



Casos Clínicos de Residentes de
Dermatología
2014

Título original: Casos Clínicos de Residentes de Dermatología 2014

© 2014. Laboratorios Almirall, S.A.

ISBN (Obra completa): 978-84-939832-7-7

Depósito legal (Obra completa): B 25035-2014

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

Contenido

- Sección I. Dermatosis endocrinometabólicas
- Sección II. Dermatosis infecciosas
- Sección III. Dermatosis en relación con la medicina interna
- Sección IV. Dermatosis por agentes externos
- Sección V. Enfermedades ampollosas
- Sección VI. Genodermatosis
- Sección VII. Miscelánea
- Sección VIII. Tumores
- Sección IX. Vasculitis y paniculitis



SECCIÓN I

Dermatosis endocrinometabólicas

Índice

Caso 01. Induración en cara pretibial de ambas piernas

Caso 02. Pápulas foliculares asintomáticas generalizadas en paciente con síndrome hemolítico urémico atípico



Dermatosis endocrinometabólicas

Induración en cara pretibial de ambas piernas

01 Lucía Turrión Merino, Marta Urech García de la Vega,
Eva Hermosa Zarza, Natalia Jiménez Gómez,
Ernesto Muñoz Zato



Anamnesis

Acudió a nuestro servicio una mujer de 52 años por induración de la piel de la región pretibial de ambas piernas, de unos meses de evolución. Como antecedentes personales de interés presentaba hipertensión arterial e hipotiroidismo desde hace años, por lo que estaba en tratamiento con Enalapril y Eutirox. La paciente refería que estas lesiones habían aparecido progresivamente y que eran completamente asintomáticas.

Exploración física

A la exploración física se observaba unas placas induradas de color piel, poco visibles pero palpables al tacto, que no dejaban fovea, y que adquirían cierto aspecto de piel de naranja (figura 1). Además se objetivaba un moderado exoftalmos con inyección conjuntival marcada (figura 2).



Figura 1 Placa indurada en cara pretibial de miembro inferior



Figura 2 Exoftalmos moderado con inyección conjuntival



Reinterrogando a la paciente comentó que su médico había suspendido el tratamiento con Eutirox hacía unas semanas, por hallarse en la analítica de control una TSH abolida con elevación de T3 y T4. Además la paciente comentaba clínica de hipertiroidismo con aumento de calor, nerviosismo, taquicardias y lagrimeo ocular. Estaba pendiente de valoración por Endocrinología para estudio de posible hipertiroidismo y de Oftalmología por el exoftalmos.

Pruebas complementarias

Con la sospecha de Mixedema Pretibial se realizó una biopsia cutánea, que confirmó la presencia de mucina en la dermis separando los haces de colágeno, sin proliferación fibrocítica acompañante. El resto de estudios complementarios demostraron la presencia de anticuerpos antitiroideos con aumento de la captación del tiroides en la gammagrafía.

Diagnóstico

Enfermedad de Graves.

Tratamiento

Se pautó tratamiento con corticoide potente en crema.

Evolución

Discreta mejoría de las lesiones cutáneas.



Comentario

El mixedema pretibial (MPT) es la complicación cutánea de la enfermedad de Graves-Basedow, apareciendo entre el 5-10% de los pacientes. No es exclusiva de esta enfermedad ya que también se puede ver en otros procesos como tiroiditis de Hashimoto e incluso en pacientes con función tiroidea normal. La mayoría de los pacientes que presentan MPT asocian también oftalmopatía en lo que se ha denominado Triada de Graves (Hipertiroidismo, exoftalmos y mixedema pretibial). Habitualmente el MPT se desarrolla en el primer o segundo año tras el inicio de la enfermedad y suele ser precedido por la oftalmopatía en torno a unos 6-12 meses antes. Las lesiones habitualmente son asintomáticas, aunque en ocasiones pueden producir prurito o aumento de la sudoración localizada. La localización más frecuente del MPT es la cara anterior de los MMII. De forma excepcional se han descrito casos con afectación de otros sitios como la pared abdominal, la cara, los hombros, las extremidades superiores e incluso en zonas de cicatrices.

La histopatología del mixedema pretibial típicamente muestra una mucinosis dérmica que separa los haces de colágeno sobre todo en dermis media y profunda con un número de fibroblastos normal o ligeramente elevado. El tratamiento del MPT es poco satisfactorio con una baja tasa de respuesta. Se han observado discretos resultados con la aplicación de corticoides tópicos en curas oclusivas o intralesionales. Es importante conocer que el tratamiento del hipertiroidismo acompañante no suele mejorar la clínica cutánea. Aunque raros, también se han descrito casos de MPT con regresión espontánea de las lesiones.



BIBLIOGRAFÍA

- 1 Callen JP, Jorizzo JL, Bologna JL, Piette WW, Zone JJ, editores. Signos cutáneos de las enfermedades sistémicas. 4ª ed. Madrid: Editorial Elsevier; 2011.
- 2 Burman KD, McKinley-Grant L. Dermatologic aspects of thyroid disease. Clin Dermatol. 2006;24:247-55.
- 3 Fatourechí V. Pretibial myxedema: pathophysiology and treatment options. Am J Clin Dermatol. 2005;6(5):295-309.
- 4 Anderson CK, Miller OF. Triad of exophthalmos, pretibial myxedema, and acropachy in a patient with Graves' disease. J Am Acad Dermatol. 2003 Jun;48(6):970-2.



Dermatosis endocrinometabólicas

Pápulas foliculares asintomáticas generalizadas en paciente con síndrome hemolítico urémico atípico

02

Olane Guergué Díaz de Cerio,
Adrián de Quintana Sancho, Marta Rubio Lombraña,
Irati Allende Markixana



Anamnesis

Varón de 40 años de edad. No refiere alergias medicamentosas conocidas. Fumador. Hipertensión arterial en tratamiento desde los 31 años. Antecedente de tuberculosis pulmonar tratada con éxito en 1996. Cardiopatía hipertensiva. Insuficiencia renal crónica de etiología no filiada desde el año 1995 que inicia tratamiento sustitutivo con hemodiálisis en enero de 1998. En marzo de ese mismo año el paciente recibe un primer trasplante renal con pérdida del mismo a los 2 años (biopsia compatible con microangiopatía trombótica). En julio de 2003 se realiza un segundo trasplante renal con pérdida del mismo al año por nuevo cuadro de microangiopatía trombótica. El estudio genético muestra una mutación en el gen que codifica el factor H del complemento lo que condiciona una disfunción del mismo, y a su vez, contraindica un nuevo trasplante renal por SHU atípico. Consecuencia de esto el paciente retoma las sesiones de hemodiálisis que continúan a fecha de hoy. Paratiroidectomía subtotal en septiembre de 2005 por hiperparatiroidismo secundario a insuficiencia renal. El paciente no refiere antecedentes dermatológicos familiares ni personales de interés. En agosto de 2013 avisan desde la Unidad de Hemodiálisis al Servicio de Dermatología por aparición de múltiples lesiones cutáneas asintomáticas.

Exploración física

El paciente presenta múltiples lesiones papuloso-nodulares eritematosas de superficie hiperqueratósica y distribución esporotricoides en extremidad superior izquierda y ambas extremidades inferiores. No se objetiva exudación purulenta. Clínicamente las lesiones son altamente sugestivas de prurigo nodular.





Figura 1 Pápulas eritematosas de superficie hiperqueratósica en el brazo



Exploraciones complementarias

Se toman dos muestras de piel en fresco para cultivo fúngico y de micobacterias y se recoge muestra para cultivo microbiológico. Todas ellas resultan negativas. Además, se toma biopsia de las lesiones cutáneas con punch de 4 mm para estudio anatomopatológico. La biopsia muestra una inflamación limitada a los infundíbulos, con pequeños abscesos intraluminales y focos de ruptura del epitelio con paso de detritus a la dermis. Todo ello es altamente sugestivo de foliculitis perforante a pesar de que las diferentes tinciones (Hematoxilina/Eosina, tinción de Masson, tinción de fibras elásticas y PAS) no pueden demostrar el diagnóstico con certeza.

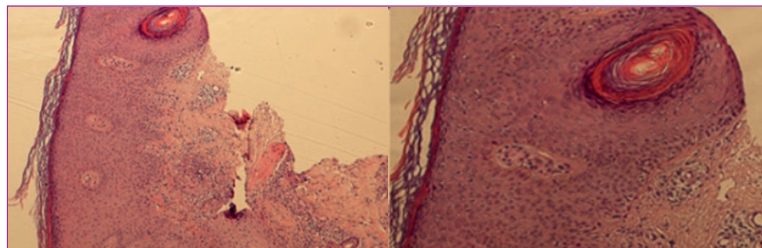


Figura 2 Inflamación limitada a los infundíbulos, con pequeños abscesos intraluminales

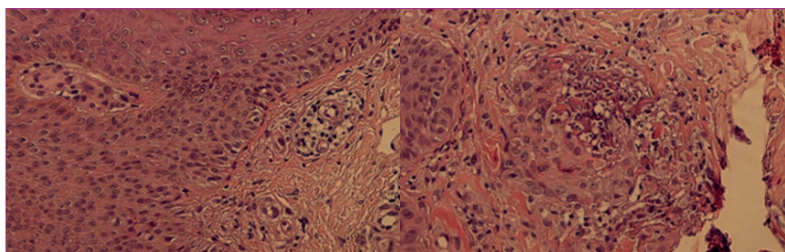


Figura 3 Focos de ruptura del epitelio con paso de detritus a la dermis



Diagnóstico

Foliculitis perforante en paciente con síndrome hemolítico urémico atípico.

Tratamiento

Pautamos la aplicación diaria de Dipropionato de Betametasona en pomada durante 15 días y posteriormente dos días a la semana de mantenimiento. Aconsejamos hidratación corporal diaria.

Evolución

A los dos meses del diagnóstico el paciente presenta un nuevo brote de lesiones eritematovioláceas con tapón queratósico superficial en antebrazos y piernas, sin prurito ni otra clínica asociada. Se pautan de nuevo corticoides tópicos. Se pierde la evolución posterior del paciente ya que deja de acudir a las consultas de Dermatología.

Comentario

Presentamos el caso de un paciente en hemodiálisis por insuficiencia renal crónica secundaria a Síndrome hemolítico urémico atípico, que presenta lesiones cutáneas asintomáticas de distribución folicular en miembros compatible con una foliculitis perforante. La foliculitis perforante se incluye dentro de las “Enfermedades perforantes”. Como ya señalaba Fitzpatrick, son un grupo de enfermedades en las que se da una migración transepidérmica de material dérmico que clínicamente se expresa como pápulas umbilicadas con tapón central adherido que ocupan el poro de salida del folículo y presentan cierto grado de eritema.



Afecta a adultos y se relaciona con la insuficiencia renal crónica o con la diabetes mellitus. Suele afectar a las extremidades y cursa por brotes. En la histopatología se ve destrucción folicular con detritus y queratina junto a un infiltrado inflamatorio perifolicular mononuclear o mixto y eliminación de fibras colágenas. El tratamiento más efectivo parece ser el PUVA. Se puede realizar una destrucción local de las lesiones, usar corticoides locales o intralesionales, retinoides tópicos o sistémicos, antihistamínicos, alopurinol o metotrexato, pero a día de hoy no existen ensayos clínicos que avalen un tratamiento en particular.

BIBLIOGRAFÍA

- 1 Campisto J, Arias M, Ariceta G, Blasco M, Espinosa M, Grinyó J, Praga M, Torra R, Vilalta R, Rodríguez de Córdoba S. Actualización en síndrome hemolítico urémico atípico: diagnóstico y tratamiento. Documento de consenso. Nefrología 2013; 33(1):27-45.
- 2 Saray Y, Seçkin D, Bilezikçi B. Acquired perforating dermatosis: clinicopathological features in twenty-two cases. J Eur Acad Dermatol Venereol. 2006; 20(6):679-88.
- 3 Arredondo MI, Londoño A, Restrepo R. Enfermedades con eliminación transepidérmica. Rev Asoc Col Dermatol. 2008; 16:185-195.
- 4 Herrera E, Castillo R, Sanz A. Enfermedades perforantes. Dermatología: Correlación clínico-patológica. Tema 37 (157-160).



SECCIÓN II

Dermatosis infecciosas

Índice

- Caso 01. Erupción generalizada en una niña tras infección respiratoria aguda
- Caso 02. Erupción vesiculosa diseminada en niña de 4 años
- Caso 03. Lesiones en pabellón auricular y parálisis facial
- Caso 04. Úlcera genital en paciente sexualmente activo
- Caso 05. Lesiones nodulares en miembros inferiores tras ingesta de corticoides orales
- Caso 06. Mácula marrón en planta de pie
- Caso 07. Lesiones papuloerosivas vulvares en paciente de raza negra
- Caso 08. Placas alopécicas no cicatriciales
- Caso 09. Lesiones ulcerosas en la boca en una paciente con mal estado general, un reto diagnóstico
- Caso 10. Vesículas y ampollas diseminadas en paciente con enolismo crónico
- Caso 11. Lesiones serpiginosas en pies tras viaje a Brasil
- Caso 12. Lesiones pustulosas tras mordedura de tigre
- Caso 13. Pápulas eritematosas con prurito insoportable en la cara de varón de mediana edad
- Caso 14. Lesiones perianales “recurrentes” y de rápida evolución
- Caso 15. Placa vegetante en antebrazo derecho
- Caso 16. Pápulas eritematosas y pruriginosas en antebrazos
- Caso 17. Prurito intenso, excoriaciones y placas descamativas
- Caso 18. Lesiones hipopigmentadas ¿patología fúngica, bacteriana o autoinmune?



Dermatosis infecciosas

Erupción generalizada en una niña tras infección respiratoria aguda

01 Claudia Bernárdez-Guerra, Salma Machan,
Federico Feltes Guzmán, Úrsula Pielasinski Rodríguez



Anamnesis

Niña de 3 años sin antecedentes médicos de interés, nacida a término de embarazo sin complicaciones y con un desarrollo pondero-estatural normal. Acude a nuestra consulta por presentar la aparición aguda de una erupción cutánea pruriginosa, de comienzo en región cefálica. Las lesiones se habían extendido progresivamente al resto de la superficie corporal afectando de forma llamativa a palmas y plantas. Referían sus padres que la niña había presentado dos semanas antes del inicio de la clínica cutánea un episodio de infección respiratoria aguda y sintomatología gastrointestinal que sus pediatras habían interpretado como cuadro viral inespecífico.

Exploración física

La paciente presentaba una dermatosis generalizada. En la cara se observaba un intenso eritema con descamación fina sutil en región periorbicular y peribucal, así como de forma simétrica en ambos pabellones auriculares. En palmas y plantas presentaba un eritema brillante, sin descamación, de bordes muy netos que ocupaba difusamente la totalidad de las mismas. Este mismo eritema con descamación fina estaba presente en región del introito vaginal y pliegues interglúteos. El tronco y raíz de extremidades estaban cubiertos por pápulas foliculares milimétricas hiperqueratósicas muy discretas y no confluentes de tacto rugoso, dando aspecto de piel de gallina. En las rodillas se observaban dos placas eritemato edematosas anulares simétricas.

Se instauró tratamiento únicamente con antihistamínicos y emolientes. Acudió de nuevo una semana después y las lesiones cutáneas habían progresado de manera llamativa. En tronco y miembros superiores las pápulas foliculares milimétricas iniciales se habían tornado más hiperqueratósicas y generalizado (figura 1).





Figura 1 (a y b) Se observan las pápulas foliculares hiperqueratósicas eritematosas y su confluencia, que la paciente presentaba en la segunda visita. (c) Observamos como dos semanas después las lesiones eran placas asalmonadas que respetaban áreas de piel sana, con una distribución igualmente generalizada.

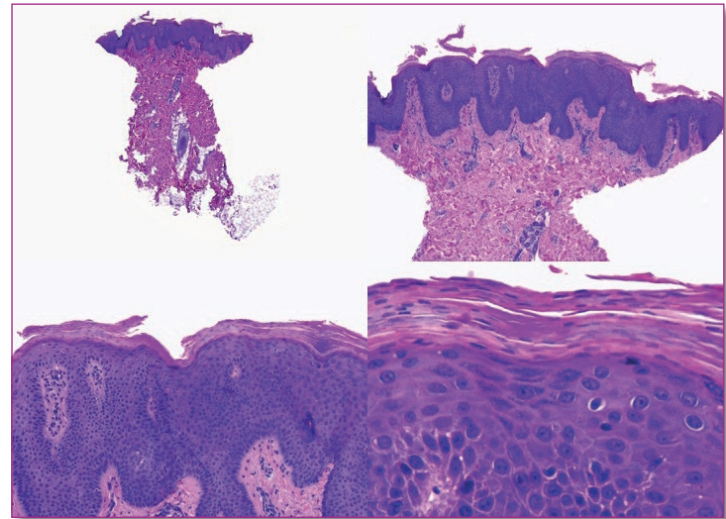


Algunas confluían formando placas de coloración asalmonada que alternaban con áreas de piel normal. El tronco presentaba una afectación predominante en región posterior, respetando de forma llamativa el área dorsal medial, simulando las “alas de una mariposa”. Las lesiones faciales presentaban ahora una descamación furfurácea intensa, acompañándose de unos labios con aspecto brillante y fisurados. El eritema palmo-plantar progresó hasta presentar una descamación laminar muy llamativa.

Exploraciones complementarias

En la segunda visita se realizó una biopsia punch de las lesiones. En la tinción con hematoxilina-eosina llamaba la atención una hiperplasia psoriasiforme de la epidermis con acantosis, hipergranulosis e hiperqueratosis. La capa córnea presentaba una alternancia de áreas de paraqueratosis y ortoqueratosis, tanto en el plano horizontal como en el vertical (figura 2). Las papilas dérmicas, se observan ensanchadas y presenta un infiltrado linfocitario escaso perivascular superficial.

Figura 2 Tinción con hematoxilina eosin. A pequeño aumento vemos acantosis con hiperplasia psoriasiforme, hipergranulosis e hiperqueratosis. En dermis vemos un escaso infiltrado perivascular superficial. A mayor aumento la capa córnea muestra una hiperqueratosis que, tanto en vertical como en horizontal, alterna áreas paraqueratósicas y ortoqueratósicas



En la analítica sanguínea practicada, que incluía hemograma y bioquímica (incluyendo función hepática) eran normales. El uroanálisis no presentaba alteraciones. Se realizaron serologías víricas, que fueron positivas para IgG de varicela y sarampión, y negativas para virus Epstein-Bar, Picornavirus, Parvovirus B19 y citomegalovirus.

Diagnóstico

Con el cuadro clínico tan característico y los hallazgos histopatológicos se estableció el diagnóstico de pitiriasis rubra pilaris aguda postinfecciosa.

Tratamiento

Se estableció tratamiento sintomático con antihistamínicos y emolientes, y se añadió acitretino 0,6mg/kg/día.

Evolución

Se reevaluó a la paciente dos semanas tras el inicio del tratamiento para valorar evolución. Presentaba disminución importante de las lesiones cutáneas (las pápulas foliculares hiperqueratósicas eran menos llamativas) quedando unas placas anaranjadas que respetaban pequeñas islas de piel normal. En la cara persistía un leve eritema con descamación furfurácea muy discreta. La descamación en palmas y plantas se había resuelto dejando un eritema brillante muy llamativo.

Tras dos meses el cuadro había remitido por completo, sin presentar eritema ni descamación en ningún área corporal. Como secuela presentaba ligera hipopigmentación residual.



Comentario

La pitiriasis rubra pilaris (PRP) es una dermatosis eritemato descamativa crónica. Clínicamente se caracteriza por pápulas hiperqueratósicas foliculares de coloración rosada con tapón córneo central. Por confluencia de estas lesiones se forman grandes placas de coloración anarajanda bien delimitadas que respetan áreas de piel normal. La afectación palmo-plantar (también denominada queratodermia “en sandalia”) se presenta como placas de coloración anarajanda brillante de bordes muy netos. La PRP aguda postinfecciosa es un subtipo de PRP poco frecuente. Aparece en niños de forma aguda tras un episodio infeccioso febril previo, en forma de erupción escarlatiniforme. Con la evolución aparecen las pápulas foliculares típicas para dar lugar a un cuadro equivalente al de una PRP infantil clásica. Se considera que su etiopatogenia más probable es debida a una enfermedad mediada por superantígenos. No presentan clínica sistémica y los estudios analíticos no muestran alteraciones. Evoluciona de forma característica a la curación sin tendencia a las recidivas. Como tratamiento sintomático se usan emolientes y antihistamínicos. Se puede añadir tratamiento con retinoides orales a dosis bajas, también con el fin de disminuir la sintomatología.

BIBLIOGRAFÍA

- 1 Klein A, Landthaler M, Karrer S. Pityriasis rubra pilaris: a review of diagnosis and treatment. Am J Clin Dermatol. 2012; 11 (3): 157-170.
- 2 Ferrándiz-Pulido C, Bartralot R, Bassas P, et al. Pitiriasis rubra pilaris aguda postinfecciosa: una dermatosis mediada por superantígenos. Actas Dermosifiliogr. 2009; 100(08): 706-9.
- 3 Wood G, Reizner G. Other papulosquamous disorders. Bologna: Dermatology. 3rd ed 2012. p162-5.



Dermatosis infecciosas

Erupción vesiculosa diseminada en niña de 4 años

02 M.^a Paula Gutiérrez Támara, Sara Ibarbia Oruezábal,
Elena del Alcázar Viladomiu



Anamnesis

Niña de 4 años que ingresó en el Servicio de Pediatría por erupción vesiculosa diseminada de 7 días de evolución. Antecedentes personales, nacida a las 39 semanas, parto eutócico, con adecuado peso al nacer. En el tercer trimestre del embarazo su madre sufrió una infección por varicela no complicada, 17 días previos al parto. Al nacer, no presentó lesiones cutáneas, pero ingresó en la unidad de neonatos para estudio de apneas, el cual fue normal. No había tenido nuevos episodios de apneas hasta la fecha. La vacunación era correcta, pero no había sido vacunada de varicela ya que en España esta última es optativa.

La paciente presentaba desde hacía 7 días dolor localizado en la rodilla derecha, con posterior aparición de lesiones papulosas y vesiculosas a este nivel, extendiéndose a la cara interna del muslo ipsilateral. En los días posteriores presentó picos febriles, y diseminación de las lesiones por el tronco y las extremidades superiores.

La niña no había pasado previamente la varicela.

Exploración física

En la exploración física presentaba vesículas agrupadas con base eritematosa, algunas de ellas con costras superficiales en muslo derecho coincidiendo con territorio del dermatoma L5. Además presentaba 20-30 lesiones aisladas vesiculosas en tronco y extremidades superiores. No había lesiones en mucosas. No presentaba fiebre y tenía un buen estado general.





Figura 1 Vesículas agrupadas en mulso derecho, con base eritematosa distribuidas en el dermatoma L5



Figura 2 Vesículas diseminadas por el tronco de la paciente



Pruebas complementarias

Hemograma y bioquímica normal.

Hemocultivos negativos.

Serologías: IgM Virus Varicela Zoster positivo (VVZ), IgG VVZ negativa.

PCR frotis de vesícula: positivo para VVZ.

Diagnóstico

Herpes zóster diseminado.

Tratamiento

Aciclovir endovenoso dosis de 10mg/kg al día, durante 15 días.

Medidas de soporte.

Aislamiento respiratorio.

Evolución

La paciente evoluciona adecuadamente con resolución completa de las lesiones y es dada de alta. No presentó complicaciones.



Comentario

El herpes zóster es la consecuencia de la reactivación del virus la varicela en las raíces dorsales y los nervios craneales. Generalmente se presenta en personas de edad avanzada o con alteraciones del sistema inmune, siendo su presentación en la infancia muy poco frecuente. Se ha calculado una incidencia aproximada de 0.2-0.74 casos por 1000 personas-año en la infancia. En población pediátrica inmunocompetente el mayor factor de riesgo para su desarrollo es la exposición in útero o antes del primer año de vida al virus de la varicela, aumentando su incidencia hasta 4.1 casos por 1000 personas-año en esta población. Esto se debe a que antes del primer año de vida el sistema inmune humoral y celular está pobremente desarrollado, y el niño aun utiliza los anticuerpos maternos para protegerse de estas infecciones. Por tanto, el intervalo entre la varicela y el herpes zóster en esta población es de 3.8 años, mucho menor que en niños que han tenido varicela después del primer año de vida, siendo en ellos el intervalo de 6.2 años.

Como conclusión presentamos un caso de una niña expuesta al virus de la varicela in útero, que ha desarrollado un herpes zóster diseminado que ha respondido adecuadamente al tratamiento.



BIBLIOGRAFÍA

- 1 Julia G. Kurlan, Beverly L. Connelly, Anne W. Lucky. Herpes Zoster in the First Year of Life Following Postnatal Exposure to Varicella-zoster Virus. Arch dermatol. Vol 140. Oct 2004.
- 2 Xavier Rodríguez-fanjul, Antoni Noguera, Asunción Vicente, Maria Antonia González-Enseñat, Rafael Jiménez, Claudia Fortuny, Herpes zoster in healthy infants and Toddlers after perinatal exposure to Varicella-zoster virus: A case series and review of the literature. The Pediatric Infectious Disease Journal · Volume 29, Number 6, June 2010
- 3 Feder Henry-M, Hoss Diane-M. Herpes Zoster in Otherwise Healthy Children. The Pediatric Infectious Disease Journal. Volume 23(5), May 2004, pp 451-457.



Dermatosis infecciosas

Lesiones en pabellón auricular y parálisis facial

03 Conrado Jorge Finnigan, Thiffany Ramírez Tucas,
Irene Andrés Ramos, Susana Blanco Barrios



Anamnesis

Varón de 60 años de edad sin alergias medicamentosas conocidas, en tratamiento con quimioterapia por neoplasia pulmonar subyacente, que acude refiriendo cuadro de 10 días de evolución con sensación de quemazón y dolor a nivel de oreja derecha con posterior aparición de vesículas sobre esa zona. Varios días después de la aparición de las lesiones cutáneas comienza con mareo y sensación de inestabilidad. Es valorado de urgencia por los Servicios de Oncología, ORL y Dermatología.

Exploración física

A la exploración, se observa pabellón auricular derecho edematoso (concha y antehelix, principalmente), con tinte eritematovioláceo, presentando en superficie múltiples vesículas, costras y máculas eritematosas (figura 1).

En cuanto a los hallazgos extracutáneos, se evidencia diplopía, nistagmo y desviación de la comisura facial hacia el lado izquierdo. Sensibilidad conservada.



Figura 1
Lesiones vesiculocostrosas sobre base eritematosa en pabellón auricular derecho



Pruebas complementarias

Se solicita analítica con bioquímica, hemograma y estudio de la coagulación, con resultados dentro de los límites de la normalidad.

Se realiza TAC que muestra lesiones intraparenquimatosas a nivel parietal izquierdo y cerebeloso, que ya estaban presentes en un estudio realizado 4 meses antes.

Se toma muestra de una de las vesículas para análisis mediante PCR, que resulta positiva para virus varicela-zoster (VVZ).

Diagnóstico

Teniendo en cuenta los hallazgos clínicos y microbiológicos, se realiza el diagnóstico de Síndrome de Ramsay-Hunt (SRH).

Tratamiento y evolución

Se procede al ingreso hospitalario del paciente iniciándose aciclovir IV a dosis de inmunodeprimido, corticoterapia sistémica concomitante y analgesia. Estas medidas conducen a la mejoría del cuadro aunque limitado por la situación basal previa del paciente. Tópicamente se trata con fomentos de sulfato de zinc y mupirocina pomada.



Comentario

El SRH se produce por la reactivación del VVZ a partir del ganglio geniculado, por un mecanismo análogo al del herpes zóster (HZ). Su aparición es más frecuente en el contexto de la inmunodepresión provocada, por ejemplo, por neoplasias o iatrogenia farmacológica.

El SRH consiste en una parálisis facial periférica junto con la presencia de herpes zóster ótico y, en ocasiones, afectación de otros pares craneales. Inicialmente los síntomas pueden ser inespecíficos, pudiendo aparecer febrícula, náuseas, otodinia, vértigo o hipoacusia, previamente a la aparición de las lesiones cutáneas. Estas consisten en vesículas sobre base eritematosa localizadas a nivel del pabellón auricular, trago o conducto auditivo externo. Normalmente el cuadro cutáneo precede a la parálisis.

Dado que el diagnóstico de esta entidad es clínico, en principio sólo sería necesario realizar estudios adicionales en caso de duda diagnóstica.

El tratamiento antiviral debe iniciarse siempre, con posología ajustada según las condiciones del paciente. Se suele recomendar asociar corticoterapia sistémica por su acción antiinflamatoria, junto con analgesia y demás medidas generales. La instauración precoz del tratamiento mejora el pronóstico, disminuyendo el riesgo de neuralgia postherpética y parálisis facial permanente, que por otra parte son las secuelas más frecuentes.



BIBLIOGRAFÍA

- 1 Wagner G, Klinge H, Sachse MM. Ramsay Hunt syndrome. J Dtsch Dermatol Ges. 2012;10(4):238-44.
- 2 España A, Redondo P. Actualización en el tratamiento del herpes zóster. Actas Dermosifiliogr. 2006;97(2):103-14.
- 3 Plaza Mayor G, López Estebaranz JL, López Lafuente J et al. Síndrome de Ramsay-Hunt. Rev Clin Esp. 2001 May;2001(5):281-2.
- 4 Pino Rivero V, Coma Aragón J, Montero García C et al. Síndrome de Ramsay-Hunt. Casuística en pacientes ingresados y revisión de la literatura. O.R.L. ARAGON.2011; 14(2):22-24.
- 5 Arana-Alonso E, Contín-Pescacen MS, Guillermo-Rubertem A et al. Síndrome de Ramsay-Hunt: ¿qué tratamiento precisa?. Semergen. 2011;37(8):436-40.



Dermatosis infecciosas

Úlcera genital en paciente sexualmente activo

04 Caridad E. Morales-Múnera,
Martí Valls Mayans



Anamnesis

Se presenta a la unidad de enfermedades de transmisión sexual un paciente de sexo masculino de 35 años por una úlcera en el pene de 5 días de evolución, no dolorosa, no exudativa. No presentaba lesiones en el resto de la superficie cutánea ni síntomas generales. Al indagar por posibles desencadenantes el paciente solo refería que días previos a la aparición de la úlcera se había lavado los genitales con una toalla húmeda.

Refería pareja estable asintomática, no otros contactos en el último año. No uso de preservativo con su pareja.

Negaba patología concomitante, ni toma de medicación habitual, ni hospitalizaciones recientes.

A la exploración física se observó una úlcera de 1 cm de diámetro, con bordes definidos, ligeramente infiltrados, no exudativa. No adenopatías, no secreción uretral.

Por la historia clínica y los hallazgos a la exploración se consideró al paciente de bajo riesgo para una infección de transmisión sexual; por lo que solo se tomó cultivo bacteriológico, se dieron instrucciones de cuidados de la herida y control en 10 días.

El paciente consultó a su médico de cabecera pasados dos días de la valoración inicial, quien consideró la posibilidad de infección de transmisión sexual, por lo que cursó analíticas sanguíneas para sífilis y VIH e inició tratamiento empírico con azitromicina 1 gramo en dosis única.

El paciente reconsultó, esta vez al dermatólogo, pasados 3 días de la toma de la azitromicina. Ante la persistencia de la lesión cutánea el dermatólogo decidió realizar una biopsia cutánea e iniciar tratamiento con doxicilina 100 mg/12 horas por 7 días.



El paciente fue revalorado en la unidad de enfermedades de transmisión sexual pasados 25 días del inicio de la sintomatología. Donde objetivamos crecimiento de la lesión sin otros síntomas o hallazgos clínicos sobre agregados.

Las analíticas sanguíneas fueron negativas, la biopsia cutánea reportó en el centro una úlcera brusca cuya dermis estaba ocupada por neutrófilos y en la periferia epidermis ortoqueratósica sin espongirosis, fibrosis de la dermis media subyacente todos estos hallazgos compatibles con excoriación. El cultivo bacteriológico informó el crecimiento de *Enterobacter aerogenes* sensible a ciprofloxacino.

Se inició el tratamiento con ciprofloxacino 500 mg/12 horas por 10 días. Pasados 10 días observamos resolución completa de la lesión, con adecuada re-epitelialización.

Discusión

Enterobacter aerogenes es un bacilo gram negativo de reciente descripción. Es un microorganismo de amplia distribución ya que se ha observado tanto en suelos, ambientes acuáticos como en la mucosa de tracto digestivo de seres humanos. No tiene capacidad patogénica per-se, por lo que cuando es el causante de una infección se considera ésta como oportunista.

Presenta resistencia intrínseca a penicilina, cefalosporinas e imipenem e inducida a cloranfenicol, aminoglicosidos y fluroquinolonas. Y recientemente se ha descrito resistencia a carbapenems lo que ha llevado a clasificarlo como una bacteria de difícil tratamiento.

Se ha descrito en numerosas ocasiones como el causante de infecciones urinarias, gastrointestinales o post quirúrgicas en pacientes con catéteres venosos, uretrales o que hallan sido sometidos a procedimientos



quirúrgicos con exposición de cavidades. Sin embargo en la literatura existen pocos casos publicados que lo relacionen como el agente causal de infecciones cutáneas. En lo publicado en el campo dermatológico se ha relacionado como el agente causal de celulitis, sobreinfección de lesiones cutáneas pero ningún caso como agente causal de úlceras cutáneas.

La peculiaridad de nuestro caso reside tanto en el microorganismo aislado como la ausencia de otras entidades o antecedentes clínicos que explique la úlcera, por lo que consideramos éste es el causante de la lesión cutánea; lo cual se confirma con la resolución de la misma después del tratamiento antibiótico guiados por el antibiograma.

Es de resaltar también el papel fundamental de la historia clínica como guía diagnóstica y terapéutica, que aunque este paciente se presentó a la consulta de infecciones de trasmisión sexual sus antecedentes no lo hacían de alto riesgo para alguna de estas.



Figura 1
Úlcera previo al
inicio de la terapia
antibiótica



Figura 2
Úlcera en
procesos de
re-epitelialización
pasados 10 días
del inicio del
antibiótico



BIBLIOGRAFÍA

- 1 https://microbewiki.kenyon.edu/index.php/Enterobacter_aerogenes.
- 2 Kanee B. Gentamicin sulfate in the treatment of skin infection due to Aerobacter aerogenes. *Appl_Ther_* 1967 Nov;9:927-9.
- 3 Michowitz M, Nagar H, Berger SA, Chayen D. Crepitant cellulitis due to Enterobacter aerogenes. *Isr J Med Sci*. 1985 Jun;21:546-7.



Dermatosis infecciosas

Lesiones nodulares en miembros inferiores tras ingesta de corticoides orales

05 Ángela Hermosa Gelbard, Leticia Sanz Canalejas,
Estefanía Romio, Patricia González Muñoz



Anamnesis

Presentamos el caso de un varón de 79 años de edad, con antecedentes personales de diabetes mellitus tipo II y dislipemia en tratamiento farmacológico, que fue valorado en Octubre de 2013 en consultas externas de dermatología por presentar desde hacía tres meses unas lesiones nodulares asintomáticas en ambos miembros inferiores. En la anamnesis destacaba el diagnóstico en Julio de 2013 de una polimialgia reumática por lo que se había instaurado tratamiento con corticoides vía oral. Además refería pérdida de peso, astenia e hiporexia de un año de evolución. Negaba dolores articulares, fiebre, disnea, tos, expectoración ni otra sintomatología sistémica asociada al cuadro descrito. No había antecedente de viaje reciente, traumatismo previo, contacto con acuarios ni animales.

Exploración física

A la exploración dermatológica se objetivaban dos nódulos eritematovioláceos de aproximadamente 1,5 cm de tamaño, de consistencia elástica pero no fluctuante a la palpación, y sin signos inflamatorios, localizados uno en cara anterior de muslo derecho y otro en cara anterior de muslo izquierdo (figura 1). En ambos glúteos se palpaban varios nódulos subcutáneos no visibles.

No se palpaban adenopatías en las cadenas ganglionares laterocervicales, occipitales, supraclaviculares, axilares ni inguinales.

La exploración cardiopulmonar y abdominal no mostraron ningún hallazgo significativo.



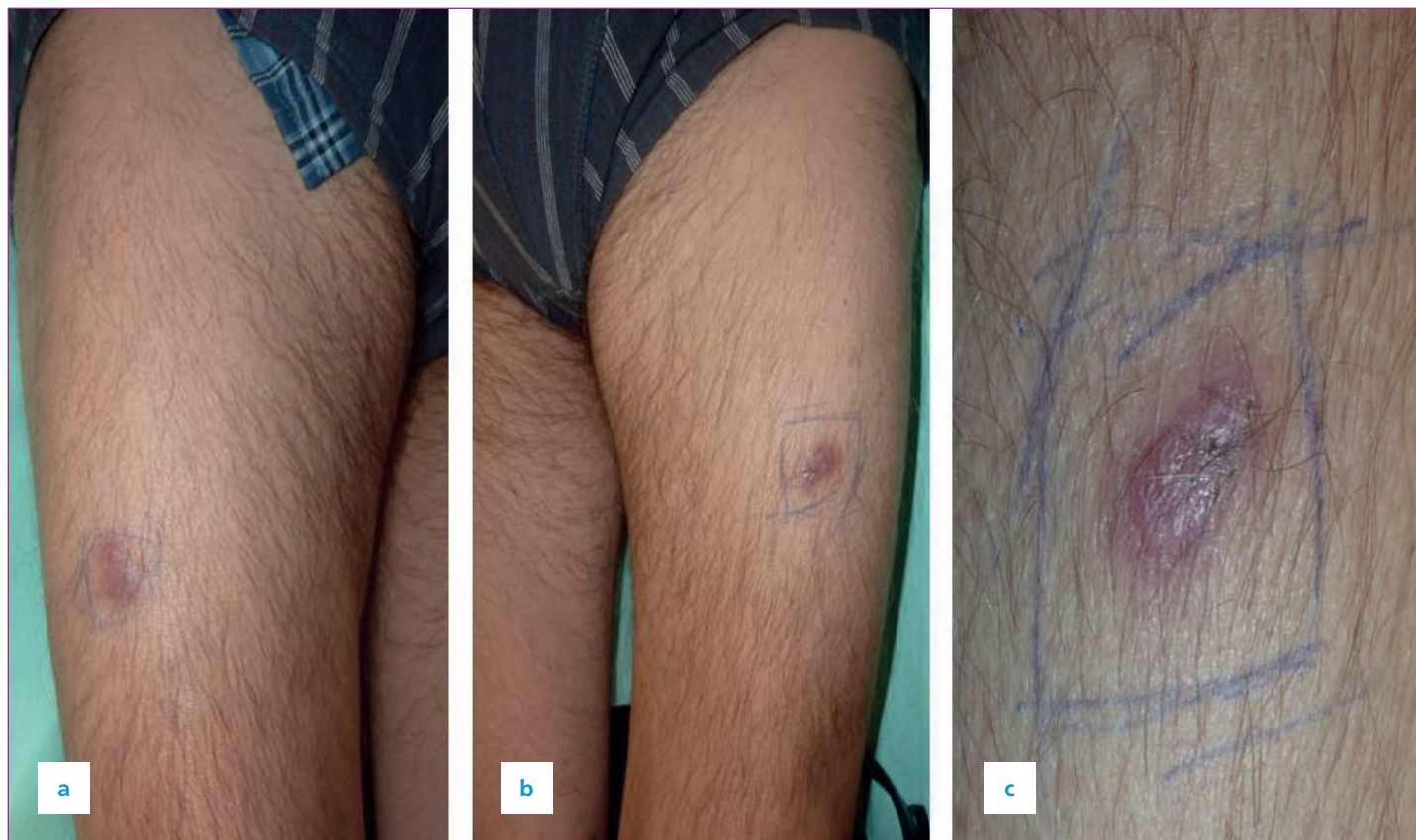


Figura 1 a) lesión cutánea en cara anterior de muslo izquierdo; b) lesión cutánea en cara anterior de muslo derecho; c) detalle de una de las lesiones



Exploraciones complementarias

Se realizaron dos biopsias cutáneas, una para examen histopatológico con tinción hematoxilina-eosina y otra para la realización de técnicas microbiológicas específicas. En la primera se objetivaron granulomas epitelioides y supurativos dermohipodérmicos, conteniendo bacilos ácido-alcohol (BAAR) resistentes. En las tinciones con Zhiel Neelsen y auramina se detectaron 250 BAAR por 100 campos (figura 2). La PCR de micobacterias fue negativa. En el cultivo se aisló una micobacteria de rápido crecimiento, *Mycobacterium chelonae*.

La analítica general, los cultivos de micobacterias en orina y esputo, la radiografía simple de tórax y el TAC toracoabdominal, descartaron infección diseminada y afectación visceral.

Diagnóstico

Micobacteriosis cutánea atípica por *Mycobacterium chelonae*.

