidad².

La incidencia de metástasis cutáneas de carcinoma de ovario se estima alrededor del 3,8%⁴. Las formas de presentación comprenden nódulos solitarios o múltiples, carcinoma erisipeloides y placas cicatriciales, siendo lo más frecuente la aparición de un nódulo localizado en el abdomen, cerca de

la cicatriz quirúrgica⁵. Hasta la fecha, solamente se han reportado 11 casos de carcinoma erisipeloides de origen ovárico, la mayoría localizados en abdomen y muslos. El tipo histológico más frecuente es el adenocarcinoma seroso papilar².

En el estudio histológico destaca la presencia de células neoplásicas en el interior de los vasos linfáticos dérmicos y un infiltrado inflamatorio reactivo. En ocasiones es necesario el uso de la inmunotinción con PAX8 para confirmar el origen ovárico. El pronóstico de estos casos es desfavorable, con una supervivencia media de entre 3-18 meses. El tratamiento es el propio de la neoplasia subyacente mediante cirugía, quimioterapia y radioterapia con escasos resultados⁶.

Bibliografía

- 1 Lever L, Holt P. Carcinoma erisipeloides. *Br J Dermatol* 1991; 124: 279–82.
- 2 Victoria Godínez-Puig, Jason Frangos, Travis J. Hollmann, Scott Dryden-Peterson, Ursula Matulonis, and Adam D. Lipworth. Carcinoma Erysipeloides of the Breast in a Patient With Advanced Ovarian Carcinoma. *Clin Infect Dis*. 2012 54(4): 575-576
- 3 Lee HC, Chu CY, Hsiao CH. Carcinoma erisipeloides from ovarian clear-cell carcinoma. *J Clin Oncol*. 2007 Dec 20;25(36):5828-30
- 4 Krathen R, Orengo I, Rosen T. Cutaneous metastasis: a meta-analysis of data. *South Med J* 2003; 96:164–7
- 5 Schonmann R, Altaras M, Biron T, Bernheim J, Fishman A. Inflammatory skin metastases from ovarian carcinoma—a case report and review of the literature. *Gynecol Oncol* 2003; 90:670–2
- 6 Klein RL, Brown AR, Gomez-Castro CM, et al. Ovarian cancer metastatic to the breast presenting as inflammatory breast cancer: a case report and literature review. *J Cancer* 2010; 1:27–31



Lesión verrucosa pigmentada en un dedo de la mano

Autores: Federico G. Feltes Guzmán, Salma Machan, Úrsula Pielasinski Rodríguez, Luis Requena Caballero

Centro: Fundación Jiménez Díaz, Madrid

Anamnesis

Varón de 44 años, ex adicto a drogas por vía parenteral, VIH positivo en estadio C-III, hepató-pata crónico virus C, con antecedente de linfoma no-Hodgkin tratado con quimioterapia 3 años antes, actualmente en remisión completa y esquizofrenia paranoide.

Acude a consulta por una lesión de un año de evolución tras quemadura en segundo dedo de mano derecha. La lesión tenía un aspecto verrucoso marronáceo que había aumentando progresivamente de tamaño hasta alcanzar más de 2 cm de diámetro mayor.

Exploración física

Presenta una placa marronácea verrucosa redondeada de 2,2 cm de diámetro máximo en la zona distal del dedo índice de la mano derecha con una pequeña lesión similar de 4 mm en localización periungueal.

Pruebas complementarias

Con el diagnóstico de posible enfermedad de Bowen pigmentada o verruga vírica se realizó una biopsia cutánea.

En el estudio histopatológico se aprecia acantosis papilomatosa con paraqueratosis e hiper-

granulosis (fig. 2a), lo que sugiere sobreinfección vírica. Es manifiesta una marcada displasia queratinocítica que afecta a todo el espesor epidérmico (fig. 2b), con pigmentación de la hilera basal de la epidermis. No se observaba infiltración de la dermis. Las tinciones inmunohistoquímicas para proteína S100 resultaron negativas en los queratinocitos atípicos, pero demostraron la presencia de numerosos melanocitos dendríticos salpicados en el espesor de la epidermis (fig. 2c), mientras que el p16 resultó positivo en los queratinocitos atípicos (fig. 2d). La investigación de material genómico de virus del papiloma humano (VPH) tanto de alto como de bajo riesgo, mediante técnicas de hibridación in situ resultó negativa.

Diagnóstico

Enfermedad de Bowen pigmentada.

Tratamiento y evolución

Debido a su localización en un área de gran movilidad se descartó en un principio el tratamiento quirúrgico. Al tratarse de una lesión de una lesión pigmentada, también se descartó la terapia fotodinámica. Habiendo rechazado el paciente la cirugía, acordamos con él realizar tratamiento con crioterapia e imiquimod crema al 5% (crioinmunoterapia). Al momento de remitir este caso el paciente está todavía en tratamiento.



Figura 1 Aspecto clínico de la lesión.

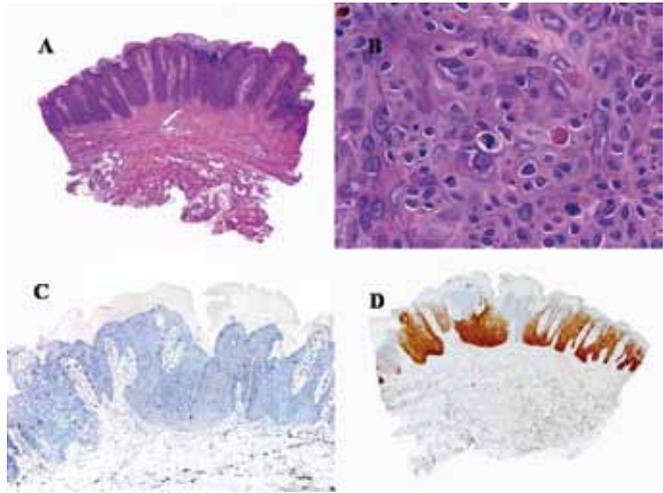


Figura 2 Aspecto histológico. **2a** Hematoxilina-eosina a pequeño aumento. Se aprecia hiperqueratosis e hipergranulosis. **2b** A gran aumento, queratinocitos atípicos con figuras mitóticas. **2c** S100 tiñe los melanocitos normales, pero no los queratinocitos atípicos. **2d** Tinción positiva para p16 en los queratinocitos atípicos.

Comentario

La enfermedad de Bowen (EB) es una variante clínico-patológica de carcinoma de células escamosas (CCE) intraepitelial o in situ. Como otras neoplasias epidérmicas, puede estar hiperpigmentada, aunque se trata de una variante poco frecuente. Aunque no tiene dificultad de diagnóstico histopatológico, ni diferente pronóstico, su aspecto clínico puede plantear el diagnóstico diferencial con el melanoma.

Se han propuesto diferentes posibilidades etiológicas, incluyendo la radiación solar, radioterapia, carcinógenos como el arsénico, la inmunosupresión y VPH entre otros.

En este caso, la inmunosupresión por VIH es el factor predisponente involucrado.

El tratamiento de elección es la extirpación quirúrgica, sin embargo, existen casos como el que exponemos en los que la localización y la negativa del paciente para esta modalidad terapéutica nos obligan a plantearnos otras alternativas. Los tratamientos tópicos de los que disponemos son el 5-fluorouracilo (5FU) y el imiquimod 5%. Otras terapias que han demostrado eficacia incluyen crioterapia, curetaje, terapia fotodinámica, radioterapia y tratamiento con láser. En nuestro caso hemos decidido aplicar una combinación de crioterapia más imiquimod, o crioinmunoterapia.

Bibliografía

- 1 Grossman, D., Leffell, D., Squamous Cell Carcinoma. Wolff K, Goldsmith L, Katz S, Gilchrist B, Paller A, Leffell D. (eds). Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine, 7th edition, (Oxford, Blackwell Science Ed., 2004. P. 1304-1308.
- 2 Quinn A., Perkins, W. Non-Melanoma Skin Cancer and Other Epidermal Skin Tumours. Burns T, Breathnach S, Cox N, Griffiths C (eds). Rook's Textbook of Dermatology, 7th edition. New York, 2010, pp. 52-32.
- 3 MacFarlane DF, El Tal AK. Cryoimmunotherapy: superficial basal cell cancer and squamous cell carcinoma in situ treated with liquid nitrogen followed by imiquimod. Arch Dermatol. 2011 Nov;147(11):1326-7
- 4 Lee JW, Hur J, Yeo KY, Yu HJ, Kim JS. A Case of Pigmented Bowen's Disease. Ann Dermatol. 2009 May;21(2):197-9.



Tumoración vascular de crecimiento rápido en región cervicofacial en recién nacida

Autores: Basilio Narváez Moreno, Ana Isabel Lorente Lavirgen, José Manuel de la Torre García

Supervisor: José Bernabeu Wittel

Centro: Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla

Anamnesis

Recién nacida a término por cesárea, producto de embarazo gemelar tras fecundación *in vitro* con pérdida del segundo feto en el primer trimestre por causas desconocidas, a partir de lo cual la madre recibió anticoagulación profiláctica con enoxaparina 20 mg subcutáneo cada 24 horas. Desde el nacimiento presenta lesión en región cervical, mandibular bilateral y nariz que se inicia como una mancha rojiza tenue de crecimiento rápido con aumento de volumen y adquiriendo una coloración rojo cereza a pesar de iniciarse corticoterapia oral en otro centro. La paciente acude a los 2 meses de vida a través de Urgencias a nuestro hospital por ulceración en labio inferior, ruidos durante la respiración e intolerancia a las tomas.

Exploración

Lesión tumoral de consistencia gomosa con componente profundo y superficial de color rojo vivo que se extiende por región laterocervical, mandibular bilateral y de pabellón auricular izquierdo (segmento S3 bilateral), afectando la casi totalidad de la nariz (segmento S4) con una zona de ulceración en labio inferior (fig. 1). A la exploración general la paciente presentaba un

regular estado general, aletargada con estridor inspiratorio pero sin alteraciones en la auscultación cardiopulmonar ni abdominal ni repercusión hemodinámica.

Pruebas complementarias

El hemograma, la función hepática y renal, iones y el estudio de coagulación fue normal así como las hormonas tiroideas. La RMN cerebral no mostró alteraciones anatómicas en el sistema nervioso central, la angio RMN reveló un moderado estrechamiento del calibre del segmento A1 de la arteria cerebral anterior izquierda que comunica carótida interna con la arteria comunicante anterior en posible relación con hipoplasia de la misma (fig. 2). La exploración oftalmológica incluyendo fondo de ojo no reveló alteraciones. La fibrolaringoscopia puso de manifiesto una traqueomalacia. El ECG y ecocardiografía fueron normales así como la ecografía abdominal.

Diagnóstico

Hemangioma infantil mixto segmentario cervicofacial (S3 bilateral y S4) más hipoplasia moderada de arteria cerebral anterior (síndrome PHACE).



Figura 1 Lesión tumoral vascular con componente superficial rojo cereza y componente profundo voluminoso que se extiende por ambas ramas mandibulares, región cervical, pabellón auricular izquierdo y nariz. Nótese la ulceración en labio inferior.

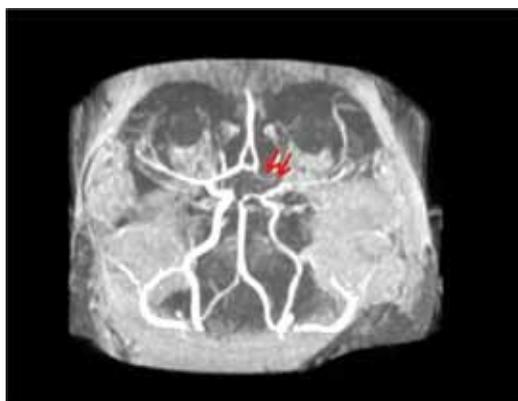


Figura 2 Angio RMN. Las flechas marcan el estrechamiento del segmento A1 de la arteria cerebral anterior izquierda, compárese con el calibre normal del vaso contralateral.

Tratamiento

Ante el compromiso en la vía respiratoria y la dificultad para una correcta alimentación a pesar de corticoterapia oral se decide ingreso, administrándose 3 bolos de metilprednisolona 30 mg/kg/día junto con propranolol solución oral 2 mg/kg/día. Se realizó sesión de láser colorante pulsado en la ulceración del labio a 8 J/cm² con una duración de pulso 0,45 ms y distanciador de 7 mm, resolviéndose en una semana la lesión ulcerada.

Evolución

En las primeras 2 horas tras la administración de metilprednisolona y propranolol desaparece estridor, objetivándose un cambio inmediato en color de hemangioma y en las primeras 24 horas disminución visible del volumen. En las siguientes semanas se consigue suspender prednisolona oral con pauta descendente y se mantiene dosis de propranolol oral a 2 mg/kg/día. Actualmente, tras casi 2 meses de tratamiento con propranolol

no ha presentado ninguna incidencia y mantiene buen control de la presión arterial así como de la frecuencia cardíaca con disminución importante del volumen del hemangioma y aclaramiento del componente superficial.

Discusión

El síndrome PHACE se caracteriza por la conjunción de un hemangioma infantil (HI) segmentario o indeterminado >5 cm junto con la presencia de anomalías cerebrovasculares, oculares, cardíacas o de línea media del tórax¹. Por tanto, ante la presencia de un HI con estas características en polo cefálico se debe realizar despistaje de este síndrome siendo obligada la realización de una prueba de imagen neurológica (RMN), exploración oftalmológica

y ecocardiográfica de forma independiente a la sintomatología^{1,2}. En los pacientes con síndrome PHACE que cursan con alteraciones cerebrovasculares existe un riesgo teórico de ictus al ser tratados con propranolol por la posible hipotensión o bradicardia derivada de su acción cardíaca, sin embargo, no se ha comunicado hasta el momento ningún caso^{3,4}. De hecho, un estudio reciente en pacientes con síndrome PHACE tratados con propranolol oral tras la realización de SPECT cerebral a los 3 y 6 meses no demostró ninguna alteración en el flujo cerebral⁵, lo cual tampoco ha sido observado con la utilización de corticoides. En conclusión, ante HI segmentarios en polo cefálico debe descartarse un síndrome PHACE en los cuales la utilización de propranolol parece ofrecer un perfil riesgo-beneficio favorable.

Bibliografía

- 1 Metry D, Heyer G, et al. Consensus Statement on Diagnostic Criteria for PHACE Syndrome. *Pediatrics*. 2009 ;124:1447-56.
- 2 Morcillo Azcarte J, Bernabe Wittel, J. Syndrome PHACES. *Cir Pediatr*. 2010 Apr;23:92-4.
- 3 Bernabeu-Wittel J, Mantrana-Bermejo ME, et al. Large facial hemangioma in an infant with PHACE syndrome successfully treated with oral propranolol. *J Vasc Anom*. 2011;1(1):26-28.
- 4 Sánchez-Carpintero I, Ruiz-Rodríguez R, López-Gutiérrez JC. Propranolol in the treatment of infantile hemangioma: clinical effectiveness, risks, and recommendations. *Actas Dermosifiliogr*. 2011;102:766-79.
- 5 Hernandez-Martin S, Lopez-Gutierrez JC, et al. Brain Perfusion SPECT in patients with PHACES Syndrome Under Propranolol Treatment. *Eur J Pediatr Surg*. 2012, 22:54-9.



Lesiones tumorales resistentes a tratamiento habitual en paciente con micosis fungoide

Autores: José Manuel de la Torre García, Rocío López López, Ana Isabel Lorente Lavirgen

Supervisor: Mercedes Morillo Andújar

Centro: Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla

Anamnesis

Varón de 73 años con antecedentes personales de diabetes y cardiopatía isquémica diagnosticado de micosis fungoide hace 12 años. Realizó tratamiento para su linfoma cutáneo con radioterapia, quimioterapia, UVA y PUVA en su anterior hospital de referencia y posteriormente sólo usaba corticoides tópicos de alta potencia (desoximetasona) cuando aparecían nuevas lesiones. Acude a nuestras consultas de Dermatología presentando lesiones tumorales en el antebrazo derecho y en calota (fig. 1a) resistentes al tratamiento tópico. Mediante estudio histológico de una de las lesiones se confirmó el diagnóstico de micosis fungoide en fase tumoral. Se le prescribió tratamiento con bexaroteno oral 75 mg cada 8 h, PUVA y corticoides tópicos de alta potencia, desapareciendo las lesiones cutáneas. Mientras realizaba el tratamiento presentó nuevas lesiones tumorales nodulares y algunas eritematodescamativas con buena respuesta al tratamiento prescrito, necesitando ocasionalmente infiltración intralesional de corticoides. Sin embargo tras 26 meses de seguimiento en nuestras consultas comienza a presentar lesiones tumorales resistentes al tratamiento.

Exploración física

En la exploración dermatológica se observan tres lesiones nodulares infiltradas, eritematosas y

ligeramente descamativas en región lumbar alta, dorsal (fig. 1b) y en vértex, la menor de 1,2 cm. En articulaciones metacarpofalángicas, codos y en tronco se observan máculas eritematodescamativas.

Exploraciones complementarias

Frotis de sangre periférica: no se observan linfocitos atípicos.

Analítica: hemograma, bioquímica y proteinograma sin alteraciones significativas, salvo GOT 40 UI/l [10-37], bilirrubina total 1,23 mg/dL [0,10-1,20] y lactato deshidrogenasa 240 UI/l [135-225]. β -2-microglobulina en rango normal.

TAC de tórax y abdomen: sin imágenes sugestivas de enfermedad metastásica de su patología de base.

Estudio histológico: se realiza biopsia cutánea de nódulo en región dorsal mediante *punch* de 4 mm. Histopatológicamente se objetiva la presencia en todos los estratos dérmicos de linfocitos atípicos (fig. 2a), de tamaño intermedio (CD4+/CD3-/CD5-) con presencia de elementos grandes CD30+ en porcentaje superior al 25% y con formación de agregados (fig. 2b), con índice proliferativo (Ki-67%) superior al 50%. No se observa inmunotinción para ALK, CD56 ni granzima B en ninguno de las poblaciones celulares referidas.



Figura 1a Lesión tumoral en calota.

Figura 1b Lesiones tumorales nodulares en espalda.

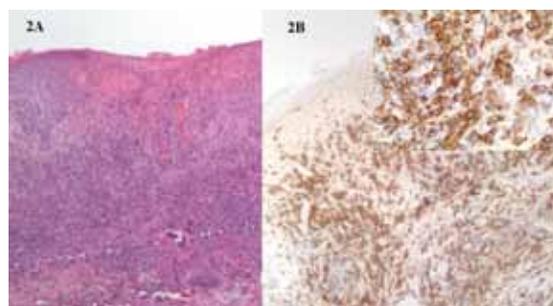


Figura 2a Hematoxilina-eosina. Infiltrado dérmico de linfocitos de tamaño intermedio con presencia de células grandes.

Figura 2b Presencia de elementos grandes identificados mediante inmunotinción CD30+ en porcentaje superior al 25% y con formación de agregados (aumentos 4x y 20x).

Diagnóstico

Micosis fungoide en estadio tumoral con transformación a células grandes CD30+.

Evolución

El paciente continúa con el mismo tratamiento, pendiente de valoración por Oncología Radioterápica y Hematología.

Comentario

La micosis fungoide es un linfoma cutáneo caracterizado por un infiltrado con epidermotropismo de linfocitos T de tamaño medio. Suele presentar tres estadios: máculas o parches, placas y tumores. Las lesiones en fase de parches pueden desaparecer espontáneamente sin tratamiento o

evolucionar a forma de placas. Las lesiones tumorales aparecen sobre placas de años de evolución.