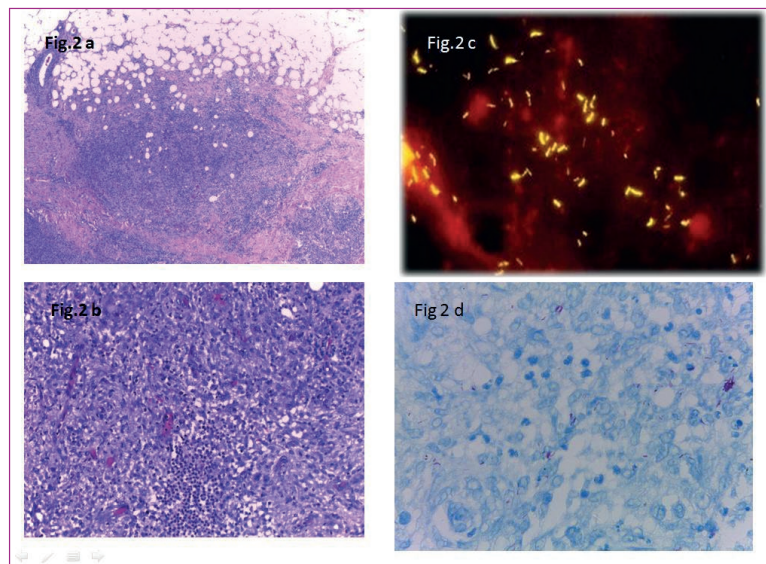


Figura 2 a) Tinción hematoxilina-eosina; b) Detalle de la tinción hematoxilina-eosina; c) tinción auramina con bacilos amarillo-naranjas fluorescentes; d) tinción Zhiel-Neelsen con bacilos rojo fucsia.



Tratamiento

El antibiograma demostró sensibilidad exclusiva del microorganismo a la claritromicina por lo que se insaturó tratamiento vía oral con este antibiótico a dosis de 500 mg cada 12 horas durante 4 semanas.

Evolución

Tras un mes de tratamiento con claritromicina el cuadro clínico había resuelto completamente, desapareciendo por completo todo tipo de lesiones cutáneas.

Comentario

Micobacterium chelonae es una micobacteria atípica de rápido crecimiento que se encuentra de manera ubicua en el agua, el suelo, la leche y tejidos animales. Clínicamente puede dar lugar a infecciones localizadas en piel y tejidos blandos, infecciones pulmonares o infecciones diseminadas.

La micobacteriosis cutánea generalmente se adquiere por inoculación tras un traumatismo o tras una cirugía, aunque también se han descrito casos asociados a inmunosupresión en trasplantados y al uso de glucocorticoides sistémicos. Se manifiesta con nódulos subcutáneos eritematosos múltiples, casi siempre localizados en extremidades inferiores. Aunque se han descrito lesiones distribución esporotricoides, lesiones escrofuloides, abscesos o lesiones tipo foliculitis.

El tratamiento consiste en administrar antibióticos sistémicos como amikacina, claritromicina o azitromicina, generalmente durante varios meses. Es frecuente que se produzcan resistencias a los mismos. A veces es necesario realizar tratamiento local con drenaje o cirugía. En pacientes inmunocompetentes se han descrito casos de resolución espontánea.



BIBLIOGRAFÍA

- 1 Irene García-Río, Pablo Fernández-Peñas, Jesús Fernández-Herrera y Amaro García-Díez. Infección cutánea por *Mycobacterium chelonae*. Revisión de seis casos. *Actas Dermosifiliogr* 2002;93(10):584-7.
- 2 Adenis-Lamarre E., Kostrzewa E., Texier-Maugein J., Doutre M.S. Cutaneous infection due to *Mycobacterium chelonae* during anti-TNF therapy, *Ann. Dermatol. Venereol.*, 2009, 136: 811-814.
- 3 P. Belmar Flores¹, P. Ruiz Garbajosa³, E. Díez Recio¹, P. Boixeda de Miquel², E. Gómez Mampaso². Multiple cutaneous lesions by *mycobacterium chelonae* in an immunocompetent host.
- 4 *Med Cutan Iber Lat Am* 2008;36(6):299-302. Franck N, Cabié A, Villette B, Amor B, Lessana- Leibwitch M, Escande JP. Treatment of *Mycobacterium chelonae*-induced skin infection with clarithromycin. *J Am Acad Dermatol* 1993;28:1019-21.



Dermatosis infecciosas

Mácula marrón en planta de pie

06 Tania Salas García, Alicia López Gómez,
María Dorado Fernández, Antonio Hernández-Gil Bordallo



Anamnesis

Mujer de 18 años que acude a consulta por lesión plantar de un mes de evolución. No refiere antecedentes personales de interés. Refiere que la lesión es asintomática y que ha ido aumentando de tamaño con el paso del tiempo. No otra sintomatología. No lesiones en otros familiares. La paciente no refiere viajes a lugares de clima tropical.

Exploración física

A la exploración se observa mácula marrón claro de aproximadamente 1cm de diámetro, de bordes bien delimitados y festoneados (figura 1).

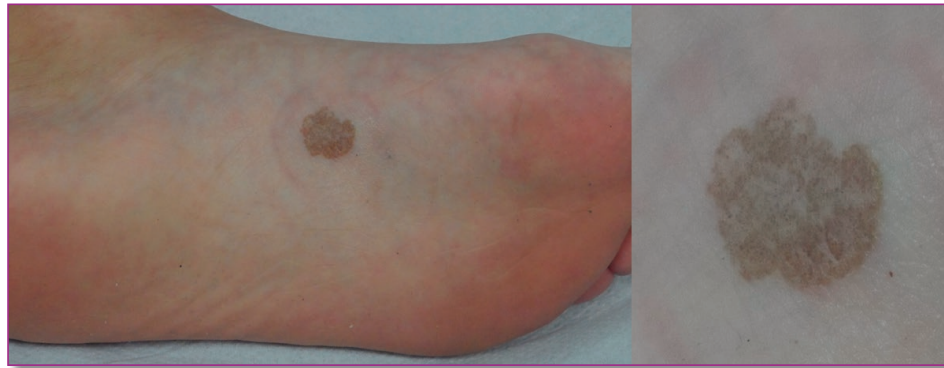


Figura 1 Mácula color marrón claro de bordes bien definidos y festoneados en arco interno de pie izquierdo



Exploraciones complementarias

Ante la sospecha clínica se realiza examen con dermatoscopia digital en la que se observa la lesión fragmentada, con islotes de pigmento que dejan espacios claros marcados dando una imagen que se ha denominado “en archipiélago” (figura 2a).

Se realiza además raspado de escamas y visualización mediante examen directo con KOH al 10% en el que se observan hifas septadas y ramificadas (figura 2b).

Se recoge además muestra para cultivo micológico.

Diagnóstico

Tinea nigra plantar.

Tratamiento

Se pauta tratamiento con miconazol tópico dos veces al día durante un mes.

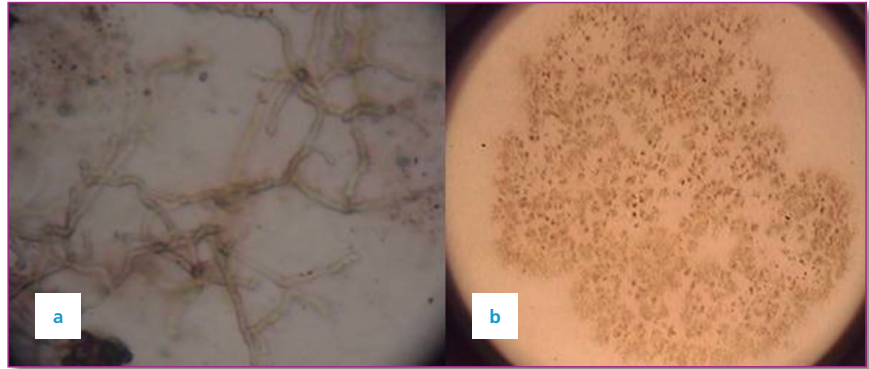


Figura 2 a) Examen directo: hifas septadas y ramificadas. b) Dermatoscopia: islotes de pigmento que dan imagen en archipiélago.



Evolución

Una vez instaurado el tratamiento, la lesión terminó resolviéndose de forma completa sin dejar ningún tipo de lesión residual.

Comentario

Presentamos un caso autóctono de tinea nigra plantar, la cual es una micosis superficial que afecta al estrato córneo. Está causada por un hifomiceto dematiaceo clasificado actualmente como *Hortaea werneckii* (sinónimos: *Phaeoannellomyces werneckii*, *Exophiala werneckii*). Se trata de una micosis rara en nuestro medio, siendo más frecuente en lugares con clima tropical. Clínicamente se caracteriza por máculas de color marrón negruzco, asintomáticas, que se extienden lentamente, originando placas hiperpigmentadas, ligeramente descamativas, localizadas electivamente en palma de la mano o planta del pie. El diagnóstico micológico es fácil, ya que en el examen directo se observan abundantes hifas pigmentadas, septadas y ramificadas. Las colonias de *H. werneckii* en medio de Sabouraud son negras y de aspecto céreo, y al envejecer desarrollan una superficie vellosa característica. En cuanto al tratamiento son eficaces los imidazoles y la terbinafina tópicos, que pueden combinarse con diversos queratolíticos.

Resaltamos la importancia del caso, ya que a pesar de ser una micosis poco frecuente, es necesario conocerla para así poder realizar el diagnóstico diferencial con otras lesiones como nevus melanocíticos o melanomas y evitar biopsias y exéresis innecesarias, además de poder realizar un diagnóstico rápido en caso de sospecha mediante examen directo.



BIBLIOGRAFÍA

- 1 V. Crespo. Generalidades sobre los hongos. Dermatomicosis: saprofitias y dermatofitosis. Piel. 2008;23(7):389-96.
- 2 A. Clemente-Ruiz de Almirón, R. Corbalán-Vélez, J. Martínez-Escribano, J.F. Frías-Iniesta. Lesión pigmentada plantar asintomática en una mujer joven. Actas Dermosifiliogr. 2009;100:611-2.
- 3 R. Julián-González, V. Vargas-de Julián. Tinea nigra en localización anatómica no habitual. An Pediatr (Barc). 2013;79:340-1.
- 4 S. Tacto Bautista, W. Castillo Farneschi, ML Téllez Salas. Tiña negra palmar. Reporte de dos casos. Dermatol. Peru. 2002; 12 (3): 227-230.



Dermatosis infecciosas

Lesiones papuloerosivas vulvares en paciente de raza negra

07

Carlota Gutiérrez García-Rodrigo,
Vanessa Gargallo Moneva, Sara Burillo Martínez



Anamnesis

Mujer de 33 años, de origen dominicano, gestante en primer trimestre, sin otros antecedentes de interés. Consulta por múltiples lesiones en vulva de diez días de evolución. Le producen importante escozor, no son dolorosas. No asocia fiebre ni clínica sistémica. Niega relaciones sexuales de riesgo. Los primeros días se estuvo aplicando clotrimazol en crema sin mejoría, incluso refiere aumento del número de lesiones. Niega haber presentado episodios previos ni en mucosa oral ni genital.

Exploración física

Paciente con buen estado general, afebril.

Se observa en zona vulvar, con extensión a periné, múltiples pápulas salpicadas, redondeadas, de 0,3-0,5 cm de tamaño, eritematoblanquecinas, algunas de ellas erosionadas. La superficie es plana y a la palpación están infiltradas, no dolorosas.

Se palpan dos adenopatías rodaderas, duras y muy dolorosas de 1-1,5 cm de diámetro, localizadas en cadena inguinal derecha e izquierda respectivamente.

No otras lesiones extragenitales.

Pruebas complementarias

1. Analítica de sangre con serologías: VIH, VHC, VHB, y Treponema: NEGATIVO
2. Cultivo del exudado de las lesiones vulgares: positividad para Virus Herpes Simplex tipo 1 (VHS-1)



Diagnóstico

Primer episodio de herpes genital (VHS1).

Tratamiento y evolución

Se administra tratamiento con Aciclovir 400 mg cada 8 h durante 7 días.

Las lesiones mejoraron con el tratamiento llegando a desaparecer al cuarto día.

Discusión

La presentación clínica más característica del herpes genital consiste en: múltiples y agrupadas vesículas-úlceras dolorosas, pequeñas, superficiales/no induradas, sobre una base eritematosa. En la mujer se localiza principalmente en genitales externos con riesgo de extensión a cervix. Se suele asociar a adenopatías dolorosas bilaterales.

En los casos de primoinfección la clínica mucocutánea es más severa y puede estar precedido por un cuadro sistémico de fiebre y mal estado general.

En nuestra paciente, las lesiones no eran típicamente úlceras superficiales, sino pápulas sutilmente erosionadas, infiltradas, algunas de ellas, las más externas (labios mayores y periné), incluso nodulares: más palpables que visibles.

La morfología al igual que las localizaciones atípicas, son más frecuentes en pacientes inmunodeprimidos.



Se planteó por su morfología el posible diagnóstico diferencial con los condilomas planos de la sífilis secundaria, que son papuloplacas eritematoblanquecinas con superficie plana y en ocasiones erosionada. Estas lesiones posteriormente se hipertrofian formando placas condilomatosas.



Figura 1 Se observan pápulas eritematosas algunas erosionadas en región vulvar y periné



BIBLIOGRAFÍA

- 1 Papini M: Herpes genitalis without frontiers: from clinical aspects to viral identification. *G Ital Dermatol Venereol*. 2012 Oct;147(5):475-81.
- 2 Bauman JG: Genital herpes: a review. *Am Fam Physician*. 2005 Oct 15;72(8):1527-34.
- 3 Lautenschlager S, Eichmann A. The heterogeneous clinical spectrum of genital herpes. *Dermatology*. 2001;202:211–9.



Dermatosis infecciosas

Placas alopécicas no cicatriciales

08 Antonio Sahuquillo Torralba, Lleimi Alarcón Pérez,
Conrad Pujol Marco



Anamnesis

Varón de 45 años VIH positivo desde 2011 en tratamiento TARGA con Darunavir y Ritonavir. Es remitido desde la Unidad de Enfermedades Infecciosas por la presencia de placas de alopecia de carácter asintomático y de 2-3 semanas de evolución.

El paciente no refería contactos sexuales de riesgo en los últimos meses ni episodios de fiebre u otro tipo de clínica sistémica. Además negaba la presencia de lesiones genitales, anales u orales tanto previas como actuales.

Exploración física

En el cuero cabelludo del paciente se observaba la presencia de una alopecia androgénica así como múltiples placas de alopecia no cicatricial en región parieto-occipital. Las lesiones adoptaban un patrón de alopecia en parches o en trasquilones sin lesiones papuloescamosas ni eritema asociado en las mismas (figura 1).

No se hallaron lesiones en el resto del tegumento ni adenopatías palpables.

Exploraciones complementarias

Se solicita analítica general junto a serología luética y se cita al paciente para control 1 semana después con los resultados.

La serología demuestra la presencia de una prueba treponémica (TPHA) positiva con unas pruebas reagínicas mediante RPR de 1/32.



Diagnóstico

Alopecia sifilítica esencial (secundarismo luético).

Tratamiento y evolución

Se administró 1 dosis semanal de Penicilina G Benzatina I.M. 2.400.000 UI durante 3 semanas.

En el primer control una vez terminado el tratamiento el paciente se mantenía asintomático, sin reacciones adversas tras las 3 dosis de Penicilina y con un RPR de 1/8, además de una notable repoblación del cuero cabelludo (figura 2). En sucesivos controles el paciente ha permanecido sin lesiones y con RPR de 1/4.

Discusión

La alopecia sifilítica es una manifestación infrecuente descrita solo en un 4% de los casos. En ocasiones es la única manifestación de la enfermedad, por ello debemos descartarla ante alopecias de patrón apolillado y de patrón difuso de rápida evolución, sobre todo en pacientes de riesgo de ETS.

Aunque se trata de una manifestación típicamente asociada a un secundarismo luético, es posible encontrarla en la sífilis primaria cuando el chancro se encuentra en el cuero cabelludo, incluso en la terciaria como placas cicatriciales. Se describen dos formas de presentación: la alopecia sifilítica sintomática y la alopecia sifilítica esencial. En la forma sintomática se combinan placas de alopecia y lesiones papuloescamosas en el cuero cabelludo. Sin embargo, en la forma esencial solo se aprecian placas alopécicas. Se distinguen a su vez tres patrones clínicos: un patrón no cicatricial apolillado o en trasquilones de predominio parieto-occipital, un patrón difuso que corresponde a un efluvio telógeno reactivo a la infección sistémica y un patrón mixto que combina los dos patrones anteriores.



El diagnóstico diferencial debe realizarse principalmente con alopecias no cicatriciales como son la alopecia areata, tricotilomania, tiña capitis o causas de efluvio telógeno en el caso de la forma difusa.

El tratamiento es el mismo que cualquier secundarismo luético y corrige la alopecia tal como se evidencia en nuestro paciente.



Figura 1 Placas de alopecia no cicatricial con patrón apolillado



Figura 2 Repoblamiento de cuero cabelludo tras tratamiento con Penicilina



BIBLIOGRAFÍA

- 1 Bi MY, Cohen PR, Robinson FW, Gray JM. Alopecia syphilitica-report of a patient with secondary syphilis presenting as moth-eaten alopecia and a review of its common mimickers. *Dermatol Online J.* 2009;15:6.
- 2 Expósito V, Iglesias M, Solà J, Dilme E, Umbert P. Alopecia sifilítica esencial: forma única de presentación de un secundarismo luético. *Piel.* 2011;26:305-7.
- 3 Fuente MJ. El resurgir de la sífilis. *Actas Dermosifiliogr.* 2010;101:817-9.
- 4 P. Hernández-Bel, B. Unamuno, J.L. Sánchez-Carazo, I. Febrer y V. Alegre et al. Alopecia sifilítica: presentación de 5 casos y revisión de la literatura. *Actas Dermosifiliogr.* 2013;104(6):512-7.

Agradecimientos especiales: Begoña Escutia, Blanca de Unamuno, Rafael Botella.



Dermatosis infecciosas

Lesiones ulcerosas en la boca en una paciente con mal estado general, un reto diagnóstico

09 Luis Ignacio Gimeno Mateos, Daniel Bancalari Díaz,
Virginia Velasco Tirado, Juan Carlos Santos Durán



Anamnesis

Presentamos el caso de una mujer de 85 años que acude al Servicio de Urgencias por malestar general, disminución de la diuresis con orinas hematóricas y ausencia de apetito por intenso dolor en la cavidad oral de quince días de evolución. En las pruebas complementarias realizadas se evidenció una masa en vejiga sugerente de origen tumoral junto con alteraciones de la función renal, por lo que, dado el mal estado general de la paciente, se decidió su ingreso hospitalario.

Exploración física

A la exploración física, destacaba la presencia de lesiones ulcero-costrosas en cavidad oral, predominantemente en labio inferior y mucosa yugal, muy dolorosas al tacto. En alguna de ellas se podía apreciar la presencia de un velo blanquecino en la superficie de la úlcera (figura 1).

Exploraciones complementarias

Se realizó una biopsia tipo *punch* del borde de una de las úlceras donde se evidenció un intenso infiltrado inflamatorio de componente mixto en el que, de forma salpicada, aparecían células con núcleos de tamaño muy aumentado, citomegálicas, con presencia de inclusiones eosinófilas intranucleares (figura 2a) sugerentes de infección por citomegalovirus, siendo el estudio mediante hibridación in situ para dicho virus positivo en estas células (figura 2b). A pesar de ello, la IgM frente a CMV resultó negativa, con positividad para IgG, aunque la PCR en suero confirmó el diagnóstico histológico.

Diagnóstico

Úlceras orales por infección por citomegalovirus.





Figura 1 Lesiones ulcerocostrosas en mucosa de labio inferior

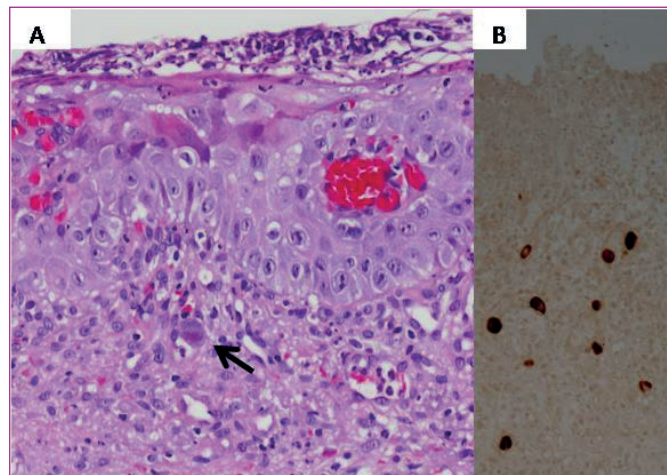


Figura 2 a) Infiltrado inflamatorio mixto con presencia de célula de tamaño aumentado con inclusiones eosinófilas intranucleares (flecha). b) Hibridación in situ de CMV positiva



Tratamiento y evolución

Se inició tratamiento con ganciclovir intravenoso, consiguiéndose una mejoría progresiva de la paciente hasta la total desaparición de las lesiones orales.

Comentario

El citomegalovirus es un agente oportunista frecuente en pacientes inmunosuprimidos, tanto en los infectados por el VIH, como en aquellos que han recibido un trasplante de órgano sólido o hematológico o en los que reciben terapia inmunosupresora. Se calcula que el 80% de la población adulta tiene anticuerpos anti CMV. En los sujetos inmunocompetentes, la primoinfección suele ser asintomática o pueden presentar un cuadro de tipo mononucleosis. La reactivación del virus latente y la proliferación viral se puede producir ante cualquier compromiso del sistema inmune.

La afectación de la cavidad oral por este agente es infrecuente y su manifestación es muy variable, incluyendo úlceras profundas y dolorosas, eritema o erosiones. Esta variabilidad de presentación en pacientes inmunodeprimidos obliga a descartar otros agentes infecciosos como el virus herpes, una toxicidad medicamentosa o, como en nuestro caso, una manifestación paraneoplásica.

El diagnóstico de las lesiones orales por CMV supone un reto y su detección temprana es importante por la repercusión clínica sistémica y por la posibilidad de aparición de infecciones oportunistas. Tanto el ganciclovir como el foscarnet han demostrado su eficacia para su tratamiento.

Este es, en nuestro conocimiento, el primer caso publicado recientemente no asociado a SIDA, en una paciente que no ha recibido ningún trasplante ni ha estado sometida a terapia inmunosupresora.



BIBLIOGRAFÍA

- 1 Epstein JB, Sherlock CH, Wolber RA. Oral manifestations of cytomegalovirus infection. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1993;75:443-451
- 2 López-Pintor RM, Hernández G, de Arriba L, Morales JM, Jiménez C, de Andrés A. Oral ulcers during the course of cytomegalovirus infection in renal transplant recipients. *Transplant Proc* 2009;41:2419-2421.
- 3 Lambert EM, Strasswimmer J, Lazova R, Antaya RJ. Cytomegalovirus ulcer. Successful treatment with valganciclovir. *Arch Dermatol* 2004;140:1199-1201.



Dermatosis infecciosas

Vesículas y ampollas diseminadas en paciente con enolismo crónico

10 Ana Isabel Rodríguez Bandera, Kristyna Vorlicka,
Raquel Paz Pérez, Cristina Gómez Fernández



Anamnesis

Mujer de 72 años con antecedentes de enolismo crónico y síndrome ansioso-depresivo que acude al Servicio de Urgencias, derivada de otro hospital, para valoración de lesiones cutáneas dolorosas de cinco días de evolución asociado a sensación distérmica y malestar general. Había iniciado, veinticuatro horas antes, antibioterapia empírica intravenosa con Ceftriaxona 2 gramos cada 24 horas y Clindamicina 600 miligramos cada 8 horas.

Exploración física

La paciente se encontraba febril, con temperatura de 37,8 °C y hemodinámicamente estable, con tensión arterial de 143/63 mmHg y frecuencia cardiaca de 73 latidos por minuto. Presentaba una placa eritematosa, ligeramente infiltrada, con vesículas y ampollas tensas de contenido seroso en superficie, que ocupaba todo el pabellón auricular y conducto auditivo externo derechos, el arco mandibular derecho y región cervical lateral derecha (figura 1). En el tronco, miembros superiores y raíz de miembros inferiores presentaba pápulas eritematosas con vesícula central en número mayor a 100 (figura 2).

En la exploración neurológica, llamaba la atención la desviación de la comisura labial con la sonrisa hacia la izquierda y una discreta incapacidad para el cierre completo del párpado superior derecho.





Figura 1 Vesículas y ampollas sobre placa eritematosa localizada en dermatomos de C2 y C3 derechos. Nótese la presencia de lesiones en pabellón auricular y trago



Figura 2
Vesículas salpicadas en tronco



Pruebas complementarias

En el hemograma destacó la ausencia de leucocitosis, una leve linfopenia y un aumento del volumen corpuscular medio de los eritrocitos. En la bioquímica básica se objetivó un aumento leve de la creatinina no presente en estudios previos, una discreta hipertransaminasemia, con un aumento de GOT mayor que de GPT, y una disminución leve de proteínas totales.

El examen microbiológico del líquido de las vesículas reveló una PCR positiva para herpes zóster. Los hemocultivos fueron negativos.

Diagnóstico

Herpes zóster multimetamérico, con afectación de dermatomas C2 y C3 derechos, y diseminado con parálisis facial periférica asociada (síndrome de Ramsay-Hunt) en paciente con enolismo crónico, hepatopatía enólica y datos de desnutrición.

Tratamiento

Se administró tratamiento intravenoso con aciclovir a dosis de 10 mg/kg/8 horas que se mantuvo durante diez días y se asoció a sueroterapia, tratamiento analgésico y corticoides sistémicos a dosis de 1 mg/kg/día en pauta descendente. Se pautaron curas locales diarias con fomentos de sulfato de cobre al 1/1000.



Evolución

La paciente mejoró clínicamente con desaparición de la fiebre y disminución del dolor a las 24-48 horas del inicio del tratamiento. Las lesiones mejoraron paulatinamente, quedando a los 15 días únicamente lesiones residuales. Persistió una leve parálisis facial. En búsqueda de posibles neoplasias u otras enfermedades inmunodepresoras que pudieran haber desencadenado el cuadro, se realizó una tomografía computerizada de todo el cuerpo donde no se objetivaron masas ni adenopatías de tamaño significativo. Las serologías de VIH fueron negativas.

Comentario

El herpes zóster diseminado es una forma grave y poco frecuente de presentación de la reactivación del virus varicela zóster. Se define por la presencia de más de 20 vesículas localizadas fuera del dermatomo afecto por las lesiones de herpes zóster típicas¹. Puede acompañarse de fiebre y malestar general, afectación visceral y puede asociarse a afectación neurológica (meningoencefalitis, mielitis, vasculopatía, o afectación de pares craneales). Se ha descrito fundamentalmente en pacientes inmunodeprimidos, sobre todo con antecedentes de VIH, trasplante de órgano sólido o neoplasias hematológicas. En pacientes aparentemente inmunocompetentes es importante realizar un despistaje de enfermedades que puedan alterar el sistema inmune. El tratamiento con aciclovir intravenoso debe establecerse lo antes posible y mantenerse durante al menos 10 días.

El síndrome de Ramsay Hunt se caracteriza por la presencia de lesiones herpetiformes en pabellón auricular y/o conducto auditivo externo y parálisis facial. El tratamiento de elección son los corticoides sistémicos y, en un 40% de los casos, la parálisis facial es irreversible.



Presentamos un nuevo caso de herpes zóster multimetamérico y diseminado asociado a un síndrome de Ramsay-Hunt en una paciente probablemente inmunocomprometida por la edad y la desnutrición secundaria al enolismo crónico y a la depresión, que tuvo una buena evolución tras tratamiento con antivirales intravenosos y corticoides sistémicos.

BIBLIOGRAFÍA

1. Bologna JL, Jorizzo JL, Schaffer JV. *Dermatology*. 3rd ed Barcelona: Elsevier; 2012. 1328-1336.
2. Cohen PR, Grossman ME. Clinical features of human immunodeficiency virus-associated disseminated herpes zoster virus infection. A review of the literatura. *Clin Exp Dermatol*. 1989; 14(4): 273-6.
3. Rommelaere M, Maréchal C, Yombi JC, Goffin E, Kanaan N. Disseminated varicela zoster virus infection in adult renal transplant recipients: outcome and risk factors. *Transplant Proc*. 2012; 44:2814-7.
4. Mabuchi T, Yamaoka H, Kato M, Ikoma N, Tamiya S, Son HJ, Nakamura N, Ozawa A. Case of disseminated vesicles of herpes zoster developing one day before the onset of local eruption in a hospitalized immunocompromised patient. *Tokai J Exp CLin Med*. 2013; 38:52-4.
5. Ahmed AM, Brantley JS, Madkan V, Mendoza N, Tyring SK. Managing herpes zoster in immunocompromised patients. *Herpes*. 2007; 14: 32-6.



Dermatosis infecciosas

Lesiones serpiginosas en pies tras viaje a Brasil

1 1 Marcela Martínez Pérez, Adrián Imbernón Moya,
Alejandro Lobato Berezo, Elena Vargas Laguna



Anamnesis

Varón de 33 años, con antecedentes de alergia primaveral a varios pólenes y miasis cutánea tras viaje a Senegal en el año 2000, que consulta por lesiones cutáneas pruriginosas en el dorso de ambos pies que comenzaron durante viaje a Brasil, de donde había regresado hacía tres semanas. El paciente había pasado 15 días de vacaciones en la playa en el estado Rio Grande do Norte, situado en la costa noreste de dicho país. Los últimos días de estancia empezó a notar "mordiscos en los huesos del pie", seguidos de una erupción muy pruriginosa, que había ido en aumento, dibujando "caminos" en el dorso de ambos pies. Antes de la consulta, había aplicado crema de mometasona, sin mejoría de las lesiones.

Exploración física

Lesiones elevadas eritematodescamativas en zona dorsal distal de ambos pies incluidos los dedos, que confluyen adoptando la forma de trayectos serpenteantes (fotografía 1); se observan pápulo-vesículas con collarete descamativo y una flictena en la base del primer dedo del pie izquierdo (fotografía 2).



Fotografía 1



Fotografía 2



Diagnóstico

Dado el aspecto clínico de las lesiones y los antecedentes epidemiológicos, se realiza el diagnóstico de larva migrans cutánea y se inicia tratamiento sin más pruebas diagnósticas.

Tratamiento

Se decide tratamiento con Albendazol 400 mg/12 h durante tres días, junto con Dexclorfeniramina 6 mg/12 horas.

Evolución

En la revisión a los 3 días, el paciente refiere gran mejoría de las lesiones desde el primer día de tratamiento. La infestación se resolvió completamente en 10 días, sin dejar cicatrices.

Discusión

La *larva migrans cutánea* consiste en una infestación de la piel por la penetración de larvas de diversos nematodos. Son muy frecuentes en América del Sur, África e India, y están aumentando en el hemisferio norte por los viajes a estas zonas. Las principales especies son *Ancylostoma braziliense* y *Uncinaria stenocephala*. Los huevos son eliminados en las heces de perros y gatos portadores que las depositan en la arena donde eclosionan y pueden ser viables varias semanas. Posteriormente la larva penetra en la piel del hombre normalmente a través de los pies descalzos, piernas, glúteos o manos. A las pocas horas de la penetración se produce intenso prurito, y en pocos días (1-6) las típicas lesiones cutáneas elevadas que dibujan trayectos



serpiginosos, que representan el recorrido del parásito por debajo de la piel. Pueden ser lesiones únicas o múltiples. En ocasiones se producen ampollas, pústulas, nódulos o foliculitis. Puede haber eosinofilia y aumento de IgE en sangre periférica. La biopsia cutánea, poco rentable, demuestra espongirosis, edema con eosinófilos. Es posible objetivar los túneles y partes del parásito. El diagnóstico se realiza con la clínica y los antecedentes epidemiológicos de viajes a zonas endémicas, por lo que no suelen realizarse pruebas complementarias. Se hará diagnóstico diferencial con otras enfermedades con lesiones parecidas: larva currens, miasis, fitofotodermatitis, eritema migratorio de la enfermedad de Lyme, picadura de medusas, escabiosis, tinea corporis, granuloma anular, etc. El cuadro tiende a la autoresolución en unas semanas, ya que el parásito carece de colagenasa, no puede atravesar la membrana basal epidérmica y por tanto no puede completar su ciclo vital y muere. Pero se han descrito complicaciones como la sobreinfección por rascado, reacciones urticariformes, o el síndrome de Loeffler que consiste en la diseminación hematogena con aparición de infiltrados pulmonares eosinofílicos. El tratamiento de primera elección consiste en Albendazol 10 mg/kg/día h durante 3 días, o Ivermectina 200 mg/kg dosis única, que suelen eliminar el parásito en poco tiempo. Ante viajes a zonas tropicales, es importante la toma de medidas preventivas, como el uso de calzado y ropa adecuados, para evitar estas infestaciones.



BIBLIOGRAFÍA

- 1 Aguayo Leyva IR y col. Erupción pruriginosa en la palma de la mano al regresar de un país tropical. *Piel*. 2010; 25(1): 35-7.
- 2 Sánchez Mateos JL y col. Prurito y erupción cutánea serpiginosa tras estancia en el Pirineo. *Revista Clínica Española*. 2008; 208(8): 411-13.
- 3 Sàbat Santandreu M y col. Larva migrans cutánea. Presentación de 8 casos. *Actas Dermatosifiliográficas*. 2002; 93: 443-47.
- 4 Veraldi S y col. Follicular cutaneous larva migrans: a report of three cases and review of the literature. *International Journal of Dermatology*. 2013; 52(3): 327-30.



Dermatosis infecciosas

Lesiones pustulosas tras mordedura de tigre

12 María Teresa Monserrat García, Elena Baquero Sánchez,
Raquel Cabrera Fuentes, Rosa Corbí Llopis



Anamnesis

Varón de 37 años sin antecedentes personales de interés, que acude a consulta por lesiones pustulosas en mano derecha de 4 meses de evolución. Refiere que 4 meses antes, durante una visita a un zoológico, sufrió una mordedura por cachorro de tigre albino y no realizó curas locales ni profilaxis antibiótica. El animal estaba sano y correctamente vacunado según el veterinario del zoológico. Tras cicatrización de la herida comenzó con descamación progresiva de la piel a nivel local, apareciendo poco después lesiones papulosas que evolucionaban a pústulas, aumentando progresivamente en número y tamaño. En la anamnesis por órganos y aparatos no refiere fiebre ni otra sintomatología acompañante. Tres días antes de acudir a la consulta había iniciado tratamiento empírico con amoxicilina-ácido clavulánico 500 mg/8 h v.o. sin mejoría.

Exploración física

En borde cubital dorsal de mano derecha presenta placa eritematosa inflamatoria con bordes bien delimitados y abundantes pústulas amarillentas (figura 1), que se extienden a palma. En dorso de la falange proximal del 5º dedo, correspondiente a la zona de la mordedura, se observa aumento de partes blandas con intenso eritema, aumento de temperatura local y pústulas (figura 2). No se palpan adenopatías loco regionales.

Pruebas complementarias

Se realizó biopsia cutánea de zona la zona de mayor inflamación que puso de manifiesto una inflamación aguda abscesificante en dermis, predominantemente en zonas próximas a folículos, con presencia de estructuras fúngicas filamentosas y acompañada de histiocitos y de células gigantes multinucleadas, así como de un granuloma de pequeño tamaño. El cultivo bacteriano de la biopsia, Lowenstein y Zhiel-Nielsen fueron negativos. En el cultivo de hongos de la biopsia se aisló *Trichophyton mentagrophytes*.





Figura 1



Figura 2



Diagnóstico

Granuloma de Majocchi localizado en la mano.

Tratamiento

Se inicia Itraconazol 100 mg/12h y Ciclopirox olamina crema cada 12 h.

Evolución

El paciente ha evolucionado satisfactoriamente, con desaparición del eritema y las pústulas a las 6 semanas de tratamiento y persistiendo discreta inflamación violácea en dorso de 1ª falange del 5º dedo. Actualmente, continúa en tratamiento hasta completar 3 meses.

Comentario

El granuloma tricofítico de Majocchi es dermatofitosis profunda caracterizada por la respuesta inflamatoria del huésped a la infección por dermatofitos que invaden la dermis. Suele estar precedida de un traumatismo que facilita la llegada del hongo a estas estructuras; la participación de los folículos pilosos condiciona el grado de respuesta inflamatoria así como la expresión clínica en forma de foliculitis supurativa. Histológicamente se encuentra un infiltrado folicular y perifolicular linfocitario, neutrófilos, granulomas y células gigantes multinucleadas; también es posible encontrar hifas alrededor del folículo piloso.



El diagnóstico se realiza mediante biopsia de la lesión y cultivo de hongos. Aunque el hongo implicado con mayor frecuencia es el *T. rubrum*, en nuestro caso se aisló *T. mentagrophytes*, dermatofito zoofílico que puede transmitirse al hombre por contacto directo con animales infectados o con material contaminado. La localización en dorso de mano en un sujeto inmunocompetente es excepcional aunque pensamos que el antecedente de mordedura fue crucial en la introducción pasiva del hongo. Al tratarse de una infección profunda es preciso realizar tratamiento sistémico prolongado con griseofulvina, derivados azólicos o terbinafina.

BIBLIOGRAFÍA

- 1 Bonifaz A, Tirado-Sánchez A, Ponce RM. Majocchi's granuloma. Gac Med Mex.2008 Sep-Oct;144(5):427-33.
- 2 Chang SE, Lee DK, Choi JH, Moon KC, Koh JK. Majocchi's granuloma of the vulva caused by Trichophyton mentagrophytes. Mycoses. 2005 Nov;48(6):382-4.
- 3 Gupta AK, Groen K, Woestenborghs R, De Doncker P. Itraconazole pulse therapy is effective in the treatment of Majocchi's granuloma: a clinical and pharmacokinetic evaluation and implications for possible effectiveness in tinea capitis. Clin Exp Dermatol. 1998 May;23(3):103-8.
- 4 Elgart ML. Tinea incognito: an update on Majocchi granuloma. Dermatol Clin.1996 Jan;14(1):51-55.
- 5 Gupta AK, Prussick R, Sibbald RG, Knowles SR. Terbinafine in the treatment of Majocchi's granuloma. Int J Dermatol. 1995 Jul;34(7):489.



Dermatosis infecciosas

Pápulas eritematosas con prurito insoportable en la cara de varón de mediana edad

13 Alba Sánchez Orta, M. Fátima Albízuri Prado,
Jessica González Ramos



Anamnesis y exploración física

Se trata de un paciente de 63 años, taxista de profesión, con antecedentes personales de hipertensión arterial, hiperuricemia, dislipemia y diabetes mellitus tipo II no insulín dependiente. Acudió por un cuadro de más de un año de evolución de lesiones en la cara, que refería eran muy pruriginosas. Además su proceso empeoraba con la exposición al sol y con la ingesta de bebidas alcohólicas. Negaba haber introducido nuevos tratamientos, tener otros familiares afectos por una dermatosis similar, convivencia con niños o con animales, así como viajes al extranjero en los últimos años. Había sido tratado en el centro de atención primaria con varios tópicos cuyo nombre no recordaba, con mejoría ocasional, y durante el último mes con pomada de dipropionato de betametasona primero, y con crema de ketoconazol con posterioridad. Pero el empeoramiento de su sintomatología fue notorio durante las últimas semanas, resultándole insoportable, por lo que consultó en el servicio de urgencias.

La exploración dermatológica mostró una profusión de pápulas eritematosas infiltradas, en alguna zona con ligera descamación asociada, dispersas por ambas hemifaros, con predominio en la izquierda. Algunas de las lesiones presentaban una sutil disposición anular en la periferia de la cara, y también se pudieron objetivar vesículas aisladas entremezcladas (figura 1).

Figura 1 Lesiones presentes en la primera visita del paciente



Diagnóstico y tratamiento

Aunque la impresión diagnóstica inicial fue de una posible rosácea o de una dermatitis seborreica; en virtud de la tendencia a la disposición anular, aunque poco perceptible, de algunas de las lesiones, lo larvado del proceso y la ausencia de respuesta a tratamiento tópico con corticoides, se decidió tomar muestra mediante raspado para examen directo con KOH y cultivo de hongos. Durante las dos semanas siguientes se pautó tratamiento con primecrólimus al 1% en crema, una vez al día, observándose tan solo mejoría parcial de la sintomatología. El cultivo de hongos evidenció entonces el crecimiento de la especie *Trichopyton Tonsurans*, por lo que se estableció el diagnóstico final de tiña facial de tipo incógnito o *Tinea Faciei incógnito*.

Suspendida la crema de primecrólimus y con una pauta oral de terbinafina, 250 mg al día durante 4 semanas, se produjo la desaparición de todas las lesiones cutáneas, así como del prurito y de la fotosensibilidad asociadas (figura 2).



Figura 2 Evolución del paciente al finalizar el tratamiento. Se observa desaparición de las lesiones cutáneas presentes semanas atrás



Evolución y comentario

Cualquier especie de dermatofito puede provocar tiña de la cara. Es rara en adultos después de los 16 años. El contagio puede ocurrir desde una lesión activa de animales o de sujetos enfermos, por contacto directo o por fómites, o producirse el autocontagio desde una lesión de tiña *pedis*, *cruris* o *capitis* del propio paciente. El período de incubación varía de días a semanas. La lesión se extiende de forma centrífuga como placas eritematosas con un borde pápulo-vesiculoso y descamación fina, siendo el centro menos activo, formando anillos concéntricos. El componente inflamatorio es más tenue en la cara que en otras localizaciones. Las formas zoofílicas pueden ser múltiples y se muestran más inflamatorias que las antropofílicas. Estas últimas, como es el caso de nuestro paciente, tienen además un curso más larvado y tendencia a la cronicidad. Si bien la sintomatología de la tiña *corporis* suele ser escasa, o producir leve prurito; en la cara es más frecuente que el picor sea intenso y que se acompañe de fotosensibilidad; características ambas que describía nuestro paciente.