Es posible la transformación de micosis fungoide a células grandes en aproximadamente el 10-20% de las pacientes, principalmente sobre lesiones en estadio tumoral, pero también sobre lesiones en estadios previos. La patogenia es desconocida. Para diagnosticar histológicamente esta transformación se precisa la presencia de un infiltrado de células grandes CD30+ de al menos 25% de la celularidad neoplásica o agrupaciones nodulares CD 30+.

Una vez sucedida la transformación a células grandes el pronóstico se ensombrece, disminuyendo la supervivencia media a 11-36 meses.

Es necesario plantear un diagnóstico diferencial con el linfoma anaplásico de células grandes CD30+ primario, que tiene mejor pronóstico que la micosis fungoide con transformación a células grandes.

MISCELÁNEA





Erupción diseminada de pápulas y vesículas en paciente joven

Autores: Javier Galve Ramo, Salvador Villablanca Spinetto, Priscila Giavedoni

Supervisor: Carlos Muñoz Santos

Centro: Hospital Clínic de Barcelona

Anamnesis

Paciente varón de 30 años, sin alergias medicamentosas conocidas ni antecedentes patológicos de interés, que acude a nuestra consulta por un cuadro de una semana de evolución de pápulas eritematosas pruriginosas generalizadas que afectan a tronco y extremidades, algunas de las cuales presentaban una vesícula o una costra central. El paciente refería haber presentado un cuadro de características similares, aunque no tan extenso, en dos ocasiones con anterioridad (hacia 2 y 4 años) con resolución espontánea de las lesiones tras varios meses de evolución. El paciente negaba conductas sexuales de riesgo previas a la aparición del cuadro actual.

Exploración física

Destacaba la presencia de pápulas eritematosas generalizadas en tronco y extremidades (fig. 1a), con una mayor afectación a nivel de los pliegues inguinal y axilar. La mayoría de las lesiones presentaban en su zona central una pequeña vesícula (fig. 1b); otras una zona de descamación fina y algunas una costra serohemorrágica. No existía afectación palmoplantar ni se apreciaron lesiones en mucosas. El paciente presentaba buen estado general y el resto de la exploración física fue anodina.

Exploraciones complementarias

Se realizó un hemograma con recuento celular y bioquímica con perfiles hepático y renal siendo

todos normales. Las serologías para el virus de la hepatitis B, hepatitis C y VIH fueron negativas, así como la serología luética (VDRL y anticuerpos IgM e IgG anti-*Treponema pallidum*). El test de Tzanck practicado en una de las vesículas fue negativo. Se practicó una biopsia cutánea que mostró la presencia de una dermatitis de interfase con presencia de escasos queratinocitos necróticos. El infiltrado inflamatorio, constituido principalmente por linfocitos, se extendía a dermis papilar, y en disposición perivascular a dermis reticular (fig. 2). Se practicaron técnicas de inmunohistoquímica para la detección de *Treponema pallidum*, que resultaron negativas.

Diagnóstico

Pitiriasis liquenoide y varioliforme aguda (PLEVA).

Tratamiento

Debido a la extensión de las lesiones y al prurito asociado que presentaba el paciente se pautó tratamiento con dexclorfeniramina 2 mg cada 8 horas vía oral, y metotrexate 15 mg semanales vía subcutánea con suplementos de ácido fólico de 5 mg a las 12 horas posteriores a la inyección.

Evolución

A las 4 semanas el paciente fue revalorado, mostrando una excelente respuesta al tratamiento, con desaparición de todas las lesiones



Figura 1a Erupción de pápulas eritematosas que afectan a la parte anterior del tronco.

Figura 1b Detalle de una de las lesiones donde se objetiva la presencia de una vesícula central.

activas y sin presentar ningún tipo de secuela, por lo que se suspendió el tratamiento. Posteriormente el paciente no acudió a los siguientes controles clínicos.

Comentario

La PLEVA es una enfermedad de origen desconocido que afecta a niños y adultos jóvenes^{1,2}. Clínicamente cursa en forma de brotes de máculas y pápulas eritematosas que asientan en tronco y extremidades, con posible afectación de mucosas. Las lesiones pueden presentar vesículas, necrosis y

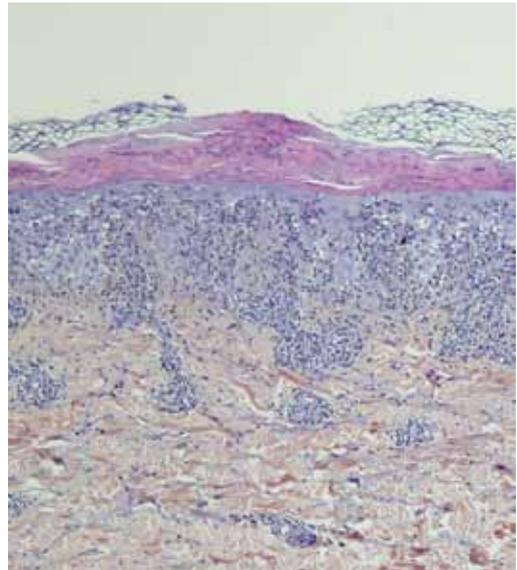


Figura 2 Biopsia cutánea que muestra la presencia de una dermatitis de interfase con ocasionales queratinocitos necróticos (hematoxilina-eosina x40).

ulceración. El cuadro evoluciona hacia la curación espontánea entre 1 y 9 meses, con ocasionales recaídas y riesgo de cicatrices. El diagnóstico diferencial de esta entidad debe incluir: secundarismo luético, varicela, papulosis linfomatoide y formas de vasculitis leucocitoclástica. No existe ningún tratamiento curativo. Se han empleado hasta la fecha: corticoides tópicos y sistémicos, tetraciclinas, macrólidos, tacrólimus tópico, fototerapia, oxígeno hiperbárico y metotrexate. Presentamos el caso de un varón con lesiones generalizadas de PLEVA que presentó una respuesta rápida al tratamiento con metotrexate, con desaparición de las lesiones en 4 semanas y sin secuelas en forma de cicatrices o cambios en la pigmentación. El metotrexate es un medicamento ampliamente utilizado en dermatología, del cual tenemos un gran conocimiento, y creemos que es una opción a tener en cuenta como primera línea de tratamiento en pacientes con cuadros extensos de PLEVA.

Bibliografía

- 1 Pérez J, Charro L, Grasa MP, Carapeto FJ. Pitiriasis liquenoide. *Med Cutan Iber Lat Am* 2007;35:167-173.
- 2 Fitzpatrick TB. *Atlas en color y sinopsis de dermatología clínica*. 4ª edición: Mc-Grau-Hill Interamericana, 2001; p. 134.



Placas hiperqueratósicas liquenoides recalcitrantes a todo tipo de tratamiento

Autores: Alba Català Gonzalo, Lluís Puig Sanz

Centro: Hospital de la Santa Creu i Sant Pau, Barcelona

Anamnesis

Presentamos el caso de una mujer de 36 años, sin antecedentes médico-quirúrgicos de interés, que consultó por hiperqueratosis palmar de 18 meses de evolución. La paciente trabajaba como peluquera y se habían practicado pruebas epicutáneas con resultado positivo a níquel y parafenilendiamina, por lo que venía orientada como dermatitis de contacto. La clínica era muy incapacitante y condicionó su incapacidad laboral.

Exploración física

A la exploración presentaba pápulas confluentes que formaban placas eritematosas, hiperqueratósicas, de aspecto liquenoide en codos (fig. 1a) y dorso de pies asociado a la hiperqueratosis palmar bilateral (fig. 1b) antes mencionada, se orientó inicialmente como psoriasis palmar con fenómeno de Koebner por dermatitis de contacto. Se realizó tratamiento con metotrexato a dosis de 15 mg/semana, ciclosporina 300 mg/día, tandas de prednisona 45 mg/día en pauta descendente sin mejoría alguna. Se decidió intentar tratamiento con efalizumab 1 mg/kg/semana, que tuvo que ser suspendido a las pocas semanas por empeoramiento de la clínica presentando pápulas eritematosas confluyendo formando placas en pliegues antecubitales (fig. 1c), cara anterior de axilas (fig. 1d), progresión de las placas hiper-

queratósicas eritematosas palmares y plantares (fig. 1e y 1f) añadiéndose lesiones ulceradas en mucosa yugal, queilitis y eccema perioral (fig. 1g). Los cultivos de mucosa oral resultaron positivos para *Candida albicans*, que se trató con fluconazol. Posteriormente, la paciente se implantó un DIU e inició tratamiento con acitretino 35 mg/día, mejorando inicialmente del eritema y la hiperqueratosis palmar así como del componente perioral pero empeorando el componente eczematoso en pliegues antecubitales y axilares. Además se añadió sertralina 100 mg/día por síndrome depresivo en contexto de su incapacidad profesional y personal. Ante la falta de respuesta satisfactoria a otros tratamientos y la mala evolución de la paciente, se decide añadir etanercept 50 mg/semana al acitretino 25 mg/día, que se retira a los 6 meses por falta de respuesta, a pesar de aumentar la dosis a 50 mg/bisemanal. Más tarde, se efectúa ingreso para tratamiento con acetónido de triamcinolona 0,1% junto a alquitrán de hulla y PUVA tópico de manos y pies, con mejoría sustancial pero que se mantiene sólo un mes. Presentó un nuevo empeoramiento, pero en esta ocasión la hiperqueratosis palmar es estriada y afecta a dorso de manos, junto a queilitis y eritema peribucal.

Diagnóstico y pruebas complementarias

Ante la falta de respuesta a todos los tratamientos anteriores y la nueva clínica en forma de hiper-



Figura 1 Fotos clínicas de la paciente. **1a** Pápulas hiperqueratósicas en codos. **1b** Placas hiperqueratósicas eritematosas confluyendo formando placas a nivel palmar bilateral. **1c y 1d** Podemos observar la afectación a nivel de flexuras en muñecas y axilas. **1e y 1f** Empeoramiento de la hiperqueratosis tanto a nivel palmar como plantar. **1g** Presencia de eccema eritematodescarnativo en zona perioral. **1h** Distrofia ungueal con hiperqueratosis subungueal.

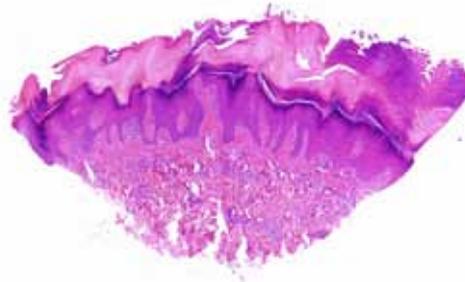


Figura 2 Estudio anatomopatológico HE x5. Se aprecia hiperteratosis con zonas de ortoqueratosis junto a zonas de paraqueratosis, acantosis epidérmica e infiltrado linfohistiocitario en dermis superior.

queratosis palmar intensa, dolorosa y fisurada, descamativa, úlceras en lengua y labios, placas eccematosas en axilas y pliegues antecubitales, se orientó como queratosis liquenoide crónica (QLC) y se realizó biopsia para estudio anatomopatológico, en la que se observaba hiperqueratosis, focos de paraqueratosis, acantosis y queratinocitos necróticos en la capa de células basales de la epidermis, junto a un intenso infiltrado linfohistiocitario en banda en dermis superior (fig. 2) que confirmó la sospecha diagnóstica. Se realizó examen de laboratorio con hemograma, función hepática, función renal y velocidad de sedimentación globular con parámetros dentro de los límites normales.

Evolución y tratamiento

Tras el diagnóstico la paciente ha recibido tratamiento con múltiples tratamientos tópicos (metilprednisolona aceponato, propionato de clobetasol, calcipotriol, mometasona fuorato, vaselina salicilada) y acitretino 25 mg/día junto a PUVA 2 días/semana sin mejoría clínica por lo que se ha intentado en régimen de uso compasivo alitretinoína a dosis de 30 mg/día, micofenolato mofetilo 500 mg/día y ustekinumab 45 mg/3 meses, que han resultado completamente ineficaces.

Actualmente, la paciente presenta estabilidad clínica con hiperqueratosis palmar, distrofia

e hiperqueratosis subungueal (fig. 1h), pápulas y placas eritematosas dispuestas en forma lineal y bilateral en flexuras de axilas, antebrazo, manos y pies. Se asocia eritema y descamación peribucal.

Discusión

La QLC fue originalmente descrita por Kaposi en 1895 como el *liquen ruber verrucosus et reticularis*¹. Margolis y cols. acuñó el término de QLC en 1972². La QLC comparte muchas características clínicas e histológicas con liquen plano, por lo que algunos autores han considerado que la QLC es una variante de liquen plano³. Sin embargo, Braun-Falco sugirió que se trataba de una entidad distinta caracterizada por pápulas y placas eritematopurpúricas hiperqueratósicas liquenoides dispuestas simétricamente en un patrón lineal o reticular en tronco y extremidades⁴. En el 75% de los casos asocia una erupción facial que puede simular una dermatitis seborreica, en el 30% de los casos se puede encontrar distrofia ungueal y en el 40% de los casos hiperqueratosis palmo-plantar⁵. Puede asociar afectación oral en forma de úlceras orales, afectación ocular en forma de blefaritis, conjuntivitis, uveítis anterior, iridociclitis, y afectación genital en forma de pápulas queratósicas en escroto, balanitis y fimosis⁶. A nivel histopatológico se observa marcada hiperquera-

tosis, paraqueratosis focal, acantosis y formación de tapones queratósicos, degeneración focal en la capa basal y un infiltrado linfocitario en banda en dermis superior, en ocasiones puede observarse un grado variable de espongiocitosis⁵.

Clínicamente, puede confundirse con un liquen plano con fenómeno de Koebner o una psoriasis palmoplantar, sin embargo la hiperqueratosis palmar, las pápulas eritematosas liquenoides junto a la presencia de la afectación facial en forma de dermatitis seborreica-like, la blefaroconjuntivitis, la ausencia de prurito y resistencia a los tratamientos tanto tópicos como sistémicos ayudaron al diagnóstico certero en nuestro caso⁶.

El curso de la QLC es crónico y progresivo. La enfermedad es muy resistente a los tratamientos y generalmente tiene una duración de más de 10-15 años⁶. Se ha reportado la resolución espontánea sólo en dos casos, después de los 7 y 13 años^{7,8}. A pesar de que los tratamientos tópicos son generalmente ineficaces en este trastorno, en algunos pacientes se ha descrito un efecto beneficioso del calcipotriol⁹. Los esteroides sistémicos, agentes antipalúdicos, metotrexato, sulfonas y ciclosporina son generalmente ineficaces. En algunos casos, retinoides orales, el PUVA¹⁰ o la combinación de ambos han causado una mejoría sustancial, sin embargo en nuestro caso las lesiones fueron recalcitrantes a estos y otros tratamientos sistémicos.

Bibliografía

- 1 Kaposi M. Lichen ruber accuminatus and lichen rubber planus. Arch Dermatol Syphilol 1895; 31: 1-32.
- 2 Margolis MH, Cooper GA, Johnson AM. Keratosis lichenoides chronica. Arch Dermatol 1972; 105: 739-743.
- 3 Kersey P, Ive FA. Keratosis lichenoides chronica is synonymous with lichen planus. Clin Exp Dermatol 1982; 7: 49-54.
- 4 Braun-Falco O, Bieber TH. Keratosis lichenoides chronica. Hautarzt 1989; 40: 614-622.
- 5 Taberner R, Puig L. Keratosis lichenoides chronica. J Eur Acad Dermatol Venereol 2001; 15: 77-92.
- 6 Avermaete A, Kreuter JA. Keratosis lichenoides chronica: characteristics and response to acitretin. Br J Dermatol 2001; 144: 415-448.
- 7 Van de Kerkhof PC. Spontaneous resolution of keratosis lichenoides chronica. Dermatology 1993; 187: 200-204.
- 8 Patrizi A, Neri I, Passarini B, Varotti C. Keratosis lichenoides chronica: a pediatric case. Dermatology 1995; 191: 264-267.
- 9 Grunwald MH, Hallel-Halevy D. Keratosis lichenoides chronica: response to topical calcipotriol. J Am Acad Dermatol 1997; 37: 263-264.
- 10 Ghislain PD, De Beir A. Keratosis lichenoides chronica: report of a new case, with success of PUVA therapy. Dermatology Online Journal 2001; 7: 4.



Lesiones pustulosas en lactante

Autores: Josefina Sanz Navarro, Paola Maldonado Cid, Miryam Triana Junco, Raúl de Lucas Laguna

Centro: Hospital Universitario La Paz, Madrid

Anamnesis

Lactante varón de 6 meses, nacido a término, sin antecedentes personales ni familiares de interés, que consulta por presentar lesiones asintomáticas en cuero cabelludo y espalda desde los 3 meses de edad. Refería múltiples episodios previos similares que habían sido tratados con tres ciclos de amoxicilina-ácido clavulánico oral durante 10 días y antibióticos tópicos con recidiva posterior de dichas lesiones. A pesar del uso de repelentes y realización de medidas higiénicas domiciliarias estrictas, continuaban apareciendo brotes semanales consecutivos de lesiones con las mismas características en dichas regiones anatómicas.

No presentaba fiebre ni otra sintomatología. Negaba toma de otra medicación previa ni afectación de convivientes.

Exploración física

A la exploración se observaban pústulas de contenido líquido purulento sobre base eritematosa, con agrupación lineal en región escapular izquierda y aisladas en cuero cabelludo, palmas y plantas (fig. 1). También presentaba lesiones residuales en región suprapúbica.

Pruebas complementarias

Se realizó cultivo microbiológico de las lesiones y serologías frente VVZ, VHS I y II con resul-

tado negativo. En la analítica destacó: eosinofilia (18,7%) y aumento de IgE (94 kU/l).

Se practicó biopsia, que demostró una hiperplasia epidérmica y un infiltrado inflamatorio perivascular e intersticial y en menor grado perifolicular, compuesto fundamentalmente por eosinófilos, con escasos linfocitos e histiocitos (fig. 2).

Diagnóstico

Pustulosis eosinofílica infantil (PEI).

Tratamiento

Corticoides tópicos de baja potencia asociados a antibióticos tópicos para prevenir sobreinfección bacteriana.

Evolución

A los 6 meses del inicio del cuadro clínico, se observó una importante disminución en el número de brotes con buena respuesta a tratamiento tópico.

Comentario

La foliculitis pustulosa eosinofílica (FPE) se clasifica en: FPE clásica o enfermedad de Ofuji, FPE asociada a inmunosupresión y PEI, siendo más frecuentes las dos primeras categorías¹. La PEI se



Figura 1 Lesiones pustulosas aisladas en cuero cabelludo que simulan picaduras.