No es raro que esta dermatofitosis se pueda confundir con otras dermatosis, sobre todo cuando es tratada con corticoides o inmunomoduladores tópicos. En estos casos se suprime la respuesta inmune del huésped y se facilita el crecimiento de los hongos. Además, las lesiones pierden sus características clínicas propias, denominándose entonces y por ello, tiña *incógnito*. Aparecen así, irregularidad del contorno de las placas, color rojo e incluso violáceo de las lesiones, pápulas foliculares o pústulas, intensificación del prurito o presencia incluso de dolor; y curso con una evolución larga y tórpidas. El tratamiento inmunosupresor tópico puede producir una mejoría inicial aparente del proceso, al eliminar el componente inflamatorio reactivo a la infección. Pero se observa que con el tiempo las lesiones no terminan de resolverse, y que se extienden de forma larvada y crónica.



Además, suele producirse un empeoramiento importante al cesar la aplicación de corticoides tópicos, como sucedió en el caso presentado, induciendo al paciente a continuar con la aplicación de los mismos. En este sentido, creemos que la afectación tan extensa, bilateral y crónica que presentaba nuestro paciente pudiera estar relacionada con el uso prolongado de corticoides tópicos, y no sabemos si también con el compromiso inmunológico subyacente a su diabetes.

El diagnóstico diferencial de la *Tinea Faciei incógnito* debe hacerse con el impétigo, la dermatitis seborreica, la rosácea, el lupus eritematoso, el eczema y la psoriasis, entre los procesos más frecuentes en la localización que nos ocupa.

Como conclusión, señalar que ante lesiones de larga evolución que no sean claramente típicas de otras enfermedades eritemato-descamativas de la cara, como las arriba referidas, o que no respondan a tratamiento con agentes antiinflamatorios o inmunomoduladores tópicos, o que intentan configurar morfologías más o menos circinadas o redondeadas, deberíamos plantearnos el diagnóstico de tiña facial *incógnito*.

Agradecimientos

Al Dr. Julio García Rodríguez, Jefe de sección del servicio de Microbiología del Hospital Universitario La Paz de Madrid.



BIBLIOGRAFÍA

- 1 Polat M, Artüz F, Karaaslan A, Oztaş P, Lenk N, Alli. N. Seborrheic dermatitis-like tinea faciei in an infant. *Mycoses* 2007;50:525-6.
- 2 Gorani A, Oriani A, Cambiaghi S. Seborrheic dermatitis-like tinea faciei. *Pediatr Dermatol* 2005;22:243-4.
- 3 Arenas R, Moreno-Coutiño G, Vera L, Welsh O. Tinea incognito. *Clin Dermatol* 2010;28:137-9.
- 4 Lee SJ, Choi HJ, Hann SK. Rosacea-like tinea faciei. *Int J Dermatol* 1999;38:479-80.
- 5 Shapiro L, Cohen HJ JAMA. Tinea faciei simulating other dermatoses 1971;215:2106-7.
- 6 Belhadjali H, Aounallah A, Youssef M, Gorcii M, Babba H, Zili J. Tinea faciei, underrecognized because clinically misleading. *Presse Med* 2009;38:1230-4.
- 7 Lin RL, Szepietowski JC, Schwartz RA. Tinea faciei, an often deceptive facial eruption. *Int J Dermatol* 2004;43:437-40.



Dermatosis infecciosas

Lesiones perianales “recurrentes” y de rápida evolución

14 Fátima Albízuri Prado, Alba Sánchez Orta,
Jessica González Ramos, Elena Sendagorta Cudós



Anamnesis

Un varón de 22 años acudió a nuestra consulta por presentar lesiones excrecentes perianales de un mes de evolución, siendo diagnosticado clínicamente de condilomas acuminados que se confirmaron mediante estudio histológico, y detectándose mediante PCR infección por el genotipo 11 del VPH.

En la anamnesis el paciente presentaba antecedente de contacto sexual anal sin protección. Se realizaron serologías para VIH, VHB, VHC y sífilis, siendo todas ellas negativas. Las lesiones fueron tratadas satisfactoriamente con imiquimod al 5% (Aldara crema®).

El paciente permaneció 3 meses libre de lesiones hasta que acudió por presentar de nuevo lesiones perianales, de rápido crecimiento.

Exploración física

En la exploración presentaba lesiones exofíticas de diferentes tamaños. Una de ellas, situada en el margen anal izquierdo presentaba mayor tamaño, alcanzando 2 cm de diámetro. Además en el margen anal a nivel posterior presentaba una placa ulcerada de bordes bien definidos, levemente infiltrada, de 0.5 cm de diámetro máximo (figura 1). No se palpaban adenopatías.

Exploraciones complementarias

Se llevó a cabo cultivo bacteriano y viral, así como PCR para Virus del Herpes Simple a nivel de la placa ulcerada siendo ambos negativos. Por el contrario, el examen de campo oscuro resultó positivo para la presencia de Treponemas.





Figura 1 Numerosas lesiones perianales excrecentes de 0.5 cm de diámetro de diferentes tamaños y una placa ulcerada ligeramente infiltrada en el polo posterior del margen anal



Las serologías para sífilis revelaron un TPHA positivo y la detección de IgG por EIA. El test rápido de reagininas (RPR) resultó reactivo a un título de 1/32

En el estudio histopatológico se observaba una hiperplasia pseudoepiteliomatosa y un denso infiltrado neutrofílico (figura 2a), Mediante estudio inmunohistoquímico se detectaron abundantes espiroquetas (figura 2b), confirmando así el diagnóstico de sífilis secundaria.

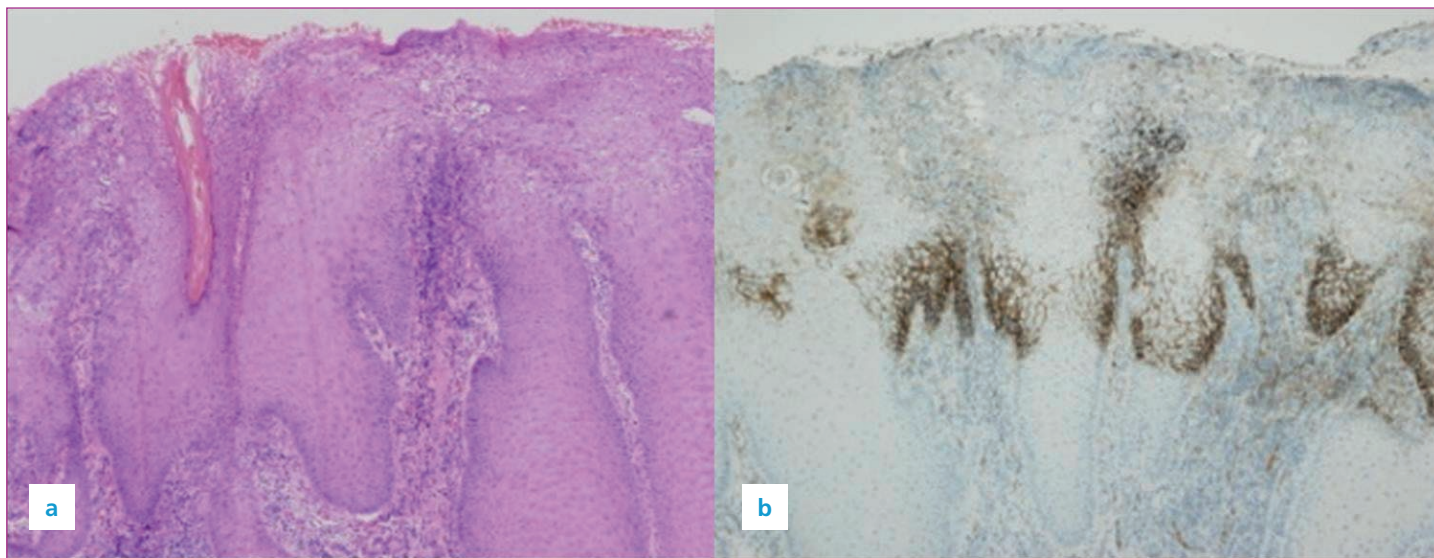


Figura 2 a) Mucosa anal con hiperplasia pseudoepiteliomatosa y un gran infiltrado neutrófilo. b) La IHQ demostró la presencia de abundantes Treponemas



Diagnóstico

Sífilis secundaria. Condilomas planos.

Tratamiento

Se pautó antibioterapia con una inyección intramuscular de 2.4 millones de unidades de Penicilina G Benzatina.

Evolución

Las lesiones cutáneas desaparecieron en el curso de 1 semana y la RPR sérica descendió a títulos de 1/16 en 3 meses.

Comentario

Las manifestaciones de la sífilis son muchas y muy variables y no es infrecuente que imiten otras enfermedades dermatológicas, por ello, el diagnóstico de la sífilis sigue constituyendo un reto en la actualidad. Hemos presentado el caso de un paciente con antecedente de condilomas acuminados (CA) cuya clínica fundamental fue la presencia de condilomas planos (CP), como manifestación de una sífilis secundaria. Los CP son pápulas de superficie plana, eritematovioláceas, hipertróficas y de aspecto húmedo. Son extremadamente contagiosas, al estar repletas de Treponemas. A pesar de que su diagnóstico suele ser fácil, la presencia de otra lesión de sífilis secundaria concomitante ó el antecedente de una úlcera indolora genital u oral, son siempre de gran ayuda para su diagnóstico^{1,2}.



La apariencia de los CA y los CP puede ser indistinguible, por ello, en ocasiones las serologías y la biopsia (los hallazgos histológico más específicos de cada entidad son los coilocitos en el CA y las espiroquetas en el CP) son necesarias para diferenciarlos. También puede imitar enfermedades neoplásicas; Se han publicado varios casos “imitando” a queratoacantomas, procesos linforeticulares o cáncer anal^{4,5}, por lo que deberíamos considerarla en el diagnóstico diferencial.

BIBLIOGRAFÍA

- 1 Lee V, Kinghorn G. Syphilis: an update. Clin Med. 2008 Jun;8:330-3.
- 2 Mullooly C, Higgins SP. Secondary syphilis: the classical triad of skin rash, mucosal ulceration and lymphadenopathy. Int J STD AIDS. 2010;21:537-45.
- 3 Sagerman PM, Kadish AS, Niedt GW. Condyloma acuminatum with superficial spirochetosis simulating condyloma latum. Am J Dermatopathol. 1993;15:176-9.
- 4 Drusin LM, Singer C, Valenti AJ, Armstrong D. Infectious syphilis mimicking neoplastic disease. Arch Intern Med. 1977;137:156-60.
- 5 Tham SN, Lee CT. Condyloma latum mimicking keratoacanthoma in patient with secondary syphilis. Genitourin Med. 1987;63:339-40.



Dermatosis infecciosas

Placa vegetante en antebrazo derecho

15 Miguel Antonio Díaz Martínez, Alejandro Molina Leyva,
Ana María Almodóvar Real, Ramón Naranjo Sintés



Anamnesis

Varón de 53 años, sin alergias medicamentosas y sin antecedentes personales de interés. Consulta por placa de rápido crecimiento en antebrazo derecho de 2 semanas de evolución. Trabaja como temporero recolectando aceitunas. No refiere traumatismo previo de la zona, ni haberse rasurado nunca los antebrazos.

Exploración física

En la exploración física se observa placa excrecente de aspecto queiloide que ocupa el tercio medio del antebrazo derecho de gran tamaño (11 cm x 6 cm) de bordes bien definidos y superficie verrugosa.

Exploraciones complementarias

Se realiza cultivo e investigación de hongos del exudado de la placa resultando éste negativo. Así mismo, se realiza biopsia punch y cultivo del aspirado profundo. El estudio anatomopatológico muestra una respuesta granulomatosa en el folículo pilosebáceo y abscesos dérmicos. La tinción de Gomori de metenamina-argéntica de la muestra evidencia artrosporas ovales dentro del tallo piloso, con patrón de invasión capilar endótrix.

Una muestra tomada por aspiración profunda identificó el hongo *Tricophyton rubrum*.

Las pruebas analíticas complementarias para evaluar el estado inmunológico (serología VIH, ratio linfocitos T-helpers/T-supresores y radiografía de tórax) son normales.

Diagnóstico

Granuloma de Majocchi.





Figura 1 a) Placa vegetante en antebrazo derecho.
b) Antebrazo derecho tras 8 semanas de tratamiento

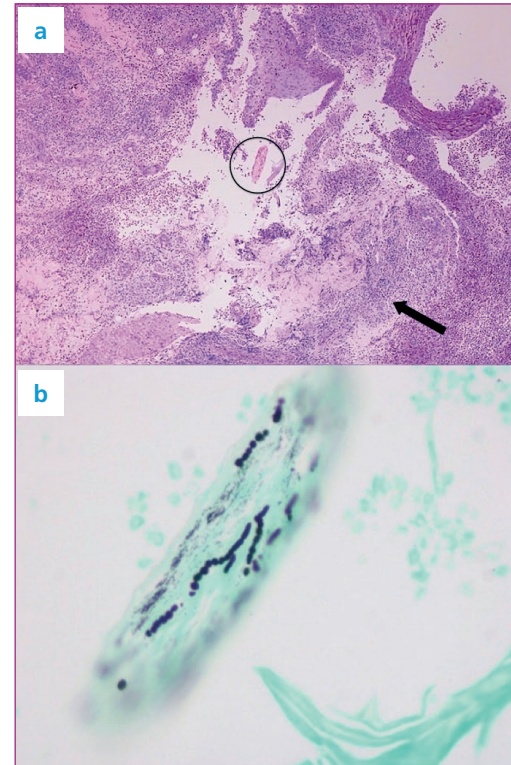


Figura 2 a) Fragmento de tallo pilosebáceo (círculo) con evidencia de respuesta granulomatosa (flecha) y absceso dérmico con neutrófilos (H-E, 100x). b) Cadenas de artrosporas ovales en el tallo del pelo que indican infección endotrix (Gomori metenamina-plata, 680x)



Tratamiento y evolución

El paciente es tratado con itraconazol 400 mg cada 12 horas, con excelente respuesta a las 8 semanas.

Comentario

El granuloma de Majocchi es una foliculitis supurativa persistente asociada a una reacción granulomatosa inducida por dermatofitos.

Las manifestaciones clínicas del granuloma de Majocchi consisten en pústulas perifoliculares y aparecen cuando el vello infectado penetra en la pared del folículo pilosebáceo y éste se rompe, lo que origina la inflamación dérmica en forma de granulomas. En la forma profunda, las lesiones son más extensas y de aspecto vegetante.

El dermatofito que con más frecuencia se ha aislado en esta entidad es *Tricophyton rubrum* aunque se han aislado otros hongos como *Trycophyton mentagrophytes*, *Tricophytum violaceum* y *Epidermophyton floccosum*. Para su identificación y aislamiento se requiere una muestra histológica o de aspiración profunda y se utilizan tinciones específicas como Ácido Peryódico de Schiff o Plata Metenamina de Gomori para visualizarlos.

Entre las dos formas clínicas de granuloma de Majocchi. La primera es superficial y está formada por granulomas limitados al área perifolicular, aparece en individuos sanos tras un traumatismo localizado, uso de esteroides tópicos o por una colonización crónica por dermatofitos en los pies o las uñas de los dedos de los pies. Ésta forma ocurre normalmente en mujeres jóvenes que se afeitan repetidamente las piernas o por uso prolongado de corticoides tópicos.



La segunda es la forma profunda, caracterizada por granulomas subcutáneos y abscesos dérmicos neutrofílicos, aparecen en individuos inmunodeprimidos, tales como transplantados, enfermos con neoplasias hematológicas o enfermedades autoinmunes.

En cuanto al tratamiento; los antifúngicos sistémicos, como los azoles, griseofulvina y terbinafina son la terapia de primera línea, consideradas efectivas y seguras. El régimen más usado es itraconazol 200 mg 2 veces al día o terbinafina 250 mg diarios. La duración del tratamiento debe ser al menos de 4-8 semanas, y se debería continuar hasta la curación de las lesiones.

En conclusión, se presenta una presentación poco frecuente de Granuloma de Majocchi en paciente inmunocompetente. Además, en este caso se destaca la importancia de recoger una muestra microbiológica profunda para el diagnóstico.

BIBLIOGRAFÍA

- 1 Ratajczak-Stefanska V, Kiedrowicz M, Maleszka R, Rozewicka M, Mikulska D. Majocchi's granuloma caused by *Microsporum canis* in an immunocompetent patient. *Clin Exp Dermatol*. 2010 Jun;35(4):445-7.
- 2 Chen HH, Chiu HC. Facial Majocchi's granuloma caused by *Trichophyton tonsurans* in an immunocompetent patient. *Acta Derm Venereol*. 2003;83(1):65-6.
- 3 Bressan AL, Silva RSd, Fonseca JCM, Alves MdFGS. Tinea granulomatosa de Majocchi. *Anais Brasileiros de Dermatologia*. 2011;86:797-8.
- 4 Kurian A, Haber RM. Tinea corporis gladiatorum presenting as a majocchi granuloma. *ISRN Dermatol*. 2011;2011:767589.
- 5 Gill M, Sachdeva B, Gill PS, Arora B, Deep A, Karan J. Majocchi's granuloma of the face in an immunocompetent patient. *J Dermatol*. 2007 Oct;34(10):702-4.



Dermatosis infecciosas

Pápulas eritematosas y pruriginosas en antebrazos

16 Paula Molés-Poveda, Beatriz Rodrigo-Nicolás,
Nerea Barrado-Solís, Manel Velasco-Pastor



Anamnesis

Paciente varón de 67 años sin antecedentes patológicos que consultó en el servicio de urgencias por la presencia de unas lesiones cutáneas de distribución simétrica y muy pruriginosas en ambos antebrazos. Las lesiones aparecieron progresivamente en el transcurso de tres meses. El paciente no reconoció ningún factor desencadenante y se trató inicialmente en forma tópica con corticoides e inhibidores de la calcineurina tópicos, y posteriormente con una pauta de corticoides sistémicos sin mejoría clínica.

Exploración física

El paciente se encontraba en buen estado general y se objetivó la presencia de unas pápulas eritematosas de tamaño variable de predominio en la cara dorsal de ambos antebrazos, así como algunas pústulas. Ambos tipos de lesiones se asentaban sobre una base eritematosa y recordaban un patrón de distribución esporotricóide (figura 1).

Figura 1

- a) Pápulas eritematosas de distribución esporotricóide afectando a ambos antebrazos. b) Detalle de las lesiones, donde se observa la presencia de algunas pústulas



Exploraciones complementarias

Se planteó el diagnóstico diferencial entre micosis profunda, foliculitis, lupus eritematoso y proceso linfoproliferativo por lo que se decidió realizar una biopsia. Los hallazgos más destacables fueron la presencia de focos de abscesificación con destrucción de estructuras pilosebáceas y la presencia de estructuras pilosebáceas filamentosas PAS-positivas correspondientes a hongos alrededor de los folículos en la dermis profunda. Además, se realizó una analítica en la que destacó una elevación de la glucemia (220 mg/dl).

Diagnóstico

Los hallazgos clínico-morfológicos fueron compatibles con micosis profunda.

Tratamiento

Se pautó tratamiento sistémico con itraconazol 200 mg/día durante 18 días.

Evolución

Al mes, se observó una notable mejoría clínica, sin embargo dado la persistencia de algunas lesiones fue necesario realizar dos ciclos adicionales de antifúngicos de 14 días cada uno en los cuatro meses siguientes al diagnóstico (figura 2). El paciente fue remitido a su médico de atención primaria con para estudio de la hiperglicemia.



Figura 2 Importante mejoría de las lesiones tras tratamiento con itraconazol 200 mg/día vo



Comentario

Las micosis subcutáneas son un grupo de infecciones localizadas de la piel y el tejido subcutáneo con tendencia a la cronificación. Generalmente se deben a la inoculación del agente etiológico tras un traumatismo. Suelen estar producidas por hongos saprófitos y cuya epidemiología varía según la región. Los cuadros clínicos más característicos se detallan a continuación.

- Cromoblastomicosis: la mayoría de los casos están producidos por seis especies *Fonsecaea pedrosoi*, *Fonsecaea compacta*, *Fonsecaea monophora*, *Phialophora*. Afecta sobretudo a trabajadores de zonas rurales tanto en climas tropicales como en zonas más templadas. La forma clásica se presenta como una pápula o nódulo en una extremidad inferior que progresivamente evoluciona a una masa verrucosa de aspecto granulomatoso. El tratamiento requiere de cursos prolongados de antifúngicos orales.
- Micetoma: Existen tres subtipos: micetoma actinomicético (*Actinomyces madurae*), micetoma eumicótico (causado por hongos verdaderos) y botriomicosis (causado por bacterias). La localización más frecuente es en el pie, seguido de la mano, tronco y cuero cabelludo. Se trata de una infección granulomatosa que puede extenderse hasta el músculo o incluso el hueso. El compromiso es generalmente unilateral y se inicia como una pápula indolora que se vuelve edematosa y finalmente drena un material purulento que característicamente contiene gránulos de sulfuro. El tratamiento consiste en la extirpación quirúrgica y antifúngicos sistémicos.
- Esporotricosis (*Sporothrix schenckii*). El cuadro clásico se produce por la inoculación a través de la espina de una rosa contaminada. La presentación más característica es con un patrón linfocutáneo o "esporotricoides", que hace referencia a la diseminación de la infección en forma de nódulos siguiendo el trayecto de los vasos linfáticos. El itraconazol durante tres a seis meses es el tratamiento de elección.



- Lobomicosis (*Lacazia loboi*) ocurre en América del Sur y Central y se ha relacionado con el contacto con el ambiente marino y en zonas rurales. Clínicamente se presenta como nódulos queiloideos de crecimiento progresivo y asintomáticos predominantemente en las extremidades, pabellones auriculares y rostro. El tratamiento con antifúngicos es generalmente inefectivo, por lo que se debe realizar extirpación quirúrgica.
- Basidiobolomicosis (*Basidiobolus ranarum*) afecta más frecuentemente a niños en los climas tropicales. Se presenta como un nódulo único subcutáneo indoloro en el muslo o glúteo. El tratamiento clásico se realiza con yoduro de potasio.

A pesar de que no hemos obtenido confirmación microbiológica del agente infeccioso, el patrón más semejante al de nuestro paciente es la esporotricosis. Presentamos este caso dado la infrecuente afectación bilateral de una micosis subcutánea y para recalcar la necesidad de realizar tratamientos antifúngicos sistémicos prolongados para asegurar la resolución de la infección.

BIBLIOGRAFÍA

- 1 Elgart GW. Chromoblastomycosis. *Dermatol Clin.* 1996;14:77-83.
- 2 Welsh O. Mycetoma. *Semin Dermatol* 1993;12:290-5.
- 3 Painz-Mondolfi AE, Jaimes OR, Jones LD. Lobomyces in Venezuela. *Int J Dermatol.* 2007;46:180-5.
- 4 Bolognia JL, Jorizzo JL, Schaffer JV. *Fungal Infections.* In: *Dermatology.* 3rd edition. Elsevier Limited, 2012: 1251-84.



Dermatosis infecciosas

Prurito intenso, excoriaciones y placas descamativas

17 Sergio Hernández Ostiz, Ruth Solanas Treviño,
Tamara Gracia Cazaña, María Pilar Grasa Jordán



Anamnesis

Paciente mujer de 56 años, institucionalizada en residencia, remitida por presentar lesiones cutáneas de varios meses de evolución, con intenso prurito que se intensifica por la noche e interfiere en el sueño y que se había tratado como sarna en varias ocasiones, sin mejoría.

Como antecedentes, cabe destacar deterioro cognitivo secundario a TCE, diabetes mellitus insulino-dependiente y anemia multifactorial.

Sin alergias medicamentosas conocidas y sin introducción de nuevos fármacos en los últimos meses.

Exploración física

Se objetivan pápulo-placas hiperqueratósicas descamativas en zona nugal y manos, con predominio en pliegues interdigitales (figura 1a), que se acompañan de pápulas con excoriación y costra central.

En tronco lesiones de mayor tamaño en forma de papulo-nódulos con costra seca central, infiltradas al tacto (figura 1b).

Las lesiones afectan también a piernas y cabeza, de forma aislada y de menor tamaño que las anteriores, acompañándose de xerosis generalizada.



Figura 1 a) Sarcóptes con huevos y escóbalos. b) Hiperqueratosis, intensa acantopapilomatosis y presencia de 2 sarcóptes subcórneos



Exploraciones complementarias

En la analítica sanguínea destacaba eosinofilia periférica (5.2%) y aumento de VSG (30mm/h).

La biopsia cutánea en sacabocados de 6 mm de una de las placas interdigitales, mostraba un epitelio cubierto por una escamocostra formada por intensa hiperqueratosis, restos celulares, fibrina y hay alguna zona erosionada probablemente por rascado. Intensa acantopapilomatosis y presencia de varios sarcptes subcórneos (figura 2b). En dermis papilar ligera reacción inflamatoria linfocitaria perivascular.

También se realizó raspado para visión directa al microscopio, objetivándose sarcptes, huevos y escibalos (figura 2a).

Serología VIH negativo.

Diagnóstico

Sarna Noruega o sarna costrosa.

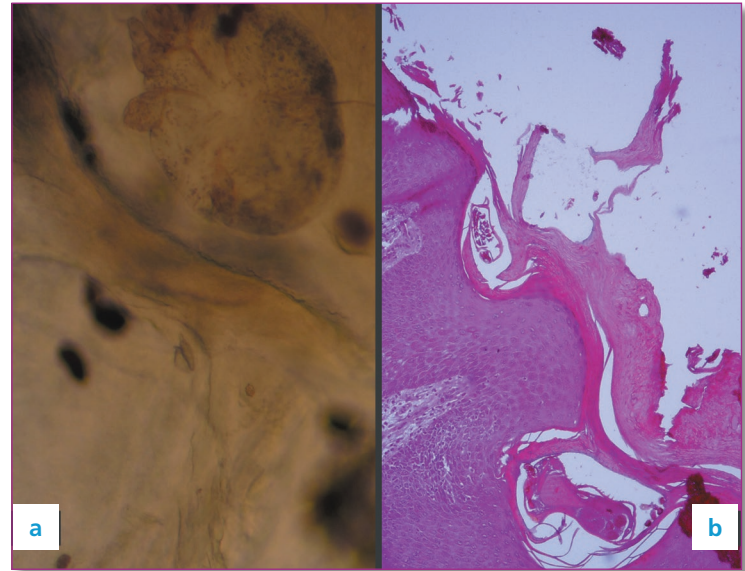


Figura 2 a) Placas y nódulos infiltrados con excoriación central. b) Placas eritematosas hiperqueratósicas interdigitales



Tratamiento

Se instauró tratamiento tópico con corticoides y permetrina crema al 5% repitiendo una semana después, asociando ivermectina oral en dosis única de 200 µg/kg que se repitió a los 14 días. Dada de alta con emolientes y antihistamínicos, se recomiendan medidas higiénicas para la eliminación del ácaro en ropa y sábanas y tratamiento preventivo de todas las personas que han podido estar en contacto con la paciente.

Evolución

Buena evolución clínica desapareciendo la hiperqueratosis, infiltración y prurito.

Discusión

La escabiosis es una infestación producida por el ácaro *Sarcoptes scabiei* var. *Hominis*, siendo la escabiosis costrosa (antes denominada Sarna Noruega), una manifestación extrema de la sarna, altamente contagiosa, más frecuente en pacientes ancianos, con enfermedad neurológica, inmunosuprimidos, institucionalizados y desnutridos. A diferencia de la sarna común el prurito puede ser mínimo o ausente y las lesiones pueden ser atípicas, presentándose como múltiples papulas o placas hiperqueratósicas, psoriasiformes, con distrofia y engrosamiento ungueal o asociada a intensa xerosis generalizada. El diagnóstico definitivo es la identificación al microscopio del ácaro o de los huevos o material fecal. Pueden ser necesarios varios ciclos de queratolíticos, permetrina e ivermectina oral en casos recidivantes o recalcitrantes. Destacar el notable aumento del número de pacientes afectados de sarna noruega, debido en parte al incremento de pacientes institucionalizados y la importancia de un diagnóstico precoz de cara a instaurar un tratamiento efectivo que evite infestaciones masivas.



BIBLIOGRAFÍA

- 1 Ribera Pibernat M. El resurgimiento de la sarna noruega. *Piel* 1991;6:45-6.
- 2 Meinking TL, Taplin D, Hermida JL, Pardo R, Kerdel FA. The treatment of scabies with ivermectin. *N Engl J Med* 1995;333:26-30.
- 3 Chouela EN, Abeldaño AM, Pellerano G, La Forgia M, Papale RM, Garsd A, Balian MC, Battista V, Poggio N. Equivalent therapeutic efficacy and safety of ivermectin and lindane in the treatment of human scabies. *Arch Dermatol.* 1999 Jun;135(6):651-5.
- 4 Olivier Chosidow, M.D, Ph.D. Clinical Practice. Scabies. *N Engl J Med* 2006; 354:1718-1727.
- 5 Usha V, Gopalakrishnan Nair TV. A comparative study of oral ivermectin and topical permethrin cream in the treatment of scabies. *J Am Acad Dermatol* 2000;42: 236-40.
- 6 Johnston G, Sladden M. Scabies: diagnosis and treatment. *BMJ.* Sep 17, 2005; 331(7517): 619–622.
- 7 Fitzpatrick. *Dermatología en medicina general.* 7ª Edición (2010).



Dermatosis infecciosas

Lesiones hipopigmentadas ¿patología fúngica, bacteriana o autoinmune?

18 María Encarnación Gómez Sánchez, María Teresa López Villaescusa,
Fernando de Manueles Marcos, Cristina Faura Berruga



Presentamos una mujer de 27 años sin antecedentes personales de interés, que acudió a nuestra consulta de Dermatología por lesiones blanquecinas asintomáticas en espalda de 3 años de evolución. No refería previamente prurito ni eritema en dicha zona. Desde el inicio del cuadro las lesiones habían ido aumentando en número y tamaño desde la zona lumbar a ambos flancos incluidos; además comentaba mayor hipopigmentación en verano tras exposición solar. Negaba sintomatología sistémica. No tomaba ningún tratamiento farmacológico. La paciente había usado tratamiento con antifúngicos tópicos y orales durante dos meses sin mejoría, tras haber sido diagnosticada de Pitiriasis versicolor.

En la exploración física se observaban máculas hipopigmentadas, no descamativas, de bordes irregulares mal definidos localizados en espalda, ocupando toda la zona lumbar (figura 1).

Figura 1 Se observan máculas hipopigmentadas mal delimitadas, no descamativas, confluentes, distribuidas de manera simétrica en la región lumbar



No tenía lesiones ni en la zona superior de la espalda ni en el escote. Se realizó además exploración clínica con luz de Wood en un cuarto oscuro, en el que se apreció una fluorescencia roja perifolicular.

Con la sospecha clínica de Hipomelanosis macular progresiva del tronco se pautó tratamiento con Peróxido de Benzoilo y clindamicina tópica, con lo cual después de tres meses la paciente obtuvo una respuesta favorable.

Las lesiones hipopigmentadas son un signo cutáneo que pueden aparecer en multitud de patologías suponiendo un reto diagnóstico por el amplio diagnóstico diferencial que plantean, entre ellas el Vitíligo, la Pitiriasis alba, la Pitiriasis versicolor, el Nevusacrómico o Lepra.

La Hipomelanosis macular progresiva del tronco o Cutis trunci variata es una entidad frecuentemente infradiagnosticada, descrita en 1980 por Guillet et al¹, caracterizada por máculas hipopigmentadas, confluentes, no descamativas, asintomáticas y sin historia previa de inflamación cutánea. Se localizan predominantemente en tronco, aunque se han descrito en abdomen, raíz de miembros y nalgas.^{2,3} Aparece con más frecuencia en mujeres adolescentes y adultos jóvenes y también en poblaciones con un fototipo alto.

Aunque la etiología de esta entidad no está bien establecida, se ha relacionado con Propionibacterium acnés.⁴ ya que se han obtenido cultivos positivos para ésta bacteria en las zonas afectadas y se cree que actuaría produciendo una sustancia que alteraría la melanogénesis. El diagnóstico es clínico y con la luz de Wood se demuestra una fluorescencia roja perifolicular en las lesiones.¹⁻⁵

Al considerarse una probable patología infecciosa el tratamiento con peróxido de benzoilo y clindamicina tópica junto con helioterapia o bien con tetraciclinas orales mejora el cuadro.⁵



BIBLIOGRAFÍA

- 1 Guillet G, Helenon R, Gauthier Y, Surleve-Bazeille JE, Plantin P, Sassolas B. Progressive macular hypomelanosis of the trunk: primary acquired hypopigmentation. *J Cutan Pathol.* 1988; 15:286–9.
- 2 Martínez Martínez ML, Azaña Defez JM, López Villaescusa MT y Gómez Sánchez M. Máculas hipopigmentadas en un adolescente resistentes a tratamiento antifúngico. *Semergen.* 2012; 38: 405-407.
- 3 Rodríguez-Lojo R, Vereá MM, Velasco D, Barja J.M. Hipomelanosis macular progresiva y confluyente. *Actas Dermosifiliogr.* 2010; 101:268–283.
- 4 Westerhof W, Relyveld GN, Kingswijk MM, De Man P, Menke HE. Propionibacterium acnes and the pathogenesis of progressive macular hypomelanosis. *Arch Dermatol.* 2004; 140:210-4.
- 5 Echeverría B, Botella-Estrada R, Escutía B, Guillén C. Hipomelanosis macular progresiva resuelta con peróxido de benzoilo y clindamicina tópica. *Actas Dermosifiliogr.* 2010;101:565-7.



SECCIÓN III

Dermatosis en relación con la medicina interna

Índice

- Caso 01. Ampollas en paciente con afectación neurológica
- Caso 02. Inflamación de ambos pabellones auriculares
- Caso 03. Pápulas amarillentas en cuello
- Caso 04. Placas amarillentas en la espalda
- Caso 05. Lesión ulcerosa en abdomen
- Caso 06. Placas eritematosas en cejas tatuadas
- Caso 07. Lesiones eritematopapulosas pruriginosas en piernas
- Caso 08. Macroglosia como clave diagnóstica de una enfermedad sistémica



Dermatosis en relación con la medicina interna

Ampollas en paciente con afectación neurológica

01 Laura Miguel Gómez, Natalia Sánchez Neila,
Ángela Hermosa Gelbard



Anamnesis

Mujer de 69 años con antecedentes personales de hipertensión arterial y meningioma en región frontal, que fue extirpado mediante craneotomía hace cinco años. En tratamiento actualmente con anticonvulsivantes (ácido valproico), debido a crisis convulsivas secundarias, y antihipertensivos. Fue trasladada al Servicio de Urgencias por un cuadro de deterioro de nivel de conciencia. Sus familiares referían que habían encontrado por la mañana a la paciente tendida en el suelo en posición genupectoral o del “mahometano”, sin responder a estímulos. En presencia del Servicio de Emergencias, sufrió una crisis generalizada tónico-clónica y desviación de la comisura labial hacia la derecha, con corrección posterior en segundos. A su vez, la paciente presentaba en ambas regiones poplíteas, caras anteriores de piernas y ambas ingles, lesiones ampollas y zonas denudadas. No existía antecedente de introducción de fármacos nuevos recientemente.

Exploración física

Se objetivó una puntuación en la escala de Glasgow de 3 sobre 15, saturación de O₂ del 80% y resto de constantes normales. Pupila derecha midriática, lentamente reactiva e izquierda miótica. No rigidez de nuca. A la exploración dermatológica, se aprecian ampollas de contenido serohemático, con grandes zonas de superficie denudadas y exudación serosa, localizadas en ambos huecos poplíteos (figura 1a), cara anterior de piernas (figura 1b) e ingles (figura 2). Nikolsky negativo. No afectación de mucosas. No afectación palmoplantar.





Figura 1a Áreas denudadas en huecos poplíteos



Figura 1b Áreas denudadas en caras pretibiales



Figura 2 Ampolla en zona de presión prolongada

Exploraciones complementarias

La paciente fue intubada bajo sedación y se le realizó analítica en la que se objetivó acidosis láctica, aumento de creatinina (Cr 1,66 mg/dl), aumento de transaminasas (GOT 400U/l y GPT 130U/l) con cifra de bilirrubina normal, leve leucocitosis y aumento del INR de 1,5. Se obtuvieron niveles disminuidos de ácido valproico en sangre. Se realizó Angio TAC cerebral sin observarse defectos de repleción y se amplió el estudio con Angio TAC body, descartándose patología aórtica aguda. Se obtuvo líquido cefalorraquídeo mediante punción lumbar siendo normal. A su vez, se le realizó biopsia cutánea para estudio anatomopatológico de piel afecta y para inmunofluorescencia directa de piel perilesional a la ampolla. La anatomía patológica objetivó piel con erosión completa de la superficie epidérmica, sin infiltrados celulares de ningún tipo, compatible con ampolla del coma. No se observaron sin embargo lesiones isquémicas en los anejos. El estudio de IFD fue negativo.



Diagnóstico

Ampollas del coma, en el contexto de status comicial por infradosificación de ácido valproico y fallo multiorgánico.

Tratamiento

Se inició tratamiento de soporte con sueroterapia, cristaloides, bicarbonato, potasio, carga de levetiracetam y fenitoína, así como cuidados de las lesiones cutáneas con mupirocina tópica, para evitar la sobreinfección.

Evolución

La paciente fue ingresada en Unidad de Vigilancia Intensiva donde remontó su estado general, recuperando el nivel de conciencia. Los parámetros analíticos se normalizaron tras tratamiento intensivo y anticonvulsivantes con niveles en rango terapéutico. Las lesiones cutáneas curaron en varias semanas con el tratamiento local pautado.

Discusión

Las ampollas por coma clásicamente se han asociado a sobredosis por barbitúricos, sin embargo pueden encontrarse por efecto de otros fármacos como benzodiazepinas, antidepresivos tricíclicos, opioides, antipsicóticos o por alcohol, así como debidas a coma inducido por inhalación de monóxido de carbono, traumatismo craneoencefálico, hipoglucemia, accidentes cerebrovasculares, encefalopatía hepática o encefalitis viral. Su patogenia no está clara. Se han implicado, como factores etiológicos, la hipoxia local



secundaria a la patología de base y , como consecuencia de ello, la producción de isquemia local en zonas sometidas a presión y fricción, provocándose la formación de una ampolla necrótica y destrucción de las células metabólicamente más activas, como son las de las glándulas sudoríparas ecninas.

Las lesiones cutáneas comienzan a aparecer 24 horas después del cuadro clínico, en zonas sometidas a máxima presión, durante una inmovilización prolongada e inconsciente. Inicialmente son placas eritematovioláceas, que blanquean con la digitopresión dando lugar, pasadas 48-72 horas, a ampollas tensas y erosiones. Si el paciente sobrevive, las lesiones curan espontáneamente en 1-2 semanas, dejando hiperpigmentación residual en algunas ocasiones.

Con respecto a la histología, las ampollas son subepidérmicas. Se puede observar necrosis epidérmica y de epitelio de folículos pilosebáceos. Un hallazgo característico es la necrosis de glándulas sudoríparas ecninas. Existe un escaso infiltrado de células inflamatorias. La inmunofluorescencia suele ser negativa, pero en ocasiones se ha observado un depósito de inmunoglobulinas y de complemento.

El diagnóstico fundamentalmente es clínico, y el estudio histológico nos puede corroborar la sospecha diagnóstica. Hay que realizar un diagnóstico diferencial con otras enfermedades ampollosas como *bullosis diabeticorum*, ampollas por fricción y erupción ampollosa por drogas, entre otras.

Las ampollas del coma se resuelven en una o dos semanas de forma espontánea. Son de ayuda para la prevención de este trastorno los cambios posturales en pacientes con inmovilización prolongada.



BIBLIOGRAFÍA

- 1 Bologna, Jorizzo, Schaffer. *Dermatology*. 3rd Edition. Elsevier. 2013: 516-517.
- 2 Migliari M, Mello E, Leticia M et al. Coma blisters after poisoning caused by central nervous system depressants: case report including histopathological findings. *An Bras Dermatol*. 2012;87(4):615-7.
- 3 Rocha J, Pereira T, Ventura F et al. Coma blisters. *Case Rep Dermatol* 2009;1:66–70.
- 4 Kashiwagi M, Ishigami A, Hara K et al. Immunohistochemical investigation of the coma blister and its pathogenesis. *The Journal Medical Investigation* 2013; 60: 256-261.



Dermatosis en relación con la medicina interna

Inflamación de ambos pabellones auriculares

02 Jéssica González Ramos, Ander Mayor Iburguren,
Alba Sánchez Orta, Cristina Gómez Fernández



Anamnesis

Mujer de 57 años que consultaba por dolor e inflamación de sendos pabellones auriculares de un mes de evolución, que había comenzado en el izquierdo instaurándose a los 2 semanas en el derecho. Además, presenta dolor tipo mecánico, intermitente a nivel costal bilateral desde hacía 4 meses. No había otros signos ni síntomas acompañantes.

Antecedentes personales: Hipotiroidismo, liquen plano pilar confirmado histológicamente en el año 2000. Madre fallecida por complicaciones de artritis reumatoide.

Exploración física

Buen estado general. Afebril. Se observaban placas alopécicas de superficie atrófica cicatricial en zona frontal del cuero cabelludo sin signos de actividad que correspondían a su patología previa de liquen plano pilar. Destacaba, a nivel de los pabellones auriculares, un marcado edema con eritema en superficie que clareaba a la digitopresión y que respetaba de manera característica los lóbulos auriculares (figuras 1 y 2).