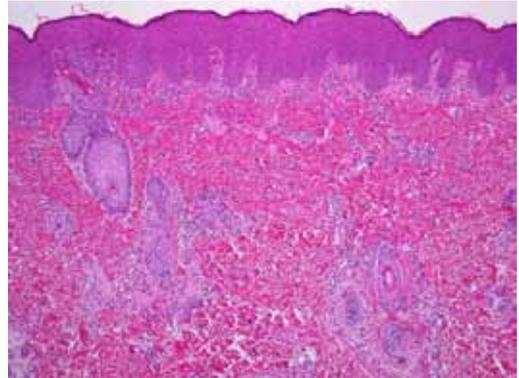


Figura 2 Biopsia de una pústula (tinción hematoxilina-eosina) que muestra infiltrado inflamatorio intersticial compuesto por eosinófilos sin predominio folicular.

caracteriza por brotes recurrentes de pápulas y pústulas estériles sobre una base eritematosa, sin adoptar las formas anulares características de las formas adultas. Se localizan principalmente en cuero cabelludo y con menos frecuencia en el tronco y extremidades. Suele debutar durante el primer año de vida y es más frecuente en varones. No se asocia a manifestaciones sistémicas y tiene un pronóstico excelente con resolución espontánea¹⁻³. Aparece eosinofilia periférica en el 70% de los casos y puede existir elevación de IgE². Los estudios microbiológicos de las pústulas son negativos. Histológicamente, y a diferencia de los adul-

tos, el infiltrado eosinofílico suele ser perifolicular (en vez de folicular) y no presenta espongirosis en la vaina radicular externa^{2,3}. Su etiopatogenia permanece sin aclarar. La reacción de hipersensibilidad con quimiotaxis selectiva de eosinófilos parece ser el mecanismo fundamental y reflejaría una disregulación inmunológica con predominio de la respuesta de linfocitos Th2⁴. El tratamiento con antibióticos tópicos, sistémicos y corticoides tópicos muestra resultados variables, pero debido al buen pronóstico de esta enfermedad, se tiende a realizar tratamiento conservador con corticoides tópicos, pudiendo asociar antihistamínicos.

Bibliografía

- 1 Wolff K, Goldsmith LA, Katz SI, et al (eds). Fitzpatrick Dermatología en Medicina General. 7ª ed. Médica Panamericana; 2009; p. 314-5.
- 2 Ladrigan MK, Leboit PE, Frieden IJ. Neonatal eosinophilic pustulosis in a 2-month old. *Pediatr Dermatol.* 2008;25(1):52-55
- 3 Asgari M, Leiferman KM, Piepkorn M et al. Case report: neonatal eosinophilic pustulosis. *Int J Dermatol.* 2006;45:131-134
- 4 Morales AL, et al. Pustulosis eosinofílica infantil. *Actas Dermosifiliogr.* 2005;96(1):40-2.



Úlcera dolorosa recurrente en pene

Autores: Nerea Ormaechea Pérez, Ane Jaka Moreno, Elena del Alcázar Viladomiu

Supervisor: Arantxa López Pestaña

Centro: Hospital Universitario Donostia

Anamnesis

Varón de 75 años con antecedente de adenocarcinoma de próstata en 1999. En abril de 2003 consultó por una úlcera dolorosa de bordes inflamatorios en glande, de un mes de evolución. Previamente, en agosto de 2001, había consultado por una placa eritematosa ulcerada a nivel pretibial derecha, que mostraba un infiltrado granulomatoso en la histología, siendo el cultivo negativo y que se resolvió en unos 7 meses con antibiótico tópico.

Exploración física

En cara anterior de glande presentaba una úlcera de bordes inflamatorios y fondo fibrinoide de 1,5 x 1 cm de diámetro (fig. 1a). No presentaba lesiones cutáneas en el resto de tegumento.

Exploraciones complementarias

La inmunofluorescencia directa para herpes, cultivo para bacterias, micobacterias y hongos, analítica de sangre incluyendo glucemia, factor reumatoide, ANA, ANCA y RPR, fueron normales. La biopsia mostró granulomas con empalizada de histiocitos epitelioides y áreas de necrobiosis del colágeno (fig. 1b, 1c y 1d).

Diagnóstico

Necrobiosis lipóidica de pene.

Tratamiento

Se inició tratamiento con corticoides orales, consiguiendo la resolución de la lesión en un mes dejando una cicatriz deprimida residual (fig. 2a y 2b).

Evolución

Posteriormente ha tenido dos brotes de úlceras en glande (fig. 2c y 2d), con intervalos de 7-9 meses, que han requerido tratamiento con corticoides sistémicos y pentoxifilina. Durante el seguimiento la glucemia ha sido siempre normal. El paciente no ha presentado más brotes de necrobiosis lipóidica desde hace 6 años.

Comentario

La necrobiosis lipóidica (NL) fue descrita por Oppenheim en 1929, quien la denominó inicialmente "dermatitis atrophicans diabetica". Posteriormente, dado que no es exclusiva de pacientes con diabetes, se ha adoptado la nomenclatura definitiva de NL. Suele presentarse como placas

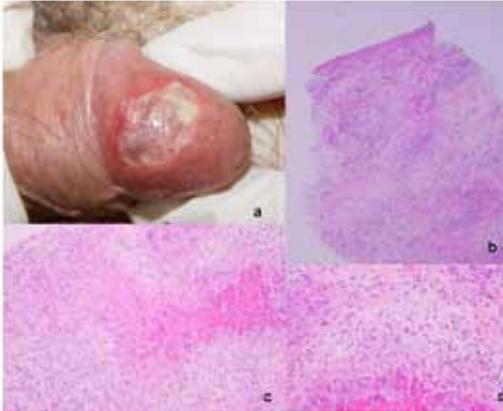


Figura 1a Úlcera de bordes inflamatorios en glande. **1b** Granulomas en empalizada de histiocitos epitelioides alternando con áreas de necrobiosis del colágeno. **1c** Necrobiosis rodeada de infiltrados linfohistiocitarios. **1d** Histiocitos en empalizada.



Figura 2a Resolución de la úlcera. **2b** Cicatriz residual. **2c** Brote de NL a los 7 meses. **2d** Último brote al cabo de 9 meses.

amarillo marrónceas, atróficas, con telangiectasias, rodeadas de un halo sobreelevado, violáceo, generalmente en región pretibial. Otras localizaciones menos frecuentes son las extremidades superiores, la cara y el cuero cabelludo. El pene es una localización poco frecuente. Hemos encontrado en la literatura cinco casos¹⁻⁵ de NL de pene. Todos ellos presentaban úlceras recurrentes sobre una base eritematosa, en el glande, que curaban dejando cicatrices deprimidas. En la biopsia se observa necrobiosis del colágeno con granulomas en empalizada. De los casos descritos, dos

se asociaban a diabetes^{1,5} y además uno de ellos presentaba una lesión de NL en la región pretibial¹ al igual que nuestro paciente. El diagnóstico diferencial debe establecerse con el granuloma anular, nódulos reumatoides, granuloma a cuerpo extraño, tuberculosis, sífilis y sarcoma epitelioides. No existe un tratamiento definitivo, pero los corticoides orales y, en algunos casos, la pentoxifilina^{2,3,5} consiguen la resolución de los brotes. Como conclusión, queremos destacar que la NL debería incluirse en el diagnóstico diferencial de úlceras del pene dolorosas recurrentes.

Bibliografía

- 1 Lecroq C, Thomine E, Boullie MC, Lauret P. Nécrobiose Lipoidique atypique génitale. *Ann Derm Vénéreol* 1984;111:717-718.
- 2 España A, Sánchez-Yus E, Serna MJ, Redondo P, Robledo A, Quintanilla E. Chronic balanitis with palisading granulomas: an atypical genital localization of necrobiosis lipoidica responsive to pentoxifylline. *Dermatology* 1994;188(3):222-5.
- 3 Velasco-Pastor AM, Gil-Mateo MP, Martínez-Aparicio A, Aliaga-Boniche A. Necrobiosis lipoidica of the glans penis. *Br J Dermatol* 1996;135(1):154-5.
- 4 El Sayed F, Elbadir S, Ferrere J, Marguery MC, Bazex J: Chronic balanitis: an unusual localisation of necrobiosis lipoidica. *Genitourin Med* 1997;73:579-580.
- 5 Tokura Y, Mizushima Y, Hata M, Takigawa M. Necrobiosis lipoidica of the glans penis. *JAAD* 2003;49(5):921-924.



Edema en labio superior en un paciente varón de 48 años

Autores: Janet Cristina Cardona Alzate, Fabienne Robuschi Lestouquet, Blas Alexis Gómez Dorado

Supervisor: Cristina Schoendorff Ortega

Centro: Hospital Virgen de la Salud, Toledo

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 antibiotico-terapia (amoxicilina-ácido clavulánico) prescrita por su médico de Atención Primaria sin mejoría.

Exploración

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.

Pruebas complementarias

Radiografía de tórax sin alteraciones patológicas. Mantoux negativo.

Analítica 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 alimentarias negativa.

El estudio histopatológico reveló paraqueratosis y acantosis. Infiltrado inflamatorio crónico con granulomas epitelioides no necrotizantes. Ziehl negativo (fig. 2).

Diagnostico

Queilitis granulomatosa.

Tratamiento

Se inició tratamiento con hidroxiclороquina 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.

Evolución

El cuadro clínico no presentó respuesta satisfactoria al manejo inicial con hidroxiclороquina 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 caracte-



Figura 1 Edema difuso del labio superior.

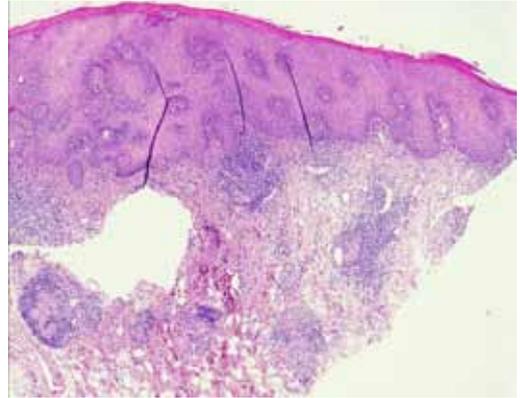


Figura 2 Histopatología (tinción hematoxilina-eosina): granulomas no necrotizantes e infiltrado inflamatorio crónico.

rizado 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 (tríada 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, como también a infecciones dentales.

El tratamiento es poco eficaz y las recaídas son frecuentes. Se han intentado tratamiento con corticosteroides orales y/o intralesionales, clofazimina, hidroxicloroquina, metronidazol, macrolidos, tetraciclinas, sulfapiridina, dapsona e infliximab. El tratamiento quirúrgico con queiloplastia se reserva para casos graves 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.



Hiperpigmentación puntiforme lingual

Autores: Luis Gerardo Beteta Gorriti, Andrea Allende García, Alejandro Martín Gorgojo, María Gavrilova

Supervisor: María Dolores Ramón Quiles

Centro: Hospital Clínico Universitario de Valencia

Anamnesis

Mujer de 17 años, de origen étnico sudamericano que como antecedentes personales de relevancia presenta el diagnóstico de neurofibromatosis tipo 1, confirmada por estudio genético, (portadora de variación c3047 delGT en heterocigosis en el exón 23 del gen NF1), no presenta antecedentes quirúrgicos, no toma ninguna medicación en forma habitual y no posee hábitos tóxicos.

Acude a nuestro servicio por haber notado desde hacía un año y medio aproximadamente una hiperpigmentación localizada en el dorso de la lengua, en ausencia de otros síntomas locales o sistémicos, por lo que no había consultado previamente.

Exploración física

A la exploración física se pueden apreciar múltiples lesiones hiperpigmentadas, de tono marrónáceo, puntiformes, distribuidas en el dorso de la lengua localizadas en las zonas laterales y la punta, respetando la región central de la misma (fig. 1).

Pruebas complementarias

Solicitamos una analítica general que no mostraba alteraciones significativas. Realizamos una

biopsia de una de las lesiones cuyo estudio histopatológico mostraba un depósito de melanina en la membrana basal epidérmica con presencia de melanófagos en la dermis subyacente (fig. 2).

Diagnóstico

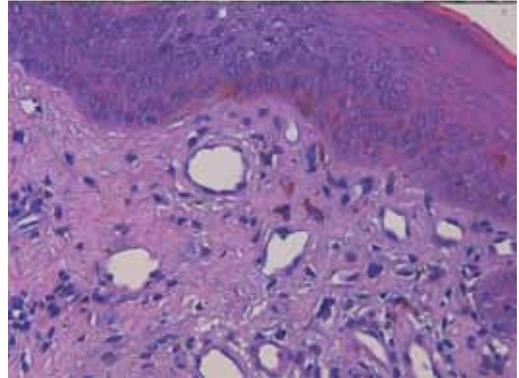
Hiperpigmentación de las papilas fungiformes linguales.

Tratamiento y evolución

Dada la naturaleza benigna y asintomática de las lesiones se optó por la abstención terapéutica. La paciente sigue controles en nuestro servicio y en el Servicio de Neurología de nuestro hospital por su enfermedad de base, pudiéndose apreciar la persistencia de las lesiones descritas.

Discusión

La hiperpigmentación de las papilas fungiformes linguales (HPFL) es una condición benigna de relativa frecuencia en algunas razas, particularmente en las más pigmentadas. Se ha relacionado con otras dermatosis como el liquen plano y la ictiosis lineal circunfleja, o a enfermedades sistémicas como anemia perniciosa y ferropénica, hemocromatosis, entre otras. Clínicamente esta entidad se caracteriza por una hiperpigmentación

**Figura 1****Figura 2**

confinada a las papilas fungiformes de la lengua, de naturaleza asintomática. Histológicamente se aprecian numerosos melanófagos en el área subepidérmica subyacente a las papilas fungiformes afectadas, en ausencia de infiltrado inflamatorio. Se debe establecer un diagnóstico diferencial con otras causas de hiperpigmentación mucosa como la enfermedad de Addison, la hemocromatosis,

anemia perniciosa, melanoma, tatuajes por amalgama, etc. No existe un tratamiento eficaz para la HPFL, sin embargo, dada la naturaleza benigna de este proceso, así como la ausencia de síntomas, permiten la abstención terapéutica, siendo importante recalcar esto último para evitar someter al paciente a tratamientos o estudios costosos e incómodos de forma innecesaria.

Bibliografía

- 1 Holzwanger JM, Rudolph IR, Heaton CL. Pigmented fungiform papillae of the tongue: a common variant of oral pigmentation. *Int J Dermatology* 1974 Nov-Dec;13(6):403-8.
- 2 Isogai Z, Kanzaki T. Pigmented fungiform papillae of the tongue. *J Am Acad Dermatol*. 1993 Sep;29(3):498-90
- 3 Koplun BS, Hurley HJ. Prominent papillae of the tongue. *Arch Dermatol* 1967;95 394-96.
- 4 Marcoval J, Notario J, Martín-Sala S, Figueras I. Pigmentación de las papilas fungiformes linguales. A propósito de 2 casos.
- 5 Werchniak et al. Hyperpigmented patches on the tongue of a young girl. *Arch Dermatol*. 2004;140: 1275-80
- 6 Millington GWM, Shah SN. A case of pigmented fungiform lingual papillae in an indian woman. *J Eur Acad Dermatol Venereol*.2007;21:705



Eritrodermia generalizada, hiperqueratosis folicular y queratodermia palmoplantar

Autores: Camino Prada García, María de las Mercedes Otero Rivas, María Genma Pérez Paredes

Supervisor: Pedro Sánchez Sambucety

Centro: Complejo Asistencial de León

Anamnesis

Presentamos el caso de un varón de 74 años, sin antecedentes personales de interés, que es ingresado en el Servicio de Dermatología por eritrodermia generalizada. El paciente refiere un cuadro de 2 meses de evolución que comenzó con prurito y descamación en cuero cabelludo, progresivamente fue empeorando y extendiéndose las lesiones a cara, tronco y extremidades, haciéndose generalizadas.

Exploración física

A la exploración se apreciaban múltiples placas eritematodescamativas, confluentes, de distribución generalizada, pápulas foliculares hiperqueratósicas e islotes bien delimitados de piel no afectada (fig. 1a). En plantas y palmas presentaba una queratodermia amarillenta difusa y cérea. No se palpaban adenopatías cervicales, axilares ni inguinales.

Exploraciones complementarias

El estudio analítico, que incluyó bioquímica, hemograma, proteinograma, autoinmunidad (ANA, ENA, DNA), perfil tiroideo, complemento, sistemático y sedimento de orina, serologías (VHB, VHC, VIH, sífilis) y marcadores tumorales (β -2

microglobulina, CA 19,9, α -fetoproteína, CEA, PSA), fue estrictamente normal.

La biopsia cutánea mostró signos de dermatitis perivascular superficial presentando un moderado infiltrado linfocitario con hiperqueratosis orto y paraqueratósica (fig. 2).

Diagnóstico

Hallazgos clínicos e histopatológicos compatibles con el diagnóstico de pitiriasis rubra pilaris.

Tratamiento y evolución

Iniciamos tratamiento sistémico con metotrexato 15 mg, acfol 5 mg, acitretino 25 mg, hidrocortisona 25 mg cada 12 horas, amitriptilina 10 mg cada 8 horas, omeprazol 20 mg y prednisona 20 mg en pauta descendente, así como tratamiento tópico con vaselina líquida dos o tres veces al día, calcipotriol cada 12 horas en tronco y extremidades y tacrolimus 0,1% en la región facial. El paciente presentó buena respuesta y evolución favorable con mejoría de sus lesiones, por lo que fue dado de alta a los 15 días del ingreso.

En la revisión a los 20 días y al mes, se objetivó una mejoría evidente, evolucionando hacia la curación completa y las lesiones fueron desapareciendo progresivamente en el transcurso de 6 meses (fig. 1b).

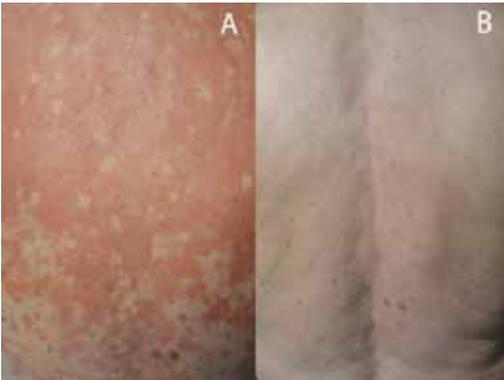


Figura 1a Placas eritematodescamativas, confluentes, con islotes de piel no afecta.

Figura 1b Paciente 4 meses postratamiento.

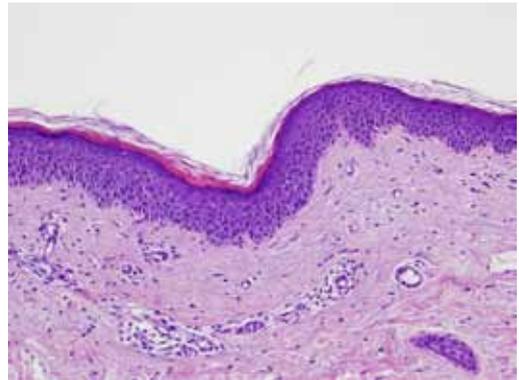


Figura 2 Estudio histopatológico (x20) con hiperqueratosis orto y paraqueratósica, acompañada de un moderado infiltrado inflamatorio perivascular.

Comentario

La pitiriasis rubra pilaris es un infrecuente trastorno de la queratinización de etiología desconocida, aunque se han barajado distintas hipótesis como alteraciones del metabolismo de la vitamina A, infecciones o factores genéticos. Afecta por igual a ambos sexos y tiene una edad de distribución bimodal, con incidencias máximas en la primera y la quinta décadas de la vida^{1,2}. Se subclasifica en seis tipos¹⁻⁵, el caso que presentamos fue definido como tipo I o clásico del adulto, caracterizado por eritrodermia con islotes de piel normal,

hiperqueratosis folicular y queratodermia palmo-plantar^{1,3}. La progresión de las lesiones suele tener un carácter cefalocaudal^{2,4} y puede acompañarse de prurito. El examen histopatológico revela hiperqueratosis, paraqueratosis vertical y horizontal alternante y un leve infiltrado linfocítico perivascular superficial^{2,3}. El diagnóstico se basa en la evaluación clínica con la confirmación histopatológica⁴. En cuanto al tratamiento, se combinan agentes tópicos (emolientes, queratolíticos, derivados de la vitamina D, tacrolimus) y sistémicos (retinoides, metotrexato, antihistamínicos)¹⁻⁵.

Bibliografía

- 1 González Burgos L, di Martino Ortiz B, Rodríguez Masi M. Mujer con eritrodermia. *Piel*. 2011;26(3):155-7
- 2 Kkein A, Landthaler M, Karrer S. Pityriasis Rubra Pilaris. *Am J Clin Dermatol*. 2010;11(3):157-70
- 3 Sehgal VN, Srivastava G, Dogra S. Adult onset pityriasis rubra pilaris. *Indian J Dermatol Venereol Leprol*. 2008;74(4):311-21
- 4 Selvaag E, Haedersdal M, Thomsen K. Pityriasis rubra pilaris: a retrospective study of 12 patients. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2000;14(6):514-5
- 5 L White K. Pityriasis rubra pilaris. *Dermatol Online J*. 2003;9(4):6



Tumefacción sólida en región centrofacial en paciente con acné rosácea

Autores: Patricia González Muñoz, Javier Alcántara González, María Asunción Ballester Martínez, Natalia Jiménez Gómez

Supervisor: Antonio Harto Castaño

Centro: Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid

Anamnesis

Varón de 54 años, con historia de acné rosácea de más de 10 años de evolución tratado en los momentos de empeoramiento clínico con tetraciclinas vía sistémica y metronidazol vía tópica con buena respuesta, acudió al Servicio de Urgencias por un cuadro clínico de 3 meses de evolución consistente en eritema y tumefacción persistentes y progresivos en la región centrofacial. El motivo de consulta más que estético era funcional, ya que según refería el paciente dificultaba la apertura ocular y la respiración nasal por obstrucción parcial de los orificios nasales. Entre sus antecedentes médicos destacaba únicamente un síndrome ansioso-depresivo en tratamiento con paroxetina desde hacía 2 años. El paciente negaba haber sufrido previamente algún traumatismo en la región facial, ser usuario de procedimientos estéticos tipo infiltraciones faciales, haberse aplicado algún cosmético tópico nuevo en la zona, estar expuesto a productos químicos o haber modificado recientemente su medicación habitual. El cuadro cutáneo no se acompañaba de ninguna sintomatología sistémica en la anamnesis por aparatos y órganos ni tampoco había presentado fiebre.

Exploración física

A la exploración física se objetivaba la existencia de un edema de consistencia dura, sin fóvea, asintomático, de límites mal definidos, sin signos inflamatorios locales, localizado en la región cen-

trofacial incluyendo la región glabelar, las regiones infraorbitarias, la nariz y la zona medial de ambas mejillas. Dicha tumefacción ocasionaba un importante edema blando en ambos párpados que limitaba la apertura ocular, pero la exploración otorrinolaringológica realizada no demostró la existencia de una obstrucción significativa de las fosas nasales. Además presentaba pápulas eritematosas y alguna pústula en dorso nasal y mejillas sin comedones (fig. 1). El resto de la exploración cutánea era normal, incluyendo las mucosas.

Exploraciones complementarias

La analítica sanguínea incluyendo hemograma, bioquímica, coagulación, anticuerpos antinucleares, factor reumatoide, inmunoglobulinas, proteinograma, espectro electroforético, complemento y reactantes de fase aguda, sólo evidenció un ligero aumento de la proteína C reactiva (14,4 mg/l con rango 0-5).

Las serologías de virus hepatotropos (VHB y VHC), sífilis y VIH fueron negativas.

Las radiografías simples de tórax y senos paranasales no mostraron datos radiológicos de relevancia.

La biopsia cutánea mostraba hallazgos inespecíficos: edema en dermis papilar y media y un denso infiltrado inflamatorio linfohistiocitario perivascular y perianexial con alguna célula plasmática.



Figura 1 Edema centroracial sólido antes del tratamiento.



Figura 2 Resolución completa del edema tras el tratamiento.

Diagnóstico

Edema facial sólido persistente (EFSP) o enfermedad de Morbihan como complicación de un acné rosácea.

Tratamiento

Se inició tratamiento sistémico con doxiciclina 100 miligramos diarios asociados a prednisona a dosis de 1 mg/kg/día.

Evolución

2 semanas después de iniciado el tratamiento se observó una gran mejoría clínica con la resolución completa al mes (fig. 2), iniciándose un descenso progresivo de las dosis de los fármacos hasta su suspensión. No se ha observado recidiva en los 6 meses posteriores a haber finalizado el tratamiento.

Discusión

El EFSP o enfermedad de Morbihan es una complicación bien conocida pero infrecuente del

acné vulgar, pero también se han descrito algunos casos asociados a acné rosácea¹. Aunque suele presentarse en adultos jóvenes con una historia de acné entre 2 y 5 años, no existe correlación entre el edema y el curso clínico del acné. Se manifiesta clínicamente como una tumefacción dura, persistente y asintomática en la región centroracial sin signos inflamatorios, oscilando su tiempo de evolución desde varios meses a pocos años. El diagnóstico es fundamentalmente clínico, ya que no existen datos analíticos ni histopatológicos específicos². Su patogenia es desconocida pero se hipotetiza que la inflamación crónica del acné causaría a largo plazo un daño en los vasos linfáticos, lo que explicaría la ausencia de mejoría del edema con el tratamiento para el acné. El tratamiento es tan variado como insatisfactorio. La isotretinoína es el tratamiento que ha demostrado mayor eficacia en la literatura médica, y en ocasiones se ha asociado a clofazimina o ketotifeno. Otros tratamientos empleados con variables grados de respuesta han sido los corticoides sistémicos, los antibióticos, la colchicina, la cirugía, la radioterapia, el IFN- γ , los diuréticos y los antihistamínicos^{3,4}.

Bibliografía

- 1 Mazzatenta C, Giorgino G, Rubegni P, et al. Solid persistent facial oedema (Morbihan's disease) following rosacea, successfully treated with isotretinoin and ketotifen. *Br J Dermatol.* 1997;137:1020-1.
- 2 Hernández-Cano N, De Lucas Laguna R, Lázaro Cantalejo TE, et al. Solid persistent facial edema associated to acne vulgaris: treatment with systemic corticosteroids. *Actas Dermosifiliogr* 1999;90:187-190.
- 3 Manolache L, Benea V, Petrescu-Seceleanu D. A case of solid facial oedema successfully treated with isotretinoin. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2009;23:965-6.
- 4 Patel AB, Harting MS, Hsu S. Solid facial edema: treatment failure with oral isotretinoin monotherapy and combination oral isotretinoin and oral steroid therapy. *Dermatol Online.* 2008,15:14.



Pápulas rojizas faciales en mujer de mediana edad

Autores: Laura Padilla España, Teresa Fernández Morano, Carlos Hernández Ibáñez

Supervisor: Javier del Boz González

Centro: Hospital Costa del Sol, Marbella

Anamnesis

Mujer de 36 años sin antecedentes médicos de interés que consulta por aparición de forma eruptiva y progresiva de dos lesiones de aspecto vascular asintomáticas en sien derecha de un año de evolución. Según refiere la paciente, en un principio las lesiones eran aplanadas y de pequeño tamaño sin antecedente traumático en esa zona, y posteriormente habían ido creciendo adquiriendo un aspecto más papuloso.

Exploración física

A la inspección se apreciaban dos lesiones papulosas de un color rojo intenso, una de mayor tamaño a nivel de sien derecha y otra sobre cola de ceja derecha. A la dermatoscopia se objetiva una estructura similar al patrón lacunar característico de los hemangiomas (fig. 1).

No se palparon adenopatías locorreionales a la exploración física.

Exploraciones complementarias

Se realizó biopsia de una de las lesiones que reveló una proliferación vascular circunscrita constituida por vasos sanguíneos tapizados por células

endoteliales hinchadas y prominentes sobre la luz vascular de aspecto epiteliode acompañado de un infiltrado inflamatorio mixto en el que predominaban los eosinófilos (fig. 2). Se realizó inmunohistoquímica con marcador para VHS-8, que fue negativo.

Para completar el estudio se llevó a cabo analítica sanguínea sin alteraciones de interés (descartándose eosinofilia periférica).

Diagnóstico

Hiperplasia angiolinfoide con eosinofilia.

Tratamiento

Se realizó crioterapia de la lesión residual tras la biopsia en sien derecha y de la lesión a nivel de cola de ceja con buen resultado clínico.

Evolución

Tras varios meses de evolución, sólo persisten máculas hipocrómicas residuales tras la aplicación de crioterapia. Sin embargo, la paciente continúa en seguimiento dada la alta tasa de recurrencia.

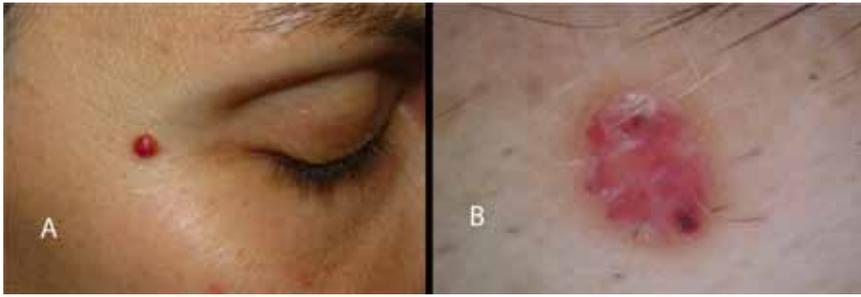


Figura 1a Lesión papulosa de HALE en sien derecha precrioterapia.

Figura 1b Dermatoscopia de lesión de HALE.

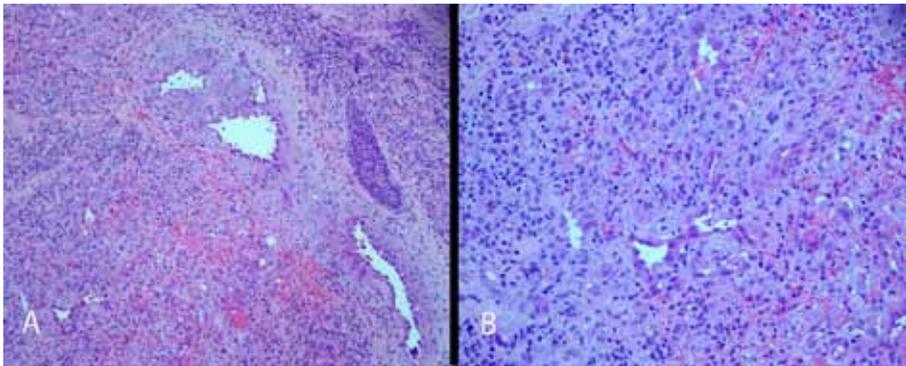


Figura 2a Histología tinción hematoxilina-eosina (x100).

Figura 2b Histología tinción hematoxilina-eosina (x200).

Comentario

Presentamos este caso de hiperplasia angioliñoide con eosinofilia (HALE) –también conocido como hemangioma epitelióide– por tratarse de una proliferación vascular benigna de escasa incidencia que destaca por su alta tasa de recurrencia (hasta en un 30% de los casos independientemente del tratamiento recibido), de etiología probablemente reactiva. Asimismo, aportamos imagen dermatoscópica de la lesión, que presenta gran semejanza con el patrón lacunar típico de los hemangiomas capilares. No hemos encontrado referencias a la misma en la literatura especializada.

El diagnóstico diferencial debe plantearse con procesos de base inflamatoria, neoplásica, vascular, y principalmente con la enfermedad de Kimura, con la que mantiene ciertas similitudes.

Clásicamente el tratamiento de elección ha sido la cirugía convencional, aunque se han empleado otras modalidades terapéuticas con respuesta clínica similar como la infiltración intralesional de corticoides, imiquimod y electrocuretaje entre otros. En nuestro caso se obtuvo buena respuesta tras aplicación de crioterapia, pero dado el carácter benigno y recurrente del proceso creemos que una actitud expectante y conservadora debería ser lo más aconsejable en la mayoría de los casos.



Múltiples pápulas hiperqueratósicas en extremidades

Autores: Ramón Pigem Gasos, Karem Ortiz Ibáñez, Salvador Villablanca Spinetto

Supervisor: Juan Ferrando Barberá

Centro: Hospital Clínic de Barcelona

Anamnesis

Varón de 69 años, sin alergias medicamentosas, ex fumador. Antecedentes familiares de diabetes en la madre y cardiopatía isquémica en el padre. Como antecedentes patológicos destacan hipercolesterolemia y diabetes mellitus tipo 2 en tratamiento con antidiabéticos orales con un buen control metabólico. Entre sus antecedentes quirúrgicos destaca apendicectomía, herniorrafia inguinal y amigdalectomía. Consultó por la presencia de pápulas y placas eritematosas, algunas hiperqueratósicas, levemente pruriginosas de años de evolución. El paciente explica que inicialmente predominaban en extremidades inferiores y que posteriormente se extendieron al resto del cuerpo. Nunca había consultado con anterioridad, ya que no le producían sintomatología.

Exploración física

Se observan múltiples pápulas aplanadas queratósicas eritematomarronáceas rugosas con collarete descamativo e hiperqueratosis central. Existiendo importante afectación tanto de los brazos como de las extremidades inferiores (fig. 1). Palmas y plantas respetadas. Entre todas estas lesiones destaca una pápula hiperpigmentada brillante, de características diferentes al resto, localizada en el hombro izquierdo, en la que se observa imagen en hojas de arce y glóbulos azul-grises a

la epiluminiscencia. Sin adenopatías, resto de la exploración física anodina.

Exploraciones complementarias

Se realiza una biopsia cutánea del borde de una de las múltiples lesiones hiperqueratósicas que muestra una epidermis hiperqueratósica con formación de una lamela corneíde gruesa (fig. 2). Se toma otra biopsia de la lesión localizada en el hombro, que se informa como enfermedad de Bowen, por lo que se procedió a la extirpación completa de la lesión con márgenes libres.

Diagnóstico

Poroqueratosis actínica diseminada superficial.

Tratamiento

Inicialmente (agosto 2006) se pautó tratamiento antihistamínico para el prurito y una crema con tacalcitol para aplicar sobre las lesiones además de optimización del tratamiento fotoprotector con respuesta parcial inicial.

Evolución

Durante los 7 años que lleva en seguimiento, el paciente ha presentado en alguna ocasión sobreinfección de las lesiones, resolviéndose con la aplicación de ácido fusídico tópico. En 2007 se probó con imiquimod 5% en crema para algu-



Figura 1 Detalle de lesiones en extremidades inferiores. Pequeñas pápulas eritematosas con borde hiperqueratósico.

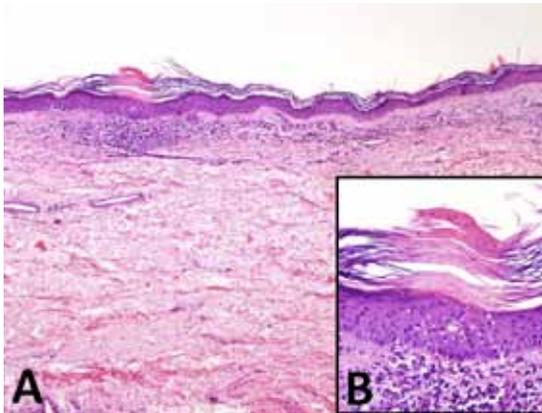


Figura 2a Se observa un infiltrado linfocitario en dermis justo debajo de la laminilla corneida.
Figura 2b Detalle de la laminilla corneida y de la alteración de la estructura normal de la epidermis en esta área.

nas de las lesiones localizadas en los brazos, pero tuvo que suspenderse a las pocas semanas por la gran irritación que produjo. También se ha realizado tratamiento con otras formulaciones de ácido retinoico 0,05%, ácido láctico 12% y con otros derivados de la vitamina D tópicos como el calcipotriol, consiguiéndose buenas respuestas parciales durante bastante tiempo. Junto con el tratamiento médico también se ha hecho especial énfasis en la hidratación tópica, ya que el paciente presentaba tendencia a la xerosis cutánea. Actual-

mente ha iniciado terapia fotodinámica. Otra posibilidad terapéutica a contemplar en este caso podría ser el diclofenaco tópico.

Comentario

Existen distintos tipos de poroqueratosis, entre los que la poroqueratosis actínica diseminada superficial es la variante más común. Se presenta con múltiples pápulas de reborde filiforme sobreelevado e hiperqueratósico. Típicamente afecta extre-

midades inferiores y respeta la cara. La patogenia de este trastorno de la queratinización todavía no está completamente aclarada. Se hipotetiza con la existencia de un clon de células epidérmicas anormales que provocan un infiltrado linfocitario dérmico reactivo. Entre los factores desencadenantes destacan la radiación UV y la inmunosupresión. Existen casos de carcinoma escamoso que se ha desarrollado sobre lesiones de porokeratosis, por lo que siempre debe tenerse presente esta posibilidad durante el seguimiento de estos pacientes. El hallazgo característico de la porokeratosis es la columna paraqueratósica (laminilla cornoide) que

se observa en la histología y que se corresponde con el borde hiperqueratósico de la lesión que se observa macroscópicamente; bajo ésta se observan queratinocitos disqueratósicos y en ocasiones puede faltar la capa granulosa de la epidermis. El principal diagnóstico diferencial debe hacerse con las queratosis actínicas, ya que ambos tipos de lesiones coexisten en numerosas ocasiones. La base del tratamiento se basa en la destrucción del clon de células alteradas para lo que se han utilizado múltiples tratamientos, desde crioterapia, 5-fluorouracilo, láser de CO₂, exéresis simple o acitretino oral, que mejora temporalmente las lesiones.

Bibliografía

- 1 Sertznig P, von Felbert V, Megahed M. Porokeratosis: present concepts. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2011 Sep 20. doi: 10.1111/j.1468-3083.2011.04275.x
- 2 Skupsky H, Skupsky J, Goldenberg G. Disseminated superficial actinic porokeratosis: A treatment review. *J Dermatolog Treat* 2012; 23: 52-6
- 3 Murase J, Gilliam AC. Disseminated superficial actinic porokeratosis co-existing with linear and verrucous porokeratosis in an elderly woman: Update on the genetics and clinical expression of porokeratosis. *J Am Acad Dermatol* 2010; 63: 886-91
- 4 Vlachou C, Kanellas AI, Martin-Clavijo A, Berth-Jones J. Treatment of disseminated superficial actinic porokeratosis with topical diclofenac gel: a case series. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2008;22, 1343-45
- 5 Kluger N, Dereure O, Guillou JJ, Guillot B. Genital porokeratosis: Treatment with diclofenac topical gel. *J Dermatolog Treat* 2007; 18: 188-190



Placas eritematosas dolorosas tras cuadro catarral

Autores: Paula Martín Cuevas, Blanca Moyano Almagro, Jorge Alonso Suárez Pérez, Modesto Martín González

Supervisor: Norberto López Navarro

Centro: Hospital Universitario Virgen de la Victoria, Málaga

Anamnesis

Mujer de 66 años, sin antecedentes personales de interés, que consulta por lesiones cutáneas de 12 días de evolución, dolorosas, localizadas a nivel de espalda, extremidades superiores e inferiores y palmas de las manos. La paciente refería un cuadro catarral previo a la aparición de las lesiones, con episodios de febrícula vespertina. No había tomado ningún medicamento.

Exploración física

En la parte alta de espalda, cara externa de brazos y palmas de las manos, se observaban numerosas placas eritematosas, levemente induradas, de bordes bien delimitados, dolorosas de forma espontánea y a la palpación (fig. 1). En cara anterior de piernas también se apreciaban placas de similares características y, además, algunos nódulos eritematosos dolorosos.