Figuras 1 y 2



Exploraciones complementarias

Ante la sospecha clínica se realizan un conjunto de pruebas complementarias:

- **Analítica diferida:** VSG 22; Ferritina 206. Resto normal
- **Estudio inmunológico:** Negativo incluidos ANA, ANCA e inmunoglobulinas.
- **HLA B27 y B 51:** Negativos
- **Ecocardiograma:** Mínima insuficiencia tricuspídea
- **TC body:** No se evidenciaron hallazgos a nivel de vía aérea, parénquima pulmonar ni de otros órganos toracoabdominales
- **Interconsulta a Reumatología, ORL y OFL:** No dolor ni signos inflamatorios a nivel articular; exploración oftalmológica y estudio audimétrico sin alteraciones.
- **Pruebas de función respiratoria:** Normales
- **Biopsia cutánea:** Pericondritis compatible con policondritis recidivante.

Diagnóstico

Policondritis recidivante.

Tratamiento y evolución

Ante la sospecha clínica de dicha patología se instaura tratamiento con 30 mg al día de prednisona oral, observándose una disminución lenta y parcial de la inflamación de ambos pabellones auriculares, por lo que ha precisado el inicio de 10 mg semanales de metotrexato. En consultas sucesivas la paciente no ha vuelto a presentar nuevos brotes inflamatorios a ningún otro nivel.



Comentario

La policondritis recidivante es una enfermedad autoinmune poco frecuente, crónica y progresiva de origen desconocido. Tiene un pico en la cuarta y quinta décadas de la vida sin predilección por sexo. La manifestación más frecuente (83% de casos) es la condritis auricular, que suele ser bilateral, y que típicamente respeta los lóbulos auriculares. En esto se distinguiría de una condritis infecciosa que suele ser unilateral y abarcaría todo el pabellón auricular. La siguiente manifestación más frecuente es una artritis asimétrica, seronegativa y sin erosiones de predominio esternoclavicular y costocondral. Puede haber afectación ocular, del cartílago nasal, de vías aéreas altas provocando disfonía, tos e incluso muerte por insuficiencia respiratoria. Con menor frecuencia puede aparecer afectación cutánea (siendo lo más frecuente la aftosis oral), cardíaca, renal o del SNC. Suele acompañarse de síntomas constitucionales. Ante la sospecha clínica es obligatorio descartar enfermedades concomitantes (un tercio de casos) y realizar una analítica completa con inmunología (50% de casos presentan Acs anticógeno II), un ecocardiograma, una prueba de imagen (TC, RM o gammagrafía), pruebas de función respiratoria y una biopsia cutánea. El pronóstico varía desde leve a una enfermedad rápidamente progresiva en la que un tercio de pacientes mueren por complicaciones (respiratorias y cardíacas). Los corticoides y los inmunosupresores reducen la clínica inflamatoria en pocas semanas pero son frecuentes las recaídas por lo que se requiere un seguimiento de por vida.



BIBLIOGRAFÍA

- 1 Lahmer T, Treiber M, von Werder A, Foerger F, Knopf A, Heemann U, Thuermel K. Relapsing polychondritis: An autoimmune disease with many faces. *Autoimmun Rev.* 2010 Jun; 9(8):540-6.
- 2 Edrees A. Relapsing polychondritis: a description of a case and review article. *Rheumatol Int.* 2011 Jun; 31(6):707-13.
- 3 Rapini RP, Warner NB. Relapsing polychondritis. *Clin Dermatol.* 2006 Nov-Dec; 24 (6):482-5.



Dermatosis en relación con la medicina interna

Pápulas amarillentas en cuello

03 Ana María Delgado Márquez,
Carlota Gutiérrez García-Rodrigo, Fátima Tous Romero



Anamnesis

Mujer de 20 años de origen marroquí, con antecedentes de anemia ferropénica y asma en tratamiento con inhaladores. Como antecedentes familiares tenía un hermano con asma, y abuela materna, madre y cinco tíos por parte de madre con cardiopatía. No disponía de informes que pudieran aportar más detalles sobre la afectación cardiológica de los familiares. La paciente acudió a consultas de Dermatología por lesiones de dos años de evolución en caras laterales de cuello, ligeramente pruriginosas, que habían ido aumentando en número progresivamente.

Exploración física

A la exploración presentaba pápulas localizadas en ambas caras laterales y cara posterior de cuello, de aproximadamente 3-4 mm cada una de ellas, con tinte amarillento y levemente infiltradas, que en ocasiones confluían formando placas de superficie irregular y de aspecto arrugado. Además presentaba pápulas de aproximadamente 1-2 mm cada una de ellas, agrupadas en ambas fosas antecubitales y en región lumbar (figuras 1 y 2).

Pruebas complementarias

Se realizó una biopsia de una de las pápulas del cuello para confirmación histológica del diagnóstico clínico. El estudio histopatológico mostraba la presencia de fibras elásticas fragmentadas y engrosadas en la dermis reticular profunda, y presencia de calcificación distrófica.





Figura 1 Pápulas con tinte amarillento en cara lateral izquierda de cuello, agrupadas formando placas de superficie irregular



Figura 2 Lesiones similares en cara lateral derecha de cuello



Diagnóstico

Pseudoxantoma elástico.

Tratamiento y evolución

Se cursó parte interconsulta a Oftalmología, quienes realizaron fondo de ojo, no encontrando alteraciones. También se solicitó interconsulta a Cardiología, pendiente de valoración.

Discusión

El pseudoxantoma elástico es una enfermedad genética del tejido conectivo, en la que se afectan predominantemente las fibras elásticas de la piel, ojos, y sistema cardiovascular¹. Las lesiones cutáneas son la manifestación más frecuente de la enfermedad. Son pápulas amarillentas que típicamente aparecen en áreas flexurales durante la juventud, que pueden confluir dando a la piel un aspecto de “piel de gallina”. La localización más frecuente es en las caras laterales de cuello, pudiendo afectar también otras localizaciones². Las manifestaciones sistémicas más frecuentes son a nivel ocular, con estrías angioides en la retina, generalmente asintomáticas pero que pueden producir incluso ceguera. La calcificación progresiva de los vasos sanguíneos puede conducir a aterosclerosis. También tienen mayor riesgo de hemorragias gastrointestinales y prolapso mitral³. En cuanto al manejo, es necesario un abordaje multidisciplinar. No existe un tratamiento específico para las lesiones dermatológicas. Lo más importante es solicitar valoración por Oftalmología y Cardiología para prevenir o diagnosticar precozmente las posibles afectaciones⁴, así como realizar asesoramiento genético y evaluar a los integrantes de la familia para descartar la enfermedad.



BIBLIOGRAFÍA

- 1 Bologna JL, Jorizzo JL, Schaffer JV. *Dermatology*. 3ª ed. Madrid: Mosby Elsevier; 2009; p.1612-5.
- 2 Trash B, Patel M, Shah KR, Boland CR, Menter A. Cutaneous manifestations of gastrointestinal disease: part II. *J Am Acad Dermatol*. 2013;68:211-233.
- 3 Bercovitch L, Terry P. Pseudoxanthoma elasticum 2004. *J Am Acad Dermatol*. 2004;51:13-14.
- 4 Ocampo E, Verdi M, Balsells L, Zusaeta M. Discovering the elasticum pseudoxanthoma. *Rev Argent Dermatol*. 2006; 87:6-14.



Dermatosis en relación con la medicina interna

Placas amarillentas en la espalda

04 Celia Sanchis Sánchez, Sofía de Asís Cuestas,
María Pilar Pérez García, Almudena Mateu Puchades



Anamnesis

Mujer de 52 años, sin antecedentes médico-quirúrgicos de interés, que acude a la consulta por presentar lesiones en la espalda discretamente pruriginosas de dos años de evolución. La paciente no refería antecedentes familiares de interés y mantenía un buen estado general, sin asociar síntomas sistémicos.

Exploración física

A nivel dorso-lumbar izquierdo destacaba una placa de 3x3 cm, bien delimitada, de coloración amarillenta, infiltrada al tacto y con prominencia de los orificios foliculares en superficie. En la región sacra se observaba una placa de características y tamaño similares, pero no infiltrada; así como otra en región escapular izquierda, más palpable que visible, y de coloración más marronácea (figura 1). No se palpaban adenopatías ni visceromegalias y el resto de la exploración fue anodina.



Figura 1
Imagen clínica: placas amarillentas en la espalda



Exploraciones complementarias

Se realizó una biopsia de una de las lesiones para estudio histopatológico y otra para cultivo microbiológico. El cultivo fue negativo y el estudio histopatológico con hematoxilina-eosina puso de manifiesto la presencia de un material amorfo, hialino e eosinófilo depositado en la dermis, acompañado de un moderado infiltrado inflamatorio plasmocitario. Dicho material resultó ser positivo con las tinciones de PAS y Rojo Congo, presentando además una birrefringencia positiva con el microscopio de luz polarizada. Con microscopía electrónica se puso de manifiesto que dicha sustancia depositada correspondía a un material fibrilar, siendo todo ello característico del amiloide (figura 2). Por otro lado, con el fin de descartar una posible patología hematológica o autoinmune asociada, se solicitó una analítica completa en la que únicamente destacó la elevación de los autoanticuerpos anti Ro y anti La a títulos altos.

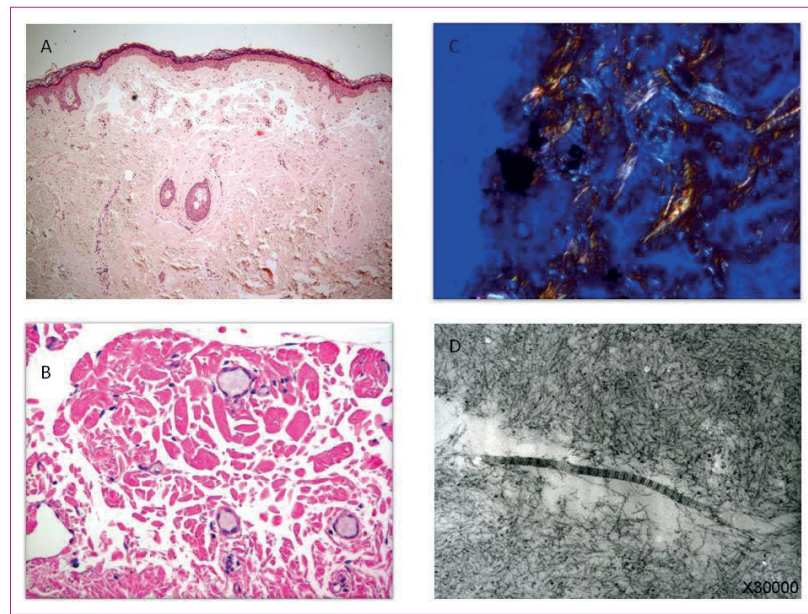


Figura 2

Imagen histológica

- A) Hematoxilina-eosina: depósito de material amorfo eosinófilo en dermis.
- B) PAS: disposición perivascular de la sustancia PAS positiva depositada.
- C) Tinción Rojo Congo con birrefringencia positiva.
- D) Microscopía electrónica: material fibrilar



Diagnóstico

Amiloidosis cutánea primaria subtipo nodular.

Tratamiento

No se ha efectuado ningún tratamiento.

Evolución

La paciente sigue controles clínicos y analíticos de forma anual, con estabilidad de las lesiones cutáneas y sin presentar datos de progresión hacia mieloma múltiple o amiloidosis sistémica tras cinco años de seguimiento. A pesar de que mantiene la elevación de los autoanticuerpos anti Ro y anti La, no presenta síntomas tales como xerostomía o xeroftalmia que hagan sospechar un síndrome de Sjögren, entidad con la que en ocasiones se asocia.

Comentario

Las amiloidosis constituyen un conjunto de enfermedades que tienen como característica común el depósito tisular anómalo de un material proteináceo fibrilar denominado amiloide. Este depósito puede limitarse a la piel, sin evidencia de afectación sistémica (amiloidosis cutáneas primarias) o afectar a múltiples órganos (amiloidosis sistémicas). Dentro de las amiloidosis cutáneas primarias existen tres formas clínicas: la macular, la papular (o liquen amiloideo) y la nodular¹. Las dos primeras son más frecuentes, y en estos casos el amiloide se localiza en la dermis papilar y proviene de la degeneración de filamentos de queratina



de los queratinocitos adyacentes². Sin embargo, en la forma nodular, el amiloide depositado es de tipo AL y deriva de las cadenas ligeras de las inmunoglobulinas producidas por las células plasmáticas, al igual que ocurre en las amiloidosis sistémicas (primaria y asociada a mieloma)³.

La amiloidosis cutánea nodular primaria (ACNP) es el subtipo más infrecuente y se caracteriza clínicamente por la presencia de nódulos o placas infiltradas, únicas o múltiples, redondeadas u ovaladas, bien delimitadas, de coloración marrón o amarillenta y superficie brillante. Afecta en mayor proporción a mujeres, siendo la edad de inicio más habitual en torno a la sexta o séptima décadas de la vida. Las lesiones se localizan preferentemente en los miembros inferiores, aunque en menor medida también pueden afectar a cabeza, tronco y extremidades superiores².

El diagnóstico se basa en el estudio histológico, en el que es característica la presencia de grandes masas hialinas, eosinófilas, PAS positivas, que ocupan toda la dermis hasta el tejido celular subcutáneo, con un predominio perivascular y perianexial, y que se acompañan de un infiltrado plasmocitario variable². La tinción con Rojo Congo es positiva y muestra una birrefringencia verde manzana característica al ser estudiada bajo luz polarizada⁴. Las técnicas de inmunohistoquímica son útiles para determinar el tipo de amiloide depositado, que en el caso de la ACNP es de tipo AL.

La mayoría de los autores consideran a esta entidad como un plasmocitoma extramedular en el que existe un clon de células plasmáticas que produce cadenas ligeras de inmunoglobulinas que degeneran a sustancia amiloide. Esto se ha puesto de manifiesto basándose en la demostración de la clonalidad del infiltrado de células plasmáticas en la piel mediante técnicas de reordenamiento genético, y en la ausencia de esta clonalidad en la médula ósea³. Sin embargo, la ACNP solo puede ser distinguida de una amiloidosis sistémica tras haber realizado un estudio de extensión que descarte la presencia de depósitos de amiloide extracutáneos¹.



En cuanto a la evolución, en general, suele tener un curso benigno, aunque existe la posibilidad de evolución a un cuadro sistémico hasta en un 7-50% de los casos⁴. Además, se han descrito casos de ACNP asociados a enfermedades sistémicas tales como síndrome de Sjögren⁵, diabetes mellitus o síndrome de CREST.

El manejo terapéutico es complejo ya que no existe ningún tratamiento de elección que haya demostrado una eficacia superior al resto. Con fines cosméticos se han ensayado múltiples opciones tales como exéresis quirúrgica, crioterapia, láser, fototerapia y corticoides tópicos entre otros, con resultados variables y en general, altas tasas de recurrencia².

Por último, como conclusión, destacar que es fundamental realizar un seguimiento clínico y analítico estrecho a estos pacientes con el fin de descartar una posible progresión a amiloidosis sistémica o excluir una discrasia de células plasmáticas³.



BIBLIOGRAFÍA

- 1 Woollons A, Black MM. Nodular localized primary cutaneous amyloidosis: a long-term follow-up study. *Br J Dermatol*. 2001;145:105-9.
- 2 Feito-Rodríguez M et al. Amiloidosis cutánea primaria localizada nodular con patrón diseminado. *Actas Dermosifiliogr*. 2008;99:648-52.
- 3 Villar M, Burgués M, Rodríguez-Peralto J.L, Rivera R y Vanaclocha F. Amiloidosis nodular primaria cutánea localizada en un paciente con paraproteinemia. *Actas Dermosifiliogr*. 2012 Mar;103(2):161-2.
- 4 Rodríguez Martínez M, Merino de Paz N, Contreras Ferrer P, Rodríguez Martín B, Martín-Herrera A y Noda Cabrera A. Amiloidosis cutánea localizada primaria subtipo nodular en el cuero cabelludo. *Piel*. 2012;27(8):472-480.
- 5 Chavarría E, González-Carrascosa M, Herranz JM, Lecona M. Amiloidosis cutánea nodular primaria asociada a síndrome de Sjögren: presentación de un caso. *Actas Dermosifiliogr*. 2005;96:446-9.



Dermatosis en relación con la medicina interna

Lesión ulcerosa en abdomen

05 Elena Pelegrina Fernández, Claudia Conejero del Mazo,
Tamara Gracia Cazaña, Ana Morales Moya



Anamnesis

Varón de 77 años sin alergias conocidas, con antecedentes de cirrosis hepática enólica con trasplante hepático, colangitis secundaria a coledocolitiasis con esfinterotomía por CPRE, DM2, HTA, hiperuricemia, isquemia miocárdica con enfermedad severa de 3 vasos y portador stents coronarios, flutter auricular, miocardiopatía dilatada, estenosis aórtica, insuficiencia mitral y tricuspídea ligeras, hipertensión pulmonar y bypass femoropoplíteo izquierdo. En tratamiento habitual con: ciclosporina A, alopurinol, pantoprazol, ácido acetilsalicílico, enalapril y ácido ursodesoxicólico. Consulta en urgencias por presentar desde hace 1 mes aparición de una lesión ulcerosa de crecimiento progresivo en zona de cicatriz de trasplante hepático, asociando aumento de perímetro abdominal, pérdida de peso y astenia.

Exploración física

Se aprecia a nivel de mesogastrio en región supraumbilical, masa tumoral eritematoviolácea ulcerada en el centro, pétreo a la palpación, indolora, de unos 6x4 cm, adherida a planos profundos. En la parte superior, la lesión engloba la cicatriz de trasplante hepático. En flanco izquierdo, se aprecian 2 nódulos aislados, indurados, del color de la piel y no ulcerados (figura 1).

Soplo sistólico de predominio aórtico, con auscultación cardiorespiratoria y resto de la exploración física sin alteraciones.



Figura 1



Exploraciones complementarias

- Analítica sanguínea: Urea 0.98 g/L, creatinina 1.72 mg/dL, albúmina 2.3 g/dL, Colesterol total 96 mg/dL, LDL 40 mg/dL, GGT 189 U/L, Fosfatasa alcalina 159 U/L, Calcio 8.5 mg/dL, Potasio 5.96 mEq/L. Hb 10.2 g/dL, leucocitos 7.800/mm³ y plaquetas 215.000/mm³. VSG 3 y PCR 1,41 mg/dL. CEA 3.12, Ca 19.9 4488 u/mL, alfafetoproteína 0.95 ng/mL. Coagulación y patrón metabolismo Fe normales.
- Biopsia cutánea: Masa tumoral compuesta por células atípicas que se organizan en ductos y glándulas, donde en la zona luminal central se aprecia un material mucosecretor escaso. CK7 positiva, CK20, CEA y CDX2 negativas.
- Rx tórax: Sin alteraciones pleuroparenquimatosas de evolución aguda.
- TAC toraco-abdominal: Ateromatosis vascular generalizada. Calcificaciones pleurales. Derrame pleural bilateral. No adenopatías mediastínicas ni retroperitoneales perivasculares significativas. Aerobilia. Dilatación del eje esplenoportal y ramas portales. Moderada ascitis en flanco derecho y pelvis. Adenoma adrenal izquierdo de 10 mm. Tumorción de 6 x 3 cm con densidad de tejidos blandos en pared abdominal anterior, retro e infraumbilical, con mayor hipodensidad central y alguna calcificación que se extiende hacia la grasa peritoneal sin infiltrar las asas intestinales. Engrosamiento de la pared rectal derecha.
- PET-TAC: Múltiples nódulos hipermetabólicos subcutáneos localizados en la pared torácica, múltiples lesiones nodulares hipermetabólicas hepáticas bilobares. Aumento de tamaño de cuerpo y cola de páncreas. Nódulo hipermetabólico suprarrenal izquierdo. Numerosos nódulos en pared abdominal y peritoneal que afectan tanto a peritoneo parietal como interasas.



Diagnóstico

Metástasis cutánea de neoplasia de páncreas estadio IV.

Tratamiento y evolución

El paciente se considera inoperable debido al alcance de las lesiones metastásicas y se encuentra en seguimiento por el servicio de cuidados paliativos domiciliarios.

Comentario

Las metástasis cutáneas de neoplasias internas son un signo inequívoco aunque poco frecuente de manifestación de dichas neoplasias. Tiene una incidencia del 5% y en el 7.8% de los pacientes es la primera manifestación de la existencia de una neoplasia. Los tumores que más frecuentemente metastatizan a piel son el de mama, colon y melanoma en las mujeres, y el de pulmón, colon y melanoma en los varones. Las metástasis cutáneas de carcinoma de páncreas son raras en ambos sexos.

Se manifiesta como nódulos indurados, ulcerados o no, indoloros, que van creciendo de forma progresiva, en cualquier localización cutánea.

El diagnóstico se realiza mediante biopsia cutánea, siendo muy útil la determinación de técnicas de inmunohistoquímica para el diagnóstico, que incluye CK20, CK7 y S100, entre otros.

Las metástasis cutáneas son signo de mal pronóstico puesto que suele haber evidencia de enfermedad diseminada. La supervivencia media de los pacientes oscila en los 7.5 meses.



BIBLIOGRAFÍA

- 1 Cutaneous metastases from internal malignancies: a clinicopathologic and immunohistochemical review. Alcaraz I, Cerroni L, Rütten A, Kutzner H, Requena L. Department of Dermatology. Fundación Jiménez Díaz. Universidad Autónoma Madrid. Am J Dermatopathology 2012 Jun; 34 (4): 347-93.
- 2 Cutaneous pancreatic metastasis: a case report and review of literature. Hafez HZ. Department of Dermatology. Assiut University Hospital. Egypt. Indian J Dermatol 2008; 53(4): 206-9.
- 3 Cutaneous metastases secondary to pancreatic cancer. Horino K, Takamori H, Ikuta Y, Nakahara O, Chikamoto A, Ishiko T, Beppu T, Baba H. World J Gastrointest Oncol 2012 July 15; 4(7): 176-80.



Dermatosis en relación con la medicina interna

Placas eritematosas en cejas tatuadas

06 Daniel Bancalari Díaz, Luis Ignacio Gimeno Mateos,
Virginia Velasco Tirado, Carlos Santos Duran



Anamnesis

Mujer de 40 años de edad, sin antecedentes personales de interés, que consultó en urgencia por cuadro de 24 horas de evolución caracterizado por fiebre, lesiones nodulares dolorosas en ambas piernas y tos. Ingresa a cargo de medicina interna para estudio, durante su hospitalización presenta aparición de lesiones eritematosas en ambas cejas. Refería haberse realizado tatuajes cosméticos en las cejas hace 5 años.

Exploración física

En ambas cejas presenta placas eritematosas, hipertróficas, infiltradas, delimitadas a las zonas tatuadas (figura 1). En ambas extremidades inferiores presenta múltiples lesiones nodulares, eritemato-violáceas, de 1-3 cm de diámetro sensibles a la palpación.



Figura 1 Placas eritematosas, delimitadas a las zonas tatuadas



Exploraciones complementarias

El hemograma, bioquímica, metabolismo lipídico y metabolismo del hierro mostraron valores normales, los niveles de enzima convertidora de angiotensina (ECA) se encontraban elevados.

Radiografía de tórax: Adenopatías hiliares bilaterales, sin afección del parénquima pulmonar.

Resto de pruebas de función pulmonar: Sin alteraciones significativas.

El estudio anatomopatológico de la biopsia de una de las lesiones mostró (figura 2): dermis superficial, media y profunda intenso infiltrado inflamatorio granulomatoso con histiocitos epitelioides y abundantes células gigantes multinucleadas a cuerpo extraño. Se encuentran en contacto con restos de pigmento exógeno, parduzco así como con restos de cuerpo extraño birrefringentes. Se acompañan de una discreta población linfocitaria.

Diagnóstico

Sarcoidosis estadio I.

Tratamiento

Se instauró tratamiento tópico con metilprednisolona en crema una vez al día en ambas cejas. El cuadro sistémico se manejó con AINE más reposo.

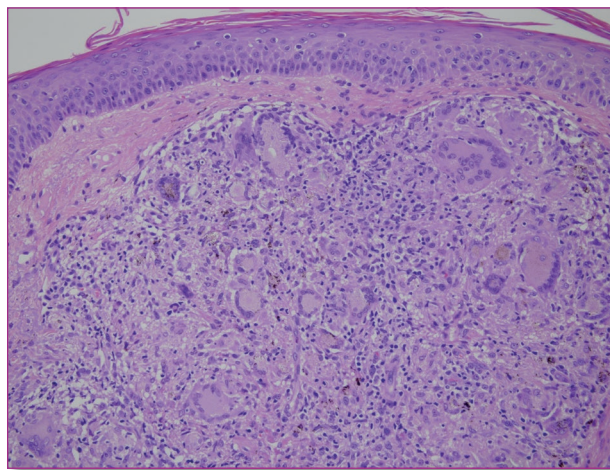


Figura 2

Infiltrado granulomatoso, con células gigantes multinucleadas a cuerpo extraño



Evolución

La paciente se encuentra estable hasta el momento actual, con desaparición de las lesiones cutáneas. No ha presentado nuevos brotes ni deterioro de la función pulmonar.

Comentario

La sarcoidosis es una enfermedad multisistémica, que se caracteriza por la formación de granulomas no caseificantes, siendo los órganos más afectados los pulmones, ganglios linfáticos, piel y ojos. En 1952 Lubeck y Epstein describieron el primer caso de granulomas en tatuajes en un varón el cual tenía diagnóstico previo de sarcoidosis sistémica y concluyeron que la aparición concomitante de clínica sistémica y afectación de tatuajes era sugerente de sarcoidosis¹. Supone una entidad poco habitual². Pueden aparecer unas semanas después de la realización del tatuaje o incluso años después, como sucedió en nuestra paciente³. La etiopatogenia aun no se conoce, algunos autores lo entienden como un fenómeno de Koebner y otros como una reacción a cuerpo extraño⁴. Clínicamente se presentan como pápulas o placas eritematosas, delimitadas a la zona del tatuaje. En la anatomía patológica, destaca la presencia de granulomas compuestos por nódulos de células gigantes multinucleadas e histiocitos, rodeados de linfocitos T. En cuanto al tratamiento, este dependerá de la sintomatología, el daño orgánico, especialmente el pulmonar. Los corticoides, bien en forma oral, tópica o intralesional, corresponden a la primera línea de tratamiento.



BIBLIOGRAFÍA

- 1 Lubeck G, Epstein E. Complications of tattooing. *Calif Med.* 1952;76:83–5.
- 2 Mataix J, Silvestre JF. Reacciones cutáneas adversas por tatuajes y piercings. *Actas Dermosifiliograf.* 2009;100:643–56.
- 3 Abdallah MA. Reacciones a cuerpo extraño. En: Bologna JL, Jorizzo JL, Rappini RP, editores. *Dermatología.* 2004. Madrid: Elsevier España; 2004. p. 1471–9.
- 4 Cervigón I, Pérez C, Sandin S, García C, Gargallo AB, García-Almagro D. Granulomas en tatuaje: ¿manifestación inicial de sarcoidosis? *Med Cutan Iber Lat Am.* 2004;32:131-4.



Dermatosis en relación con la medicina interna

Lesiones eritematopapulosas pruriginosas en piernas

07

Sofía de Asís-Cuestas, M. Pilar Pérez-García,
Celia Sanchis Sánchez, Almudena Mateu-Puchades



Anamnesis

Varón de 67 años sin alergias medicamentosas conocidas, exfumador, diabético, dislipémico y en tratamiento con CPAP por síndrome de apnea-hipopnea, que es remitido para valoración de lesiones pruriginosas de meses de evolución.

El paciente refería lesiones papulosas eritematosas de predominio en extremidades, acompañadas de intenso prurito, desde hacía 5 meses. Desde el inicio del cuadro el paciente no había estado libre de lesiones en ningún momento, aunque si contaba fluctuaciones en cuanto a la intensidad del prurito y al número de lesiones. No presentaba clínica sistémica acompañante interrogado por aparatos. No relacionaba la aparición de las lesiones con ningún desencadenante.

Su médico de atención primaria había pautado antihistamínicos orales con escasa respuesta.

Exploración física

A la exploración física se apreciaban múltiples pápulas eritematosas, muchas de ellas excoriadas, predominantemente en tercio distal de piernas (figura 1), pero con lesiones aisladas en otras localizaciones, siempre en áreas accesibles.

No se evidenciaron lesiones ampollasas o vesiculosas en el momento de la exploración, tampoco afectación de mucosas ni del estado general.





Figura 1



Pruebas complementarias

El estudio anatomopatológico (figura 2) mostró un infiltrado inflamatorio en dermis superficial y profunda de predominio perivascular y perianexial constituido por linfocitos, neutrófilos y eosinófilos, así como un edema moderado en dermis superficial. El estudio de inmunofluorescencia directa no mostró depósitos.

Los parásitos en heces fueron negativos.

En la analítica destacaba una leucocitosis moderada ($13,5 \times 10^9/l$) con unos linfocitos absolutos de $9,84 \times 10^9/l$ (72,7%), el resto de parámetros estaban dentro de la normalidad.

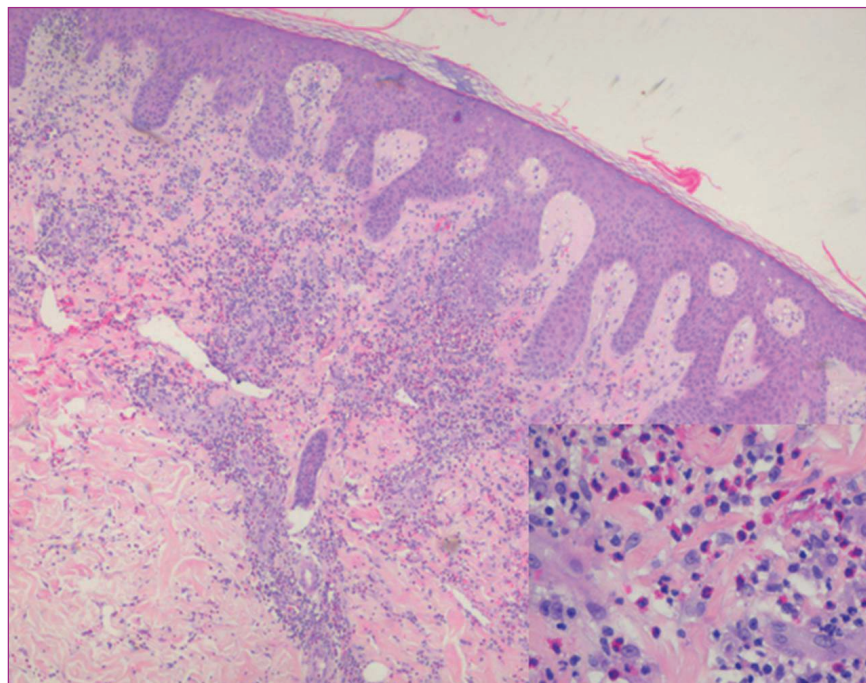


Figura 2

Diagnóstico

Dermatosis eosinofílica asociada a trastornos hematológicos.



Tratamiento y evolución

El paciente fue remitido al Servicio de Hematología para estudio siendo diagnosticado de una Leucemia linfática crónica y por el momento se mantiene en observación.

En cuanto a la clínica cutánea se han mantenido los antihistamínicos orales y se han pautado además corticoides tópicos y orales a dosis de 0,5 mg/kg/día con buena respuesta.

Discusión

Los pacientes con neoplasias hematológicas pueden presentar una gran variedad de lesiones cutáneas, algunas específicas ocasionadas por una infiltración de la piel por células tumorales y otras inespecíficas, más frecuentes y cuya clínica será polimorfa. En este segundo grupo se encuentra la dermatosis eosinofílica asociada a procesos hematológicos, también denominada reacción similar a picadura de insecto. Se trata de una dermatosis de origen reactivo, descrita en asociación con diferentes trastornos hematológicos, siendo el más frecuente la Leucemia Linfática Crónica¹.

Aparece en general años después del diagnóstico de la enfermedad hematológica, aunque hay casos descritos en los que las lesiones cutáneas son el primer síntoma de la enfermedad, por lo que en ocasiones serán la clave para el diagnóstico del proceso hematológico subyacente. Los pacientes presentan lesiones intensamente pruriginosas, en forma de pápulas, placas o nódulos eritematosos, con excoriaciones y ocasionalmente lesiones vesiculoampollosas¹. Se localizan tanto en áreas expuestas como no expuestas, predominantemente en extremidades. Aunque no se acompañan de clínica sistémica de forma característica, hay casos descritos donde los brotes de lesiones se acompañan de febrícula y afectación del estado general.



A nivel histológico existe un infiltrado en dermis superficial y profunda, tanto perivascular, perianexial como intersticial, formado por linfocitos, polimorfonucleares y gran cantidad de eosinófilos²⁻³. También podemos ver espongiosis y diferentes grados de edema en dermis, en los casos más intensos dando lugar a vesículas subepidérmicas. En cuanto a la inmunofluorescencia directa, esta es negativa. Con el panel inmunohistoquímico confirmaremos que los linfocitos del infiltrado son linfocitos T (CD3+ y CD5+) y por tanto tienen un carácter meramente reactivo.

1. Erupción pruriginosa refractaria a tratamientos convencionales (pápulas, nódulos, vesículas).
2. Infiltrado rico en eosinófilos en dermis superficial y profunda.
3. Exclusión de otras causas de eosinofilia tisular.
4. Diagnóstico previo o posterior de una neoplasia hematológica.

Tabla 1 Criterios diagnósticos propuestos para la dermatosis eosinofílica asociada a procesos hematológicos

Pese a que tanto clínica como histológicamente estas lesiones recuerdan a picaduras, la mayoría de pacientes niega ese antecedente y el contexto clínico-epidemiológico tampoco es sugestivo.



Desconocemos su etiopatogenia, pero se ha postulado que existe una respuesta inmune alterada. Algunas hipótesis apuntan a que la enfermedad de base ocasiona una inmunodeficiencia, a la que se suma la existencia de un estímulo inmunológico (una picadura, un fármaco o un virus) dando lugar a una capacidad reactiva anormal y exagerada de los eosinófilos. Es posible que la producción aumentada de IL-4 e IL-5, principales citoquinas reclutadoras de eosinófilos, estimulen de forma simultánea la proliferación de células B neoplásicas. La mayoría de neoplasias asociadas a reacciones tipo picadura de insecto son neoplasias de células B, lo que indica que una alteración inmunológica similar podría ser la causa tanto del aumento de células B como de la erupción cutánea⁴.

Típicamente el cuadro es refractario a antihistamínicos orales y corticoides tópicos. Se ha utilizado una amplia variedad de tratamientos, todos ellos con resultados pobres (dapsona, fototerapia, INF alfa, Ig intravenosa, radioterapia, quimioterapia, etc). El tratamiento más efectivo y aceptado en el momento actual, son los corticoides orales a dosis de 0.5-1 mg/kg/día. Estos ofrecen buenos resultados iniciales aunque muchos de los pacientes recaen al reducir la dosis.

No se conoce con exactitud cual es la implicación pronóstica en la enfermedad de base. Inicialmente no se relacionó con un peor pronóstico, pero recientemente se ha visto que los pacientes con neoplasias hematológicas que desarrollan una dermatosis eosinofílica suelen presentar una progresión más rápida de la enfermedad⁵.

Debido a las posibles implicaciones pronósticas y a que en ocasiones el cuadro cutáneo va a preceder a la enfermedad hematológica, es muy importante que los dermatólogos estemos familiarizados con esta entidad. Debemos sospecharla en aquellos pacientes con erupciones intensamente pruriginosas refractarias a tratamientos convencionales, en las que se aprecia un infiltrado rico en eosinófilos en la biopsia, sobretodo cuando los enfermos nieguen el antecedente de picadura y en pacientes con procesos hematológicos de base.



BIBLIOGRAFÍA

- 1 Farber MJ, La Forgia S, Sahu J and Lee JB. Eosinophilic dermatosis of hematologic malignancy. *J Cutan Pathol* 2012;39:690-5.
- 2 Davis MD, Perniciaro C, Dahl PR, Randle HW, McEvoy MT, Leiferman KM. Exaggerated arthropod-bite lesions in patients with chronic lymphocytic leukemia: a clinical, histopathologic, and immunopathologic study of eight patients. *J Am Acad Dermatol*. 1998;39:27.
- 3 Byrd JA, Scherschun L, Chaffins ML, Fivenson, DP. Eosinophilic dermatosis of myeloproliferative disease: characterization of a unique eruption in patients with hematologic disorders. *Arch Dermatol* 2001;137:1378.
- 4 Hidalgo Parra I, Rodríguez AR, Sapia S, Moreno Giménez JC. Dermatitis eosinofílica en un paciente con leucemia linfocítica crónica. *Piel* 2010;25:52-9.
- 5 Mangas C, Bielsa I, Mate JL, Fernández-Figueras MY, Rivera M, Ferrándiz C. Dermatitis eosinofílica asociada a leucemia linfática crónica: estudio clínico, microscópico e inmunohistoquímico de 5 casos. *Actas Dermosifiliogr* 2004;95:165–70.



Dermatosis en relación con la medicina interna

Macroglosia como clave diagnóstica de una enfermedad sistémica

08

Laura Berbegal de Gracia, Francisco José de León Marrero
María del Carmen Leiva Salinas, María Pilar Albares Tendero



Anamnesis

Paciente de 76 años remitida a consultas de dermatología por agrandamiento y molestias en la lengua. No refería otra sintomatología sobreañadida. La paciente estaba en seguimiento por cardiología por fibrilación auricular, cardiopatía hipertensiva y valvulopatía mitroaórtica degenerativa. Como antecedentes quirúrgicos había sido operada de colecistectomía y túnel carpiano izquierdo.

Exploración física

A la exploración presentaba agrandamiento de la lengua, con forma ancha y plana, superficie lisa y consistencia firme (figura 1). En el borde lateral izquierdo presentaba una pequeña lesión hemorrágica (figura 2). En el resto de exploración física no se encontraron otros hallazgos patológicos.

Exploraciones complementarias

Se realizó un análisis de sangre con bioquímica normal y anemia macrocítica en el hemograma. Las hormonas tiroideas presentaron valores en el rango de la normalidad y en el proteinograma se detectó un pico monoclonal. Se detectó una banda monoclonal de clase IgA/Kappa en la inmunofijación, por lo que ante la sospecha de amiloidosis sistémica primaria, se remitió a la paciente a hematología para estudio. Se objetivó rouleaux en la sangre periférica, proteinuria de Bence-Jones en orina y una infiltración por un 40% de células plasmáticas con importante atipia en el aspirado de médula ósea concordante con diagnóstico de mieloma múltiple. Además en la punción-aspiración con aguja fina de grasa abdominal se detectó material amiloide.





Figura 1 Macroglosia



Figura 2 Lesión hemorrágica en borde lateral izquierdo de la lengua



Diagnóstico

Macroglosia por Amiloidosis sistémica primaria asociada a Mieloma Múltiple IgA/Kappa.

Tratamiento y evolución

Actualmente la paciente está en tratamiento con Melfalan y prednisona y en seguimiento por el servicio de Hematología de nuestro Hospital.

Comentario

Presentamos un caso de amiloidosis sistémica primaria asociada a mieloma múltiple IgA/Kappa donde la macroglosia fue la clave para el diagnóstico de una enfermedad sistémica.

Las amiloidosis son un grupo heterogéneo de enfermedades caracterizadas por el depósito extracelular de una proteína fibrilar insoluble en los tejidos que se detecta en el estudio histológico con rojo congo, y da una birrefringencia verdosa con luz polarizada. El aspirado de grasa subcutánea del abdomen es la técnica preferida para su demostración.¹

El depósito de amiloide puede formarse en muchos órganos (amiloidosis sistémicas), o puede afectar a un único tejido (amiloidosis localizadas u organolimitadas).²

Las amiloidosis sistémicas se clasifican en primarias (incluye una forma asociada a discrasia de células plasmáticas y otra asociada a mieloma múltiple, aunque realmente son parte de un mismo espectro) y secundarias a procesos inflamatorios crónicos. En la amiloidosis sistémica primaria las proteínas precursoras del amiloide son cadenas ligeras de inmunoglobulinas monoclonales enteras y/o sus fragmentos procedentes



de una proliferación clonal de células plasmáticas. Típicamente afecta a lengua, corazón, riñón, tracto gastrointestinal, esqueleto, músculo liso, ligamentos del carpo, nervios y piel.

En cuanto a las alteraciones cutaneomucosas y de partes blandas, se producen en aproximadamente del 21 al 40% de los casos, con frecuencia son el primer signo de la enfermedad, y son útiles para el diagnóstico precoz. La púrpura, petequias y equimosis son las más habituales; aparecen sobre la piel normal o clínicamente afectada con un tamaño variable. Se producen de forma espontánea o favorecidas por mínimos traumatismos o maniobras de Valsalva. Las localizaciones más frecuentes son los párpados (ojos de mapache), región periorbitaria, axilas, ombligo, área genital, ingles, región submamaria y cuello. Se cree que son consecuencia del depósito de amiloide en la pared de los vasos, lo que produciría fragilidad. Otra manifestación típica es la macroglosia, donde la lengua está aumentada de tamaño por el depósito del amiloide, generalmente de forma difusa, apareciendo una superficie lisa o abollonada con pápulas, placas o nódulos. Se suelen producir indentaciones en los bordes laterales. Suelen formarse lesiones hemorrágicas y, en ocasiones, ampollas. Las pápulas, placas y nódulos con aspecto céreo son las lesiones más características. Se presentan aisladas o con tendencia a confluir formando grandes masas. Presentan un color similar a la piel normal o algo amarillentas. Se localizan en las flexuras: párpados, retroauricular, cuello, axilas, región inguinal y anogenital, área central de la cara y labios.²

Como conclusiones queremos destacar que la piel es uno de los órganos más accesibles, nos revela datos importantes de la situación del paciente y posee la ventaja de que su exploración no requiere técnicas agresivas. Por ello, los signos y síntomas cutáneos que pueden contribuir al diagnóstico precoz de una enfermedad sistémica como en el caso presentado.



BIBLIOGRAFÍA

- 1 M. Yuste-Chaves, P. Unamuno-Pérez. Alertas cutáneas en malignidades sistémicas. *Actas Dermosifiliogr.* 2013;104:285-98.
- 2 *Dermatology Third Edition.* Bologna J., Jorizzo J., Schaffer J. Página 699.
- 3 Sara B. Álvarez-Ruiz, Irene García-Río y Esteban Daudén. Amiloidosis sistémicas. *Actas Dermosifiliogr* 2005;96(2):69-82.



SECCIÓN IV

Dermatosis por agentes externos

Índice

- Caso 01. Enrojecimiento palmo-plantar y parestesias asociado a nuevo quimioterápico
- Caso 02. Placa eritematovesiculosa post-radioterapia
- Caso 03. Eritema reticulado con hiperpigmentación en la pierna de una mujer joven
- Caso 04. Pápulas y placas eritematosas pruriginosas diseminadas de aparición súbita
- Caso 05. Lesiones nodulares en área de tatuaje rojo
- Caso 06. Erupción lineal pruriginosa
- Caso 07. Lesiones pustulosas en cara y tronco en paciente oncológico
- Caso 08. Eritema generalizado en un varón de 71 años
- Caso 09. Mama eritematosa e indurada en paciente con antecedente de cáncer de mama
- Caso 10. Exantema maculopapular asociado a hepatitis tras tratamiento con lamotrigina
- Caso 11. Erupción acneiforme en paciente oncológico
- Caso 12. Eritema reticulado unilateral
- Caso 13. Machas reticuladas abdominales
- Caso 14. Dermatitis generalizada tras infección respiratoria



Dermatosis por agentes externos

Enrojecimiento palmo-plantar y parestesias asociado a nuevo quimioterápico

01 Ana Márquez García, Sara Alcántara Luna,
Magdalena Silla Prósper



Anamnesis

Mujer de 49 años sin alergias medicamentosas conocidas, ni hábitos tóxicos de interés, con antecedente personal de diabetes mellitus inducida por glucocorticoides orales y un carcinoma de mama ductal infiltrante moderadamente diferenciado estadio IV con metástasis hepáticas, esplénicas y óseas, así como adenopatías retroperitoneales y axilares. Consultó por presentar enrojecimiento cutáneo y múltiples ampollas de pequeño tamaño en las palmas y plantas, junto con una pigmentación moteada marrón homogénea y sensación de hormigueo y discreto dolor en dicha localización. La aparición de este cuadro coincidió con el aumento de la dosis de un nuevo tratamiento quimioterápico (capecitabina) instaurado 38 días antes.

Exploración física

A la exploración se objetivaban pequeñas ampollas tensas en la eminencia hipotenar de la mano izquierda, base palmar del 5º dedo derecho y una pigmentación moteada café con leche en palmas, plantas (figura 1a) y dorso de ambas manos (figura 1b). Además se visualizaba el techo de una gran ampolla en la planta del pie derecho que había perdido el contenido líquido (figura 1c), así como un eritema palmar bilateral con blanqueamiento central.

Diagnóstico

Dados los antecedentes de la paciente y la clínica se llegó al diagnóstico de **Eritrodisestesia palmo-plantar (EPP) o Síndrome Mano-Pie asociado a Capecitabina**.





Figura 1a Pequeñas ampollas de color parduzco en eminencia hipotenar izquierda y base del 5º dedo derecho. Elementos hiperpigmentados en palmas junto con eritema palmar de distribución periférico



Figura 1b Múltiples elementos lentiginosos en dorso de ambas manos

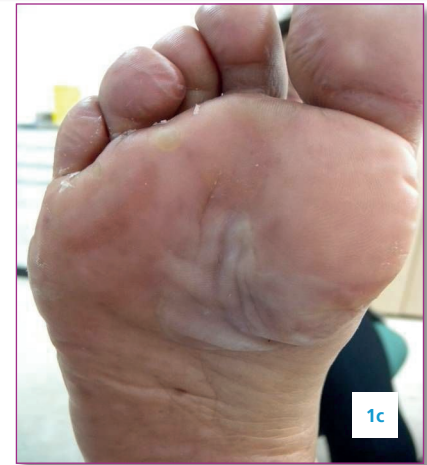


Figura 1c Ampolla rota en la zona de apoyo plantar del antepié y otras de menor tamaño en raíz de dedos



Tratamiento

Se instauró tratamiento con fucidine en crema 2 veces al día después de vaciar el contenido de las ampollas, se recomendó disminuir la fricción y la exposición al calor y se le pautó un complejo vitamínico (B1, B6 y B12) cada 12 horas junto con la suspensión de la capecitabina oral.

Evolución

Transcurrido un mes las lesiones ampollosas se habían resuelto, la hiperpigmentación y el eritema eran más discretos y había desaparecido el dolor y las parestesias acompañantes (figura 2).



Figura 2 Revisión al mes. Marcada mejoría del grado de eritema y resolución de las ampollas. Persistencia de la pigmentación pero en menor nivel de intensidad



Comentario

La EPP fue descrita en 1984 por Lokich y Moore. Es un efecto secundario de algunos tipos de quimioterápicos, entre los que se encuentra la capecitabina (utilizada en el tratamiento del cáncer gástrico, de colon, y mama metastásico). El diagnóstico es clínico con la aparición de disestesias, ausencia de afectación del tronco y una relación causal con el fármaco quimioterápico. El estudio histológico es inespecífico. Existen 3 grados de eritrodisestesia en función de la gravedad de las lesiones y la clínica. Se trata de un efecto secundario dosis-dependiente limitante que aparece normalmente tras 2-3 ciclos de tratamiento, y dependiendo de la intensidad de la reacción obliga a reducir la dosis del fármaco o bien a su interrupción¹⁻². Como tratamiento existen medidas de soporte (elevación miembro, compresas frías...), tratamientos tópicos como la pomada de uridina 10%, la mezcla de uridina-timidina³, mezcla de fitoterapia (henna)⁴, dimetilsulfóxido tópico que reduce las pérdidas de los fármacos a través de los capilares, sulfadiazina argéntica y los corticoides tópicos. Como tratamiento oral se pueden utilizar los corticoides orales, los antagonistas de la COX-2 y la vit B6 oral (50-150mg/día) al inicio del tratamiento de forma preventiva. Capecitabina también puede inducir crecimiento de nevus melanocíticos comunes y displásicos, e hiperplasia melanocítica lentiginosa que suelen desaparecer al suspenderla⁵.



BIBLIOGRAFÍA

- 1 Saif MW. Capecitabine and hand-foot syndrome. *Expert Opin Drug Saf.* 2011; 10:159-69.
- 2 Goutos I, Kaniorou-Larai M, Dziejwski P. "Hand-foot" syndrome- an unusual case of plantar pathology presenting to a burns unit. *J Burn Care Res.* 2009; 30: 529-32.
- 3 Hartinger J, Veselý P, Matoušková E, Argalacsová S, Petruželka L, Netíková I (2012). Local treatment of hand-foot syndrome with uridine/thymidine: in vitro appraisal on a human keratinocyte cell line HaCaT. *ScientificWorldJournal*, 2012, 1-6. doi: 10.1100/2012/421325.
- 4 Kern E, Schmidinger M, Locker GJ, Kopp B. Management of capecitabine-induced hand-foot syndrome by local phytotherapy. *Wien Med Wochenschr.* 2007; 157: 337-42.
- 5 Villalón G, Martín JM, Pinazo MI, Calduch L, Alonso V, Jordá E. Focal acral hyperpigmentation in a patient undergoing chemotherapy with capecitabine. *Am J Clin Dermatol.* 2009;10: 261-3.



Dermatosis por agentes externos

Placa eritematovesiculosa post-radioterapia

02 Adrián de Quintana Sancho, Olane Guergué Díaz de Cerio,
Marta Mendieta Eckert, Jesús Gardeazabal García



Anamnesis

Paciente de 62 años de edad que acudió a nuestro servicio remitida desde Urgencias por un cuadro generalizado de lesiones polimorfas en zona mamaria y extremidades superiores e inferiores.

Como antecedentes personales destacar que la paciente fue intervenida quirúrgicamente hace 2 meses de un carcinoma de mama, realizándose una cuadrantectomía y linfadenectomía axilar (se obtuvieron 21 ganglios libres de infiltración neoplásica). En el momento de la primera visita en nuestro servicio, la paciente estaba recibiendo tratamiento con radioterapia (RT) y hormonoterapia.

La paciente refería eritema y prurito en la zona irradiada (tras 23 sesiones de RT y 46Gy de dosis acumulada), por lo que pautaron una crema de corticoide y antibiótico tópico. Pocas horas después de la aplicación, apareció una placa eritematovesiculosa en la zona donde había aplicado dicha crema. Dos días después aparecieron nuevas lesiones cutáneas en extremidades superiores e inferiores, así como en la mama contralateral.

Exploración física

En la exploración física se apreciaba placa eritematovesiculosa en mama izquierda (figura 1a), así como lesiones maculo-papulosas en extremidades superiores e inferiores de morfología dianiforme (figura 1b).

Pruebas complementarias

En la analítica no se encontraron hallazgos patológicos (ANAS negativos, anticuerpos anti-membrana basal y anti-sustancia intercelular negativos).



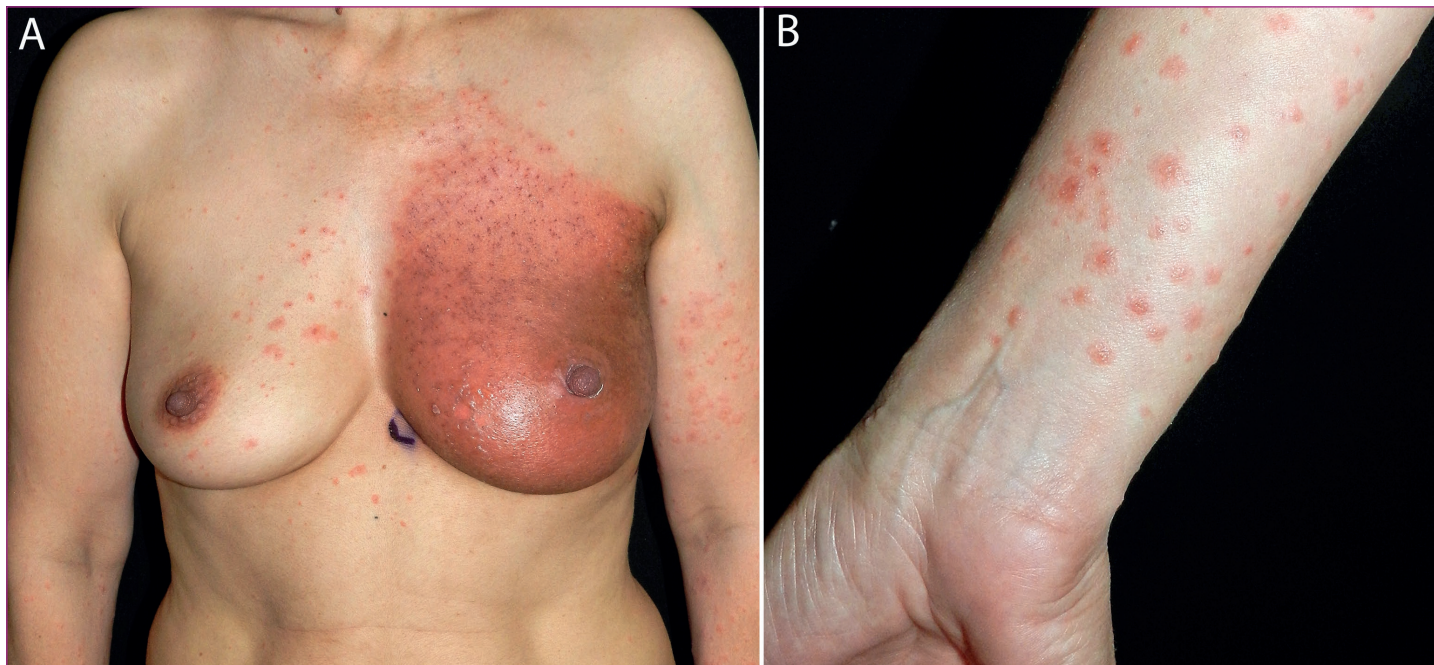


Figura 1 a) Placa eritematovesiculosa en mama izquierda. b) Lesiones maculopapulosas en extremidades superiores de morfología dianiforme.



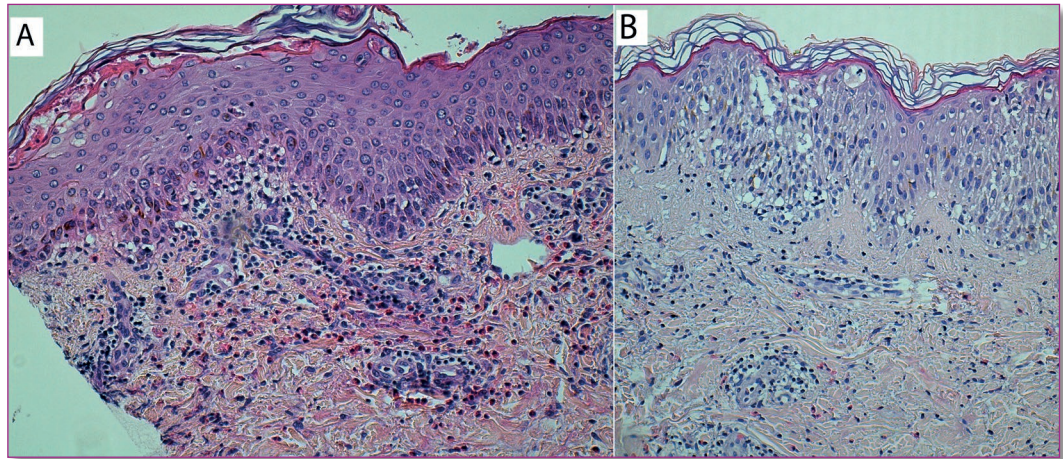
Se tomó muestra de líquido de una vesícula para PCR de virus herpes simple y varicela-zóster con resultados negativos.

Se realizaron dos biopsias cutáneas (de las extremidades superior e inferior), en las que se observó una leve inflamación liquenoide junto con una dermatitis perivascular e intersticial de predominio linfocitario, con presencia de eosinófilos en dermis (figura 2a). Asimismo, también se apreció espongiosis, afectación de capa basal y algún queratinocito apoptótico (figura 2b).

Las pruebas epicutáneas realizadas (True-Test, corticoides tópicos y sulfato de gentamicina), resultaron negativas a las 48 y 96 horas. La paciente volvió a los 7 días para descartar una reacción tardía, con resultados también negativos.

Figura 2

- a) HE x20. Leve inflamación liquenoide, junto con una dermatitis perivascular e intersticial de predominio linfocitario.
- b) HE x20. En esta imagen se aprecia mejor el edema intercelular y la afectación de la capa basal.



Diagnóstico

Eritema exudativo multiforme (EEM), secundario a RT.

Tratamiento y evolución

La paciente presentó prurito incoercible a pesar del tratamiento, con escasa respuesta a prednisona oral y diversos corticoides tópicos. Finalmente, instauramos tratamiento con deflazacort vía oral con excelente respuesta. Iniciamos el tratamiento a dosis de 60 mg diarios, posteriormente fuimos disminuyendo la dosis siguiendo una pauta descendente, para un total de 12 días de tratamiento. Una semana tras el inicio de dicho tratamiento la paciente refirió la práctica desaparición del prurito. A la exploración física se apreció un significativo atenuamiento del eritema en región mamaria e hiperpigmentación residual en extremidades superiores e inferiores.

Discusión

Hay muy pocos casos descritos en la literatura de EEM secundario a RT. La mayoría de los casos publicados de EEM secundario a RT, así como de síndrome de Stevens Johnson y necrolisis epidérmica tóxica secundarios a RT, se produjeron en pacientes que fueron tratados simultáneamente con medicación que se conoce como causa precipitante de EEM, como la fenitoína, el fenobarbital, o la amifostina¹. Sin embargo, sí que hay casos descritos de EEM secundario exclusivamente a RT, en pacientes que no recibieron ninguna medicación de forma simultánea^{2,3}.



Existe un síndrome descrito por primera vez en el año 2004 por Ahmed et al; bajo el acrónimo EMPACT^{4,5}. Este síndrome hace referencia a la asociación existente entre los pacientes que toman fenitoína y reciben radioterapia craneal y el desarrollo de eritema multiforme.

Describimos un nuevo caso de una patología extremadamente infrecuente. Nuestro caso destaca además por la ausencia de toma de medicación concomitante que pudiera ser causa conocida de EEM. Debemos considerar esta patología en el diagnóstico diferencial de exantemas en el contexto de RT, especialmente cuando tengamos lesiones cutáneas por fuera de los campos irradiados.

BIBLIOGRAFÍA

- 1 Vern-Gross TZ, Kowal-Vern A. Erythema Multiforme, Stevens Johnson Syndrome, and Toxic Epidermal Necrolysis Syndrome in Patients Undergoing Radiation Therapy: A Literature Review. *Am J Clin Oncol* 2012; 00:000-000.
- 2 Ridgway HB, Miech DJ. Erythema multiforme (Stevens-Johnson syndrome) following deep radiation therapy. *Cutis*. 1993; 51:463-464.
- 3 Yoshitake T, Nakamura K, Shioyama Y, Sasaki T, Ooga S, Abe M, Urashima Y, Urabe K, Terashima H, Honda H. Erythema multiforme and Stevens-Johnson syndrome following radiotherapy. *Radiat Med* 2007; 25:27-30.
- 4 Ahmed I, Reichenberg J, Lucas A, et al. Erythema multiforme associated with phenytoin and cranial radiation therapy: a report of three patients and review of the literature. *Int J Dermatol* 2004; 43:67-73.
- 5 Aydoğan K, Vatansever S, Adim SB, Saricaoglu H. Empact syndrome: a case report and review of the literature. *Int J Dermatol* 2010;49(8):945-9.



Dermatosis por agentes externos

Eritema reticulado con hiperpigmentación en la pierna de una mujer joven

03 Aroa García Duarte, Nuria Valdeolivas Casillas,
Cristina Guirado Koch, Isabel Polo Rodríguez



“Eritema ab igne”, derivado del latín, significa “rojez desde el fuego”. Se trata de un eritema reticulado con hiperpigmentación residual por exposición crónica a una fuente de calor por debajo del umbral para producir quemadura. Tradicionalmente afectaba a trabajadores expuestos a fuentes térmicas como panaderos o sopladores de cristal, o bien a personas que usaban estufas o braseros en casa cerca de las piernas. En los últimos años, se han descrito casos en usuarios de ordenadores portátiles que trabajan con el aparato apoyado sobre sus piernas, así como con mantas eléctricas y bolsas de agua caliente empleadas para el tratamiento del dolor local. Esta dermatosis afecta por igual a ambos sexos, sin pico etario.

Los cambios histopatológicos inducidos por daño térmico incluyen atrofia dermoepidérmica, vasodilatación y pigmentación dérmica por depósitos de melanina y hemosiderina. En casos graves aparece hiperqueratosis focal, disqueratosis y atipia de células escamosas. La biopsia no suele ser necesaria, y se reserva sólo para evaluar áreas sospechosas de malignidad, en el caso de lesiones asociadas a nódulos o úlceras. El principal riesgo a largo plazo es el desarrollo de carcinoma epidermoide y menos frecuentemente carcinoma de células de Merkel, siendo el período de latencia de 30 años o más.

El tratamiento consiste en evitar la exposición a fuentes de calor, con lo que las lesiones desaparecen en la mayoría de los casos, aunque el eritema puede llegar a ser permanente. En casos extremos pueden quedar cicatrices con tendencia a la ulceración, que requerirán control evolutivo por la posibilidad e aparición de carcinomas secundarios. El diagnóstico diferencial de las lesiones incluye livedo reticularis, cutis marmorata y poiquilodermia. El tratamiento tópico con tretinoína e hidroquinona, así como el láser, ha sido empleado para tratar la hiperpigmentación persistente, y la atipia de células epiteliales responde al tratamiento con 5-Fluoruracilo tópico.



Anamnesis

Presentamos el caso de una mujer de 20 años de edad, sin antecedentes de interés, que acude por lesiones cutáneas con cambio de coloración en su pierna derecha, de tres meses de evolución, sin otros síntomas asociados. En la anamnesis dirigida, la paciente refiere que ha usado con frecuencia, prácticamente a diario, una estufa eléctrica para calentar sus piernas durante los últimos meses.

Exploración física

Observamos áreas extensas de hiperpigmentación y eritema con patrón reticulado a lo largo de la región tibial anterior y lateral de la pierna derecha (figuras 1 y 2). No presenta edema en miembros inferiores, ni afectación de los pulsos distales. El resto de la exploración física no muestra alteraciones.

Diagnóstico

Ante las lesiones que presenta la paciente y el antecedente de exposición continuada a una fuente de calor externa, realizamos el diagnóstico de eritema ab igne. No fueron necesarias exploraciones complementarias dada la ausencia de lesiones sospechosas de malignidad, la ausencia de otros síntomas y la normalidad en el resto de la exploración física.

Tratamiento

Indicamos como único tratamiento la el cese completo de la exposición a dicha fuente de calor.



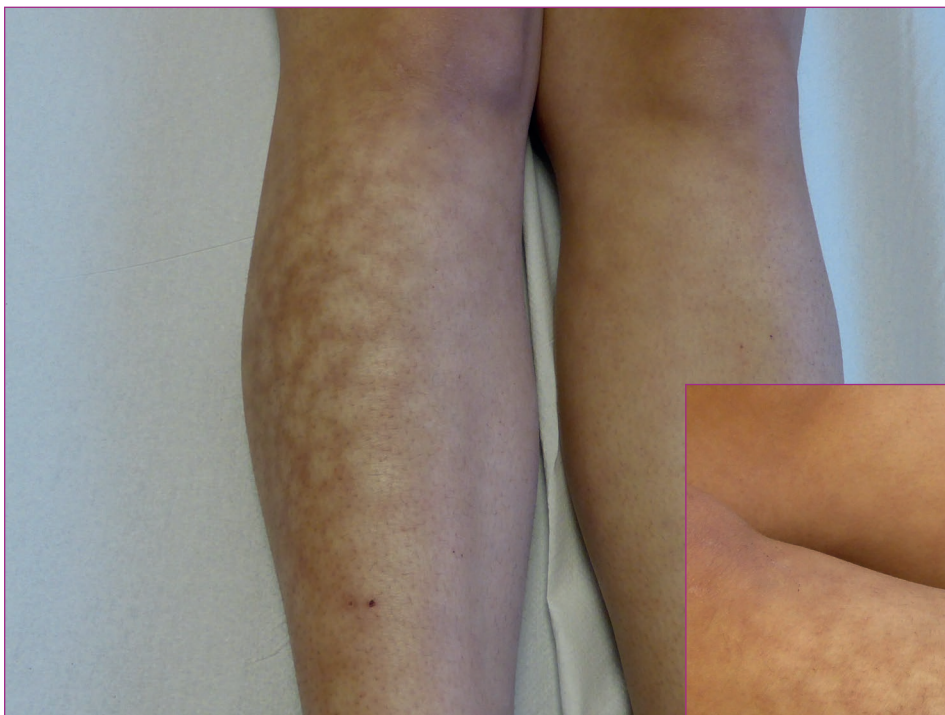


Figura 1



Figura 2



Evolución

El eritema reticular desapareció por completo en las siguientes semanas, persistiendo una mínima hiperpigmentación residual.

Comentario

El eritema ab igne es una dermatosis inducida por agentes térmicos. Los síntomas consisten en la aparición de un eritema macular transitorio de patrón reticulado, asintomático, debido a la dilatación de pequeños vasos terminales del plexo cutáneo superficial. Si persiste la exposición al calor las máculas se pigmentan adquiriendo una coloración pardonegruzca de aspecto reticular. La clínica es muy característica, y su aparición tras la exposición a una fuente de calor externa confirma el diagnóstico. En el caso de nuestra paciente, con lesiones bien definidas, sin otra clínica asociada y sin signos sugestivos de malignidad (como úlceras, cicatrices o nódulos) no es necesario realizar pruebas complementarias ni estudios invasivos. A pesar de lo llamativo de las manifestaciones cutáneas, en casos leves como el que presentamos, las lesiones responden al cese del uso de la fuente de calor, con una evolución favorable a lo largo de pocas semanas.



BIBLIOGRAFÍA

- 1 When erythema ab igne warrants an evaluation for internal malignancy. Bunick CG, Ibrahim O, King BA. Int J Dermatol. 2014 Mar 6. doi: 10.1111/ijd.12329.PMID: 24601874.
- 2 Erythema ab igne. Bassi A, Berti S, Galeone M, Difonzo EM.QJM. 2014 Mar 18. PMID: 24599808.
- 3 Laptop-induced erythema ab igne].Marchal A, Mahé E, Sin C, Bilan P, Sigal ML. Ann Dermatol Venereol. 2014 Feb; 141(2):162-3. Epub 2013 Nov 20. PMID: 24507216.
- 4 Thermal pillow: an unusual causative agent of erythema ab igne.Turan E, Yeşilova Y, Uçmak D, Çelik Öİ. Turk J Pediatr. 2013 Nov-Dec; 55(6):648-50.PMID:24577987.
- 5 Erythema ab igne. Gregory JF, Beute TC. J Spec Oper Med. 2013 Winter; 13(4):115-9.PMID: 24227571.



Dermatosis por agentes externos

Pápulas y placas eritematosas pruriginosas diseminadas de aparición súbita

04

Celia Horcajada Reales, Virna J. Rodríguez Soria,
Laura Gómez-Recuero Muñoz, Lucía Barchino Ortiz



Anamnesis

Varón de 65 años, hipertenso y que padece temblor esencial, por lo que recibe tratamiento con propanolol, primidona desde hace 5 meses e hidroclorotiazida desde hace 2,5 meses.

Acude a Urgencias por lesiones en tronco y extremidades de dos meses de evolución. Presenta leve prurito. No fiebre ni otra sintomatología asociada. No ha realizado tratamiento.

Exploración física

Presenta un exantema maculopapuloso con discreta descamación, predominante en tronco, raíz de miembros superiores y piernas. Algunas de las pápulas muestran una mínima erosión superficial. No se observan vesículas ni pústulas.

Exploraciones complementarias

Se realiza una analítica con hemograma y bioquímica básica que no muestra alteraciones significativas.

La biopsia cutánea muestra numerosos cuerpos coloides en la dermis superficial, así como un infiltrado inflamatorio linfocitario perivascular superficial, histológicamente inespecíficos con presencia de melanófagos. En la epidermis se observa una hiperplasia irregular con degeneración de la basal y ocasionales queratinocitos necróticos. No se observan infiltrados profundos ni perianexiales, imágenes de acantolisis ni presencia de disqueratocitos. Todo ello compatible con el diagnóstico histológico de dermatitis de patrón liquenoide superficial.

Diagnóstico

Reacción medicamentosa liquenoide. Probable relación con la hidroclorotiazida.



Tratamiento

Con el diagnóstico de sospecha de toxicodermia liquenoide en relación con la hidroclorotiazida, se procede a su sustitución por otro antihipertensivo no farmacológicamente relacionado.

Evolución

Tras la retirada del fármaco, el paciente experimenta una mejoría progresiva del exantema. No aparecen nuevas lesiones ni otros síntomas.

Comentario

Las reacciones medicamentosas liquenoides (RML) se muestran clínicamente como pápulas eritemato-purpúricas similares a las del liquen plano (LP). La afectación de mucosas y uñas es poco frecuente. Son muchos los fármacos que se ha relacionado con RML. Antihipertensivos, diuréticos, AINE y quimioterápicos son algunos de los más frecuentes.

La histología también es similar a la del LP. Debe sospecharse una RML ante la presencia de focos de daño vacuolar con exocitosis linfoide y queratinocitos necróticos en la epidermis. La presencia de eosinófilos y/o células plasmáticas, la paraqueratosis y la extensión del infiltrado inflamatorio predominantemente perivascular hacia dermis profunda también orientan hacia una causa medicamentosa.

La clínica, la histología, el inicio súbito relacionado con la introducción de un fármaco, junto con la resolución al suspender éste, llevan al diagnóstico. El tratamiento debe fundamentarse en identificar y retirar el agente farmacológico responsable. El tratamiento sintomático consiste en la administración de antihistamínicos y corticoides tópicos. Los corticoides sistémicos tienen una indicación controvertida.





Figura 1 Pápulas eritematosas de superficie ligeramente brillante en flanco derecho

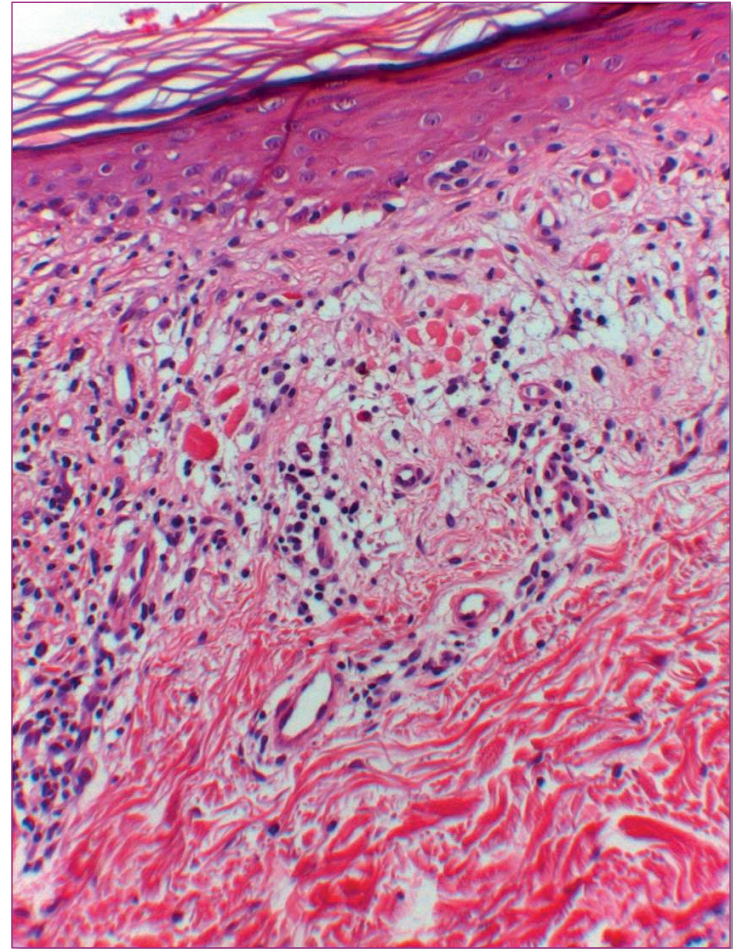


Figura 2 Imagen histológica que muestra degeneración vacuolar de la basal, cuerpos coloides en dermis superficial y un infiltrado linfocitario perivascular superficial



BIBLIOGRAFÍA

- 1 Halevy S1, Shai A. Lichenoid drug eruptions. *J Am Acad Dermatol.* 1993;29:249-55.
- 2 Wintroub BU, Stern R. Cutaneous drug reactions: pathogenesis and clinical classification. *J Am Acad Dermatol.* 1985;13:167-79.



Dermatosis por agentes externos

Lesiones nodulares en área de tatuaje rojo

05 Juncal Ruiz Rivero, Ignacio Hernández Aragüés,
Elena Conde Montero



Anamnesis

Mujer de 33 años, sin antecedentes médicos de interés, que acude a consulta por lesiones nodulares en torno a áreas de tatuaje rojo de más de un año de evolución en región de cara lateral de pierna izquierda. La paciente refería que las lesiones aparecieron a la semana de la realización del tatuaje y se habían mantenido estables desde entonces.

Exploración física

En cara lateral de pierna izquierda, a nivel de tercio medio-inferior, la paciente presentaba un tatuaje compuesto por diferentes pigmentos: negro, verde, azul y rojo. Sobre cada una de las áreas de pigmento rojo, se localizaban nódulos eritematosos de bordes definidos, algunos de ellos erosionados en su superficie central (fotografía 1).

La paciente no presentaba lesiones a ningún otro nivel del tegumento.

Pruebas complementarias

Se realizó biopsia cutánea de 4 mm de diámetro de una de las lesiones nodulares. Histológicamente, se observaba en dermis un depósito cristaloides pigmentado, que en dermis reticular y media estaba rodeado por un denso infiltrado linfocitario, con tendencia a la formación de granulomas, si bien focalmente se observaba alguna célula gigante multinucleada de manera aislada (fotografía 2). La epidermis no mostraba alteraciones en ninguna de sus capas. El cuadro anatomopatológico era compatible con una reacción inflamatoria granulomatosa de cuerpo extraño a material de pigmento rojo de tatuaje.

El True test realizado a la paciente fue positivo sólo para níquel.





Imagen 1

Nódulos eritematosos con superficie erosionada en regiones de tatuaje rojo

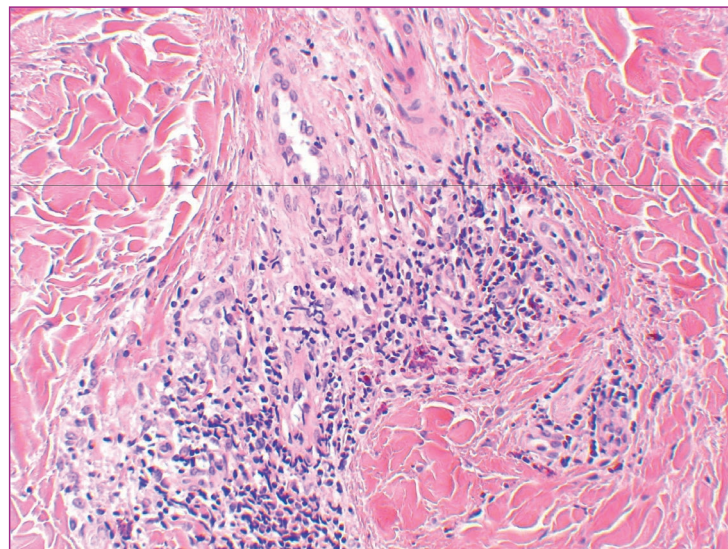


Imagen 2 Infiltrado linfohistiocitario a nivel de dermis media, con formación de células gigantes multinucleadas en torno a áreas de pigmento rojo



Diagnóstico

Reacción inflamatoria granulomatosa de cuerpo extraño a material de pigmento rojo de tatuaje.

Tratamiento y evolución

De mutuo acuerdo con la paciente, se optó por la infiltración intralesional de triamcinolona periódicamente. El resultado fue una disminución del tamaño y del eritema de las lesiones, si bien éstas no desaparecieron por completo.

Discusión

Las reacciones retardadas a tatuajes pueden ocurrir semanas, meses, o incluso años tras la realización de los mismos¹. La morfología de las lesiones observadas en nuestros casos orientó hacia una complicación alérgica retardada de tipo granulomatoso, por lo que el estudio inicial fue la biopsia cutánea. Las pruebas epicutáneas tienen baja rentabilidad debido a la falta de baterías estandarizadas y porque en muchas ocasiones la composición exacta de la tinta empleada es desconocida². Las reacciones granulomatosas en tatuajes se han asociado al uso de sales de mercurio, cromo, cobalto y manganeso, entre otros^{3,4}. El pigmento rojo, que tradicionalmente lleva de sales de mercurio en su composición, ha sido el más frecuentemente relacionado. A pesar de nuevas alternativas sin mercurio que emplean cadmio, sales férricas o compuestos orgánicos, las reacciones granulomatosas producidas por pigmento rojo continúan siendo las más frecuentes^{2,5}.

Entre las opciones terapéuticas más empleadas para este tipo de lesiones destacan la infiltración de corticoides intralesionales o diferentes técnicas de remoción de tatuajes, tales como láser o cirugía^{2,5}.



BIBLIOGRAFÍA

- 1 Abdallah MA. Foreign Body Reactions. In: Bologna JL, Jorizzo JL, Schaffer VL. Dermatology 2. New York: Elsevier; 2009. p. 1573-83
- 2 Polimón I, Ortiz FJ, Comunión A, Zarco C, Rodríguez JL, Iglesias L. Reacciones al color rojo de los tatuajes. Actas Dermosifiliogr. 2001;92:337-41. - Vol. 92 Núm.07-08
- 3 Kazandjieva J, Tsankov N. Tattoos: dermatological complications. Clin Dermatol 2007; 25:375-82.
- 4 Jacob CI. Tattoo-associated dermatoses: a case report and review of the literature. Dermatol Surg 2002;28:962-5.
- 5 Pauluzzi P. Chronic eczematous reaction to red tattoo. J Eur Acad Dermatol Venereol 1998;11:187-8.



Dermatosis por agentes externos

Erupción lineal pruriginosa

06 M^a Pilar Pérez García, Celia Sanchis Sánchez,
Sofía de Asís Cuestas, Amparo Fuertes Prosper



Anamnesis

Mujer de 56 años años de edad, sin antecedentes personales de interés ni alergias a medicamentos conocidas, que acudió de urgencias a nuestro servicio para valoración de erupción pruriginosa de cuatro días de evolución. La paciente negaba la introducción reciente medicación, así como de cosméticos. No presentaba fiebre, artralgias ni otra sintomatología sistémica.

Como único antecedente relevante, refería que dos días antes del inicio de la clínica había ingerido setas en un restaurante asiático.

Exploración física

A la exploración presentaba a nivel de tronco y extremidades, lesiones maculo-papulares, algunas con cierto tinte purpúrico, todas característicamente con una distribución en líneas entrecruzadas entre sí dando un aspecto “flagelado” (figura 1).

Además se observaban en región cervical, zona del escote y frente grandes placas eritematosas de bordes irregulares (figura 2).

Pruebas complementarias

Se solicitó una analítica completa destacando una leve leucocitosis con neutrofilia.

El estudio histopatológico puso de manifiesto la presencia de focos de espongirosis y un linfocitario de disposición perivascular a nivel de dermis papilar.





Figura 1 Lesiones eritematosas con patrón lineal en tronco





Figura 2. Placas eritematosas en región cervical



Diagnóstico

Dermatitis flagelada por setas shiitake.

Tratamiento

Se pautó tratamiento con corticoides tópicos y antihistamínicos orales.

Evolución

Al examinar a la paciente dos semanas después, la erupción había remitido por completo.

Comentario

La seta shiitake (*Lentinus edodes*) es uno de los ingredientes más utilizados en la cocina japonesa y china, siendo cada vez es más frecuente encontrarlas en los mercados occidentales.

La dermatitis Shiitake se considera una toxicodermia que ocurre tras la ingesta de setas Shiitake crudas o poco cocinadas¹. Suele aparecer generalmente 72 horas después de su ingesta, a modo de pápulas eritematosas que se disponen en un patrón lineal entrecruzándose entre sí, recordando a las lesiones producidas por un látigo, de predominio en tronco y extremidades, siendo el prurito intenso el síntoma más característico².



La patogenia se desconoce, se piensa que podría ser un fenómeno de hipersensibilidad tipo I o IV, ya que hay casos descritos con positividad para pruebas de scratch-test³ y prick-to-prick, o bien un fenómeno tóxico donde se ha implicado al polisacárido lentina como posible agente causal, una sustancia termolábil, por lo que su toxicidad queda eliminada cuando las setas están bien hervidas.

El diagnóstico de este cuadro se realiza atendiendo a los antecedentes dietéticos, la historia clínica y la morfología de las lesiones.

BIBLIOGRAFÍA

- 1 Nakamura T. Toxicoderma caused by shiitake (Lentinus edodes). *Jpn J Clin Dermatol.* 1977;31:65-8.
- 2 Shiitake mushroom-induced flagellate erythema: A striking case and review of the literature. Wang AS, Barr KL, Jagdeo J. *Dermatol Online J.* 2013 Apr 15;19(4):5.
- 3 Díaz-Corpas T, Mateu-Puchades A, Coll-Puigserver MN, Marquina-Vila A. Flagellate dermatitis after eating shiitake mushrooms. *Actas Dermosifiliogr* 2011; 102: 830-2.



Dermatosis por agentes externos

Lesiones pustulosas en cara y tronco en paciente oncológico

07 Claudia Conejero del Mazo, Elena Pelegrina Fernández,
Tamara Gracia Cazaña, Mariano Ara Martín



Anamnesis

Paciente de 53 años, alérgico a pirazolonas, con antecedentes de adenocarcinoma de sigma diagnosticado en marzo de 2012, con metástasis hepáticas múltiples en el momento del diagnóstico. Hasta la fecha, ha sido intervenido de sigmoidectomía con anastomosis termino-terminal y hepatectomía derecha. En un principio fue tratado con poliquimioterapia compuesta por levofolinato cálcico, aprepitant, bebacizumab, fluoracilo y oxiplatino, hasta el 28/10/2013. A partir del 19/11/2014, comenzó una nueva pauta compuesta por aprepitant, cetuximab e irinotecan. Su oncólogo le pautó tratamiento con minociclina 100 mg y prednisona 10 mg diarios, desde el comienzo de la nueva pauta quimioterápica, pero tres días después del comienzo de la misma le comenzaron a aparecer lesiones en cara y en escote.