Exploraciones complementarias

En la analítica destacaba una leve leucocitosis ($13.900/\text{mm}^3$) con neutrofilia (81%).

Los marcadores tumorales y de autoinmunidad fueron normales.

En el estudio histopatológico se observaba edema en la dermis papilar con un infiltrado a nivel dérmico superficial, compuesto principalmente

por células de aspecto histiocitoide, localizadas preferentemente a nivel intersticial y entremezcladas con algunos linfocitos y células plasmáticas. Estas células histiocitoides mostraban positividad para mieloperoxidasa (fig. 2).

Diagnóstico

Síndrome de Sweet histiocitoide.

Tratamiento

Se pautó tratamiento con prednisona por vía oral a dosis de 0,5 mg/kg peso hasta control del cuadro clínico, con posterior reducción progresiva de la dosis inicial.

Evolución

La respuesta fue excelente, con remisión de las lesiones en unas semanas, persistiendo una leve hiperpigmentación residual. La paciente sigue revisiones periódicas, sin haberse detectado, hasta el momento, asociación con ningún proceso neoplásico ni autoinmune.

Comentario

El síndrome de Sweet o dermatosis febril neutrofilica fue descrito por primera vez por Robert Douglas Sweet en 1964¹. Se trata de un cuadro



Figura 1 Placas eritematosas, bien delimitadas, dolorosas a la palpación, localizadas en parte superior de espalda y palmas de las manos.

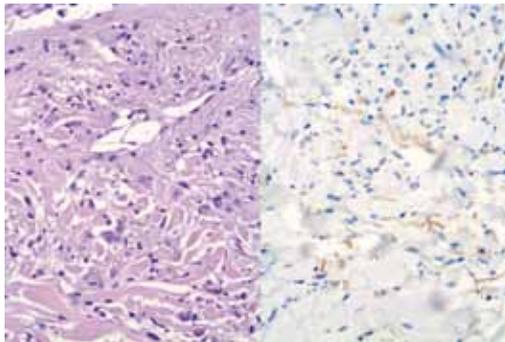


Figura 2a Hematoxilina y eosina: células con hábito histiocítico, localizadas preferentemente a nivel intersticial, con núcleos grandes con nucleolos evidentes y citoplasmas vacuolados.

Figura 2b Tinción para mieloperoxidasa positiva para algunas de estas células.

cutáneo reactivo de etiología desconocida, caracterizado por placas y nódulos eritematosos y dolorosos de rápida aparición, acompañados de fiebre, leucocitosis y neutrofilia. A menudo, el cuadro va precedido de una infección viral, especialmente del tracto respiratorio superior, pero también se han descrito asociaciones con neoplasias hematológicas o viscerales, medicamentos y enfermedades autoinmunes. Los hallazgos histopatológicos habituales consisten en un infiltrado inflamatorio en la dermis, compuesto principalmente de neutrófilos maduros con leucocitoclasia y sin signos de vasculitis. En 2005, Requena y cols., describieron una serie

de casos de 41 pacientes con síndrome de Sweet en los cuales el estudio histopatológico mostraba un infiltrado inflamatorio compuesto principalmente de células mononucleares de aspecto histiocitoide. Los estudios inmunohistoquímicos, sin embargo, demostraron que estas células eran en realidad células mieloides inmaduras. Esta variante histopatológica se denominó síndrome de Sweet histiocitoide². El diagnóstico diferencial histopatológico debe realizarse con la leucemia cutis y otros cuadros inflamatorios caracterizados por histiocitos dispuestos intersticialmente entre las fibras de colágeno de la dermis^{2,3}.

Bibliografía

- 1 Sweet RD. Acute febrile neutrophilic dermatosis. *Br J Dermatol.* 1964;76:349-356.
- 2 Requena L, Kutzner H, Palmedo G, Pascual M, Fernández-Herrera J, Fraga J, García-Díez A, Yus ES. Histiocytoid Sweet syndrome: a dermal infiltration of immature neutrophilic granulocytes. *Arch Dermatol.* 2005;141:834-42.
- 3 Malone JC, Slone SP. Sweet syndrome: a disease in histologic evolution? *Arch Dermatol.* 2005;141:893-5.



Lesión quística umbilical en un recién nacido

Autores: Úrsula Pielasinski Rodríguez, Federico G. Feltes Guzmán, Salma Machan, Luis Requena Caballero

Centro: Fundación Jiménez Díaz, Madrid

Anamnesis

Recién nacido varón de 10 semanas, fruto de un embarazo a término y parto no complicados, de padres no consanguíneos. Había experimentado un desarrollo psicomotor y crecimiento normales, sin ningún antecedente médico de interés hasta la fecha actual.

Fue derivado a nuestro departamento por presentar una tumoración umbilical asintomática que se había hecho evidente a partir de la caída del cordón umbilical. La madre refería que en ocasiones el cordón umbilical drenaba una secreción líquida amarillenta. El recién nacido se alimentaba bien y no se encontraba irritable, no había experimentado fiebre ni ninguna otra sintomatología sistémica.

Exploración física

En la exploración física se objetivó un nódulo hemiesférico liso, de coloración rojiza, superficie uniforme y consistencia blanda, de aproximadamente 1 x 1 cm de diámetro, centrado en la región umbilical (fig. 1).

Pruebas complementarias

Entre las pruebas solicitadas destacan:

Análítica general: hemograma, bioquímica, perfil tiroideo, lipídico y renal sin hallazgos patológicos.

Sistemático de orina: normal.

Ecografía abdominal: hígado, vesícula y vía biliar sin hallazgos valorables. Riñones de tamaño

normal, con grosor de parénquima conservado sin signos de dilatación de la vía excretora urinaria. Vejiga urinaria escasamente repleccionada. Ecografía normal sin hallazgos de interés.

Biopsia-extirpación: se objetivó una epidermis hiperplásica con foco de ulceración central. Ocupando el espesor de la dermis aparece una estructura vertical eosinófila. A mayor detalle se observaron múltiples estructuras glandulares y tubulares de diferente diámetro agrupadas en ácinos revestidas por epitelio simple columnar, correspondiente a mucosa gastrointestinal ectópica. No se observaron atipia citológica ni recuento mitótico apreciable (fig. 2a y 2b).

Diagnóstico

En base a los hallazgos clínicos e histopatológicos obtenidos, realizamos el diagnóstico de quiste del conducto onfalomesentérico o conducto vitelino persistente.

Tratamiento

Al tratarse de un remanente embriológico y para evitar complicaciones secundarias, se decidió tratamiento quirúrgico de la lesión.

Evolución

El paciente evolucionó favorablemente durante el postoperatorio siendo dado de alta a la semana de la intervención. Actualmente continúa su desarrollo normal, sin que se hayan producido recidivas de la lesión ni complicaciones.



Figura 1 Nódulo rojizo, de superficie lisa y consistencia blanda, de aproximadamente 1 x 1 cm de diámetro en la región umbilical.

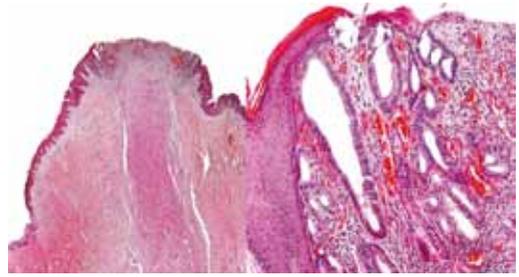


Figura 2a Epidermis hiperplásica con foco de ulceración central. Estructura esonófila de disposición vertical que ocupa todo el espesor de la dermis.

Figura 2b A mayor detalle se observan múltiples estructuras glandulares y tubulares agrupadas en ácinos revestidas por epitelio simple columnar, correspondiente a mucosa gastrointestinal ectópica.

Discusión

El conducto onfalomesentérico (COM) o vitelino se encarga de la comunicación fetal entre el saco vitelino y el intestino medio durante la embriogénesis y generalmente se oblitera entre la quinta y la novena semana de vida intrauterina. Las anomalías relacionadas con la ausencia total o parcial de dicha involución se presentan en un 2% de la población, y pueden aparecer en cualquier punto a lo largo del trayecto entre el intestino y el ombligo. Cuando el COM persiste lo hace más frecuentemente como un divertículo de Meckel y rara vez aparece en forma de quistes o pólipos externos. Cuando esto último sucede, la manifestación cutánea más frecuente es la de un nódulo o quiste rojo brillante, friable, blando, de localización umbilical, que puede acompañarse o

no de secreción serosa amarillenta. Aunque suele ser asintomático, en ocasiones puede asociarse a otras anomalías congénitas como pueden ser fistulas entero-umbilicales, sinus umbilicales o bandas fibrosas congénitas, o también asociarse a complicaciones secundarias como hemorragia, invaginación u obstrucción intestinal, que pueden poner en riesgo la vida del paciente. Por ello ante un recién nacido con esta anomalía, debemos realizar ecografía abdominal y/o TAC que nos permitan descartarlas. Entre los diagnósticos diferenciales se deben incluir el granuloma umbilical, el granuloma piógeno, hemangiomas, hernia umbilical, persistencia del uraco, onfalocele y gastrosquisis. El COM persistente requiere un tratamiento agresivo, siendo la extirpación quirúrgica la solución más aceptada de tratamiento.

Bibliografía

- 1 Sánchez ME, Sandoval C, Hernández M. Persistencia del conducto onfalomesentérico. Diagnóstico diferencial de granuloma umbilical en la infancia. *Actas Dermosifiliogr* 2006; 97:404-5.
- 2 Hsu J, Wynn T. Ompaholomesenteric duct remnants: umbilical versus umbilical cord lesions. *Pediatric Dermatol* 2011; 28: 404-7.
- 3 Konvolinka CW. Patent omphalomesenteric duct. *Surgery* 2002; 131: 689-70.
- 4 Swanson DL, Pakzad B. An umbilical polyp in an infant. *Cutis* 2005; 76: 233-5.
- 5 Taranath A, Lam A. Ultrasonographic demonstration of a type 1 omphalomesenteric duct remnant. *Acta Radiol* 2006; 47: 100-2.



Dermatosis reticular con lesión oral

Autores: Elena del Alcázar Viladomiu, Ane Jaka Moreno, Nerea Ormaechea Pérez, Anna Tuneu Valls

Supervisor: Arantxa López Pestaña

Centro: Hospital Universitario Donostia

Anamnesis

Mujer de 59 años, con antecedentes personales de obesidad, hiperlipidemia, hiperglucemia, hiperuricemia, y proteinuria, que acudió a nuestro servicio en 1996, a la edad de 43 años, por presentar lesiones papulosas eritematovioláceas, ligeramente pruriginosas, de 20 años de evolución. Las lesiones se habían iniciado en los brazos y muslos, extendiéndose con los años al cuello, abdomen, glúteos y extremidades inferiores, provocando cada vez mayor prurito. A nivel facial presentaba engrosamiento labial con telangiectasias peribucales y a nivel ocular lesiones eczematosas palpebrales. Le habían realizado una biopsia anteriormente con diagnóstico compatible con poroqueratosis actínica superficial diseminada.

Exploración física

Se objetivaban pápulas eritematovioláceas, hiperqueratósicas, con disposición lineal y reticular, confluentes localizadas en cuello, ambos brazos con afectación de axilas, abdomen y en cara interna de muslos (fig. 1). En el paladar blando presentaba una placa rosada de 1,5 centímetros de diámetro, indurada y dolorosa a la palpación (fig. 2).

Pruebas complementarias

Se realizó una biopsia cutánea que mostró hiperqueratosis, paraqueratosis, atrofia epidérmica con degeneración de la capa basal y un denso infiltrado liquenoide. La biopsia de la lesión oral reveló hiperplasia epitelial verrucosa con paraqueratosis, epidermización e hiperqueratosis con inflamación crónica subepitelial. La analítica mostró glucosa 136 mg/dL, ácido úrico 8 mg/dL, colesterol 207 mg/dL, triglicéridos 231 mg/dL, GGT 69 U/L, proteinuria 75 mg/dl y hormonas tiroideas normales. Las serologías de toxoplasma, hepatitis B y C fueron negativas.

Diagnóstico

Queratosis liquenoide crónica o enfermedad de Nekam.

Tratamiento

La paciente ha realizado tratamiento con corticoides y derivados de la vitamina D tópicos, fototerapia (PUVA y UVB-NB) y retinoides orales con escasa mejoría. Recientemente, ha iniciado tratamiento con antipalúdicos orales (sulfato de hidroxicloroquina).



Figura 1 En abdomen y brazos, pápulas eritematovioláceas hiperqueratósicas con disposición reticular característica.



Figura 2 En paladar blando, placa rosada e indurada.

Evolución

A lo largo de los años, la paciente ha presentado leve mejoría del prurito y de las lesiones, siendo la adherencia parcial e irregular, persistiendo claramente la clínica cutánea en las sucesivas visitas a nuestro servicio. Además, ha seguido controles por parte de Cirugía Maxilofacial de la placa en paladar blando, que también persiste a pesar del tratamiento.

Comentario

La queratosis liquenoide crónica es un proceso inflamatorio de etiología desconocida y muy poco frecuente con tan sólo 75 casos descritos en la literatura. Suele iniciarse en la edad adulta (20-50 años) y sigue un curso crónico y progresivo. Clínicamente se caracteriza por pápulas poco pruriginosas de color rojo oscuro, descamativas,

que adoptan un patrón característico lineal y/o reticular distribuido simétricamente en miembros y en tronco. En el 75% de los casos hay afectación facial en forma de dermatitis seborreica o rosácea-like, pero muy raramente se asocia a lesiones orales, genitales y oculares. Se puede encontrar distrofia ungueal en el 30% de los casos e hiperqueratosis palmoplantar en un 40%. La histología muestra hiperqueratosis, paraqueratosis, atrofia epidérmica alternando con áreas de acantosis y un infiltrado liquenoide. La respuesta al tratamiento es mala, aunque se han descritos casos que responden parcialmente a PUVA, retinoides orales y calcipotriol tópico. Aunque el principal diagnóstico debe establecerse con el liquen plano, las lesiones con distribución lineal y/o reticular típicas, el prurito leve e incluso ausente y la mala respuesta a los corticoides orales son características propias de la QLC.



Placas eritematodescamativas generalizadas y queratodermia palmoplantar

Autores: Eugenia Hernández Ruiz, Alicia Barreiro Capurro, Ignasi Pau Charles

Supervisor: José Manuel Mascaró Galy

Centro: Hospital Clínic de Barcelona

Anamnesis

Mujer de 82 años, sin hábitos tóxicos ni alergias medicamentosas conocidas. No presenta antecedentes médicos de interés. Consulta por presentar una erupción generalizada acompañada de endurecimiento de la piel de ambas palmas y plantas con formación de fisuras de un mes de evolución.

No refiere desencadenante previo.

Exploración física

Pápulas eritematosas perifoliculares distribuidas por toda la superficie corporal que confluyen en el tronco formando grandes placas (fig. 1a). Se aprecia, además, una queratodermia palmoplantar con ligero tono anaranjado y fisuras secundarias. A nivel facial destaca una descamación fina y eritema con ectropión secundario.

Exploraciones complementarias

Se realizó una analítica sanguínea (hemograma, bioquímica y perfil hepático) que no mostró alteraciones. La radiografía de tórax fue normal. Se practicó una biopsia cutánea donde se observaba una acantosis epidérmica y paraqueratosis alternada con ortoqueratosis. En dermis se apreciaba un infiltrado perivascular linfocitario leve (fig. 2).

Diagnóstico

Pitiriasis rubra pilaris (forma clásica del adulto, tipo 1 según la clasificación de Griffith).

Tratamiento

La paciente fue tratada con acitretino (25 mg/día) junto con corticoides tópicos para las lesiones del tronco. La queratodermia palmoplantar fue tratada con queratolíticos tópicos (vaselina con ácido salicílico y urea); las fisuras secundarias a la queratodermia se trataron con solución acuosa de nitrato de plata al 2%.

A pesar del tratamiento con retinoides sistémicos durante 3 meses, la paciente empeoró hasta desarrollar eritrodermia. Se inició tratamiento con etanercept 50 mg, dos dosis semanales con mejoría de las lesiones a las 6 semanas de tratamiento.

Para el tratamiento del ectropión, se solicitó valoración por el Servicio de Oftalmología, que descartó erosiones u otras lesiones corneales. La paciente fue tratada con lágrimas artificiales.

Evolución

La paciente presentó muy buena evolución, con resolución casi completa de las lesiones a las 12 semanas de tratamiento con etanercept (fig. 1b). Las lesiones localizadas en pliegues,



Figura 1a Pápulas eritematosas perifoliculares que confluyen formando grandes placas, afectando abdomen.

Figura 1b Resolución casi completa de las lesiones tras 12 semanas de tratamiento con etanercept s.c. (50 mg dos veces a la semana).

submamario y axilas fueron las más resistentes al tratamiento.

Comentario

La pitiriasis rubra pilaris (PRP) es una dermatosis inflamatoria, eritematodescamativa de patogenia desconocida. Se caracteriza por pápulas eritematosas perifoliculares que confluyen formando placas. Suele iniciarse en la región cefálica, aunque la evolución a eritrodermia descamativa es frecuente. La afectación palmoplantar suele presentarse como una queratodermia de tono anaranjado y puede haber afectación ungueal. Comparte muchas similitudes con otra dermatosis eritematodescamativa, la psoriasis, y es por ello que los tratamientos empleados en el tratamiento de la pitiriasis rubra pilaris son en ocasiones los mismos que en la psoriasis. Se han descrito casos de remisión espontánea. El tratamiento clásica-

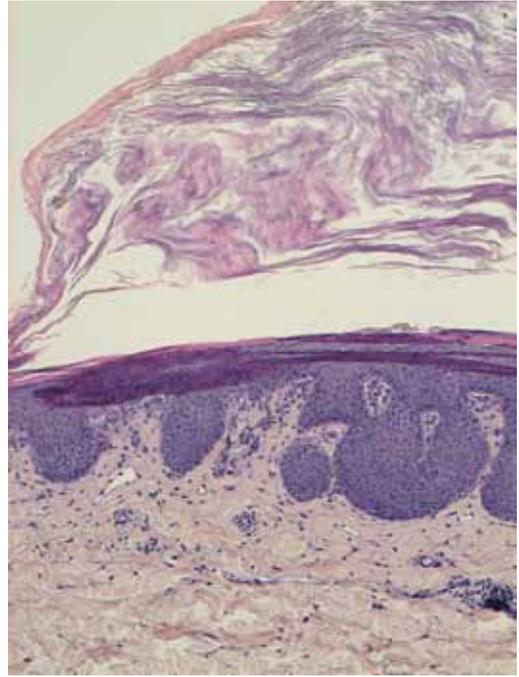


Figura 2 Paraqueratosis y ortoqueratosis alternada, acantosis epidérmica, infiltrado linfocitario perivascular (tinción con hematoxilina-eosina x100).

mente empleado para la pitiriasis rubra pilaris son los retinoides, más frecuentemente acitretino, aunque existen casos reportados tratados con isotretinoína y alitretinoína. Otros tratamientos empleados incluyen el metotrexate y, recientemente, fármacos anti-TNF con respuestas variables. Reportamos aquí un caso de PRP con buena respuesta a tratamiento con etanercept. Las terapias biológicas pueden ser una buena opción terapéutica en algunos casos de pitiriasis rubra pilaris refractarios a tratamientos convencionales.

Bibliografía

- 1 Ferrándiz C, Acute postinfectious pityriasis rubra pilaris: a superantigen-mediated dermatosis *Actas Dermosifiliogr.* 2009;100(8):706-9
- 2 Guedes R, Leite L. Therapeutic hotline. Treatment of pytiriasis rubra pilaris with etanercept. *Dermatol Ther* 2011;24 (2): 285-6



Rash eritematopurpúrico y prurito

Autores: Ana María Almodóvar Real, Husein Husein El-Ahmed, Alejandro Molina Leyva, María Teresa Gutiérrez Salmerón

Centro: Hospital Universitario San Cecilio, Granada

Anamnesis

Paciente varón de 66 años con antecedentes personales de HTA esencial, DM2 no insulinodependiente sin datos de afectación micro ni macrovascular, adenoma prostático, HBP, gonartrosis. En tratamiento con amlodipino 10 mg, irbesartán 300 mg, alfuzosina 5 mg y verapamilo 240 mg.

Acude a Urgencias por erupción cutánea pruriginosa de 5 días de evolución que empezó en miembros inferiores con generalización posterior al resto del tegumento incluyendo palmas de manos.

Exploración física

Lesiones en distinto estadio evolutivo, pruriginosas y no descamativas que incluyen desde elementos purpúricos palpables los más antiguos (en zonas declives), sugerentes de vasculitis, hasta pápulas eritematovioláceas los más recientes. Llegan a formar placas en alguna zona y se aprecia en otras un crecimiento excéntrico, adoptando una morfología anular (fig. 1).

El paciente relaciona todo el cuadro con la ingesta de marisco hace una semana, que provocó también un cuadro de vómitos en su esposa.

Pruebas complementarias

Biopsia *punch* de piel de dorso de mano derecha: el estudio histopatológico evidenció exocitosis de eosinófilos y espongiosis infundibular así

como micropústulas eosinofílicas y neutrofilicas. En dermis se aprecia un infiltrado inflamatorio mixto, de linfocitos, eosinófilos y polinucleares neutrófilos de distribución perivascular e intersticial (fig. 2).

Analítica, incluida IgE total y específica de gamba y serologías de VIH, VHC, VHB, y lúes: negativas.

Bioquímica, hemograma y coagulación: leucocitosis con desviación a la izquierda. No eosinofilia.

Autoinmunidad, marcadores tumorales e inmunología: normales.

Inmunolectroforesis de proteínas, sistemático de orina, frotis de sangre periférica: normales.

TAC torácico y abdominopélvico y RM de tórax y abdomen: leve esteatosis hepática difusa, lesión quística multiloculada en el proceso uncinado del páncreas, quiste hemorrágico en el polo superior del riñón derecho. Se descarta proceso tumoral.

Diagnóstico

Foliculitis pustulosa eosinofílica o enfermedad de Ofuji.

Tratamiento

Se inició tratamiento con altas dosis en bolos de corticoides con persistencia de las lesiones, por



Figura 1 Imagen derecha: lesiones eritematopurpúricas que confluyen hasta forma placas en abdomen y muslos. Imagen superior izquierda: lesiones eritematosas con zona clara central. Imagen inferior izquierda: lesiones purpúricas con costra central.

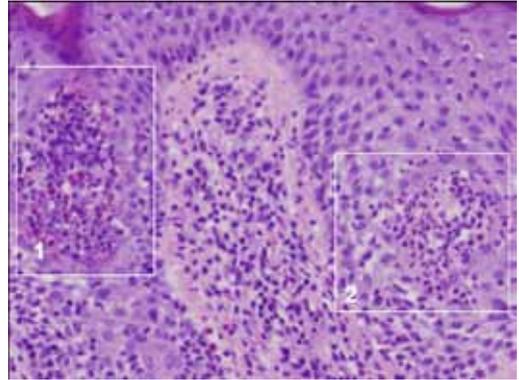


Figura 2 Imagen histológica hematoxilina-eosina. Selección 1: micropústula con infiltrado inflamatorio de predominio linfocítico y eosinofílico, observándose algunos polinucleares neutrófilos. Selección 2: micropústula con infiltrado inflamatorio predominantemente polimorfonuclear neutrófilo.

lo que se optó por pauta descendente de corticoides orales asociados a indometacina con buena respuesta y resolución total del cuadro.

Discusión

La foliculitis pustulosa eosinofílica (FPE) o enfermedad de Ofuji es una dermatosis crónica, poco frecuente y de etiología desconocida. Entidad descrita en 1970 por Ofuji y sus colaboradores denominándola "foliculitis pustulosa eosinofílica". Debido a que las pústulas también se localizan en áreas donde no existen folículos, como las palmas y las plantas, algunos autores consideran más apropiado el término "pustulosis eosinofílica estéril o dermatosis pustulosa eosinofílica". Se caracteriza por la aparición de brotes recurrentes de papulopústulas foliculares estériles, que configuran placas de morfología anular o circinada y que tienden a la progresión centrífuga y a la involución central. Suelen aparecer en zonas seboreicas de la piel con posible afectación palmo-plantar.

A nivel histopatológico se observa un infiltrado inflamatorio mixto con numerosos eosinófilos en los folículos pilosos así como en las áreas perifoliculares y perivasculares.

Generalmente suele asociarse a enfermedades hematológicas malignas, a medicamentos como minociclina o carbamacepina, infecciones como VIH o estados de inmunosupresión y es excepcional su aparición en individuos sanos.

Existen tres principales variantes clínicas de FPE: la FPE clásica o enfermedad de Ofuji, la FPE asociada a VIH y la FPE infantil.

La respuesta en la FPE es muy variable, por lo que se han empleado múltiples tratamientos: corticoides orales y tópicos, dapsona, aspirina, colchicina, tetraciclina, metronidazol, isotretinoína, acitretino, ciclosporina o PUVA.

La indometacina es uno de los tratamientos más eficaces y sin apenas efectos secundarios, siendo considerado de elección por algunos autores. Recientemente se han publicado varios casos con buena respuesta al tacrolimus tópico.



Manos en garra

Autores: Irene Andrés Ramos, Conrado Jorge Finnigan, María Rosa Perelló Alzamora

Supervisor: Manuela Yuste Chaves

Centro: Complejo Asistencial de Salamanca

Anamnesis

Varón de 14 años sin antecedentes familiares ni personales de interés que refiere desde hace 4-5 años engrosamiento cutáneo progresivo de las palmas de las manos y las plantas de los pies con formación de grietas dolorosas. En los últimos 6-8 meses se ha ido produciendo una retracción en garra de ambas manos que le provoca una importante impotencia funcional.

Exploración física

Manos retraídas en garra. El dorso tenía un aspecto esclerodermiforme con imposibilidad para el estiramiento. En las palmas se apreció hiperqueratosis, formación de grietas y un anillo constrictivo en la falange distal del primer dedo de la mano derecha (fig. 1a). La tonalidad era anaranjada y las uñas de las manos tenían estriación longitudinal.

Las plantas de los pies estaban hiperqueratósicas de forma difusa con mayor afectación de los talones y con formación de grietas. Persiste la tonalidad anaranjada similar a la de las manos e hiperqueratosis subungueal con coloración amarillenta en las uñas de los pies

Al completar la exploración del paciente se apreciaron lesiones menos evidentes con áreas de queratosis pilaris en cara externa de brazos y antebrazos, parches eritematosos/anaranjados en cara posterior de cuello y flexuras de brazos y lesiones de aspecto ictiosiforme y de tonalidad anaranjada

en ambas regiones pretibiales (fig. 1b) y dorso de pies.

Exploraciones complementarias

Análítica: hemograma, bioquímica, perfil tiroideo, estudio del hierro, vitamina B, ácido fólico, proteinograma, inmunoglobulinas, estudio de autoinmunidad normal. Crioglobulinas negativas. Factor reumatoide negativo. ASLO y PCR sin alteraciones. Serologías de VIH, hepatitis B y C negativas.

Radiografía de tórax, radiografía de manos, pies y región sacroilíaca sin alteraciones.

Biopsias cutáneas de región palmar derecha y pretibial derecha con hiperplasia psoriasiforme, hiperqueratosis paraqueratósica, capa granulosa conservada e infiltrado linfocitario difuso en dermis papilar.

Diagnóstico

Pitiriasis rubra pilaris tipo V (atípica juvenil).

Tratamiento

Acitretino vía oral: 25 mg/24 horas durante 6 meses.

En las manos y en los pies se añadió vaselina salicilica al 10% en áreas hiperqueratósicas, mupirocina en grietas y corticoides de alta potencia alternando con calcipotriol-betametasona gel.



Figura 1a Hiperqueratosis palmar, aspecto esclerodermiforme con retracción de los dedos y anillo constrictivo en falange distal de primer dedo de mano derecha.

Figura 1b Lesiones de aspecto ictiosiforme pretibiales.



Figura 2 Desaparición de la hiperqueratosis con recuperación de la funcionalidad.

En el resto de lesiones localizadas en extremidades superiores, inferiores y tronco se indicó calcipotriol-betametasona gel cada 24 horas.

Se realizó rehabilitación física diaria para facilitar el estiramiento de las manos.

Evolución

Un mes después se obtuvo una mejoría espectacular con resolución casi total de la retracción de las manos, manteniendo aún cierta hiperqueratosis palmoplantar que se fue resolviendo en meses posteriores persistiendo discreto eritema (fig. 2).

Comentario

La PRP es un trastorno de la queratinización de distribución bimodal¹ (primera y quinta década) con una epidermopoyesis acelerada. Su etiología es incierta aunque se cree que subyacen alteraciones del metabolismo de la vitamina A,

hipogammaglobulinemia, déficit aislado de IgA, enfermedades autoinmunes y malignidades. En muchos casos existe un antecedente de infección, vacuna, cuadro febril, exposición solar o traumatismo.

Se clasificó en 5 grupos² y posteriormente se añadió el tipo VI asociada a VIH. La presencia de lesiones en las piernas de aspecto ictiosiforme y queratodermia palmar responsable de la contractura de las manos y anillos constrictivos esclerodermiformes en los dedos son rasgos característicos de PRP tipo V atípica juvenil en la que conviene realizar estudio radiológico para descartar artropatía similar a la psoriásica. Las opciones de tratamiento incluyen: retinoides sistémicos, metotrexate, ciclosporina y fototerapia, añadiéndose tratamiento tópico queratolítico³. Se han empleado antibióticos en las formas postinfecciosas⁴ y se reservan los fármacos biológicos⁵ (infiximab, adalimumab, ustekinumab o etanercept) para casos con mala respuesta a los previos.

Bibliografía

- 1 Klein A, Landthaler M, Karrer S. Pityriasis rubra pilaris: a review of diagnosis and treatment. *Am J Clin Dermatol.* 2010;11:157-70.
- 2 Griffiths WA. Pityriasis rubra pilaris. *Clin Exp Dermatol.* 1980;5:105-12.
- 3 Vasher M, Smithberger E, Lien MH, Fenske NA. Familial pityriasis rubra pilaris: report of a family and therapeutic response to etanercept. *J Drugs Dermatol.* 2010;9:844-50.
- 4 Ahn SY, Kim JH, Ahn SK, Oh YS. Clinical improvement of pityriasis rubra pilaris with antibiotic therapy. *Eur J Dermatol.* 2011;21:106-7.
- 5 Guedes R, Leite L. Therapeutic hotline. Treatment of pityriasis rubra pilaris with etanercept. *Dermatol Ther.* 2011;24:285-6.



Pápulas asintomáticas en el ala nasal

Autores: Karina Dryk, Jean-Luc Bernabó, Francisco Vílchez Márquez, Ana María Mota Burgos

Supervisor: Norberto López Navarro

Centro: Hospital Universitario Virgen de la Victoria, Málaga

Anamnesis

Mujer de 52 años, de origen marroquí, con antecedentes de tiroidectomía total por bocio multinodular con tiroiditis linfocitaria asociada, talasemia menor, pseudotrombopenia y taquicardia auricular tratada mediante ablación del foco de la misma.

Acude a consulta por dos lesiones localizadas en el ala nasal derecha de 20 años de evolución. Con diagnóstico previo de lupus cutáneo discoide crónico se había realizado tratamiento con corticoterapia y tacrolimus tópico sin respuesta.

Asimismo negaba sintomatología asociada, ni presencia de lesiones similares en otras áreas del cuerpo.

Exploración física

A la exploración se observaban pápulas bien delimitadas, aplanadas de 4 mm de diámetro en ambas alas nasales, con especial afectación de la izquierda. Las lesiones tenían coloración similar a la piel normal con zonas rosadas y estaban rodeadas por un reborde filiforme, ligeramente elevado y queratósico. No se apreciaban lesiones similares en otras localizaciones.

Exploraciones complementarias

Mediante una analítica de sangre se objetivó anemia microcítica junto con pseudotrombocitopenia. El resto de determinaciones resultaron normales.

El estudio anatomopatológico demostró una invaginación focal de la epidermis con paraqueratosis superpuesta en forma de columna. Por debajo de la misma se objetivó una disminución del grosor de la capa granulosa. Además en la dermis superficial estaba presente un infiltrado inflamatorio en banda, compuesto por linfocitos.

Diagnóstico

Poroqueratosis actínica nasal localizada.

Tratamiento

Para el tratamiento de la paciente se utilizó una fórmula magistral con ácido retinoico al 0,05%, urea al 5% y betametasona al 0,1%.

Evolución

Con la fórmula magistral prescrita se consiguió aclaración parcial de las lesiones.

Comentario

La poroqueratosis es una entidad que se caracteriza por lesiones cutáneas rodeadas de un reborde elevado, filiforme y hiperqueratósico, que se corresponde en el estudio anatomopatológico a una columna de paraqueratosis, denominada laminilla cornoide. La lesión típica consiste en pápula o placa de color de la piel o rosado cir-



Figura 1 Pápulas aplanadas, de coloración similar a la piel normal con zonas rosadas, rodeadas por un reborde filiforme y queratósico en el ala nasal izquierda.

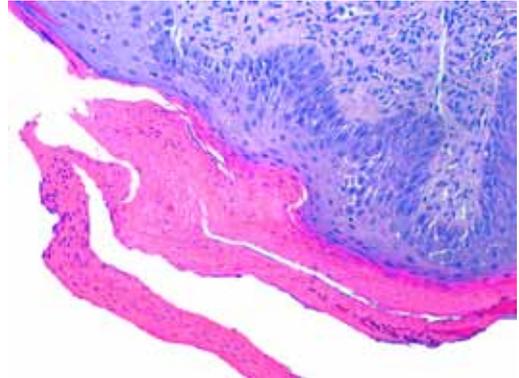


Figura 2 Invaginación focal de la epidermis con columna de paraqueratosis superpuesta junto con disminución de la capa granulosa subyacente.

cundada por un reborde queratósico elevado. En el estudio anatomopatológico es característico observar una columna de paraqueratosis, por debajo de la que se encuentran queratinocitos disqueratósicos y la capa granulosa disminuida o ausente. En la dermis se aprecia un infiltrado linfocítico que adopta patrón perivasculare cuando está situado debajo de laminilla corneida o patrón liquenoide en el centro de la lesión.

Existen varias variantes descritas de poroqueratosis aunque es muy poco habitual la aparición de lesiones solitarias de poroqueratosis en la localización nasal. Teniendo en cuenta la afectación excepcional de la cara en casi todas las formas de poroqueratosis se ha propuesto recientemente el término de poroqueratosis actínica nasal localizada para describir lesiones únicas y que se localizan exclusivamente en la nariz.

Bibliografía

- 1 Ghorpade A. Localized actinic nasal porokeratosis. *Clin. Exp. Dermatol.* 2010 Mar;35(2):211-2.
- 2 Chaudhary RG, Bilimoria F, Katara SK. Large annular plaque with central atrophy on nose. *Indian J Dermatol Venereol Leprol.* 2009 Sep-Oct;75(5):552-3.
- 3 Carranza DC, Haley JC, Chiu M. Facial porokeratosis. *Skinmed.* 2008 Jan-Feb;7(1):51-2.
- 4 SM, de Miranda JN, de Souza Filho JB. Facial porokeratosis characterized by destructive lesions. *Int J Dermatol.* 2004 Dec;43(12):913-4.
- 5 Sharquie KE, Al-Baghdady BA. Solar facial porokeratosis. *J Dermatol.* 2003 Mar;30(3):216-21
- 6 Chowdhury MM, Inaloz HS, Holt PJ. A scaly macule on the bridge of the nose of a 15-year-old boy. *Pediatr. Dermatol.* 2000 Mar-Apr;17(2):149-50.



Pápulas hiperqueratósicas filiformes palmares

Autores: Lucía Sánchez Martínez, María Concepción Montis Palos, Tatiana Piqueres Zubiaurre

Supervisor: Ricardo González Pérez

Centro: Hospital Santiago Apóstol, Vitoria-Gasteiz

Anamnesis

Varón de 69 años con antecedentes de tuberculosis, *flutter* auricular, hiperplasia benigna de próstata y psoriasis, en tratamiento con ácido acetilsalicílico y doxazosina mesilato, que consultaba por lesiones papulosas, filiformes, asintomáticas, en ambas palmas, de 10 años de evolución. No refería antecedentes familiares de lesiones similares.

Exploración física

A la exploración física, presentaba pápulas hiperqueratósicas filiformes, de 1-2 mm en caras palmar y lateral de los dedos de ambas manos (fig. 1). Las pápulas eran asintomáticas y no refería lesiones en otras localizaciones ni alteraciones en el pelo ni en las uñas.

Exploraciones complementarias

Se realizó una biopsia (fig. 2) en la que se observaba entre una hiperqueratosis laxa normal, una columna de hiperqueratosis focal compacta, ortoqueratósica, sobre una epidermis moderadamente hendida y sin cambios en el estrato granuloso. En la dermis se veían aislados linfocitos perivasculares acompañantes.

Diagnóstico

Hiperqueratosis digitata diminuta múltiple palmar.

Tratamiento

Se pautó tratamiento con vaselina salicilica al 5% dos veces al día.

Evolución

Ante la posibilidad de que se tratara de un síndrome paraneoplásico se solicitó una interconsulta al Servicio de Medicina Interna, donde se descartó patología subyacente asociada. Durante el período de seguimiento, las lesiones continuaban estables a pesar de emplear el queratolítico.

Comentario

La hiperqueratosis digitata diminuta múltiple palmar es una dermatosis rara caracterizada clínicamente como múltiples pápulas hiperqueratósicas, filiformes, normocoloreadas o marrónáceas y asintomáticas¹⁻⁴. Se han descrito tanto casos familiares como esporádicos, afectando más frecuentemente a varones. Patogénicamente parece ser la expresión de una formación anómala de pelo abortivo

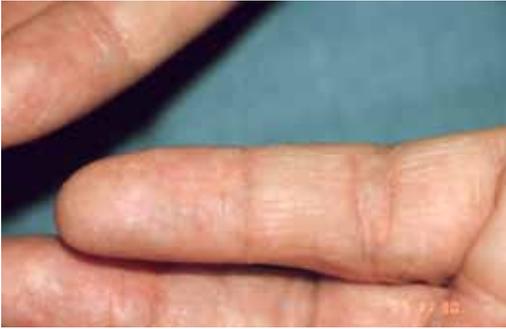


Figura 1 Pápulas hiperqueratósicas filiformes en caras palmar y lateral de los dedos.

y ectópico^{1,3}. Se ha asociado a diversas enfermedades como la insuficiencia renal y la enfermedad de Darier, así como a neoplasias, por lo que se recomienda hacer despistaje de estas entidades en el momento del diagnóstico y un seguimiento a largo plazo^{2,3}. El estudio histológico de estas lesiones muestra fundamentalmente cambios epidérmicos, evidenciándose columnas de hiperqueratosis ortoqueratósica o paraqueratósica sobre una epidermis conservada, en ocasiones hendida y con una granulosa a veces adelgazada¹⁻⁴. En cuanto al tratamiento, no existe ninguno satisfactorio. Se han descrito respuestas variables con los queratolíticos tópicos^{1,2}, los retinoides tópicos^{1,2} y sistémicos², los derivados de la vitamina D, el 5-fluorouracilo tópico^{1,2} y el desbridamiento mecánico.