Exploración física

El paciente con buen estado general. Normohidratado y normocoloreado. A nivel de nariz se apreciaban numerosas pústulas, algunas de las cuales se habían roto, formando costras melicéricas y hemorrágicas adheridas (figura 1). Las lesiones asentaban sobre una piel con eritema y leve edema. En áreas seboreicas (cuello, escote y espalda) presentaba pústulas foliculares con eritema perilesional (figura 2).

Pruebas complementarias

No se precisaron.

Diagnóstico

Reacción acneiforme a cetuximab.





Figura 1 Detalle de las lesiones pustulosas de nariz, con costras hemorrágicas adheridas



Figura 2 Pústulas centradas por folículo, múltiples, localizadas en tórax



Tratamiento y evolución

En urgencias se le pautó tratamiento antibiótico oral con amoxicilina-ácido clavulánico y tópico con betametasona-gentamicina, en cara. Las pústulas de tronco y cuello se trataron con clindamicina tópica. Tras 5 días de tratamiento, las lesiones habían desaparecido por completo y hasta el momento el paciente no ha vuelto a tener nuevos brotes.

Discusión

El cetuximab es un anticuerpo monoclonal recombinante quimérico, humano (IgG1) y de ratón (fracción Fv). Junto con el panitumumab, constituyen los inhibidores de los receptores del factor de crecimiento epidérmico (EGFRs). Está aprobado para el tratamiento del cáncer colorrectal metastásico y carcinoma escamoso de cabeza y cuello.

La toxicidad cutánea más frecuente de los inhibidores de los EGFRs son las reacciones acneiformes. Consisten en pápulas y pústulas foliculares estériles que afectan a la cara, cuero cabelludo y parte superior del tronco. Aunque son estériles, se pueden sobreinfectar secundariamente. Hay que tener en cuenta que esta erupción, aunque se parece al acné, no lo es, de ahí el término de erupción acneiforme.

También la patogenia de las lesiones es diferente a la del acné, y es por eso, por ejemplo, que estos pacientes responden bien al tratamiento tópico con corticoides mientras que aplicados en el acné pueden empeorarlo.



Los diagnósticos diferenciales principales son el acné corticoideo y la foliculitis infecciosa. La severidad del rash se divide en 5 grados, según la gravedad del proceso. Llama la atención que hasta el 90% de los pacientes en tratamiento con cetuximab o panitumumab desarrollan reacciones acneiformes en las dos primeras semanas de tratamiento. Sin embargo, aunque son las más frecuentes, este tipo de reacciones no son la única toxicidad cutánea de estos fármacos. Se han descrito casos de xerosis y fisuras dolorosas, alteraciones ungueales, lesiones granuloma piógeno-like periungueales, hipertrichosis, alopecia o sobreinfecciones cutáneas.

En cuanto al manejo de estas erupciones, algunos estudios demostraron que el pautar tratamiento preventivo con tetraciclinas orales durante las primeras semanas del inicio del tratamiento quimioterápico con inhibidores del EGFR disminuía el número de casos y la severidad de las reacciones acneiformes.

En general, las guías aconsejan que se instruya a los pacientes a usar protectores solares y emolientes regularmente. Los antibióticos orales se inician con el comienzo de la quimioterapia, antes de que aparezca el rash, y el tratamiento más frecuente es minociclina 50 o 100 mg diarios. También se debe instruir a los pacientes a dejar la medicación si aparece un nuevo rash u otra toxicidad.

En conclusión, presentamos un caso de reacción acneiforme a cetuximab con muy buena respuesta al tratamiento oral y tópico. Este tipo de reacciones, al ser frecuentes y conocidas, son en general manejadas con éxito por los oncólogos, y no por los dermatólogos. Sin embargo, es necesario conocerlas, saber identificarlas y manejarlas adecuadamente.



BIBLIOGRAFÍA

- 1 Vacchelli E, Aranda F, Eggermont A, Galon J, Sautès-Fridman C, Zitvogel L, et al. Trial Watch: Tumor-targeting monoclonal antibodies in cancer therapy. *Oncoimmunology*. 2014;3:e27048.
- 2 Urban C, Anadkat MJ. A review of cutaneous toxicities from targeted therapies in the treatment of colorectal cancers. *J Gastrointest Oncol*. 2013;4:319-27.
- 3 Scope A, Agero AL, Dusza SW, Myskowski PL, Lieb JA, Saltz L, et al. Randomized double-blind trial of prophylactic oral minocycline and topical tazarotene for cetuximab-associated acne-like eruption. *J Clin Oncol* 2007;25:5390-6.



Dermatosis por agentes externos

Eritema generalizado en un varón de 71 años

08

Hernán Andrés Borja Consigliere, María Paula Gutiérrez Támara,
Sara Ibarbia Oruezábal, Ane Jaka Moreno



Anamnesis

Varón de 71 años que consultó por prurito y eritema de 1 mes de evolución. Había comenzado por el tronco, generalizándose posteriormente a extremidades y cara. Como antecedente destacaba un accidente cerebro vascular hacía 3 meses, desde entonces en tratamiento con ácido acetilsalicílico, nitroglicerina parches, bisoprolol, amlodipino, captopril, lisinopril, atorvastatina y omeprazol. Un mes más tarde le habían añadido alopurinol para una hiperuricemia asintomática. El paciente no refería enfermedades dermatológicas previas.

Exploración física

Presentaba eritema generalizado (figura 1) con descamación fina, leve edema facial y ectropión (figura 2). Tenía buen estado general, sin fiebre, afectación de mucosas, adenopatías ni visceromegalias.

Pruebas complementarias

En la analítica se descartó eosinofilia, linfocitosis atípica, disfunción hepática, renal y electrolítica.

Se realizó una biopsia cutánea que mostró hiperqueratosis con paraqueratosis focal, algunos queratinocitos necróticos en la basal epidérmica y mínimo infiltrado pericapilar linfocitario en la dermis, sin atipia.

Diagnóstico

Eritrodermia medicamentosa por alopurinol.



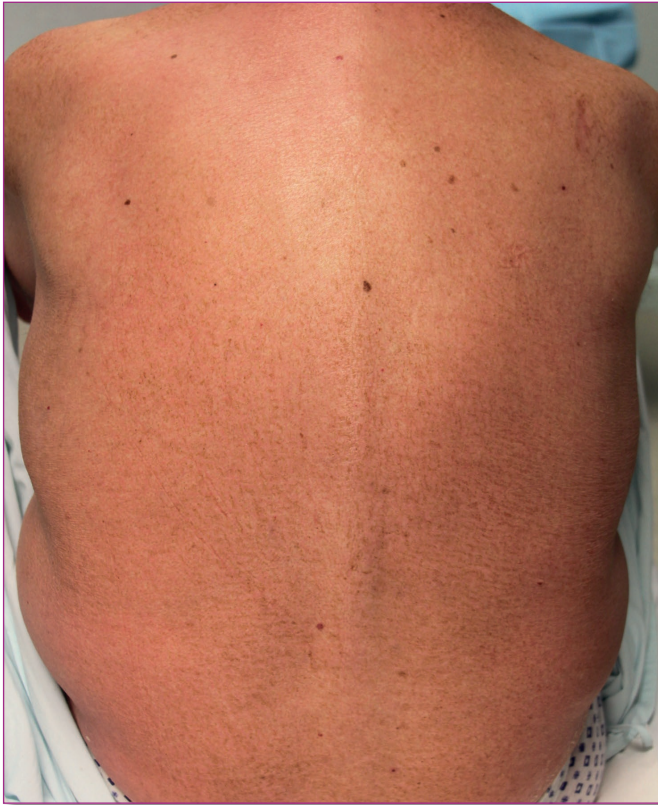


Figura 1 Eritema generalizado

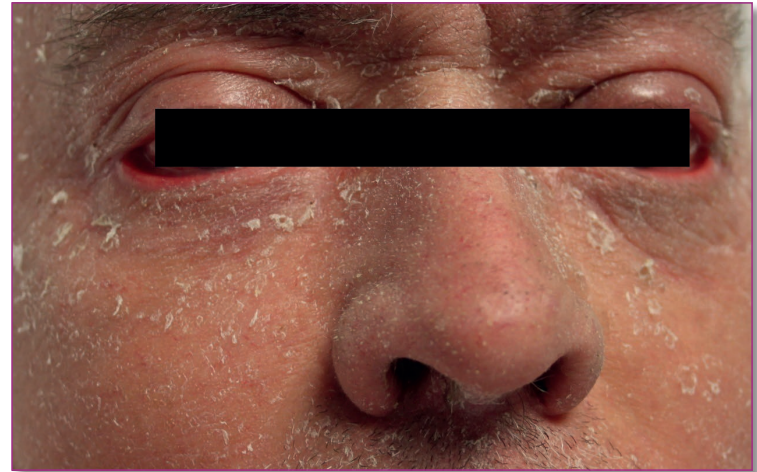


Figura 2 Eritema facial, descamación fina, leve edema palpebral y ectropión



Tratamiento

El paciente fue ingresado en planta de medicina interna. Se suspendieron el alopurinol y los inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina (iECA). Se indicó prednisona oral a dosis de 0,5 mg/kg/día, acetónido de fluocinolona crema 0,01% para cara y cuerpo, clobetasol crema 0,1% para manos y pies, hidroxicina oral 25 mg/noche y baños de permanganato potásico en solución 1/10.000.

Evolución

Presentó una respuesta favorable, con remisión del edema facial y del ectropión, y disminución del eritema y del prurito. Los controles analíticos fueron normales, siendo dado de alta a las 72 horas del ingreso. Se indicó mantener el antihistamínico y un descenso progresivo de la corticoterapia oral y tópica. En una revisión a las 3 semanas el paciente estaba asintomático y sin lesiones cutáneas, siendo dado de alta.

Comentario

En relación al alopurinol se han descrito reacciones adversas cutáneas, desde formas leves de erupción máculo-papular hasta formas graves como eritrodermia, síndrome de reacción a drogas con eosinofilia y síntomas sistémicos (DRESS), síndrome de Steven-Johnson y necrosis epidérmica tóxica. Pensamos que el alopurinol fue el causante de la eritrodermia en este caso. Los iECA fueron suspendidos debido a que también han sido descritos como desencadenantes de reacciones cutáneas, aunque con menor frecuencia. La eritrodermia se caracteriza por eritema generalizado y descamación, afectando a más del 80-90% de la superficie corporal. Las principales causas de eritrodermia en adultos son las enfermedades cutáneas preexistentes –psoriasis, dermatitis atópica, pitiriasis rubra pilaris–, las enfermedades sistémicas



–síndrome de Sèzary, enfermedad de injerto contra huésped– y los medicamentos –alopurinol, pirazolonas, carbamazepina, barbitúricos, iECA, antibióticos, sales de oro, etc. En la eritrodermia medicamentosa la exposición al agente causal puede variar de 2 semanas a varios meses antes de la aparición de las lesiones, con mejoría clínica en pocas semanas tras su retirada. Sin embargo, es importante un seguimiento clínico y analítico estrecho para descartar un síndrome de DRESS o hipoalbuminemia y alteraciones hidroelectrolíticas secundarias, que pueden tardar unos días en hacerse evidentes.

BIBLIOGRAFÍA

- 1 Karakayli G et al. Exfoliative Dermatitis. *Am Fam Physician*. 1999 Feb 1;59:625-630.
- 2 Atzori L et al. Cutaneous adverse drug reactions to allopurinol: 10 year observational survey of the dermatology department-
-Cagliari University (Italy). *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2012;26:1424-30.
- 3 Sharma G, Govil DC. Allopurinol induced erythroderma. *Indian J Pharmacol*. 2013;45:627-8.



Dermatosis por agentes externos

Mama eritematosa e indurada en paciente con antecedente de cáncer de mama

09

Rebeca Alcalá García, Sabrina Kindem Gómez, Nancy Rivas Tolosa, Víctor Traves Zapata, Beatriz Llombart Cussac



Anamnesis

Mujer de 52 años de edad, diabética insulínica y diagnosticada en 2002 de un adenocarcinoma de mama ductal infiltrante en la mama derecha (T1b N0 M0). Fue tratada mediante cuadrantectomía superoexterna, quimioterapia y combinación de radioterapia externa y braquiterapia. Posteriormente completó tratamiento con tamoxifeno durante 5 años.

En un control rutinario 11 años después, consultó por eritema e induración en la zona de la cicatriz de la tumorectomía. Se realizó una ecografía, una resonancia magnética y una biopsia que descartaron la presencia de recidiva siendo los hallazgos compatibles con secuelas secundarias a la radioterapia. No obstante, en los 6 meses siguientes, la mama derecha presentó una disminución progresiva de volumen con aumento de la induración de la piel y persistencia del eritema siendo remitida a Dermatología.

Exploración física

La mama derecha presentaba una placa eritematosa delimitada al campo de irradiación con retracción de ambos cuadrantes superiores ocasionando una llamativa pérdida de volumen. Al tacto, la piel suprayacente estaba engrosada y muy indurada. La paciente refería dolor leve (figura 1a). El resto de la piel era normal y no se palpaban adenopatías regionales.



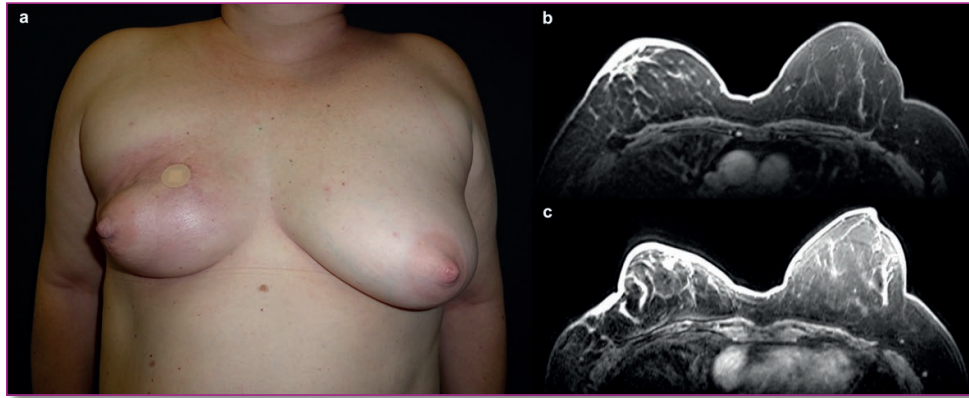


Figura 1 a) Placa eritematosa que afecta a mama izquierda con retracción y atrofia de la misma. b-c) RM de ambas mamas que muestra cambios postquirúrgicos con mayor engrosamiento cutáneo y pérdida de volumen de la mama derecha (c) con respecto a RM previa (b)

Exploraciones complementarias

Ante la sospecha clínica de recidiva cutánea por carcinoma de mama versus fibrosis inducida por la radioterapia, se realizó una biopsia cutánea tipo punch y se solicitó una analítica y una nueva resonancia magnética.

En la resonancia magnética se evidenció la progresión del engrosamiento cutáneo así como de la pérdida de volumen de la mama derecha respecto a la RM previa sin apreciar hipervascularización del lecho cicatricial ni otros signos sugestivos de malignidad (figura 1 b-c).



El estudio histopatológico de la lesión mostraba una dermis engrosada y fibrosa con gruesos haces de colágeno hialinizado y un denso infiltrado inflamatorio linfocitario perivascular e intersticial con abundantes células plasmáticas (figura 2).

Se solicitó una analítica que incluía hemograma, bioquímica y estudio inmunológico: ANA, anticuerpos frente a Sm, RNP, Scl70, SSA-RO, SSB-RO y SSB A e IgG frente a *Borrelia burgdorferi* siendo todos negativos así como la inmunoglobulina G subclase 4.

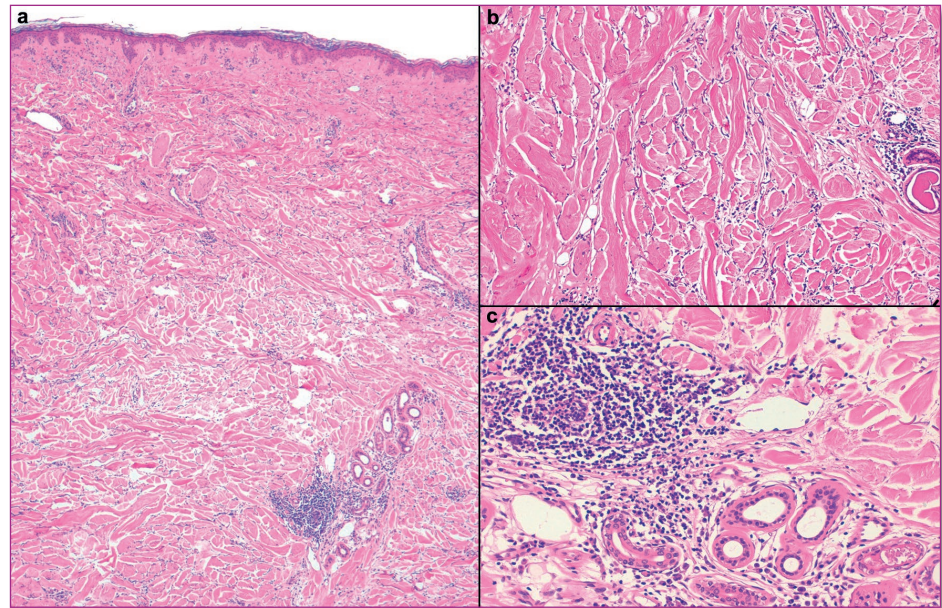


Figura 2 Engrosamiento de la dermis con presencia de infiltrados inflamatorios de distribución perivascular. A mayor detalle se observan los gruesos haces de colágeno hialinizado y las células inflamatorias rodeando a los vasos y a los anejos con predominio de células plasmáticas.



Diagnóstico

Morfea de la mama derecha inducida por radioterapia.

Tratamiento y evolución

Se inició tratamiento con prednisona oral 30 mg en pauta descendente durante 3 semanas y fototerapia con UV-BE. Tras 2 meses, no se objetivó una clara mejoría por lo que se decidió cambiar a metotrexato 15 mg vo semanal. A los 2 meses, la paciente presentaba una notable disminución del eritema y de la induración de la mama.

Comentario

La morfea inducida por radioterapia es una complicación poco conocida de la radioterapia. La mayoría de los casos se dan en mujeres sometidas a tratamiento de cáncer de mama con cirugía conservadora y radioterapia local con una incidencia estimada de 1 de cada 500 pacientes (a diferencia de la morfea que se presenta en población general en 1 de cada 100.000 pacientes).¹

Clínicamente se presenta como una placa indurada y bien delimitada localizada sobre el área radiada aunque puede extenderse por fuera de la misma. El intervalo entre el inicio de la radioterapia y la aparición de las lesiones es muy variable, habiéndose descrito un rango entre 1 mes hasta 32 años.² No se relaciona con la gravedad de la reacción de radiodermatitis aguda ni la dosis total de radiación.³



El diagnóstico puede ser complejo por las gran cantidad de entidades que se pueden asemejar clínicamente. Hay que realizarlo entre la radiodermatitis crónica, la fibrosis postirradiación, una recidiva cutánea del cáncer de mama, la paniculitis postirradiación y la mastitis esclerosante relacionada con la IgG4 teniendo la biopsia cutánea un papel esencial para el establecimiento del diagnóstico.^{2,4,5}

Aunque varios tratamientos han demostrado ser beneficiosos en varias series de casos, existen pocos ensayos clínicos. El tratamiento fundamentalmente se basa en la reducción de la actividad inflamatoria durante la fase aguda. Los fármacos más frecuentemente empleados son los corticoides tópicos o intralesionales, los inhibidores tópicos de la calcineurina, la fototerapia (PUVA y UVB-BE) y los antimaláricos. Los fármacos inmunosupresores (corticoides orales, metotrexato y micofenolato de mofetil) se reservan para los casos generalizados, refractarios o que produzcan secuelas potencialmente incapacitantes.⁶ En nuestro caso, ante la ausencia de mejoría con corticoides orales y fototerapia con UVB- BE y a pesar del antecedente de cáncer de mama, decidimos iniciar tratamiento con metotrexato a dosis bajas ya que la paciente estaba libre de enfermedad desde hacía más de 10 años.

Por último, aunque la morfea inducida por radioterapia es una entidad relativamente infrecuente, dado el aumento del uso de la radioterapia en el tratamiento conservador del cáncer de mama creemos que es una entidad que se debe incluir en el diagnóstico diferencial de las lesiones que aparecen en la mama radiada.



BIBLIOGRAFÍA

- 1 Bleasel NR, Stapleton KM, Commens C, Ahern VA. Radiation-induced localized scleroderma in breast cancer patients. *Australas J Dermatol*. 1999;40(2):99-102.
- 2 Schaffer JV, Carroll C, Dvoretzky I, Huether MJ, Girardi M. Postirradiation morphea of the breast presentation of two cases and review of the literature. *Dermatol Basel Switz*. 2000;200(1):67-71.
- 3 Colver GB, Rodger A, Mortimer PS, Savin JA, Neill SM, Hunter JA. Post-irradiation morphoea. *Br J Dermatol*. 1989;120(6):831-5.
- 4 Cheuk W, Chan ACL, Lam W-L, Chow S-M, Crowley P, Lloyd R, et al. IgG4-related sclerosing mastitis: description of a new member of the IgG4-related sclerosing diseases. *Am J Surg Pathol*. 2009;33(7):1058-64.
- 5 Laetsch B, Hofer T, Lombriser N, Lautenschlager S. Irradiation-induced morphea: x-rays as triggers of autoimmunity. *Dermatol Basel Switz*. 2011;223(1):9-12.
- 6 Fett NM. Morphea: evidence-based recommendations for treatment. *Indian J Dermatol Venereol Leprol*. 2012;78(2):135-41.



Dermatosis por agentes externos

Exantema maculopapular asociado a hepatitis tras tratamiento con lamotrigina

10 Carlos Hernández Ibáñez, Laura Padilla España,
J. Francisco Millán Cayetano



Anamnesis

Varón de 16 años que ingresa a cargo de nuestro servicio al presentar un cuadro de erupción cutánea generalizada y prurito ocasional que se inició a las cuatro semanas de comenzar tratamiento con lamotrigina. Asociaba cuadro febril de hasta 39°C y malestar general con debilidad muscular. Como antecedentes personales solo destacaba epilepsia generalizada desde la infancia bien controlaba con levetiracetam pero que al presentar cambios en el estado de ánimo aparentemente relacionados con dicho fármaco se había decidido cambio de tratamiento a lamotrigina. No había presentado episodios similares con anterioridad.

Exploración física

La exploración física inicial mostró un exantema máculo-papular eritematoso incluyendo afectación facial y sin afectación palmo-plantar, más intenso en región superior de tórax y ambos miembros inferiores (figuras 1 y 2). No había afectación mucosa. Además se detectó la presencia de adenopatías laterocervicales y axilares bilaterales junto con hepatomegalia de dos traveses de dedos. La exploración neurológica así como la auscultación cardiopulmonar no mostró alteraciones.

Exploraciones complementarias

En la analítica sanguínea (hemograma y bioquímica) destacaba una leucocitosis de 23.700/ μ l con 6,7% de eosinófilos, eosinofilia (1590/ μ l), GOT 171 U/l, GPT 597 U/l, gamma GT 289 U/l, bilirrubina 0,9 mg/dl, LDH 1401 U/l, PCR 2.6, con función renal y tiroidea sin alteraciones. El frotis de sangre periférica mostró la presencia de linfocitos atípicos. Las pruebas de autoinmunidad fueron negativas. Se realizó además serología incluyendo virus hepatotropos, VIH, virus de Epstein-Barr, virus herpes simple y varicela-zóster, citomegalovirus y mycoplasma, resultando todos ellos negativos.





Figura 1
Erupción
maculopapular
en cara anterior
del tronco



Figura 2
Erupción en
la espalda del
paciente



Respecto a las pruebas de imagen se realizó una ecografía abdominal que mostró una hepatomegalia sin lesiones ocupantes de espacio ni dilatación de la vía biliar intrahepática. La radiografía de tórax fue normal.

La biopsia cutánea mostró una dermatitis de interfase con presencia de queratinocitos apoptoicos a diferentes niveles de la epidermis sumado a la presencia de un infiltrado linfocitario perivascular superficial y leve extravasación hemática, todo ello compatible con una toxicodermia.

Diagnóstico

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

Tratamiento

Se suspendió lamotrigina y se inició tratamiento con prednisona vía oral a dosis de 0,5 mg/kg peso/día y dexclorfeniramina 6 mg cada 8 horas. Para el control de posibles crisis epilépticas se pautó levetiracetam a dosis de 500 mg/12 horas.

Evolución

A las 48 horas del ingreso se produjo un ligero empeoramiento clínico con aumento de la fiebre, molestias abdominales y aumento de transaminasas (hasta niveles de GOT 1082 U/l, GPT 2333 U/l, gamma GT 290 U/l), sin presencia de patrón colestásico, por lo que se decidió nueva ecografía abdominal de urgencia que volvió a mostrar una hepatomegalia sin otras alteraciones de interés. No obstante se decidió contactar con el servicio de Digestivo de nuestro hospital para vigilancia estrecha ante una posible evolución a hepatitis fulminante.



La función cardiopulmonar, neurológica y renal continuó sin alteraciones. Cinco días después del ingreso el estado clínico del paciente comenzó a mejorar considerablemente con disminución de la transaminasemia, de la eosinofilia y mejoría de la erupción cutánea.

Comentario

El síndrome DRESS es una reacción de hipersensibilidad medicamentosa que ocurre dentro de los dos primeros meses del inicio del tratamiento con el fármaco inductor^{1,2}. Aunque no es un cuadro de presentación frecuente, se asocia a una importante morbimortalidad, pudiendo esta última alcanzar el 30%³. Los fármacos más comúnmente asociados han sido las sulfonamidas, alopurinol y antiepilépticos, y entre estos últimos, destacan la carbamazepina, fenobarbital y lamotrigina (como es el caso de nuestro paciente). En relación a lamotrigina, ha sido descrito un mayor riesgo cuando se asocia la toma simultánea de otros antiepilépticos como valproato o fenitoína^{1,3,4}.

La fisiopatología del síndrome no está del todo aclarada. Se han descrito como posibles causas desencadenantes reacciones inmunes (reacción de hipersensibilidad tipo IV), alteraciones del normal metabolismo del fármaco debido a mutaciones de enzimas detoxificantes y reactivación del virus herpes tipo 6^{1,2}.

El diagnóstico puede ser difícil debido a la variabilidad de los síntomas y de la afectación orgánica. Su presentación más común es la fiebre asociada a una erupción maculo-papular generalizada. Otros síntomas presentes son linfadenopatías, afectación mucosa, linfocitos atípicos, eosinofilia (presente sólo en el 30% de las ocasiones) y leucocitosis. El órgano más frecuentemente afectado es el hígado, con elevación de transaminasas y hepatitis. Otros síntomas orgánicos que pueden darse son la neumonitis, nefritis y de forma menos frecuente la miocarditis y la pancreatitis^{1,4}.



Tal y como sucedió en nuestro caso, han sido varios los casos descritos en la literatura asociando la toma de lamotrigina con el síndrome DRESS y afectación predominante hepática^{1,2,3,4} (incluidos casos de hepatitis fulminante)².

Respecto al tratamiento, aunque no existe un consenso, la mayoría de publicaciones aconsejan la suspensión inmediata del fármaco, los corticoides sistémicos y el tratamiento sintomático^{1,2}. También se ha descrito la utilidad de los pulsos intravenosos de metilprednisolona a altas dosis, plasmaféresis e inmunoglobulina intravenosa⁴. Cuando el fármaco sospechoso es lamotrigina se aconseja una estrecha vigilancia de la función hepática². En el caso presentado, tras la suspensión del fármaco, bastó una dosis media de corticoides vía oral asociado a antihistamínicos para conseguir la estabilización y recuperación del paciente.

Finalmente destacar que debido al desenlace fatal que puede darse en algunos pacientes, se hace prioritaria la rápida sospecha del cuadro ante una clínica sugestiva y el antecedente de toma de fármacos sospechosos.

BIBLIOGRAFÍA

- 1 Ginory A, Chaney-Catchpole M, Demetree JM, Mayol-Sabatier LM, Nguyen M. Drug reaction with eosinophilia and systemic symptoms (DRESS) in an adolescent treated with lamotrigine. *J Pediatr Pharmacol Ther* 2013;18:236-40.
- 2 Amante MF, Filippini AV, Cejas N, Lendoire J, Imventarza O, Parisi C. Dress syndrome and fulminant hepatic failure induced by lamotrigina. *Ann Hepatol* 2009;8:75-7.
- 3 Su-Yin AN, Tai WW, Olson KR. Lamotrigine-associated reversible severe hepatitis: A case report. *J Med Toxicol* 2008;4:258-60.
- 4 Naveen KN, Ravindra MS, Pai VV, Rai V, AthanikarSB, Girish M. Lamotrigine induced DRESS syndrome. *Indian J Pharmacol* 2012;44:798-800.



Dermatosis por agentes externos

Erupción acneiforme en paciente oncológico

1 1 Natividad López Ibáñez, Magdalena Silla Prósper,
Carolina Vila Sava



Anamnesis

Varón de 50 años con antecedentes familiares de padre y madre con neoplasias del sistema nervioso central y personales de adenocarcinoma infiltrante de recto estadio IV (T4 N2b M1). Recibió radioterapia pélvica neoadyuvante y quimioterapia con 5-fluoruracilo, por afectación linfática regional. A los pocos meses se realizó intervención quirúrgica para exéresis del tumor, mediante amputación abdominoperineal, con extirpación completa de mesorrecto. El PET realizado a los dos meses objetivó progresión con afectación metastásica ganglionar retrocrurol, paraaórtica, ílica y mediastínica, por lo que inició nueva línea de quimioterapia paliativa con irinotecán, capecitabina y cetuximab, con respuesta parcial, por lo que se optó por continuar únicamente con cetuximab.

A raíz de comenzar dicho tratamiento, comenzó con erupción acneiforme, que se inició en miembros inferiores, extendiéndose progresivamente a la cara, dorso de antebrazos y manos, de dos meses de evolución.

Exploración física

Se objetivaron múltiples papulopústulas de distribución predominante en la cara, dorso de antebrazos, manos y miembros inferiores, así como algunas aisladas en tronco, presentando algunas de ellas costra melicérica superficial. No se objetivaron comedones ni elementos noduloquísticos.

Diagnóstico

Erupción acneiforme secundaria a cetuximab.



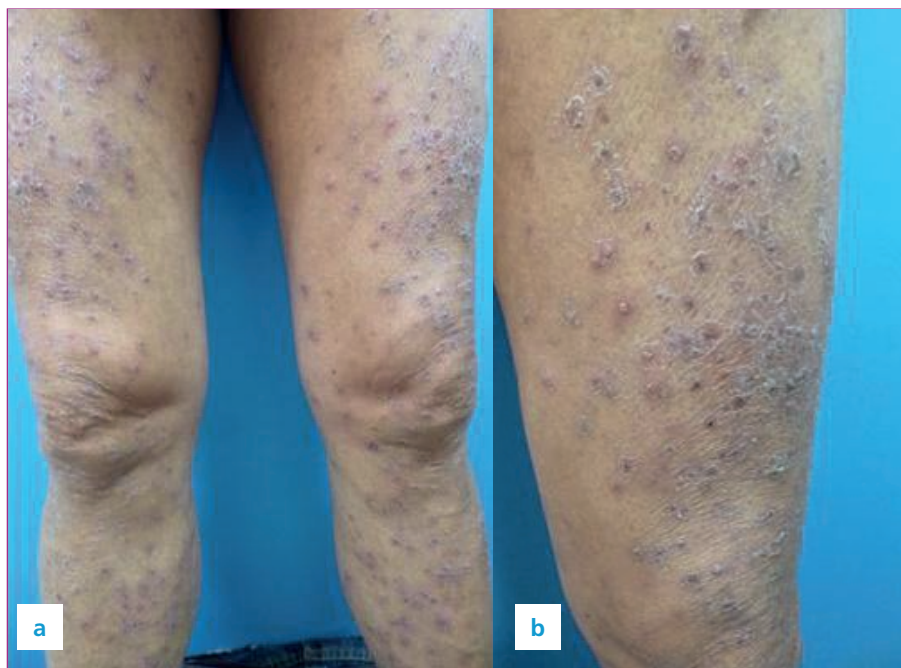


Figura 1 a) Lesiones papulopustulosas en ambos miembros inferiores. b) Lesiones papulopustulosas con mayor detalle

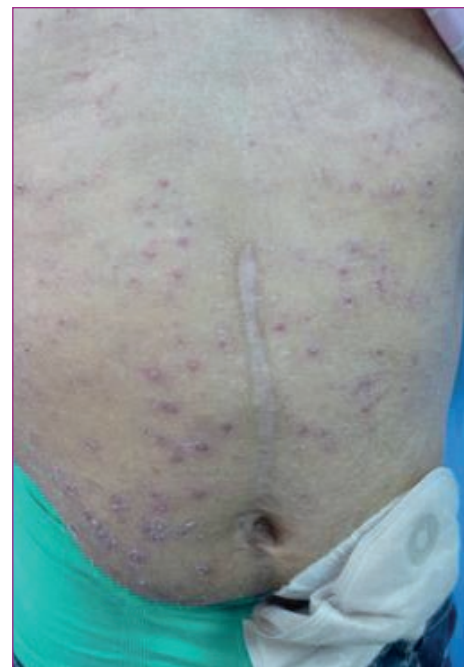


Figura 2 Lesiones papulopustulosas en tórax y abdomen



Tratamiento

Se instauró tratamiento antibiótico por vía oral con minociclina 100 mg un comprimido al día durante dos semanas, clindamicina en solución una vez al día por la mañana y ácido fusídico al 2% en crema una vez al día por la noche.

Evolución

Tras haber realizado el tratamiento, en la revisión a las 3 semanas, el paciente mostró resolución completa del cuadro clínico. Se disminuyó en un 20% la dosis de cetuximab por parte de Oncología, quienes, en función del próximo PET, valorarían la posible modificación de la estrategia terapéutica.

Comentario

El cetuximab es un anticuerpo monoclonal dirigido contra el receptor del factor de crecimiento epidérmico, que se utiliza para el tratamiento de tumores malignos sólidos en estadios avanzados. Ejerce su actividad antitumoral por efecto inhibidor sobre la proliferación celular, la angiogénesis y la formación de metástasis, así como promoviendo la apoptosis celular. El tratamiento con cetuximab supone la aparición de efectos adversos cutáneos en más del 80% de los pacientes, apareciendo la mayor parte de las reacciones cutáneas durante las 3 primeras semanas. En las distintas series de casos publicadas, el efecto secundario cutáneo más frecuente es el desarrollo de una erupción acneiforme folicular, más pronunciada en la cara, tronco y región superior de la espalda, y que se manifiesta típicamente entre la primera y la cuarta semana tras el inicio del tratamiento. La erupción responde habitualmente a tetraciclinas como la minociclina o la doxiciclina a la dosis de 100 mg diarios, aunque actualmente no existe un consenso sobre la duración del tratamiento. Las recurrencias con el tratamiento quimioterápico con cetuximab son relativamente frecuentes, aunque menos intensas que el episodio inicial.



BIBLIOGRAFÍA

- 1 Lacouture ME, Melosky BL. Cutaneous reactions to anticancer agents targeting the epiderma growth factor receptor: a dermatology-oncology perspective. *Skin Therapy* 2007; 12: 1-5.
- 2 Roé E, García MP, Marcuello E, Capdevila J, Pallarés C, Alomar A. Description and management of cutaneous side effects during cetuximab or erlotinib treatments: a prospective study of 30 patients. *JAAD* 2006; 55:429-37.
- 3 Herrera Acosta E, Martín Ezquerro G, Iglesias M, Umbert P. Erupción acneiforme secundaria a cetuximab. *Actas dermosifiliogr* 2005; 96(4): 252-54.



Dermatosis por agentes externos

Eritema reticulado unilateral

12 Luis Gerardo Beteta Gorriti, Andrea Allende García,
Alejandro Martín Gorgojo, María Isabel Pinazo Canales



Anamnesis

Mujer de 49 años con antecedentes de diabetes mellitus tipo 1 y síndrome ansioso depresivo, en tratamiento con insulina glulisina, insulina glargina, fluvoxamina y alprazolam, remitida desde urgencias a la consulta de dermatología por presentar desde hacía 2 semanas, en la pierna derecha una lesión eritematosa reticulada, asintomática, que la paciente no relacionaba con ningún factor desencadenante, sin embargo tras ver las lesiones y reinterrogar a la paciente ella nos refiere que en las últimas semanas ha colocado una estufa eléctrica al lado de la cama que coincide con la pierna afectada.

Exploración física

En la cara lateral externa de la pierna derecha la paciente presenta una zona extensa de eritema con patrón reticulado, en la zona más central estas lesiones se hacen hiperqueratósicas y más pigmentadas. La paciente no presentaba lesiones similares en ninguna otra parte, incluida la pierna contralateral.

Pruebas complementarias

La paciente aporta una analítica realizada en urgencias con hemograma, bioquímica y coagulación sin hallazgos significativos.



Diagnóstico

Eritema ab igne.

Tratamiento

Una vez reconocido el factor desencadenante se le indicó a la paciente evitar la exposición prolongada a la fuente de calor.

Comentario

El eritema ab igne es una dermatosis ocasionada por la exposición crónica y repetitiva a una fuente de calor, inferior a la necesaria para ocasionar una quemadura. Clínicamente se presenta como un eritema reticulado, que posteriormente puede hacerse hiperpigmentado e hiperqueratósico, la zona afectada coincide con el área de exposición a la fuente de calor implicada y no suele presentar síntomas asociados.

El estudio histológico en fases tempranas mostrará atrofia epidérmica y vasodilatación, las lesiones en fases más tardías presentan depósitos de melanina y hemosiderina y pueden asociar atrofia epidérmica o hiperqueratosis. Las lesiones pueden además presentar atipia escamosa, similar a la observada en la queratosis actínica y se han descrito casos de desarrollo de carcinoma de células escamosas y carcinoma de células de Merkel y linfomas sobre las lesiones de eritema ab igne.

El tratamiento del eritema ab igne consiste primordialmente en evitar la exposición a la fuente de calor implicada, con esta medida las lesiones iniciales desaparecen a lo largo de meses, mientras que las lesiones más avanzadas pueden persistir durante años. La atipia epidérmica puede tratarse con 5-fluoruracilo o Imiquimod tópico.



BIBLIOGRAFÍA

- 1 Dermatoses Resulting from Physical Factors. In: Andrews' Diseases of the Skin. Elsevier, 2011:18-44.
- 2 Erythema ab igne. Kristen Miller MD, Raegan Hunt MD PhD, Julie Chu MD, Shane Meehan MD, Jennifer Stein MD PhD
Dermatology Online Journal 17 (10): 28.
- 3 Bachmeyer C, et al. Laptop computer as a modern cause of erythema ab igne. J Eur Acad Dermatol Venereol 2009; 23:736.
- 4 Bilic M, et al. Erythema ab igne induced by a laptop computer. J Am Acad Dermatol 2004; 50:973.



Dermatosis por agentes externos

Machas reticuladas abdominales

13 Gonzalo Blasco Morente, Mercedes Leal Lobato,
Cristina Garrido Colmenero, Eliseo Martínez García



Anamnesis

Se trata de una mujer de 62 años, ingresada en el servicio de neurología para estudio de una sospecha de enfermedad desmielinizante que presentaba hiperpigmentación abdominal de años de evolución. Refería uso continuado de una manta eléctrica en la región abdominolumbar para aliviar una lumbalgia crónica.

Exploración física

En la exploración física mostraba manchas hiperpigmentadas de distribución reticular en la región abdominal, desde las crestas iliacas hasta la región submamaria bilateral (figura 1).

Pruebas complementarias

Se realizó una radiografía y TAC dorsolumbar que encontró una fractura por aplastamiento del cuerpo vertebral de la quinta vértebra lumbar.

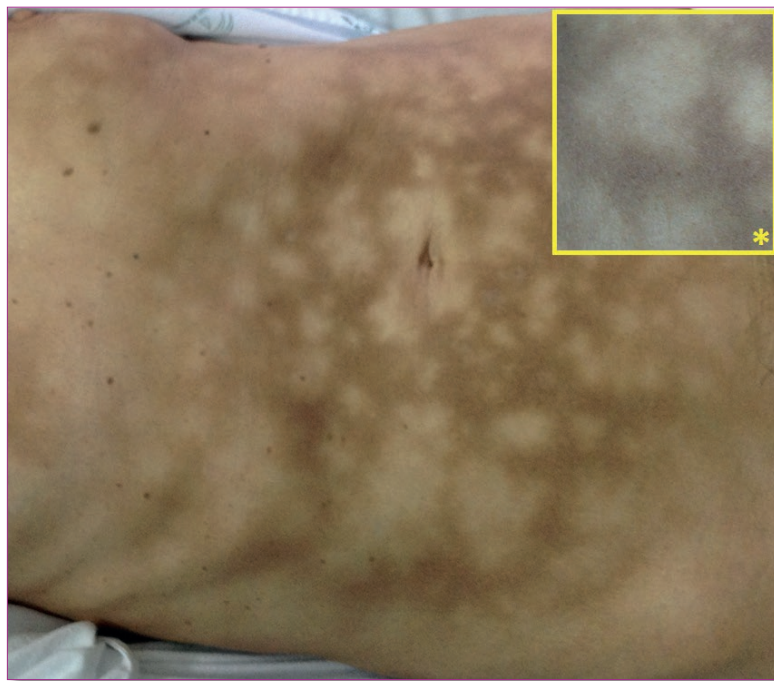


Figura 1 Manchas hiperpigmentadas de distribución reticular en la región abdominal, desde las crestas iliacas hasta la región submamaria bilateral. * Detalle de la imagen



Diagnóstico

Fue diagnosticada de eritema ab igne.