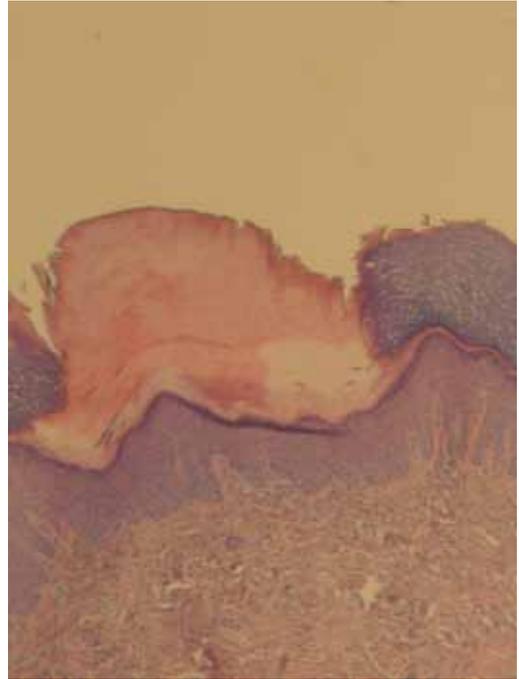


Figura 2 Columna de hiperqueratosis focal compacta entre una hiperqueratosis laxa normal sobre una epidermis conservada y hendida.

Bibliografía

- 1 Multiple minute digitate hyperkeratosis: A proposed algorithm for the digitate keratoses. Tony Philip Caccetta, MBBS (Hons), Ben Dessauvagie, MBBS (Hons), Dugald McCallum, FRCPA and Sujith Prasad Kumarasinghe, FACD. *J Am Acad Dermatol*, 2010
- 2 Hiperqueratosis filiforme paraqueratósica palmar sin malignidad subyacente. Pérez-Pérez, L; Peteiro, C; Sánchez-Aguilar, D; Toribio, J. *Actas Dermosifiliogr*. 2007
- 3 Queratodermia espinosa palmar: a propósito de un caso. Guhl, Guillermo; Goiriz, Rebeca; Vargas, Erich; Fraga, Javier; García-Díez, Amaro; Fernández-Herrera, Jesús. *Actas Dermosifiliogr*. 2005.
- 4 Fluorescente of hereditary type II punctate porokeratotic keratoderma (spiny keratoderma) with a Wood's light: Sars under the moonlight. *J Am Acad Dermatol*, 2007



Pérdida de pelo en niño de 2 años

Autores: María Asunción Ballester Martínez, Natalia Jiménez Gómez, Javier Alcántara González, María Teresa Truchuelo Díez

Supervisor: Sergio Vañó Galván

Centro: Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid

Anamnesis

Varón de 2 años, sin antecedentes médicos de interés, que fue traído a la consulta por sus padres por presentar una zona de cuero cabelludo con menor densidad de pelo en región temporal izquierda, desde los primeros meses de vida. No asociaba ningún tipo de sintomatología, local ni sistémica. Sus padres negaban cualquier tipo de traumatismo previo en la zona afectada. No presentaba aparentes antecedentes familiares de manifestaciones clínicas similares. No había realizado ningún tratamiento previo por este motivo.

Exploración física

A la exploración dermatológica se observaba una zona bien delimitada con menor densidad de pelo, de morfología triangular, con una extensión aproximada de 3 x 5 cm de diámetro, localizada en región temporal izquierda. El pelo situado en dicha región presentaba una apariencia fina y adelgazada. No se apreció eritema, descamación, atrofia ni otras lesiones cutáneas asociadas en el área afectada. No se hallaron lesiones cicatriciales en la zona. Pilotracción negativa.

Pruebas complementarias

Se realizó tricoscopia de la lesión, observándose un área con orificios foliculares con pelos

vellosos, rodeada por folículos con pelo terminal, sin apreciarse puntos amarillos, puntos negros, pelos en signo de admiración ni tampoco pelos cortados a diferentes alturas ni arremolinados.

Diagnóstico

Alopecia triangular congénita.

Tratamiento

No fue preciso instaurar ningún tipo de tratamiento. Se explicó a los padres la naturaleza benigna del proceso y se les tranquilizó.

Evolución

No se ha observado variación en las características clínicas de la lesión, que ha permanecido estable desde la primera visita.

Comentario

La alopecia triangular congénita, o alopecia triangular temporal, es una forma relativamente infrecuente de alopecia circunscrita no cicatricial que suele apreciarse en niños de entre 2 y 9 años¹, aunque en ocasiones se diagnostica más tardíamente. Cursa con una placa alopécica asintomática en región frontoparietotemporal, con dismi-



Figura 1 Área de disminución de la densidad de cabello de contorno triangular, con base paralela a la línea de implantación del cabello, situada en la región temporal izquierda del cuero cabelludo.

nución de la densidad del cabello (que se observa adelgazado y de un color más claro) y piel subyacente normal. Suele ser unilateral y de contorno triangular, aunque existen lesiones bilaterales o con diferente morfología². Se ha postulado que se transmite como un rasgo de herencia paradominante³. El diagnóstico es clínico, pudiendo apoyarse en la tricoscopia o videodermoscopia—observándose folículos normales con pelos vellosos rodeados por vello terminal normal⁴— y en el estudio histológico, que muestra un número conservado de folículos hipoplásicos, vellosos, sin otras alteraciones cutáneas asociadas. Las lesión-

nes permanecen estables, sin precisar tratamiento específico, aunque la extirpación quirúrgica del área alopécica o el trasplante capilar parecen ser terapias eficaces⁵. Se han descrito múltiples asociaciones con otras patologías, como síndrome de Down, facomatosis pigmentovascular, leuconiquia, retraso mental o epilepsia¹, aunque nuestro paciente no presentaba ninguna otra alteración. Es importante realizar un correcto diagnóstico diferencial con otras formas de alopecia localizada (alopecia areata, aplasia cutis, tricotilomanía, alopecia cicatricial, etc.) para evitar tratamientos innecesarios.

Bibliografía

- 1 Yamazaki M, Irisawa R, Tsuboi R. Temporal triangular alopecia and a review of 52 past cases. *J Dermatol.* 2010 Apr;37(4):360-2.
- 2 Monteagudo Sánchez B, Ginarte Val M, León Muiños E, Monteagudo Campos JL, Toribio J. Congenital triangular alopecia. *An Pediatr (Barc).* 2005 Aug;63(2):182-3.
- 3 Happle R. Congenital triangular alopecia may be categorized as a paradominant trait. *Eur J Dermatol.* 2003 Jul-Aug;13(4):346-7.
- 4 Inui S, Nakajima T, Itami S. Temporal triangular alopecia: Trichoscopic diagnosis. *J Dermatol.* 2011;38:1-2
- 5 Wu WY, Otberg N, Kang H, Zanet L, Shapiro J. Successful treatment of temporal triangular alopecia by hair restoration surgery using follicular unit transplantation. *Dermatol Surg.* 2009 Aug;35(8):1307-10.



Placas infiltradas con pápulas en superficie

Autores: Celia Ceballos Cauto, Carmen María Priego Recio, Cristina Méndez Abad, Begoña García Bravo

Centro: Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla

Anamnesis

Varón de 32 años sin antecedentes personales de interés que consulta por la aparición brusca de placas induradas, asintomáticas, que no habían mejorado a pesar del tratamiento con corticoides tópicos y sistémicos y con antihistamínicos. Las lesiones no se acompañaban de fiebre ni cursaban con manifestaciones sistémicas.

Exploración física

A la exploración dermatológica se objetivaban dos placas induradas perfectamente delimitadas, con pápulas en superficie de color piel normal, situadas en la mitad superior del tronco (V del escote, hombros y mitad superior de espalda) y en la región sacra (fig. 1).

Exploraciones complementarias

El estudio analítico, que incluyó hemograma, bioquímica general, estudio de lípidos, función tiroidea, proteinograma, anticuerpos antinucleares y sedimento de orina, no mostró alteraciones significativas.

En el estudio histológico con hematoxilina-eosina la epidermis mostraba un aspecto normal, no existía infiltrado inflamatorio y tan sólo llamaba la atención la existencia de espacios vacíos entre las fibras de colágeno. La tinción con azul

alcian reveló que dichos espacios se encontraban ocupados por depósitos de mucina (fig. 2).

Diagnóstico

Liquen mixedematoso localizado, subtipo mucinosis cutánea autolimitada. Variante del adulto.

Tratamiento

Corticoides tópicos.

Evolución

Las lesiones se resolvieron sin dejar cicatriz a los 2 meses de haberse realizado la biopsia, no habiendo presentado recidivas hasta la fecha.

Comentario

El liquen mixedematoso o mucinosis papular es un trastorno idiopático crónico caracterizado por pápulas liquenoides, nódulos y/o placas debidas al depósito de mucina en la dermis y a un grado variable de fibrosis, en ausencia de enfermedad tiroidea. El liquen mixedematoso incluye dos subdivisiones clinicopatológicas: una forma papulosa generalizada y esclerodérmica asociada a gammapatía monoclonal y con afectación sistémica (escleromixedema) y una forma papulosa localizada, limitada a la piel y de buen pronóstico.



Figura 1 Pápulas en V del escote y sobre los hombros en el seno de una placa infiltrada.



Figura 2 Tinción con azul alcian que evidencia los depósitos de mucina en la dermis.

La mucinosis cutánea autolimitada es un subtipo poco frecuente de liquen mixedematoso localizado, que se caracteriza por la resolución espontánea de las lesiones sin dejar secuelas en el transcurso de semanas o meses. La mayoría de los casos se presentan en la infancia y suelen cursar

con fiebre, artralgias y debilidad. La variante del adulto es todavía más infrecuente y, a diferencia de lo que ocurre en niños, no suele estar acompañada de ninguna otra sintomatología.

Con este caso, sumamos uno más a los seis que hemos encontrado publicados en la literatura.

Bibliografía

- 1 Rongioletti F, Rebora A. Updated classification of papular mucinosis, lichen myxedematosus, and scleromyxedema. *J Am Acad Dermatol* 2001;44:273-81.
- 2 Sperber BR, Allee J, James WD. Self-healing papular mucinosis in an adult. *J Am Acad Dermatol*. 2004; 50:121-3.



Pápulas eritematosas confluentes en tronco y extremidades

Autores: Goretti Lacruz Ausín¹, Sonia de la Fuente Meira¹, Raquel Conejero del Mazo¹, Ignacio Rivera Fuertes¹

Supervisor: Rosa García Felipe²

Centro: ¹Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa, Zaragoza;

²Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza

Anamnesis

Mujer de 69 años sin antecedentes personales de interés, acude a Urgencias de Dermatología por brote de lesiones papulosas muy pruriginosas en tronco y extremidades de semanas de evolución. Las lesiones se inician en espalda y van progresando por el cuello, tronco y extremidades superiores. Se encuentra afebril y sin afectación del estado general. No refiere otra clínica asociada. No refiere toma de medicamentos nuevos los días previos a la aparición de la erupción cutánea. En el último año refiere varios brotes de lesiones similares tratadas con corticoides sistémicos.

Exploración física

En zona retroauricular bilateral, cuello, tórax y extremidades superiores presenta pápulas eritematosas firmes y moderadamente infiltradas, algunas umbilicadas (fig. 1). En algunas áreas, como la zona media de la espalda, las lesiones son muy confluyentes y se agrupan formando placas. También presenta lesiones papulosas aisladas en pliegues submamaros y extremidades inferiores. No tiene afectación de mucosas ni palmas ni plantas.

Exploraciones complementarias

Se realiza analítica sanguínea con hemograma, bioquímica y coagulación, que es normal.

Se realiza biopsia cutánea que muestra en dermis foco de homogeneización del colágeno rodeado de reacción inflamatoria granulomatosa con disposición en empalizada, formada mayoritariamente por histiocitos de aspecto epitelioides y escasas células gigantes multinucleadas y neutrófilos (fig. 2).

Diagnóstico

Los hallazgos histopatológicos son compatibles con granuloma anular, por lo que se diagnostica de granuloma anular generalizado.

Tratamiento y evolución

Una vez confirmado el diagnóstico se trató con prednisona oral, antihistamínicos orales y corticoides tópicos con buena respuesta.

Comentario

El granuloma anular generalizado es una variante poco frecuente de granuloma anular, sólo representa el 8-15%¹. Se caracteriza por una edad más avanzada de debut (alrededor de los 50 años), una amplia distribución de lesiones y un curso crónico con raros casos de resolución espontánea. Clínicamente se presenta en forma de múltiples pápulas de pequeño tamaño de color



Figura 1 Lesiones papulosas agrupadas en cuello, tórax y extremidades superiores.

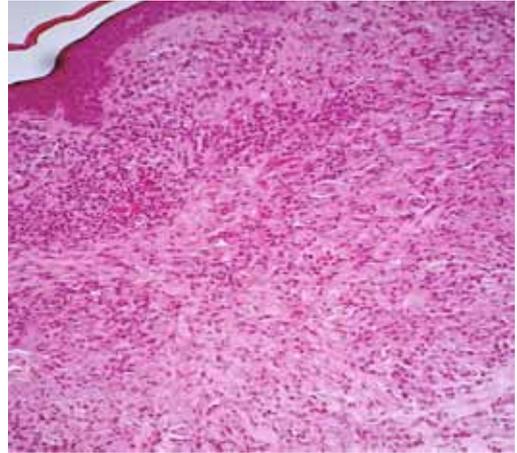


Figura 2 Granuloma en empalizada en dermis reticular superficial.

de piel normal o eritematosas, en tronco y extremidades. La distribución suele ser simétrica y en áreas fotoexpuestas. Para algunos autores, la localización en tronco es definitorio de la forma generalizada². Puede tener tendencia a confluir, como en nuestro caso, pero no necesariamente adopta una configuración anular. En el diagnóstico diferencial deben considerarse múltiples enfermedades (toxicodermia, liquen plano, sarcoidosis...) y la

histología suele ser decisiva, con el característico granuloma en empalizada y la degeneración del colágeno en la dermis reticular superficial. Se han utilizado varios tratamientos, generalmente corticoides tópicos y sistémicos. Otros tratamientos incluyen sulfona, hidroxicloroquina o PUVA, con resultados variables. La forma generalizada tiene pobre respuesta a tratamiento comparado con la forma localizada.

Bibliografía

- 1 Yun JH, Lee JY, Kim MK, Seo YJ, Kim MH, Cho KH, et al. Clinical and pathological features of generalizad granuloma annulare with their correlation: a retrospective multicenter study in Korea. *Ann Dermatol.* 2009; 21:113-119.
- 2 Dabski k, Winkelmann RK. Generalized granuloma annulare: clinical and laboratory findings in 100 patients. *J Am Acad Dermatol.* 1989; 20:39-47.



Nódulo queratósico auricular con patrón dermatoscópico granular blanquecino

Autores: Blanca Moyano Almagro, Jorge Alonso Suárez Pérez, Paula Martín Cuevas, Modesto Martín González

Supervisor: Enrique Herrera Acosta

Centro: Hospital Universitario Virgen de la Victoria, Málaga

Anamnesis

Varón de 3 años, sin antecedentes personales ni familiares de interés, que es derivado a la consulta de Dermatología por una lesión cutánea asintomática, eritematosa y descamativa, situada en el pabellón auricular derecho, de un año de evolución. Los padres negaban antecedentes de traumatismo o de otra lesión previa en dicha localización.

Exploración

En el tercio medio del hélix derecho se apreciaba una lesión nodular, de coloración eritematosa y blanquecina, con superficie queratósica, de 4 mm de diámetro y consistencia sólida (fig. 1a). Con la sospecha clínica de molusco contagioso, nevus de Spitz o calcinosis cutánea, se realizó estudio por dermatoscopia. La dermatoscopia mostró un área central con un material blanquecino granular y zona excéntrica amarillenta queratósica erosionada. En la periferia se observaban estructuras vasculares puntiformes y vasos en horquilla (fig. 1b).

Exploraciones complementarias

El hemograma, bioquímica general y estudio inmunológico no mostraron alteraciones. En relación al perfil metabólico, las concentraciones de

calcio y fósforo séricos fueron normales, así como los valores de hormonas paratiroideas y vitamina D3. La histología mostró depósitos de sales de calcio intensamente basófilos en la dermis papilar con escasa reacción inflamatoria (fig. 2a). Focalmente la epidermis se encontraba ulcerada mostrando eliminación transepidérmica de material amorfo y basófilo correspondiente a calcio (fig. 2b).

Diagnóstico

Nódulo calcificado de Winer.

Tratamiento y evolución

Se realizó exéresis de la lesión con buenos resultados clínicos y estéticos.

Comentario

La calcinosis cutis es resultado del depósito cutáneo de sales insolubles de calcio en la piel y se clasifica en las siguientes variantes: 1) calcinosis distrófica, que suele ser resultado de una lesión local del tejido; 2) la metastásica, causada por la precipitación de sales de calcio, asociada a defectos del metabolismo del calcio, fósforo o ambos; 3) la calcinosis iatrógena, como complicación tras la infusión intravenosa o extravasación de calcio, y 4) la calcinosis idiopática que se produce sin ninguna anomalía tisular subyacente ni alteracio-



Figura 1a y 1b

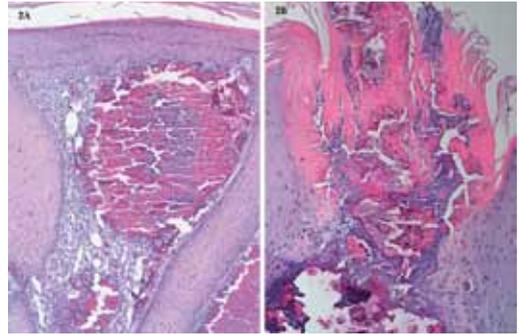


Figura 2a y 2b

nes metabólicas sistémicas¹. Esta última variante puede presentarse de diversas formas y las más comunes son la tipo miliar asociada a siringomas en el síndrome de Down y el nódulo calcificado subepidérmico, también llamado nódulo calcificado de Winer². Esta variante suele ser una lesión única, asintomática y adquirida durante la primera infancia. Se presenta a modo de tumoración cupuliforme, blanquecina, que en ocasiones muestra eritema en superficie. La consistencia es pétreo y se localiza en mejillas y pabellones auriculares³. El diagnóstico diferencial clínico en niños puede plantearse con distintas entidades y concretamente en nuestro paciente con un quiste miliar, molusco contagioso o incluso leishmaniasis cutánea o nevus de Spitz. En estas situacio-

nes el cuadro histológico característico permite el diagnóstico diferencial. El tratamiento consiste en la exéresis o curetaje de la lesión⁴. Por último, proponemos el uso de la dermatoscopia en la calcinosis cutánea como posible herramienta de apoyo diagnóstico de esta entidad⁵. Éste es el primer caso de nódulo calcificado de Winer en el que se describe el patrón dermatoscópico. La presencia de estructuras granulares blanquecinas se corresponderían con los depósitos de calcio y la zona amarillenta queratósica erosionada podría representar el fenómeno de eliminación transepidérmica. Sin embargo, se requieren series más amplias de casos para confirmar que este patrón sea específico de calcinosis cutis o nódulo calcificado de Winer.

Bibliografía

- 1 Reiter N, El-Shabrawi L, Leinweber B et al. Calcinosis cutis. Part I. Diagnostic pathway. *J Am Acad Dermatol*. 2011;65(1): 1-12.
- 2 Evans MJ, Blessing K, Gray ES. Subepidermal calcified nodule: a clinicopathologic study of 21 cases. *Pediatr dermatol* 1995;12(4):307-310.
- 3 Nico MM, Bergonse FN. Subepidermal calcified nodule: report of two cases and review of the literature. *Pediatr dermatol* 2001;18(3):227-229.
- 4 Reiter N, El-Shabrawi L, Leinweber B, et al. Calcinosis cutis: part II. Treatment options. *J Am Acad Dermatol* 2011;65(1): 15-22.
- 5 Malvehy J, Puig S. *Principles of Dermoscopy*. Barcelona: GEDE; 2002.



Erupción cutánea seguida de erupción por virus herpes zóster

Autores: Jacinto Orgaz Molina, María José Espiñeira Carmona, Ana María Almodóvar Real, Francisco Manuel Almazán Fernández

Centro: Hospital Universitario San Cecilio, Granada

Anamnesis

Paciente de 78 años con hipertensión tratada con enalapril 10 mg por día desde hacía 5 años como antecedentes de interés; no antecedentes dermatológicos de interés. Acude a Servicio de Urgencias por presentar erupción cutánea de 2 días de evolución sin mejoría a tratamiento con loratadina 10 mg. Como única sintomatología presentaba modesto prurito y dolor cervical irradiado no asociado con el movimiento. No había tomado otro tipo de medicación. Entre sus antecedentes no presentaba historia de herpes labiales ni a otro nivel de carácter recidivante. No había presentado fiebre ni mal estado general, no tenía molestias oculares ni orales; tampoco había presentado sintomatología respiratoria. La erupción, de carácter no fluctuante, comenzó en tronco y se extendió a los miembros.

Exploración

Erupción formada por placas eritematosas de bordes bien definidos que parecen confluir generando una placa de mayores dimensiones distribuida por cara anterior y posterior de tronco (fig. 1). En una visión más próxima se aprecian placas eritematosas ligeramente sobreelevadas de forma circular/ovalada con centro violáceo (fig. 1c). No presentaba signo de Nikolsky positivo y no había afectación de mucosas. El paciente fue dado de alta con una pauta descendente de defla-

zacort a dosis inicial de 0,5 mg/kg y revisado a los 5 días. La erupción inicial había desaparecido pero refería la aparición de una nueva erupción de distintas características al segundo día de haber sido dado de alta. Se trataba de una erupción vesiculosa de contenido seroso oscuro con centro umbilicado y halo eritematoso de distribución segmentaria-metamérica a lo largo de la parte dorsal de la espalda y la cara lateral de ambos miembros superiores (fig. 2).

Pruebas complementarias

Se realizó una biopsia de las lesiones correspondientes a la primera erupción. La lesión mostraba un infiltrado de interfase con degeneración vacuolar de la basal y necrosis de queratinocitos aislados, compatible con eritema multiforme (EM).

Diagnóstico

Eritema multiforme previo a erupción por virus herpes zóster (VHZ).

Evolución

El paciente fue tratado con brivudina 125 mg al día durante 7 días y cura local con clorhexidina con resolución de la erupción. Presentó buena respuesta. No ha vuelto a presentar nuevos episodios de VHZ ni EM tras 8 meses de seguimiento.



Figura 1a y 1b Erupción eritematosa formada por confluencia de lesiones en placa circulares confluentes en tronco. **1c** Placas eritematosas con centro violáceo.



Figura 2a, 2b y 2c Erupción vesiculosa de distribución segmentaria a lo largo de cara lateral de ambos brazos y espalda dorsal. **2d** Una observación próxima muestra lesiones vesiculosas con centro umbilicado y halo eritematoso.

Comentarios

El principal diagnóstico diferencial del EM es con el síndrome de necrólisis epidérmica, que se manifiesta como erupción macular (no pápula ni placa) con signo de Nikolsky positivo, gran afectación de mucosas y del estado general. Además el desencadenante es de tipo medicamentoso. El EM, en cambio, se asocia principalmente a erupción recidivante por virus herpes simple, además de a medicación. También se asocia con infección respiratoria por *Chlamydia*, más frecuente en la edad infantil. Otros agentes infecciosos y distintas vacunaciones han sido asociados a erupción por eritema multiforme. En ocasiones no está claro el agente desencadenante, denominándose eritema multiforme idiopático que en una alta proporción

de los casos corresponde a infección subclínica por virus herpes simple¹.

El EM asociado a VHZ está poco documentado en la literatura, más frecuentemente en pacientes jóvenes o de edad media pero también en pacientes de similar edad a la de nuestro paciente². Podría pensarse que el VHZ fue precipitado por el corticoide oral, aunque se utilizó una dosis moderada de deflazacort. No obstante, se trataba de un paciente con un buen estado y con sintomatología sensitiva (sugere de pródomos de VHZ) previo al uso del corticoide. Ante paciente con EM sin desencadenante hay que tener en cuenta que el desencadenante se manifieste clínicamente a posteriori. En nuestro caso, la revisión nos permitió diagnosticar y tratar la erupción provocada por VHZ.

Bibliografía

- 1 Ng PP, Sun YJ, Tan HH, Tan SH. Detection of herpes simplex virus genomic DNA in various subsets of Erythema multiforme by polymerase chain reaction. *Dermatology*. 2003; 207: 349-53.
- 2 Wollina U, Gemmeke A. Herpes zoster -associated erythema multiforme. *J Dermatol Case Rep*. 2009; 3: 11-3.



Cuero cabelludo surcado

Autores: Laura Catalina Arango Duque, Irene Palacios Álvarez, Teresa Usero Bárcena, Concepción Román Curto

Centro: Hospital Clínico Universitario de Salamanca

Anamnesis

Varón de 34 años con antecedentes personales de parálisis cerebral infantil grave, tetraparesia e hipotonía generalizada, retraso mental, ausencia de emisión de lenguaje y epilepsia. Estaba en tratamiento con fenitoína y levetiracetam. Acudió a nuestro servicio para la valoración de una lesión tumoral en brazo izquierdo que resultó ser un pilomatrixoma en el estudio anatomopatológico. Durante el interrogatorio la madre refería que el paciente presentaba una lesión en cuero cabelludo asintomática, de larga evolución, sin poder precisar el tiempo exacto.

Exploración física

La exploración física mostró en cuero cabelludo una placa polilobulada, formando pliegues y crestas con una disposición anteroposterior en región parietal y vértex, haciéndose transversales en zonas parietotemporales. Estas crestas no se deprimían a la presión y parecían simular las circunvoluciones cerebrales (fig. 1).

Exploraciones complementarias

En la analítica realizada en sangre periférica, el hemograma, la bioquímica general, las enzimas hepáticas y el perfil lipídico fueron normales. El estudio hormonal, con perfil tiroideo, prolactina, progesterona, beta estradiol, testosterona, dehidroepiandrosterona sulfato y cortisol resultó normal.

En el estudio anatomopatológico de una biopsia de la lesión se observaba a nivel de la epidermis ligera papilomatosis y ortoqueratosis; existían además discretísimos agregados inflamatorios en dermis, todo ello consistente con modificaciones histopatológicas inespecíficas (fig. 2).

Se solicitó un electroencefalograma, que fue compatible con encefalopatía grave.

La familia no permitió la realización de resonancia magnética cerebral.

Diagnóstico

Cutis verticis gyrata primario no esencial.

Tratamiento

Dado el carácter benigno del cuadro y la ausencia de síntomas, no se realizó ninguna medida terapéutica específica. Se recomendó a la familia medidas generales y una higiene adecuada.

Evolución

Las lesiones se mantuvieron estables, sin requerir tratamiento activo durante su seguimiento.

Comentario

El cutis verticis gyrata es una entidad rara, con una incidencia difícil de valorar. Se caracteriza por un crecimiento anómalo del cuero cabelludo con



Figura 1 Placa polilobulada, formando pliegues y crestas en cuero cabelludo.

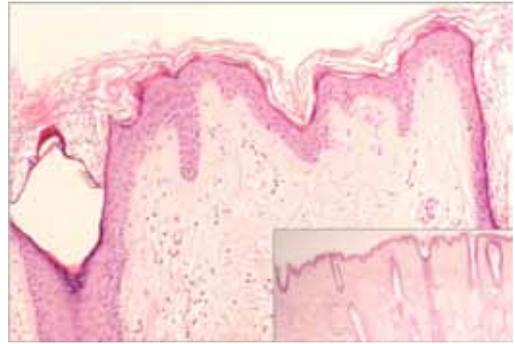


Figura 2 El estudio anatomopatológico solo mostraba ligera papilomatosis y mínimos infiltrados inflamatorios en dermis.

la presencia de pliegues y surcos profundos que no se deprimen a la presión y que recuerdan a las circunvoluciones cerebrales¹. Generalmente se presenta después de la pubertad, y predomina en el sexo masculino¹. Se clasifica según la patología de base en: 1) primario esencial, cuando se encuentra aislado; 2) primario no esencial, cuando se asocia a retraso mental, parálisis cerebral y anomalías oftalmológicas, y 3) secundario, cuando está condicionado por desórdenes sistémicos, neoplasias o alteraciones inflamatorias locales^{1,2}. Existe una elevada incidencia de esta

entidad asociada a retraso mental, como sucedía en nuestro paciente. Se ha postulado un origen hormonal dada la predilección por el sexo masculino y su aparición en la adolescencia pero dicha teoría no se ha confirmado tras estudios hormonales³. En pacientes con síndrome de Turner y síndrome de Noonan se ha propuesto el linfedema como causa⁴. El pronóstico lo marca la patología de base, y el tratamiento definitivo, si es requerido, es quirúrgico, mediante cierres directos únicos o múltiples para escindir la piel redundante y/o expansores¹.

Bibliografía

- 1 Fiona Larsen, Nicholas Birchall. Cutis verticis gyrata: Three cases with different aetiologies that demonstrate the classification system. *Australasian Journal of Dermatology*. 2007; 48: 91-4
- 2 Onder Tan, Duygu Ergen. Primary essential cutis verticis gyrata in an adult female patient: A case report. *Journal of Dermatology* 2006; 33: 492-5
- 3 Palazzo R, Schepis C, Ruggeri M, Baldini L, Pizzimenti A, Arcoraci V, Spina E. An endocrinological study of patients with primary cutis verticis gyrata. *Acta Derm Venereol*. 1993 Oct;73:348-9
- 4 Margarita Larralde, Stephanie S. Gardner, Maria del V. Torrado, Paul M. Fernhoff,
- 5 Andrea E. Santos Muiioz, Mary K. Spraker, Virginia P. Sybert. Lymphedema as a Postulated Cause of Cutis Verticis Gyrata in Turner Syndrome. *Pediatric Dermatology*.1998; 1: 18-22



Recién nacido con pústulas generalizadas

Autores: María Dolores Mendoza Cembranos, Deysy E. Cieza Díaz, María del Carmen Ceballos Rodríguez

Supervisor: Minia Campos Domínguez

Centro: Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid

Anamnesis

Nos consultan por un recién nacido a término, de origen caucásico nacido de madre de 33 años sin antecedentes de interés. El embarazo y el parto habían transcurrido sin complicaciones. El peso al nacimiento había sido de 3.500 mg y el Apgar de 9 al minuto y a los 5 minutos del nacimiento. Presentaba desde el nacimiento lesiones generalizadas en cara, cuero cabelludo, tronco y extremidades.

Exploración física

Madre e hijo permanecían asintomáticos y afebriles. La madre no presentaba lesiones cutáneas. El niño presentaba pústulas del tamaño de una cabeza de alfiler, algunas rodeadas de halo eritematoso y localizadas fundamentalmente en región retroauricular, cuero cabelludo, tronco y muslos (fig. 1). En espalda se observaban máculas hiperpigmentadas residuales (fig. 2).

Pruebas complementarias

Analítica de sangre: sin alteraciones significativas.

Cultivos de dos de las pústulas: negativo para bacterias, hongos y virus.

Citología del contenido de una de las pústulas: extendido constituido por neutrófilos.

Diagnóstico

Melanosis pustulosa neonatal transitoria.

Tratamiento y evolución

Al tratarse de una enfermedad benigna y transitoria, el paciente no requirió tratamiento. Fue revisado 3 semanas después en la consulta, con clara mejoría de las lesiones. No persistía prácticamente ninguna de ellas y no habían aparecido lesiones nuevas.

Discusión

La melanosis pustulosa transitoria neonatal es una dermatosis pustulosa amicrobiana, generalizada, autolimitada, relativamente infrecuente y de etiopatogenia mal conocida. Fue descrita en el año 1961 con el término de "lentiginis neonatorum".

Es una dermatosis benigna cuya incidencia varía entre el 4,4% en pacientes de fototipos oscuros a 0,6% en pacientes de fototipos claros. Se caracteriza por presentar pústulas generalizadas sobre base normalmente no eritematosa¹.

La ruptura de las pústulas da lugar a máculas hiperpigmentadas con collarete descamativo que pueden persistir semanas o meses. No se asocia a clínica sistémica.



Figura 1 Pústulas en tronco y detalle de pústulas en región retroauricular.



Figura 2 Pústulas sobre base eritematosa en muslo y pústulas y máculas hiperpigmentadas en espalda.

El diagnóstico es fundamentalmente clínico, pero se confirma con una citología, que demuestra neutrófilos abundantes, a diferencia del eritema tóxico, que muestra eosinófilos. La biopsia cutánea no suele ser necesaria².

Las lesiones desaparecen espontáneamente en el plazo de uno a 3 meses y no requiere tratamiento.

En todo caso de pústulas neonatales es fundamental descartar procesos infecciosos potencialmente peligrosos, como candidiasis y herpes

neonatales, varicela congénita y sífilis congénita, entre otros³.

Dentro de las causas no infecciosas, los diagnósticos diferenciales más comunes son el eritema tóxico neonatal, la miliaria, la foliculitis eosinofílica de la infancia y la acropustulosis de la infancia⁴.

En resumen, presentamos el caso de una melanositis neonatal transitoria del recién nacido, una entidad poco frecuente en recién nacidos de raza caucásica.

Bibliografía

- 1 Mebazaa A, Khaddar Kort R, Cherif F, Mokni M, Haouet S, Ben Osman A. Transient pustular eruption in neonates. Arch Pediatr. 2011 ;18: 291-3.
- 2 Chia PS, Leung C, Hsu YL, Lo CY. An infant with transient neonatal pustular melanosis presenting as pustules. Pediatr Neonatol. 2010; 51:356-8.
- 3 Van Praag MC, Van Rooij RW, Folkers E, Spritzer R, Menke HE, Oranje AP. Diagnosis and treatment of pustular disorders in the neonate. Pediatr Dermatol. 1997 ; 14:131-43.
- 4 S Paller A, j Mancini A. Hurwitz. Clinical Pediatric Dermatology. 3 rd edition. Elsevier Saunders.2006; 22-26.



Soluciones pensando en ti



Varón de 25 años con lesiones pruriginosas diseminadas de 2 meses de evolución

Autores: María del Carmen Ceballos Rodríguez, Paloma Borregón Nofuentes, Ana Pulido Pérez

Supervisor: Ofelia Baniandrés Rodríguez

Centro: Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid

Anamnesis

Varón de 25 años que acude a Urgencias por lesiones pruriginosas de 2 meses de evolución que comenzaron en antebrazos y se fueron extendiendo progresivamente a brazos, región lumbar, muslos, piernas y resto de tronco. No presenta sensación distérmica ni otra sintomatología sistémica. No recuerda lesiones previas en genitales. Niega relaciones sexuales de riesgo. No ha estado en contacto con animales y ninguno de sus contactos tiene prurito o lesiones similares. No ha tomado ningún fármaco en los últimos 2 meses. El paciente es originario de Guinea Ecuatorial, y reside en España desde hace 6 meses. Niega antecedentes personales de interés y antecedentes familiares de patologías cutáneas.

Exploración física

A la exploración presenta pápulas planas y placas eritematodescamativas en tronco, genitales y extremidades. Las lesiones son confluentes, sobre todo en el abdomen, región lumbar, cara posterior de muslos y pies.

Pruebas complementarias

En la analítica sanguínea, que incluye hemograma, bioquímica y coagulación, sólo destaca una ligera elevación de la PCR. Las pruebas rea-

gónicas y las serologías para *Treponema pallidum*, VIH, VHB, VHC y VHH6, fueron todas negativas. En el estudio histopatológico de la biopsia en sacabocados de 4 mm de una lesión del abdomen, se observan hiperplasia epidérmica en dientes de sierra, degeneración vacuolar de la basal con queratinocitos necróticos e infiltrado linfocitario en banda con abundantes melanófagos.

Diagnóstico

Liquen ruber plano.

Tratamiento y evolución

Al conocer los resultados de la biopsia y las serologías, se pautó prednisona vía oral en pauta descendente. En la revisión en consultas de Dermatología 6 semanas tras el inicio de la corticoterapia, las lesiones iniciales habían desaparecido completamente, dejando hiperpigmentación secundaria.

Discusión

El liquen plano es una dermatosis inflamatoria autoinmune que afecta a piel y/o mucosas. En ocasiones se asocia a infección por VHC. Suele comenzar de la tercera a la sexta década de la vida y es ligeramente más frecuente en mujeres.



Figura 1 Pápulas y placas eritematodescamativas grisáceas en tronco. En palmas y plantas se observan múltiples pápulas hiperqueratósicas redondeadas.



Figura 2 Pápulas en plantas y cara flexora de antebrazos. Al explorar la mucosa oral, observamos un reticulado blanquecino en tercio distal de mucosa yugal.

Cursa en brotes que se instauran en días o semanas y las lesiones desaparecen en meses a años. Se manifiesta en forma de pequeñas pápulas planas poligonales violáceas, de superficie brillante, que suelen ser muy pruriginosas, y se localizan principalmente en región lumbar, dorso de manos y pies, zona flexora de muñecas y antebrazos y región pretibial. La mucosa oral está afectada en 50-75% de los casos, y existen casos de liquen plano oral sin afectación cutánea. En pacientes de

piel negra las variantes hipertrófica y actínica son más comunes; las lesiones cutáneas suelen ser de color gris, negro o marrón oscuro en lugar de violáceas, y es frecuente que dejen hiperpigmentación postinflamatoria. El diagnóstico del liquen plano se basa en el estudio histológico de las lesiones. También es importante realizar serología para VHC. El tratamiento de elección es la corticoterapia, tópica cuando las lesiones están limitadas y oral cuando hay afectación generalizada.

Bibliografía

- 1 Keely AP, Taylor SC. Dermatology for skin of color. China: McGraw-Hill; 2009.
- 2 Le Cleach L, Chosidow O. Clinical practice. Lichen planus. N Engl J Med. 2012 Feb 23;366(8):723-32.
- 3 Nnoruka EN. Lichen planus in African children: a study of 13 patients. Pediatr Dermatol. 2007 Sep-Oct;24(5):495-8.
- 4 Popkin DL, Greene RE, Fung JF. Widespread annular eruption in a Black man--quiz case. Arch Dermatol. 2005 Jan;141(1):93-8.
- 5 Delaney TA, Smith NP. Lichen planus mimicking and coexisting with psoriasis in a black patient. Australas J Dermatol. 1993;34(2):59-62.