Tratamiento

Se realizó tratamiento conservador de la fractura, se instauró tratamiento analgésico y se recomendó evitar el uso continuado de la fuente de calor.

Evolución

El eritema desapareció espontáneamente a las pocas semanas, mientras que la hiperpigmentación de la piel puede persistir a los 12 meses.

Comentario

El eritema ab igne (EAI) es una dermatosis caracterizada por una hiperpigmentación reticulada de la piel como consecuencia de la exposición crónica y repetida a bajos niveles de radiación infrarroja¹. La incidencia de EAI había disminuido con la introducción de la calefacción central en los hogares; sin embargo, en los últimos años se ha producido un aumento de esta debido a la utilización de otras fuentes de calor como mantas eléctricas, ordenadores portátiles y baños frecuentes con agua caliente². Clínicamente se caracteriza por un eritema reticular inicial que puede evolucionar a una atrofia epidérmica, descamación e hiperpigmentación¹.



La localización de las lesiones generalmente es en la región pretibial y extremidades inferiores de ancianos, aunque cada vez es más frecuente en otras localizaciones y en pacientes más jóvenes, como la cara anterior de ambos muslos por ordenadores portátiles y en la región abdominal anterior por el uso reiterado de mantas eléctricas, como en nuestro caso. El diagnóstico es clínico y debe diferenciarse de la livedo reticularis, vasculitis sistémica, insuficiencia venosa crónica e hiperpigmentación por fármacos^{2,3}. El único tratamiento del EAI consiste en la retirada de la fuente de calor⁴⁻⁵. Si se mantiene la fuente de calor se incrementará el riesgo de desarrollar carcinomas epidermoides, y en raras ocasiones, carcinoma de Merkel⁵⁻⁶. Además, debe investigarse si el calor ha sido aplicado para el alivio de un dolor crónico y encontrar la causa subyacente¹⁻⁵.

BIBLIOGRAFÍA

- 1 Docx MK, Simons A, Ramet J, Mertens L. Erythema Ab Igne in an Adolescent with Anorexia Nervosa. *Int J Eat Disord* 2013; 46:381–383
- 2 Nayak SU, Shenoi SD, Prabhu S. Laptop induced erythema Ab Igne. *Indian J Dermatol* 2012;57:131-132
- 3 Gauglitz GG, Ruzicka T, Herzing t. Erythema a computatro. *Case Rep Dermatol* 2013;5:111-113
- 4 Steadmon MJ, Riley KN. Erythema Ab Igne: A Comeback Story. *J Pediatr* 2013; 163:1789.
- 5 Miller K, Hunt R, Chu J, Meehan S, Stein J. Erythema ab igne. *Dermatol Online J* 2011;17:28.
- 6 Wharton J, Roffwarg D, Miller J, Sheehan DJ. Cutaneous marginal zone lymphoma arising in the setting of erythema ab igne. *J Am Acad Dermatol* 2010;62:1080-1



Dermatosis por agentes externos

Dermatosis generalizada tras infección respiratoria

14 Sara Ibarbia Oruezabal, Elena del Alcázar Viladomiu,
Hernán Andrés Borja Consigliere



Anamnesis

Presentamos a un niño de doce años, sin alergias medicamentosas conocidas ni antecedentes médico-quirúrgicos de interés, que ingresó en pediatría por un cuadro de origen respiratorio consistente en fiebre de hasta 38°C, tos, rinorrea y artromialgias.

Debido a dicho episodio, el paciente había recibido tratamiento antibiótico con amoxicilina, y paracetamol e ibuprofeno de forma alterna como terapia antitérmica.

Aproximadamente siete días después del inicio del cuadro respiratorio, el paciente comenzó a presentar una dermatosis extensa en forma de lesiones inflamatorias en forma de placas eritematosas numulares centradas por ampollas.

Exploración física

Estas lesiones tenían morfología de diana y afectaban a la cara, tronco y extremidades, así como mucosas oral, ocular y genital, donde presentaba extensas erosiones y costras hemorrágicas. No tenía afectación palmo-plantar.

Erosiones y costras hemorrágicas en mucosa oral.

Lesiones con forma de diana: placas centradas por erosiones secundarias a la rotura de ampollas.





Erosiones y costras hemorrágicas en mucosa oral



Lesiones con forma de diana: placas centradas por erosiones secundarias a la rotura de ampollas

Pruebas complementarias

El hemograma mostró leucocitosis con desviación a la izquierda y la bioquímica, un aumento de los reactantes de fase aguda. Se recogieron hemocultivos que resultaron negativos. La serología frente a *Mycoplasma pneumoniae* (MP) fue positiva a un título de 1/1280, de manera que se consideró este microorganismo como agente responsable del cuadro respiratorio del paciente.

Diagnóstico

Síndrome de Stevens-Johnson secundario a *Mycoplasma pneumoniae*.



Tratamiento

El paciente recibió tratamiento con azitromicina como antimicrobiano selectivo frente al agente responsable. Asimismo, se pautó tratamiento con fluconazol y aciclovir intravenoso. Además, se estableció un régimen de curas tópicas de las lesiones con sulfadiacina argéntica y ácido fusídico tres veces al día, prestando especial atención a la región genital para evitar secuelas de retracción. Para el control del dolor, se utilizó metamizol y cloruro mórfico de rescate.

Evolución

La evolución de las lesiones fue muy satisfactoria. Tras el ingreso no desarrolló nuevas lesiones y las presentes en el momento del diagnóstico, mostraron una rápida reepitelización. En la actualidad, las áreas hipopigmentadas residuales han recuperado la tonalidad normal y el paciente no presenta ninguna cicatriz ni adherencia secundaria.

Discusión

El síndrome de Stevens-Johnson (SSJ) es una reacción mucocutánea caracterizada por necrosis y desprendimiento de la epidermis, que afecta a menos del 10% de la superficie corporal total, con afectación de al menos dos mucosas. La etiología del SSJ es multifactorial, estando asociado principalmente a reacciones adversas a medicamentos, sobre todo en pacientes adultos, y a agentes infecciosos, en niños y adultos jóvenes. Entre las causas infecciosas, destacan el herpes simple y el *Mycoplasma pneumoniae*.



El MP es una causa frecuente de neumonía atípica, sobre todo en niños y adultos jóvenes. Este agente infeccioso ha sido asociado a diversas erupciones cutáneas. Se estima que cerca del 33% de los pacientes afectados por la infección pueden presentar compromiso dermatológico de algún tipo, y en el 7% de los casos pueden desencadenar un SSJ/eritema multiforme mayor con un período de latencia entre 1-3 semanas. Las manifestaciones clínicas son similares a las del SSJ inducido por fármacos. Sin embargo en los casos secundarios a MP, se ha descrito mayor frecuencia de afectación de la mucosa ocular y mejor pronóstico, ya que suele haber menos complicaciones sistémicas.

La histopatología se caracteriza por presentar necrosis de queratinocitos individuales y en grandes áreas, ampollas subepidérmicas y discreto infiltrado linfohistiocitario perivascular superficial.

El manejo se basa en un diagnóstico precoz y la instauración de terapia antimicrobiana específica para MP (macrólidos o quinolonas) así como medidas de soporte. En algunos casos, el tratamiento precoz con gammaglobulinas puede ser eficaz. Así, ante un cuadro clínico compatible con un SSJ debemos descartar la etiología infecciosa, recordando que MP es el principal agente etiológico en niños y adultos jóvenes.

BIBLIOGRAFÍA

- 1 http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0716-10182009000600012
- 2 J Eur Acad Dermatol Venereol. 2014 Feb 17. doi: 10.1111/jdv.12392.
- 3 Arch Bronconeumol. 2003;39:373-5. - Vol. 39 Núm.08.



SECCIÓN V

Enfermedades ampollas

Índice

Caso 01. Lesiones vesículo-ampollosas arrosariadas generalizadas



Enfermedades ampollas

Lesiones vesiculoampollosas arrosariadas generalizadas

01

Alejandro Lobato Berezo, Marcela Martínez Pérez,
Adrián Imbernón Moya, María Elena Vargas Laguna



Anamnesis

Mujer de 58 años sin reacciones alérgicas medicamentosas conocidas que como antecedentes personales de interés presentaba una hipertensión arterial bien controlada con 2,5 mg de indapamida al día y una safenectomía bilateral. Consulta por la aparición de unas lesiones pruriginosas de 2 meses de evolución, localizadas en el cuello, antebrazos y cara anterior e interna de ambas piernas. Su MAP le pautó prednisona oral a dosis de 20 mg al día sin mejoría. No refería síndrome constitucional, infecciones previas ni ingesta de nuevos fármacos antes de la aparición de las lesiones.

Exploración física

A la exploración física la paciente presentaba lesiones ampollosas tensas sobre base ligeramente eritematosa de entre 6 y 8 milímetros de diámetro, rodeadas por un collarete arrosariado de lesiones vesiculosas más pequeñas, distribuidas en el cuello, antebrazos y cara anterior e interna de los muslos (figura 1). Algunas lesiones presentaban alguna costra hemorrágica en la superficie. No presentaba afectación mucosa y el signo de Nikolsky era negativo. Al desaparecer, las lesiones dejaban una ligera hiperpigmentación residual.

Exploraciones complementarias

Se solicitó una analítica con perfil hepático, renal y tiroideo, ANAs, espectro electroforético, inmunoglobulinas, hemograma y glucosa 6-fosfato-deshidrogenasa, siendo todo normal. Se realizaron 2 biopsias, una lesional y otra perilesional para estudio histológico convencional y para inmunofluorescencia directa, respectivamente. En la hematoxilina-eosina se apreciaban pequeñas vesículas subepidérmicas con un infiltrado dérmico compuesto por neutrófilos, eosinófilos y fibrina (figura 2). La IFD mostraba un patrón lineal de membrana basal positivo para IgA y C3d.





Figura 1 lesiones vesiculo-ampollosas en cara interna de ambas piernas. A mayor detalle se aprecia una lesión con la imagen de collarete de perlas periférico

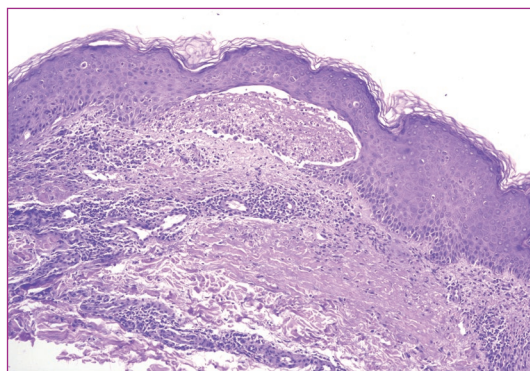


Figura 2 Hematoxilina- eosina: vesícula subepidérmica con contenido de neutrófilos, eosinófilos y fibrina



Diagnóstico

Con los datos clínicos, histológicos y la inmunofluorescencia directa se llegó al diagnóstico de dermatosis IgA lineal del adulto.

Tratamiento y evolución

Se inició tratamiento con hidroxicina 25 mg al día para y prednisona a dosis de 1 mg/kg/día en pauta descendente pero al no controlarse se decidió añadir dapsona a dosis de 50 mg al día, con lo que se controlaron las lesiones en un plazo de 3 semanas y no volvieron a aparecer nuevas. En las zonas en las que hubo lesiones quedo una ligera hiperpigmentación residual.

Comentario

La dermatosis IgA lineal es una enfermedad ampollosa autoinmune, poco frecuente, que puede ser idiopática o inducida por fármacos. Se caracteriza por el depósito lineal de IgA en la unión dermoepidérmica¹.

Su incidencia se estima entre 0,5-2,3 casos/millón de habitantes/año. No hay predilección por sexo ni raza. Puede ocurrir tanto en adultos como en niños². En los adultos, las formas anulares son menos frecuentes y las caras extensoras de las extremidades, la cara y el tronco se ven a menudo afectados. También puede haber afectación mucosa³. Ocurre de forma más frecuente a partir de los 50-60 años.

Las vesículas y las ampollas que se forman son tensas y pueden ser muy pruriginosas. Las nuevas vesículas se van formando en la periferia adquieren un patrón anular o arciforme y dan apariencia en collar de perlas o rosetas. Histológicamente se observan vesículas subepidérmicas que en su interior contienen neutrófilos.



En su patogenia se ve implicado un anticuerpo dirigido contra el antígeno de 97kDa localizado en la membrana basal de la porción extracelular del BP180.

El tratamiento se basa en la administración de dapsona oral, requiriendo en ocasiones también corticoides orales⁴.

BIBLIOGRAFÍA

- 1 Souza BC, Fregonesi NC, Tebcherani AJ, Sanchez AP, Aoki V, Fernandes JC. Linear IgA bullous dermatosis: report of an exuberant case. *An Bras Dermatol*. 2013;88:67-70.
- 2 De las Heras MN. 26. Linear IgA bullous dermatosis of childhood: good response to antibiotic treatment. *Clin Exp Dermatol*. 2014;39:395-7.
- 3 Pinto S, Gabusi A, Servidio D, Tiberio C, Gissi DB. A case of linear IgA disease limited to the oral mucosa. *Ann Stomatol (Roma)*. 2013;4:36-7.
- 4 Passos L, Rabelo RF, Matsuo C, Santos M, Talhari S, Talhari C. Linear IgA/IgG bullous dermatosis: successful treatment with dapsona and mycophenolate mofetil. *An Bras Dermatol*. 2011;86:747-50.



SECCIÓN VI

Genodermatosis

Índice

Caso 01. Enfermedad de Dowling-Degos con afectación vulvar

Caso 02. Nódulos normocoloreados submamaros

Caso 03. Múltiples hemangiomas y tumores óseos

Caso 04. Máculas hipomelanóticas en un lactante



Genodermatosis

Enfermedad de Dowling-Degos con afectación vulvar

01 Miguel Lova Navarro, Daniel Jesús Godoy Díaz,
Ángel Vera Casaño



Anamnesis

Mujer de 43 años de edad, que acude a nuestro servicio de dermatología derivada desde el servicio de Ginecología por lesiones pigmentadas en vulva de más de veinte años de evolución. No existían antecedentes personales de interés, así como no refería relaciones sexuales de riesgo.

Exploración física

En la exploración física genital pudimos apreciar múltiples máculas de color marrón oscuro de 1 a 5 mm de diámetro en labios mayores, menores y pliegues inguinales (figura 1). Las lesiones tenían una distribución simétrica y eran asintomáticas. También presentaba estas máculas pigmentadas en los pliegues axilares, antecubitales, e intermamario, evidenciándose en la zona superior del tronco múltiples lesiones compatibles clínicamente con queratosis seborreicas, comentándonos la paciente que su padre mostraba un fenotipo similar al suyo, con múltiples lesiones pigmentadas en la piel del tronco y los pliegues. Además la paciente presentaba una marcada distrofia ungueal que afectaba a todas las uñas de los pies.



Figura 1.
Múltiples máculas marrónáceas
en labios mayores y menores



Exploraciones complementarias

Se realizó una biopsia punch de una de las lesiones de los pliegues antecubitales que fue compatible histopatológicamente con una queratosis seborreica y otra biopsia de una mácula genital mostrando las crestas epidérmicas una elongación típica digitiforme con hiperpigmentación basal (figura 2).

Diagnóstico

Enfermedad de Dowling-Degos con afectación vulvar.

Tratamiento y evolución

Debido a que las lesiones genitales eran asintomáticas, no se realizó ningún tratamiento.

Comentario

La enfermedad de Dowling-Degos (EDD) fue descrita por Wilson-Jones y Grice en 1978 como una anomalía reticulada pigmentada de las flexuras. Aunque algunos autores han propuesto una mutación en el gen que codifica la queratina 5 (KRT5), la fisiopatología exacta es desconocida.

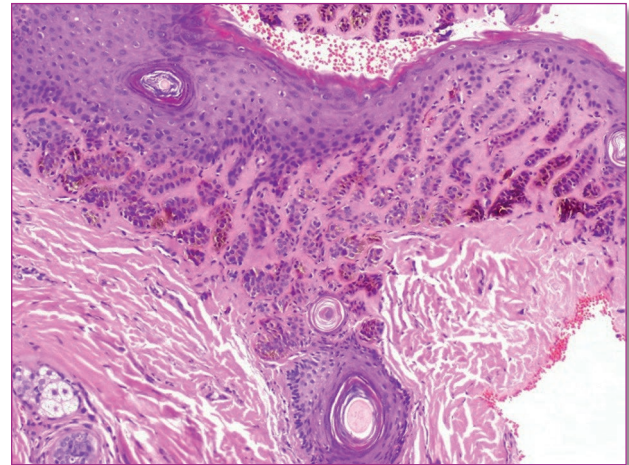


Figura 2. Obsérvese la elongación digitiforme de las crestas epidérmicas con hiperpigmentación basal



Clínicamente se caracteriza por hiperpigmentación adquirida que afecta a los pliegues. Además estos pacientes pueden presentar otras características como son uñas distróficas, queratoacantomas múltiples, sinus pilonidal, queratosis seborreicas e hidradenitis supurativa.

Como diagnóstico diferencial se deberá descartar la acantosis nigricans, la enfermedad de Galli-Galli, la Acropigmentación reticulada Kitamura, y el síndrome de Haber.

La asociación de EDD y queratosis seborreicas ha sido descrita previamente¹, por lo que la aparición de múltiples queratosis seborreicas en una paciente joven nos ayudó a pensar en una EDD (Criterio menor). Del mismo modo destacar que la afectación de los genitales es rara, y hasta la fecha solamente han sido descritos diez casos en la literatura médica de EDD con afectación vulvar².

Agradecimientos

Al Dr. Andrés Sanz Trelles del Servicio de Anatomía Patológica del Hospital Carlos Haya de Málaga por su importante colaboración en este caso.

BIBLIOGRAFÍA

- 1 Guedes R, Leite L. Coexistence of vulvar dowling-degos disease and seborrhoeic keratosis. Case Rep Med. 2011; Epub 2011 Sep 14.
- 2 Zarzoso I, Bodet D, García-Patos V. A peculiar inheritance: the patient had a net-like pattern of pigmentation on her vulva and perianal skin. Am J Obstet Gynecol. 2013 Jun; 208(6):506.



Genodermatosis

Nódulos normocoloreados submamaríos

02 María Mercedes Otero Rivasa, María Gemma Pérez Paredesa,
María Jesús Suárez Valladaresa, Alicia Pérez Bustillo



Anamnesis

Mujer de 31 años que acude a consulta por la aparición progresiva de lesiones en la zona epigástrica desde hace un año. Las lesiones son asintomáticas y la paciente las atribuye al roce de prendas de ropa.

La paciente no refiere alergias medicamentosas. Entre sus antecedentes personales solamente destaca la realización de tratamiento erradicador del *Helicobacter pylori*. No refiere intervenciones quirúrgicas ni toma de tratamientos crónicos.

Exploración física

A la exploración se objetivan varios nódulos normocoloreados, bien delimitados, de superficie lisa y consistencia elástica, de entre 0,4 y 0,7 cm, en región submamaria y epigastrio (figura 1).

Exploraciones complementarias

Se realiza una biopsia cutánea. En la tinción con hematoxilina eosina se observan quistes de contorno irregular revestido por epitelio plano estratificado. Existen glándulas sebáceas maduras abocadas a la luz de dichos quistes, donde se objetiva material laminar compatible con queratina (figura 2).

Diagnóstico

Esteatocistoma múltiple localizado.



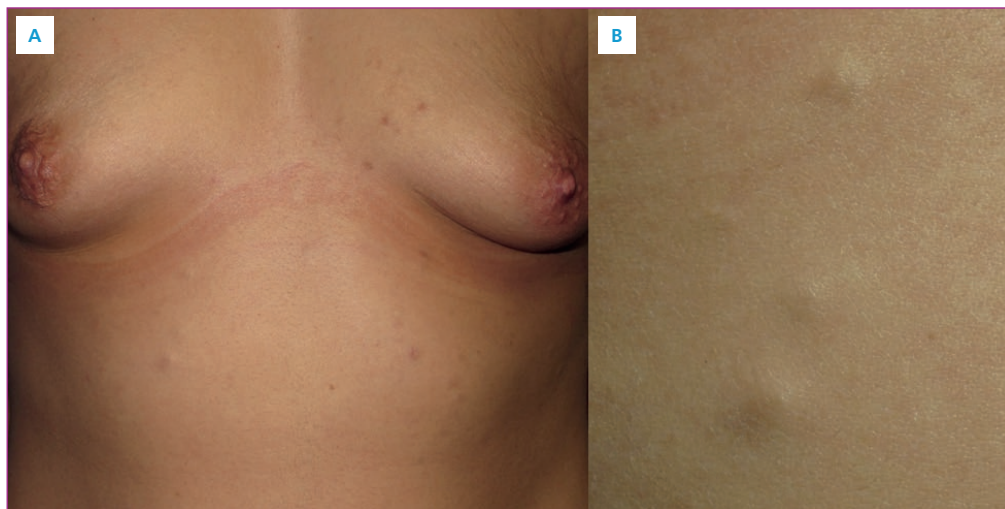
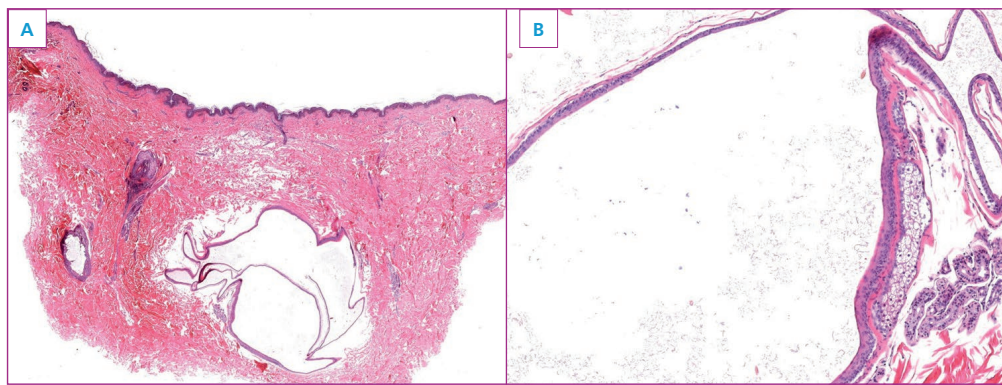


Figura 1 A) Nódulos subcentimétricos en región submamaria y epigástrica. B) A mayor aumento se aprecia su superficie lisa sin alteraciones de la piel suprayacente

Figura 2 A) HE 1x. Formación quística de contorno irregular que ocupa dermis profunda. B) HE 4x. Epitelio escamoso con glándulas sebáceas en su pared y material amorfo compatible con queratina en la luz del quiste. Revestiendo el epitelio se observa una lámina eosinófila denominada cutícula



Tratamiento

La paciente, informada del carácter benigno de las lesiones, no desea tratamiento de las mismas. Aunque la paciente no refiere antecedentes familiares de lesiones similares se le explica la posibilidad de transmisión a su descendencia.

Evolución

Las lesiones permanecen estables.

Comentario

El esteatocistoma múltiple es una rara entidad caracterizada por quistes cutáneos frecuentemente localizados en el pecho, axilas e ingles. Conforme a su distribución se distinguen distintos subtipos de esta entidad: localizado, generalizado, facial y acral.

Clínicamente el esteatocistoma múltiple se presenta como pequeñas lesiones cupuliformes normocoloreadas o translúcidas, que aparecen durante la adolescencia, a veces con comedones asociados. Se considera una malformación nevoide de carácter benigno de la unidad pilosebácea, sin manifestaciones internas asociadas. La mayoría de los casos se transmiten con un patrón de herencia dominante, aunque existen casos de herencia recesiva descritos.

En la patogénesis del esteatocistoma múltiple se han postulado mutaciones en el gen de la queratina 17, una queratina básica de tipo 1 que se expresa en los apéndices epidérmicos como las glándulas sebáceas y los folículos cutáneos.



El diagnóstico de esta entidad ha de ser confirmado histopatológicamente para excluir sus principales diagnósticos diferenciales: quistes vellosos eruptivos, quistes triquilemales, leiomiomas, quistes de inclusión epidérmica o lipomas.

Entre los tratamientos recogidos en la literatura se encuentran la excisión quirúrgica, aspiración, crioterapia, corticoides intralesionales, láser de CO2 o isotretinoína.

BIBLIOGRAFÍA

- 1 Molinero Caturla J, Vilata Corell JJ, Grau Salvat C, Miquel Miquel FJ, Obón Losada L, Aliaga Boniche A. Esteatocistoma múltiple de localización acra. *Actas Dermosifiliogr* 1999;90:190-2.
- 2 Lima AM, Batista CMA, Rocha SP, Reis CMS, Leal IIR, Azevedo LEL. Steatocystoma multiplex. *An Bras Dermatol* 2011;86:165-72.
- 3 Mortazavi H, Taheri A, Mansoori P, Kani ZA. Localized forms of steatocystoma multiplex: case report and review of the literature. *Dermatol Online J* 2005;11:22.
- 4 Cho S, Chang SE, Choi JH, Sung KJ, Moon KC, Koh JK. Clinical and histologic features of 64 cases of steatocystoma multiplex. *J Dermatol* 2002;29:152-6.



Genodermatosis

Múltiples hemangiomas y tumores óseos

03 Guillermo Enrique Solano-López Morel,
María José Concha-Garzón, Andrea Montes-Torres,
Javier Sánchez-Pérez



Anamnesis

Varón de 62 años con antecedentes personales de adenocarcinoma enteroide de bajo grado, hemocromatosis, esteatosis hepática, policitemia vera y gammapatía monoclonal IgA, presenta desde el nacimiento lesiones papulo-tuberosas en el dorso de los dedos de la mano izquierda que fueron aumentando en tamaño y número. En la infancia y adolescencia las lesiones fueron extendiéndose a la zona del antebrazo y del brazo ipsilateral. Además, en los últimos años le fueron apareciendo múltiples lesiones nodulares en tronco y extremidades. Como antecedentes familiares destacamos la presencia de lipomatosis múltiple en varios miembros de su familia; madre, tía materna, siete hermanos y 2 sobrinos.

Exploración física

Lesiones nódulo-tuberosas de coloración eritema-violácea en cara palmar y dorsal y dedos de la mano y antebrazo izquierdos (figura 1). Placa eritematosa en región dorsal de 7 cm de diámetro, de bordes irregulares bien delimitada y que se extiende hasta el hemitórax izquierdo. Múltiples lesiones nodulares en tórax, brazos y piernas (figura 2).

Exploraciones complementarias

Una radiografía de la mano y del antebrazo izquierdos mostró múltiples imágenes sugerentes de hemangiomas de partes blandas con alguna lesión ósea lítica sugestiva de encondroma. Una TAC mostró múltiples imágenes sugestivas de hemangiomas intramusculares y en el tejido celular subcutáneo. Dos biopsias del dorso de la mano izquierda confirmaron un angioma y una ectasia vascular. Otra biopsia del antebrazo confirmó un linfangioma superficial. Se extirparon dos lesiones nodulares; una en flanco derecho y otra en el hombro izquierdo que al examen histopatológico mostraron adipocitos maduros encapsulados mezclados con vasos sanguíneos de pared fina confirmando que se trataban de angioliipomas.





Figura 1 Lesiones nódulo-tuberosas en dorso de la mano izquierda



Figura 2
Múltiples angioliomas localizados en el muslo derecho



Diagnóstico

Síndrome de Maffucci (SM) y lipomatosis familiar múltiple (LFM).

Tratamiento y evolución

En el seguimiento, una radiografía de la mano mostró una solución de continuidad en la falange distal del segundo dedo de la mano izquierda con una lesión lítica en relación con una fractura patológica sobre un encondroma. Las lesiones vasculares permanecen estables y no hay datos radiográficos sugestivos de condrosarcoma. Tiene prevista la extirpación de un angioliipoma en el glúteo izquierdo que le causa dolor.

Discusión

El SM es una enfermedad genética rara no hereditaria. Consiste en la presencia de encondromas múltiples (encondromatosis), hemangiomas y raramente linfangiomas. La transformación maligna a hemangiosarcoma o linfangiosarcoma es posible pero rara¹. La transformación de encondromas a condrosarcomas ocurre en 30 a 40 % de los casos. No está indicado el tratamiento de lesiones óseas asintomáticas sin fracturas patológicas o transformación maligna². Los hemangiomas se presentan como nódulos subcutáneos azulados. Histológicamente los hemangiomas son en su mayoría de tipo venosos, pero también los hay capilares o mixtos. El diagnóstico diferencial debe hacerse principalmente con la enfermedad de Ollier que presenta encondromas sin hemangiomas³. La LFM es una rara enfermedad autosómica dominante que consiste en la presencia de angioliipomas encapsulados en tronco y miembros. Los angioliipomas aparecen típicamente en la tercera década de la vida. El diagnóstico diferencial debe hacerse con neurofibromas. No es necesario el tratamiento de los mismos aunque si ocasionan molestias o dolor se utiliza la liposucción o la excisión quirúrgica⁴. Presentamos el caso de un SM asociado a una LFM, asociación de dos raras entidades genéticas que no hemos encontrado descrita en la literatura.



BIBLIOGRAFÍA

- 1 Mathys L, Jenzer A, Della Santa D. A case of Maffucci syndrome. *Chir Main.* 2010 ;29:36-9.
- 2 Amezyane T, Bassou D, Abouzahir A, Fatihi J, Akhaddar A, Mahassin F, et al. *Intern Med.* 2010;49:85-6.
- 3 Kaplan RP, Wang JT, Amron DM, Kaplan L. Maffucci's syndrome: two case reports with a literature review. *J Am Acad Dermatol.* 1993;29:894-9.
- 4 Abbasi NR, Brownell I, Fangman W. Familial multiple angioliomatosis. *Dermatol Online J.* 2007;13:3.



Genodermatosis

Máculas hipomelanóticas en un lactante

04 Sara Sánchez Pérez, Catalina Torres Sánchez,
David Ayala Alcázar, Esperanza Jordá Cuevas



Anamnesis

Varón de 3 meses de edad alumbrado de forma prematura por vía vaginal (32 semanas), con ecografía abdominal y transfontanelar al nacimiento normales. Sin otros antecedentes médicos personales de interés. Padre con DM tipo 1, hermanos de 5 y 2 años sanos.

Fue remitido a nuestras consultas desde su pediatra de atención primaria por presentar manchas hipocrómicas desde el nacimiento.

Exploración física

En el examen físico se observaban lesiones a modo de mácula, hipopigmentadas, no descamativas y bien delimitadas. Se encontraban distribuidas ocupando el hemicuerpo derecho, delimitadas por la línea media de forma neta, observándose otras en glúteo y muslo izquierdos (figuras 1 y 2). No asociaba otras manifestaciones clínicas.



Figura 1
Lesiones en cara anterior de tronco, abdomen y muslo derecho delimitadas por la línea media



Figura 2
Lesiones en glúteos y cara posterior de miembros inferiores



Exploraciones complementarias

Tras la revisión en nuestras consultas, fue remitido al servicio de neuropediatría para descartar posibles alteraciones neuroectodérmicas asociadas. En dicho servicio se realizó una exploración clínica neurológica minuciosa, que resultó normal.

Diagnóstico

Hipopigmentación nevoide (“hipomelanosis de Ito”), en relación con un mosaicismo cutáneo pigmentario en dámetro.

Tratamiento

No precisó tratamiento.

Evolución

Actualmente se encuentra en seguimiento por los servicios de Pediatría y Dermatología, con un aparente crecimiento de las lesiones cutáneas, pero con desarrollo físico y psicomotor favorable.

Comentario

Un mosaicismo consiste en la coexistencia, en un solo individuo, de células genotípicamente diferentes que provienen de un mismo cigoto.



En los mosaicismos cutáneos, existen diferentes patrones de presentación: siguiendo las líneas de Blaschko, en dámero, filoide, gran parche que no respeta la línea media y de lateralización. El paciente de nuestro caso presentaba máculas hipopigmentadas con un patrón en dámero, que es aquel en el que las lesiones se disponen en forma de cuadros de piel afecta que alterna con otros de piel sana, interrumpiéndose de forma brusca en la línea media sin atravesarla. Dentro del espectro de patologías que cursan con esta clínica se encuentran, entre otras, el nevo despigmentoso y el vitíligo segmentario. En el nevo despigmentoso, las lesiones pueden estar presentes desde el nacimiento o bien aparecer durante los 2 primeros años de vida y tienden a permanecer estables con el tiempo.

En estos casos es importante descartar alteraciones neuroectodérmicas asociadas, por lo que será imprescindible realizar revisiones periódicas para detectarlas precozmente.

El tratamiento de las lesiones cutáneas es meramente cosmético.

BIBLIOGRAFÍA

- 1 Eichenfield LF, Frieden IJ, Esterly NB. Neonatal dermatology. 2nd edition. Elsevier. 2008.
- 2 Rodríguez Bandera AI, Feito Rodríguez MF, Vorlicka K, De Lucas Laguna R. líneas de Blaschko y otros mosaicismos cutáneos. Piel. 2013, vol28: 457-468.
- 3 Silva Kouzak S, Teixeira Mendes M, Carvalho Costa IM. Cutaneous mosaicisms: concepts, patterns and classifications. Anais Brasileiros de Dermatología. 2013, vol88: 507-517.





SECCIÓN VII

Miscelánea

Índice

- Caso 01. ¿Cambio alarmante en lesión melanocítica?
- Caso 02. ¿Dos tipos de pelo en una niña o...?
- Caso 03. Dermatitis purpúrica pigmentaria tipo Liquen Aureus Segmentario
- Caso 04. Dermatitis facticia
- Caso 05. Erupción facial lineal
- Caso 06. Niña de 13 años con placas hiperpigmentadas asintomáticas
- Caso 07. Hiperqueratosis nevoide del pezón y la areola
- Caso 08. Pápulas en empedrado del cuello
- Caso 09. Hipohidrosis y palidez hemifacial
- Caso 10. Melanoniquia e hiperpigmentación oral
- Caso 11. Múltiples pápulas asintomáticas en dorso de manos
- Caso 12. Vesículas hemorrágicas eruptivas
- Caso 13. Hipertrichosis en un antebrazo
- Caso 14. Úlceras genitales agudas en una adolescente
- Caso 15. Lesiones cutáneas dolorosas múltiples
- Caso 16. Erupción polimorfa involutiva en neonata prematura
- Caso 17. Masa pulsátil cervical tras picadura de artrópodo



- Caso 18. Una urgencia dermatológica excepcional
- Caso 19. Lesiones queratósicas palmoplantares
- Caso 20. Pelos enfundados
- Caso 21. Máculas lineales pardo-violáceas intertriginosas asintomáticas
- Caso 22. Placa eritematosa supurativa facial
- Caso 23. Lesiones papulosas axilares de años de evolución
- Caso 24. Lesiones lineales blaschkoides en hemicuerpo izquierdo
- Caso 25. Lesión pigmentada atípica en muslo en mujer de 31 años
- Caso 26. Varón de 21 años con hiperpigmentación macular generalizada
- Caso 27. Exantema maculoso en inmunocomprometido
- Caso 28. Nódulos umbilicales en una mujer joven
- Caso 29. Nódulos indurados en glúteos
- Caso 30. Máculas pigmentadas en axilas
- Caso 31. Lesiones autoprovocadas
- Caso 32. Siringomas múltiples
- Caso 33. Pápulas puntiformes generalizadas en la cara y el cuerpo en una escolar
- Caso 34. Pápulas de consistencia blanda en talones y plantas en una mujer deportista
- Caso 35. Lesiones blanquecinas en la mucosa lingual
- Caso 36. Onicopatía generalizada en una niña



Miscelánea

¿Cambio alarmante en lesión melanocítica?

01

Laura Catalina Arango Duque, Teresa Usero Bárcena,
Irene Palacios Álvarez, Concepción Román Curto



Anamnesis

Mujer de 37 años de edad, con antecedentes de hipotiroidismo en tratamiento con levotiroxina, que acude a consulta de Dermatología para valoración de una lesión pigmentada en abdomen. La paciente refería que presentaba la lesión desde hace muchos años, pero que desde hace 6 meses le había cambiado, presentando aumentando de tamaño y cambio de color con oscurecimiento de la lesión y con aparición de un halo pigmentado en la periferia.

La paciente no presentaba antecedentes familiares de melanoma, no refería hábitos de exposición solar ni quemaduras solares en la infancia.

Exploración física

Fototipo III. En abdomen se objetivaba una lesión pigmentada de 6 mm, marrón oscura con un halo en periferia de tonalidad marrón-azulada (figura 1A).

En la dermatoscopia se observaba un patrón pigmentado irregular con algunos glóbulos de pigmento insinuándose en algunas zonas un velo azulado. En la periferia de la lesión se observaba una pigmentación marronácea difusa con zonas azuladas (figura 1B).

Exploraciones complementarias

Se realizó extirpación completa de la lesión sin márgenes para estudio histopatológico, en el que se objetivó una proliferación melanocítica sin atipia celular con un infiltrado linfocitario en dermis papilar, con algunas zonas de regresión y abundante carga de melanófagos (figura 2).



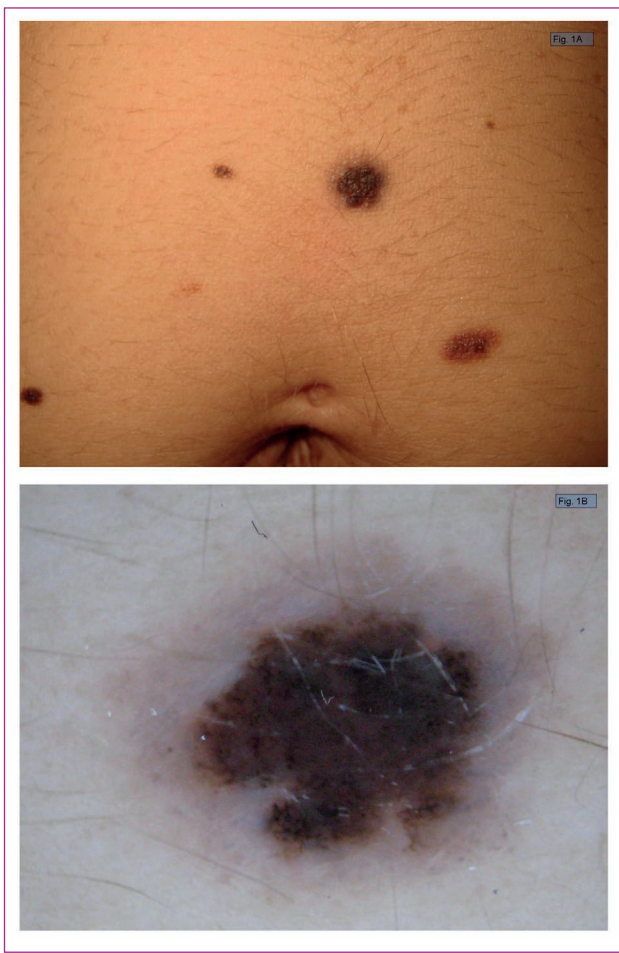


Figura 1 A: Lesión melanocítica marrón oscura con halo azulado periférico, clínicamente diferente del resto de lesiones pigmentadas. B: dermatoscopia de la misma lesión donde se aprecia un patrón reticulado con un velo azulado periférico

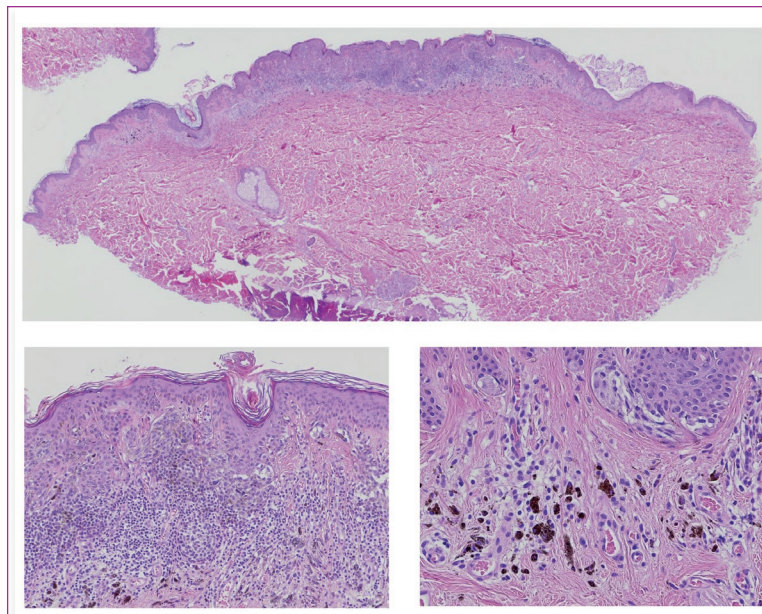


Figura 2 En la histología se observaba una proliferación melanocítica simétrica, que a mayor aumento no mostraba atipia ni mitosis. En la dermis papilar se apreciaba un infiltrado linfocitario, con algunas zonas de regresión y una alta carga de melanófogos



Diagnóstico

Halo nevus pigmentado.

Tratamiento

La paciente no precisó tratamientos subyacentes.

Evolución

Dado el carácter benigno de estas lesiones la paciente no precisó un seguimiento posterior.

Comentario

La aparición de un halo blanquecino alrededor de lesiones melanocíticas es conocida como halo nevus o fenómeno de Sutton. Este, puede presentarse aisladamente o aparecer en el contexto de otras patologías como vitíligo y melanoma. La patogenia se superpone a la del vitíligo, con una respuesta inmunológica mediada por linfocitos T. El halo nevus clásico comienza como una hipopigmentación alrededor de un nevus melanocítico (estadio I) y sigue un curso impredecible pudiendo causar desaparición completa de la lesión (estadio III) o repigmentación total (estadio IV).

Son excepcionales los casos de fenómeno halo nevus pigmentado. Histológicamente se observa una lesión melanocítica, sin células atípicas con un infiltrado inflamatorio linfocítico y melanófagos¹. La peculiar coloración de estos casos parece deberse a la intensa carga de melanófagos¹, como sucede en nuestro caso. Se ha comunicado también un fenómeno clínico similar, que solo exhibía hiperpigmentación de la



basal sin infiltrado inflamatorio ni melanófagos en la histología, lo que lo hace diferente del fenómeno de Sutton².

La importancia de estos casos reside en su diagnóstico diferencial con el melanoma, especialmente al tratarse de una lesión melanocítica con historia de cambios bruscos.

BIBLIOGRAFÍA

- 1 Phung M. Huynh, Rossitza Lazova, Jean L. Bologna. Unusual Halo Nevi- Darkening Rather than Lightening of the Central Nevus. *Dermatology*.2001;202:324-27.
- 2 Lenormand C, Cribier B, Lipsker D. Eruptive pigmentation around naevi and seborrhoeic keratoses in a patient with stage III melanoma: hyperpigmented halo or 'Nottus'phenomenon. *Br J Dermatol*. 2013 May;168: 1128-47.



Miscelánea

¿Dos tipos de pelo en una niña o...?

02 Andrea Allende García, Gerardo Beteta Gorriti,
María Gavrilova, Encarna Montesinos Villaescusa



Anamnesis

Niña de 3 años de origen marroquí que acude a nuestro Servicio por presentar áreas bien delimitadas de cabello que difieren visiblemente del resto de su pelo normal. Su madre refiere que están presentes desde el nacimiento. No presenta otra sintomatología asociada y sus revisiones pediátricas se encuentran dentro de la normalidad. Tiene un hermano gemelo, una hermana y dos hermanos mayores, todos sanos, con cabellos aparentemente normales. No existe cosanguinidad entre los padres.

Exploración física

A la exploración física se objetivan en vértex y en ambas regiones temporales áreas bien delimitadas de cabellos de color ligeramente más claro, fino, ensortijado, seco impenable y de tacto lanoso. El resto del pelo es normal. No se observan alteraciones cutáneas, dentarias ni ungueales asociadas (figura 1).



Figura 1



Exploraciones complementarias

Se realizó estudio del cabello anómalo mediante microscopio electrónico de barrido, observándose pelos de diferentes tamaños, algunos de ellos con una sección del tallo de morfología oval y algunos también con una acanaladura longitudinal del tallo (figura 2).

Diagnóstico

Dadas las características clínicas del cabello y las anomalías observadas mediante microscopio electrónico de barrido se llega al diagnóstico de nevus de pelo lanoso.

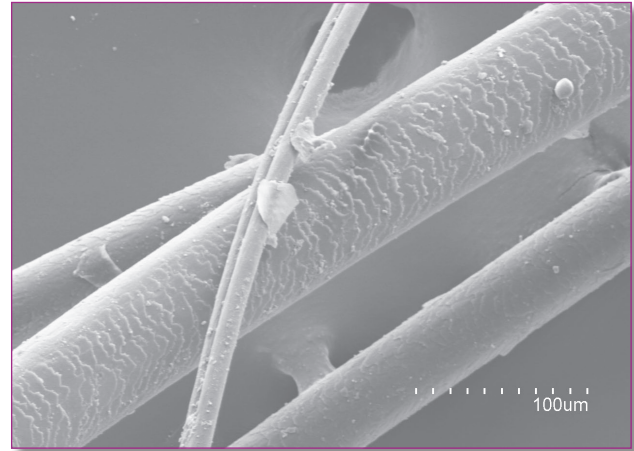


Figura 2

Tratamiento y evolución

El nevus de pelo lanoso no precisa tratamiento, dado que su única repercusión es estética, pero es importante descartar displasias ectodérmicas sistémicas asociadas por lo que se derivó a la paciente a Neurología, Cardiología y Oftalmología, siendo todos los estudios negativos.

Comentario

El nevus de pelo lanoso o *woolly hair nevus* fue descrito por Wise en 1927. Es un trastorno congénito, no hereditario e infrecuente que consiste en la presencia de una o más áreas localizadas, bien circunscritas, de pelo intensamente rizado, más claro y de aspecto lanoso entremezclado con pelo normal.



Es la forma de pelo lanoso congénito más frecuente. Al microscopio electrónico pueden observarse diversas alteraciones como pelos de diferentes tamaños, sección transversal del pelo ovalada y un canal longitudinal a lo largo del tallo. Se asocia en un 50% de los casos a nevus epidérmico verrucoso. Puede asociarse también a otras anomalías cutáneas, oftalmológicas, neurológicas y cardiológicas en el contexto de una displasia neuroectodérmica sistémica, siendo este el motivo más importante de conocer esta entidad y realizar un correcto diagnóstico y un despistaje adecuado de estas patologías con mayor relevancia.

BIBLIOGRAFÍA

- 1 Woolly hair nevus associated with an ipsilateral linear epidermal nevus. Martín-González T, del Boz-González J, Vera-Casaño A. *Actas Dermosifiliogr.* 2007 Apr;98(3):198-201.
- 2 Woolly hair nevus: a rare entity. Venugopal V, Karthikeyan S, Gnanaraj P, Narasimhan M. *Int J Trichology.* 2012 Jan;4(1):42-3. doi: 10.4103/0974-7753.96090.
- 3 Gaucher Disease: Review of the Literature. Mingyi Chen, Jun Wang. *Archives of Pathology & Laboratory Medicine:* May 2008, Vol. 132, No. 5, pp. 851-853.



Miscelánea

Dermatosis purpúrica pigmentaria tipo Liquen Aureus Segmentario

03 Thiffany Ramírez Tucas, Irene Andrés Ramos,
Conrado Jorge Finnigan, Juan Carlos Santos Durán



Anamnesis

Varón de 28 años acude a la consulta de Dermatología por presentar desde hace 3 años lesiones pigmentadas asintomáticas en cara anterolateral de pierna derecha. Refiere inicio lento e insidioso con aumento progresivo del tamaño y número. El único posible desencadenante es la asociación a traumatismos persistentes en la zona relacionados con el deporte. No ha recibido tratamientos previos ni uso de fármacos nuevos desde la fecha de aparición. No refiere otros antecedentes relevantes en la anamnesis.

Exploración física

Dermatológico: En extremidad inferior derecha, en la cara anterolateral presenta una placa formada por elementos maculopapuloso redondeados con descamación superficial que se agrupan con tendencia a la distribución lineal de unos 10 x 2 cms, de coloración eritemato marronácea cobriza. No se aprecian otros hallazgos patológicos (figura 1).

Figura 1 Pierna derecha: placa lineal sigue líneas de Blaschko con múltiples pápulas liquenoides agrupadas eritemato marronáceas y descamación superficial



Exploraciones complementarias

Analíticas: hemograma, perfil bioquímico, perfil hepático, diabético y función renal normales y serologías para VIH, sífilis, VHB y VHC negativos.

Se realiza biopsia tipo Punch de 4 mm de la lesión donde se aprecia infiltrado linfocitario liquenoide con extravasación hemática y acúmulos de hemosiderina en dermis papilar.

Diagnóstico

Dermatosis púrpura pigmentaria tipo Liquen Aureus Segmentario.

Tratamiento

Se inicia tratamiento con metilprednisolona aceponato tópico con escasa respuesta.

Discusión

El liquen aureus es subtipo clínico infrecuente de dermatosis purpúrica pigmentaria, de etiología actualmente desconocida; se cree que existe compromiso del sistema inmune celular con lesión vascular y extravasación hemática. Se ha asociado a múltiples traumatismos previos de la zona, uso de fármacos, infecciones e insuficiencia venosa crónica subyacente. Caracterizada por presentar placas o pápulas agrupadas liquenoides marrónáceas amarillentas doradas de predominio unilateral principalmente en extremidades inferiores y en el tronco. Puede presentar, como en nuestro caso, patrón segmentario siguiendo las líneas de Blaschko.



De comienzo lento e insidioso, se suele mantener estable durante años y asintomáticos en su mayoría, aunque puede existir intenso prurito. Afecta principalmente a varones adultos jóvenes y en menor frecuencia a niños. Como en nuestro caso, en la histología se aprecia infiltrado en banda-like linfohistiocitario, infiltrado linfocitario de la dermis superficial y profunda con extravasación hemática y acúmulos de hemosiderina en la dermis papilar (figura 2).

Se trata de una dermatosis de curso crónico y benigno que puede lograr remisión completa espontánea, pero es poco frecuente. En la actualidad, el tratamiento es poco alentador. Se reserva el tratamiento a casos sintomáticos y/o mejoría estética. Se ha utilizado principalmente corticoides tópicos de mediana/alta potencia con escasa respuesta; también pimecrolimus tópico, fotoquimioterapia PUVA y UVB; terapia combinada con pentoxifilina y prostaciclina con resultados variables.

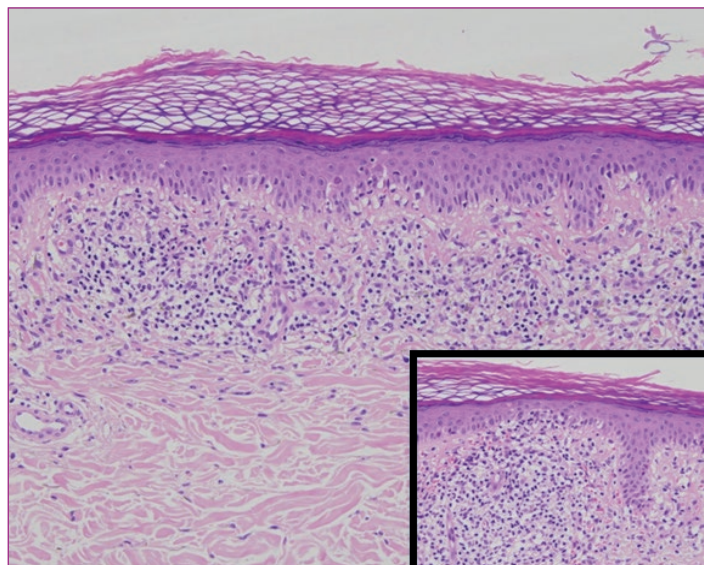


Figura 2 Infiltrado en banda-like tipo liquenoide linfohistiocitario, con extravasación hemática y acúmulos de hemosiderina en dermis papilar



BIBLIOGRAFÍA

- 1 Zhao YK, Luo DQ, Sarkar R, Xie WL. Segmental lichen aureus in a Young woman with spontaneous improvement, JDDG, 2014.
- 2 Moche J, Glassman S, Modi D, Grayson W. Segmental lichen aureus: a report of two cases treated with methylprednisolone aceponate. Australas J Dermatol 2011; 52:e15-18.
- 3 Sardana K, Sarkar R, Sehgal V. Pigmented purpuric dermatose: an overview. Int J Dermatol 2004; 43: 482-8.
- 4 Fink-Puches R, Wolf P, Kerl H et al. Lichen aureus, clinicopathology features, natural history and relationship to mycosis fungoides. Arch Dermatol 2008; 144: 1169-75.
- 5 Kim MJ, Kim BY, Park KC et al. A case of childhood lichen aureus. Ann Dermatol. 2009; 21: 393-5.



Miscelánea

Dermatitis facticia

04 Alfredo Daniel Agulló Pérez, Raquel Santesteban Muruzábal,
Leire Loidi Pascual, Marcos Hervella Garcés



Anamnesis

Mujer de 35 años que acude a consulta por aparición brusca e inexplicada de lesiones eritematoampollosas en ambas nalgas. A la entrevista, comenta episodio de pérdida de conciencia de varios minutos de duración. Este se inicia súbitamente sin sintomatología previa mientras se encuentra en su casa en reposo (por ejemplo, sentada en el sofá). Al recuperar la consciencia se encuentra en el suelo de su domicilio y al explorarse descubre las lesiones anteriormente descritas.

No presenta antecedentes patológicos de interés, vive sola. Muestra cierto desinterés hacia la aparición atípica de sus lesiones y cierta vaguedad y falta de concreción al describir inicialmente su forma de aparición y evolución.

Exploración física

A la exploración se observaban tres placas eritematosas, de bordes netos, rodeadas de piel sana, con alguna vesícula y ampolla a tensión sobre la base eritematosa en cuadrante inferoexterno de nalga izquierda y una gran placa eritematoampollosa sobre nalga derecha, pliegue interglúteo y casi la totalidad de la nalga izquierda. Varias de las lesiones presentaban geometría triangular de similar tamaño y distinta orientación. No se acompañaba de prurito, sí de escozor y dolor a la palpación. Clínicamente tenían el aspecto de quemaduras. No se apreciaron más lesiones a otros niveles.

Exploraciones complementarias

Se realizó biopsia de las lesiones que mostró infiltrado inflamatorio con ampollas subepidérmicas y necrosis de queratinocitos. Siendo compatible la anatomía patológica con quemaduras de 1º y 2º grado.





Figura 1 Lesiones en la primera visita: placas eritematosas de morfología atípica, bordes netos, piel circundante normal y restos de ampollas



Figura 2 Aspecto de las lesiones durante la revisión



Diagnóstico

Dermatitis facticia.

Tratamiento y evolución

Realizamos cura de las quemaduras y citamos para revisión. En la siguiente visita se constató buena evolución de las lesiones tratadas.

Intentamos acercamiento a la paciente, buscando posibles factores estresante intercurrentes que hubieran podido desencadenar el cuadro y sugerimos la posibilidad de haberse quemado con algún objeto de forma inconsciente. La paciente negó esa posibilidad. En siguientes revisiones no se consiguieron más avances y la paciente se mostró frustrada por no obtener respuesta al origen de sus lesiones. Le comentamos la opción de ser valorada también por psiquiatría a lo que la paciente accedió.

Sin embargo, cambió de opinión, y pidió cita para una segunda opinión por parte de otro dermatólogo de nuestro servicio, donde le dieron las mismas indicaciones.

La paciente después de esa valoración dejó de acudir a las revisiones de nuestro Servicio y tampoco acudió a la cita en Psiquiatría.

Comentario

Por dermatitis artefacta o facticia entendemos la aparición de lesiones cutáneas autoinfligidas con el objeto de satisfacer una necesidad psicológica o emocional inconsciente, cuya aparición se produce de un modo inexplicable, en la que el paciente niega cualquier tipo de responsabilidad.



El perfil típico es una mujer de entre 20 y 30 años con bajo nivel cultural. Es frecuente la personalidad tipo límite y la interconurrencia de factores de estrés psicosocial como desencadenantes.

La afectación de la cara y las lesiones tipo úlcera o escoriación son las más comunes.

En la entrevista suele objetivarse vaguedad del paciente al discurrir sobre la aparición y evolución de las lesiones ("hollow history") así como indiferencia emocional hacia la posible gravedad de la patología ("belle indifference"). Su clínica es tan variada como métodos existen para dañar el tegumento cutáneo, a pesar de ello, encontramos varios elementos comunes: bordes netos con piel circundante sana, patrones atípicos y poco asociados a patología orgánica y aparición en áreas "al alcance de la mano". No existe tratamiento eficaz y es preciso un seguimiento prolongado. En la mayoría de los pacientes adopta un curso crónico recidivante con episodios de remisión y de recaída, y los pocos que mejoran lo suelen hacer por la desaparición de los factores de estresantes que desencadenaron el cuadro.

BIBLIOGRAFÍA

- 1 Rodríguez Pichardo A García Bravo B. Dermatitis artefacta: revisión. Actas Dermosifilogr. 2013;104(10):854-866.
- 2 Derya Uc,M; Mehmet H; Zeynep Meltem A. Dermatitis artefacta: a retrospective analysis. Cutan Ocul Toxicol, 2014; 33 (1): 22-27.
- 3 Verraes-Derancourt S Derancourt C Heenen M et ol. Dermatitis artefacta: retrospective study in 31 patients. Ann Dermatol Venereol 2006;133:235-8
- 4 Surajit N Basanti A Basanti D et ol. Dermatitis artefacta. Indian J Psychiatry. 2013 Apr-Jun; 55(2): 189-1.



Miscelánea

Erupción facial lineal

05 Francisco de Asís Alcántara Nicolás,
Adrián Ballano Ruiz, Mónica Lorente Luna,
Consuelo Sánchez Herreros



Anamnesis

Varón de 45 años sin antecedentes personales de interés acudió a la consulta por presentar desde hacía varios meses una lesión cutánea asintomática localizada en la línea media de la frente.

Exploración física

Pápulas violáceas pigmentadas que se distribuían linealmente siguiendo las líneas de Blaschko, en la línea media frontal (figura 1). No se visualizaron lesiones en otras localizaciones.

Exploraciones complementarias

Hemograma y bioquímica sin alteraciones. Estudio histológico con infiltrado liquenoide de predominio perianexial que borra la interfase, con presencia de queratinocitos apoptóticos.

Diagnóstico

Liquen estriado.

Tratamiento

Tacrólimus tópico 0.1%, dos veces al día.



Figura 1 Pápulas violáceas lineales siguiendo las líneas de Blaschko



Evolución

Desaparición de las lesiones tras seis meses de tratamiento, dejando ligera hiperpigmentación residual (figura 2). Tras dos años de seguimiento no ha habido recidivas.

Comentario

Aportamos un caso de liquen estriado facial en un adulto, presentación clínica muy poco frecuente. El diagnóstico diferencial debemos realizarlo con otras dermatosis de distribución lineal; en nuestro caso principalmente con el liquen plano lineal. El diagnóstico diferencial entre liquen plano lineal y liquen estriado comprende datos clínicos muy sutiles, por lo que se hace necesario el estudio histológico. La ausencia de prurito, la hipopigmentación residual, y la tendencia a la autoinvolución apoyan el diagnóstico de liquen estriado. Los cambios histopatológicos en el liquen estriado son muy variables, y en muchos casos inespecíficos. La presencia de un infiltrado inflamatorio en la dermis reticular alrededor de los folículos y las glándulas sudoríparas ecrinas, cuando sucede, ayuda a diferenciarlo del liquen plano.

De etiología desconocida, se ha sugerido un mecanismo inmunológico mediado por linfocitos T citotóxicos. De este modo, tacrólimus, un inhibidor de la producción de citoquinas inflamatorias por parte de células T, ha demostrado su utilidad en el tratamiento de casos aislados de liquen estriado.



Figura 2 Resolución de las lesiones tras 6 meses de tratamiento. Se observa ligera hiperpigmentación postinflamatoria



BIBLIOGRAFÍA

- 1 Pulgar F, Rivera R, Rodríguez-Peralto JL, Vanaclocha F. Liquen plano y liquen estriado ¿polos opuestos de un mismo espectro? Actas Dermosifiliogr. 2009; 100:907-22.
- 2 Sorgentini C, Allevato MA, Dahbar M, Cabrera H. Lichen striatus in an adult: successful treatment with tacrolimus. Br J Dermatol. 2004;150:776-7.



Miscelánea

Niña de 13 años con placas hiperpigmentadas asintomáticas

06

Virginia Melgar Molero, Francisco de Asís Alcántara Nicolás,
Adrián Ballano Ruiz, Consuelo Sánchez Herreros



Anamnesis

Niña de 13 años de edad, sin antecedentes médicos de interés, que es remitida a consulta de Dermatología desde su Pediatra habitual por aparición de manchas en región abdominal desde hace algo más de un año, asintomáticas. Las lesiones aparecieron en verano y no se han modificado desde entonces. No habían realizado ningún tratamiento específico y las lesiones no desaparecían con el lavado enérgico con agua y jabón.

Exploración física

A la exploración se observa una mancha café con leche a nivel de fosa iliaca derecha (presente desde el nacimiento) y además máculas hiperpigmentadas de color marrón y aspecto reticulado, que en algunas zonas tienen un componente papilomatoso al tacto, con una distribución bastante simétrica que afecta a ambos laterales del abdomen, desde las fosas ilíacas hasta ambos hipocondrios, línea alba, región cervical y escote (figura 1).



Figura 1
Máculas hiperpigmentadas
reticulares y bilaterales en abdomen



Exploraciones complementarias

Por el aspecto y localización de las lesiones y la edad de la paciente, se realizó solamente una maniobra diagnóstico-terapéutica: fricción con gasa empapada en alcohol etílico. Con esto se eliminaron las lesiones quedando piel normal en esas zonas (figura 2).

Diagnóstico

Se estableció el diagnóstico de terra firma-forme dermatosis.

Tratamiento

Se recomendó la aplicación de una crema con ácido glicólico y salicílico.

Evolución

Cuando acudió a revisión unos meses después, habían desaparecido por completo las lesiones.



Figura 2 Obsérvese en la zona superior derecha una zona eritematosa con piel normal, tras la fricción con gasa empapada en alcohol etílico



Comentario

La terra firma-forma dermatosis es un proceso bastante frecuente en niños y adolescentes. Su causa es desconocida; se cree que se debe a un retraso en la maduración de los queratinocitos con retención de melanina, sin parecer que se relacione con un déficit de higiene. Aunque se puede presentar de diferentes formas clínicas y plantear diagnóstico diferencial con otras entidades (papilomatosis reticular y confluyente, acantosis nigricans, nevus epidérmico), en general la clínica es característica y sólo suele ser necesario para su diagnóstico realizar la prueba del alcohol. En algunos casos descritos en la literatura se ha realizado biopsia cutánea, evidenciándose una acantosis y papilomatosis epidérmica, junto a una hiperqueratosis lamelar prominente con cúmulos ortoqueratósicos de morfología espiral. El tratamiento se realiza con exfoliantes a base de ácido salicílico u otros queratolíticos. Típicamente no recurre tras el tratamiento. En resumen, la terra firma-forma dermatosis debe considerarse en todos los casos de hiperpigmentación reticulada del cuello, brazos y tronco, puesto que es una dermatosis frecuente y si se sospecha se pueden evitar biopsias cutáneas innecesarias, diagnosticándola de forma rápida y sencilla con la fricción con alcohol.



BIBLIOGRAFÍA

- 1 Berk DR. Terra firma-forme dermatosis: a retrospective review of 31 patients. *Pediatr Dermatol*. 2012 May-Jun;29(3):297-300.
- 2 Guarneri C, Guarneri F, Cannavò SP. Terra firma-forme dermatosis. *Int J Dermatol*. 2008 May;47(5):482-4.
- 3 Martín-Gorgojo A, Alonso-Usero V, Gavrilova M, Jordá-Cuevas E. Dermatitis neglecta or terra firma-forme dermatosis. *Actas Dermosifiliogr*. 2012 Dec;103(10):932-4.
- 4 Ratcliffe A, Williamson D, Hesselting M. Terra Firma-Forme Dermatitis: it's easy when you know it. *Arch Dis Child*. 2013 Jul;98(7):520.
- 5 Tavli YU, Mevlitoglu I, Toy H, Unal M. Terra Firma-Forme disease. *J Paediatr Child Health*. 2012 Nov;48(11):1046-7.



Miscelánea

Hiperqueratosis nevoide del pezón y la areola

07 Laura Padilla España, Carlos Hernández Ibáñez,
José Francisco Millán Cayetano, Inés Fernández Canedo



Anamnesis

Presentamos el caso de una niña de 10 años que acude por la aparición de una lesión hiperpigmentada áspera al tacto, localizada en la areola izquierda de seis meses de evolución que se había acentuado progresivamente. La paciente no refería sintomatología asociada ni reconocía haber aplicado ningún tratamiento tópico previamente. No refería antecedentes personales ni familiares de nevo epidérmico, ictiosis ni acantosis nigricans.

Exploración física

A la inspección se apreciaba un discreto engrosamiento hiperpigmentado de la areola de la mama izquierda a modo de placa de tonalidad marronácea de aspecto ligeramente verrucoso, áspera al tacto, que afectaba parcialmente a la areola y pezón izquierdo (figura1). El complejo areola-pezón contralateral no presentaba lesiones similares. No se objetivó secreción ni alteración de la sensibilidad.

Figura 1 Hiperpigmentación focal y engrosamiento de aspecto ligeramente verrucoso que afecta parcialmente al complejo areola-pezón izquierdo



Pruebas complementarias

Se realizó una biopsia-punch de 4 mm de la lesión hiperpigmentada que reveló una hiperqueratosis junto con acantosis y papilomatosis leve con aumento de pigmentación en la capa basal, sin presencia de infiltrado en dermis papilar ni reticular (figura 2).

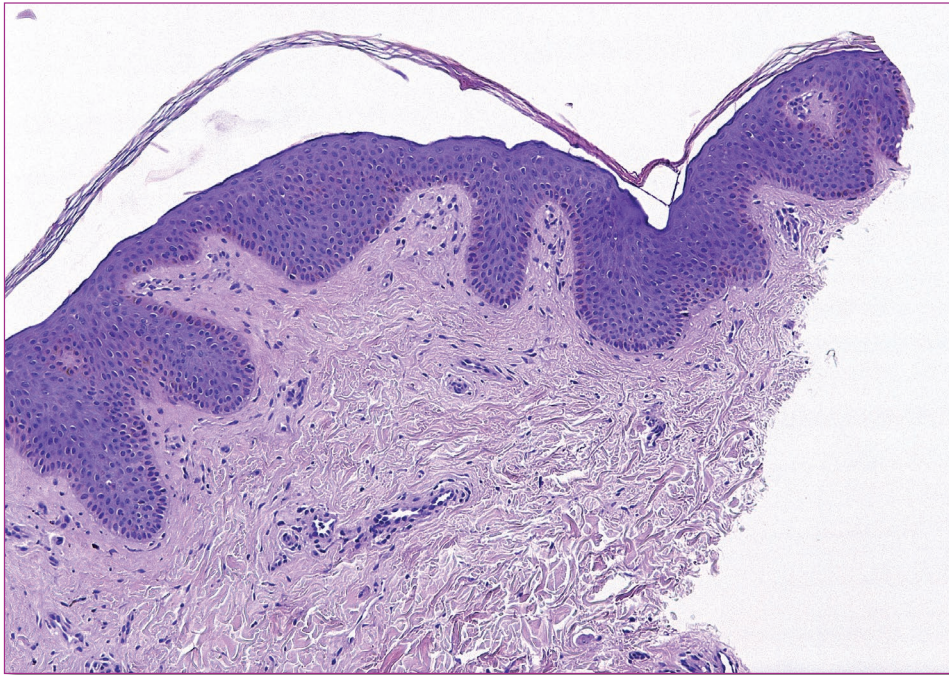


Figura 2 Tinción Hematoxilina-eosina. Hiperplasia epidérmica con hiperqueratosis y leve acantosis acompañado de hiperpigmentación de la capa basal



Diagnóstico

Hiperqueratosis nevoide del pezón y la areola.

Tratamiento

Con los hallazgos clínicos e histológicos se llegó al diagnóstico de hiperqueratosis nevoide del pezón y la areola. Se instauró tratamiento con calcipotriol 0,1% tópico en combinación con aceponato de metilprednisolona 0,1% crema.

Evolución

Tras tres semanas de tratamiento combinado con corticoide y queratolítico tópico de aplicación diaria la paciente presentaba una notable mejoría clínica, persistiendo una leve hiperpigmentación con desaparición del componente hiperqueratósico.

Comentarios

La Hiperqueratosis Nevoide del pezón y la areola (HNPA) es una entidad benigna poco frecuente caracterizada por un engrosamiento verrugoso y pigmentación marronácea que puede afectar al pezón, la areola o ambas.¹ Se han descrito tres subtipos: a) forma de expresión de un nevo epidérmico; b) asociado a otras dermatosis como ictiosis, eccema crónico, acantosis nigricans, linfoma T, enfermedad de Darier y eritrodermia ictiosiforme; c) forma aislada o idiopática. Desde un punto de vista práctico se puede dividir en dos grandes subtipos idiopático o nevoide y secundario. La HNPA presenta un predominio femenino en la segunda y tercera década de la vida.



Su etiología se desconoce aunque dentro de sus factores etiopatogénicos destacan los endocrinos.² Habitualmente su distribución es bilateral, pero en algunos casos, como es nuestro caso, se manifiesta de forma unilateral.³

Es preciso plantear diagnóstico diferencial con la enfermedad de Paget, dermatofitosis, nevo epidérmico verrugoso y acantosis nigricans.

Se han descrito múltiples opciones terapéuticas tanto tópicas⁴ (tretinoína, calcipotriol y esteroides) como otras más invasivas⁵ (crioterapia, láser y cirugía) con respuesta clínica variable.

Presentamos un nuevo caso de HNPA en una niña de 10 años con buena respuesta al tratamiento tópico combinado de esteroide y queratolítico.

BIBLIOGRAFÍA

- 1 Baykal C, Büyükbabani N, Kavak A, Alper M. Nevoid hyperkeratosis of the nipple and areola: a distinct entity. *J Am Acad Dermatol*. 2002 Mar;46(3):414-8.
- 2 Higgins HW, Jenkins J, Horn TD, Kroumpouzou G. Pregnancy-associated hyperkeratosis of the nipple: a report of 25 cases. *JAMA Dermatol*. 2013;149:722-6.
- 3 Ruiz-Villaverde R, Sánchez-Cano D, Pacheco Sánchez Lafuente FJ. [Nevoid hyperkeratosis of the nipple and areola]. *An Pediatr (Barc)*. 2006;64:180-1.
- 4 Guevara-Gutiérrez E, Tarango-Martínez VM, Sandoval-Tress C, Hernández-Torres M. [Unilateral nevoid hyperkeratosis of the nipple and areola treated with topical calcitriol]. *Actas Dermosifiliogr*. 2008;99:500-1.
- 5 Verma P, Pandhi D, Yadav P. Unilateral Nevoid/primary Hyperkeratosis of Nipple and Areola Successfully Treated with Radiofrequency Ablation. *J Cutan Aesthet Surg*. 2011;4:214-5.



Miscelánea

Pápulas en empedrado del cuello

08 Francisco José de León Marrero,
Laura Berbegal de Gracia, Isabel Betlloch



Anamnesis

Mujer de 69 años con aterosclerosis de miembros inferiores en tratamiento con Clopidogrel que consultaba por la aparición desde hacía 8-10 años de unas pápulas asintomáticas en región cervical. Las lesiones aparecieron de forma progresiva con afectación posterior de axilas y fosas antecubitales. La paciente negaba exposiciones prolongadas al sol o procesos inflamatorios previos en las zonas afectadas. Ningún familiar presentaba lesiones similares.

Exploración física

A la exploración dermatológica presentaba pápulas, no foliculares, del color de la piel normal, algo amarillentas, a nivel de las caras laterales y posterior del cuello, así como en axilas y fosas antecubitales. Estas pápulas se agrupaban formando placas con aspecto en empedrado (figura 1). No se observaban otras lesiones de daño actínico en cuello, cara o escote.

Figura 1

Múltiples pápulas de color carnososo, en la cara posterior y lateral del cuello, agrupadas adoptando un patrón en empedrado



Exploraciones complementarias

En la biopsia cutánea teñida con hematoxilina-eosina no se observaban alteraciones significativas epidermis ni dermis. La tinción con orceína demostró una pérdida de fibras elásticas en la dermis papilar (figura 2). No se observaron alteraciones en la cantidad o disposición de las fibras elásticas en el resto de la dermis. No se detectaron depósitos de calcio con la tinción de von Kossa.

La valoración oftalmológica y cardiológica de la paciente fue normal.

Diagnóstico

Elastolisis de la dermis papilar similar a pseudoxantoma elástico.

Tratamiento

La paciente no ha recibido ningún tratamiento para estas lesiones.

Evolución

El cuadro ha evolucionado con la aparición lenta pero progresiva de nuevas lesiones.

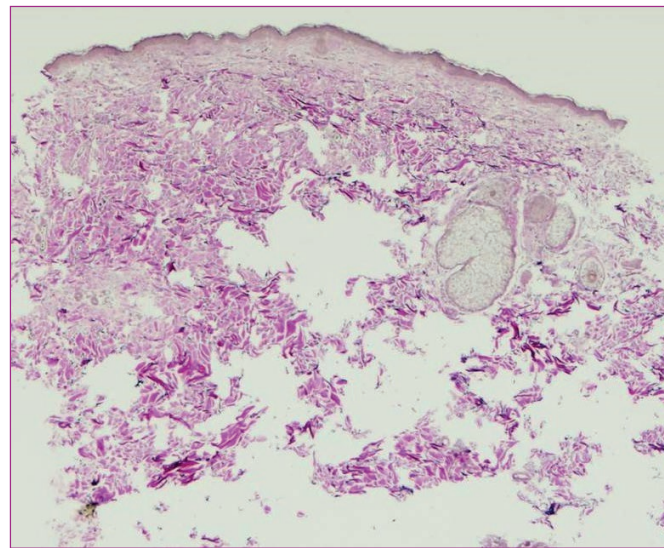


Figura 2 Pérdida de las fibras elásticas en la dermis papilar (Orceína, 40x)



Comentario

La elastolisis de la dermis papilar similar a pseudoxantoma elástico es un trastorno de las fibras elásticas que clínicamente recuerda al pseudoxantoma elástico pero con una histología diferente y sin afectación sistémica.

Afecta a mujeres de edades comprendidas entre los 60 y 90 años. Las pápulas tienen de 2 a 4 mm de diámetro, no son foliculares y tienen un color amarillento o carnoso. Se agrupan formando grandes placas con aspecto de empedrado a nivel latero-cervical. Es frecuente la afectación de la zona supraclavicular, aunque también se ha descrito la afectación de caras flexoras de antebrazos, pecho, abdomen inferior o axilas. Las lesiones son asintomáticas, aunque en ocasiones pueden ser escasamente pruriginosas.

El examen histológico muestra una pérdida de fibras elásticas en la dermis papilar de forma total o parcial, con fragmentación y pérdida del patrón arboriforme. En la dermis reticular las fibras elásticas tienen generalmente un aspecto normal. La epidermis es normal o atrófica. Con la tinción de von Kossa no se aprecian calcificaciones, a diferencia de las lesiones de PXE.

Hasta el momento no se ha descrito ningún tratamiento efectivo para este trastorno.

BIBLIOGRAFÍA

- 1 Gerard Pitarch, Arantxa Torrijos, M.ª Luisa García-Melgares, Elena Roche, Amparo Calatayud y José M. Fortea. Elastolisis dérmica papilar similar a pseudoxantoma elástico. *Actas Dermosifiliogr* 2006;97(2):131-3.



Miscelánea

Hipohidrosis y palidez hemifacial

09 Beatriz Rodrigo Nicolás, Paula Molés Poveda,
Nerea Barrado Solís, Fernando Millán Parrilla



Anamnesis

Mujer de 53 años, sin antecedentes personales ni familiares de interés, que acude a la consulta de dermatología por presentar en los últimos seis meses, eritema y sudoración netamente limitados a hemicara derecha, con palidez e hipohidrosis de la hemicara izquierda. Según refería la paciente, esto sólo le ocurría tras situaciones de estrés, ambientes calurosos o ejercicio físico, y se resolvían espontáneamente pasados unos minutos.

No existían antecedentes personales de patología cutánea, ni alteraciones de la sudoración en otras zonas, ni refirió otra sintomatología tras la anamnesis por aparatos.

Exploración física

Se apreciaba eritema e hiperhidrosis hemifacial derecha, y palidez y anhidrosis en hemicara izquierda (figura 1). No se evidenció hiperhidrosis en otras áreas.

La exploración neurológica completa fue normal, no existía ptosis palpebral, y las pupilas fueron isocóricas y reactivas.

El estudio oftalmológico descartó la coexistencia de un síndrome de Horner.

El resto de la exploración física no reveló ningún otro signo destacable.



Figura 1 Eritema e hiperhidrosis hemifacial derecha con palidez hemifacial izquierda



Pruebas complementarias

- *Test del yodo almidón* (figura 2): delimitación neta del área hiperhidrótica e hipohidrótica a nivel de línea media facial.
- *Analítica sanguínea*: hemograma, bioquímica, coagulación y estudio hormonal, sin alteraciones (incluyendo velocidad de sedimentación globular, glucosa, ionograma, función renal y hepática, y función tiroidea).
- *Radiografía de tórax*: sin alteraciones.
- *Resonancia magnética nuclear (RMN) de cráneo, columna cervical y dorsal*: sin hallazgos significativos.

Diagnóstico

Síndrome Arlequín Idiopático.

Tratamiento y evolución

La paciente mantiene brotes de anhidrosis y palidez hemifacial izquierdas, pero de forma puntual y casi exclusivamente en época estival, permaneciendo en invierno asintomática. Dado que la sintomatología no compromete la calidad de vida de la paciente, de momento se consensuó tener una actitud expectante.

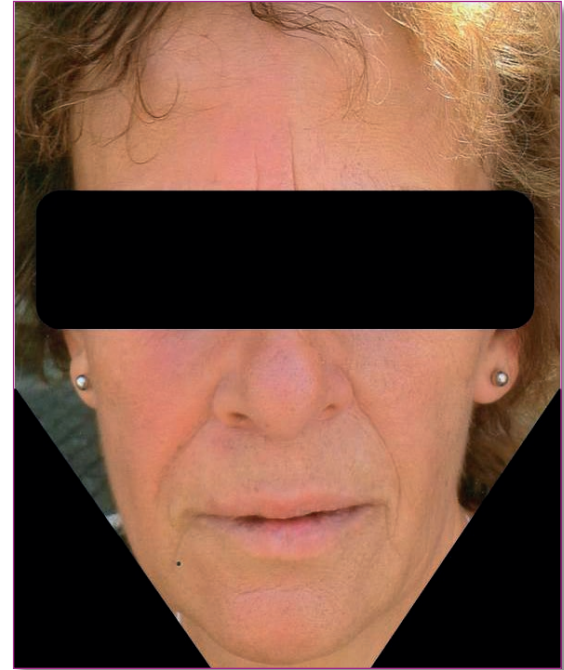


Figura 2 Test del yodo almidón: tras estímulo de la sudoración, oscurecimiento del almidón en hemifrente, mejilla, labio superior y mentón derechos, sin modificación de este en hemicara izquierda. La propia técnica delimitó perfectamente la línea media



Comentario

El síndrome arlequín, que fue descrito inicialmente por Lance et al en 19881, se caracteriza por la presencia de palidez y anhidrosis hemifacial con flushing e hiperhidrosis contralateral compensatoria¹⁻³. Se produce por una alteración de las fibras simpáticas contralaterales a la hemicara en la que se aprecia eritema, lo que origina que éstas no respondan a los estímulos que habitualmente inducen vasodilatación y sudoración. Su etiología puede estar relacionada con múltiples patologías entre las que se encuentran la siringomielia, el tumor de Pancoast, el bocio, o algún tipo de radiculopatía, o bien ser secundarias a cirugía torácica o a simpatectomía previa². Sin embargo, hasta 2/3 de los casos son idiopáticos³. También se ha descrito que puedan aparecer estas alteraciones de forma transitoria tras cirugías paravertebrales². Ocasionalmente se asocia a síndrome de Horner o síndrome de Ross³.

Aunque no requiere tratamiento específico, se han propuesto distintas opciones terapéuticas en el síndrome arlequín. Una de ellas es la simpatectomía quirúrgica, cuyos resultados son variables y que incluso en algunos casos evoluciona con hiperhidrosis compensatoria en otras áreas. Recientemente se ha descrito su tratamiento mediante bloqueo del ganglio estrellado con anestésicos locales².

Aunque en este caso no halló ninguna patología subyacente, ante pacientes con esta sintomatología, es necesario realizar una adecuada exploración neurológica y oftalmológica, seguida de las pruebas de imagen necesarias para excluir las causas potencialmente graves a las que el síndrome arlequín puede estar asociado.



BIBLIOGRAFÍA

- 1 Zabalza Estévez RJ, Unanue López F. Harlequin syndrome, a rare neurological disease. *Neurologia* 2013. [Epub ahead of print].
- 2 Reddy H, Fatah S, Gulve A, Carmichael AJ. Novel management of harlequin syndrome with stellate ganglion block. *Br J Dermatol* 2013;169:939-959.
- 3 Guilloton L, Demarquay G, Quesnel L, De Charry F, Drouet A, Zagnoli F. *Rev Neurol* 2013;169(11):884-91.



Miscelánea

Melanoniquia e hiperpigmentación oral

10 M^a Librada Porriño Bustamante,
Francisco José Navarro Triviño, María Salazar Nieves



Anamnesis

Mujer de 33 años de edad, de nacionalidad sudamericana, que acude por la aparición progresiva de pigmentaciones lineales en uñas de ambas manos de unos 8 meses de evolución, asintomáticas. No refiere clínica sistémica. Sin antecedentes personales ni familiares de interés. Niega la toma de ninguna medicación y de hábitos tóxicos. Trabaja de limpiadora.

Exploración física

Normohidratada, normoperfundida, afebril.

Presenta estrías longitudinales pigmentadas, de color marrón oscuro, en uñas de primer, segundo y tercer dedos de mano derecha y en primer dedo de mano izquierda. Se localizan en margen radial de la lámina ungueal, con 1-2 mm de grosor; en primer dedo de mano derecha, presenta bandas pigmentadas en ambos márgenes ungueales, radial y ulnar, de 1 mm de espesor aproximadamente (figura 1).

También, áreas pigmentadas puntiformes de papilas fungiformes linguales, de tonalidad parda oscura a grisácea, y predominio en la región distal de la lengua (figura 2a); y mácula pigmentada en mucosa yugal derecha, adyacente a los últimos molares de la arcada dentaria superior (figura 2b). No se aprecia pigmentación labial, genital ni de otras localizaciones.

Exploraciones complementarias

No se precisan.





Figura 1 Melanoniquia longitudinal

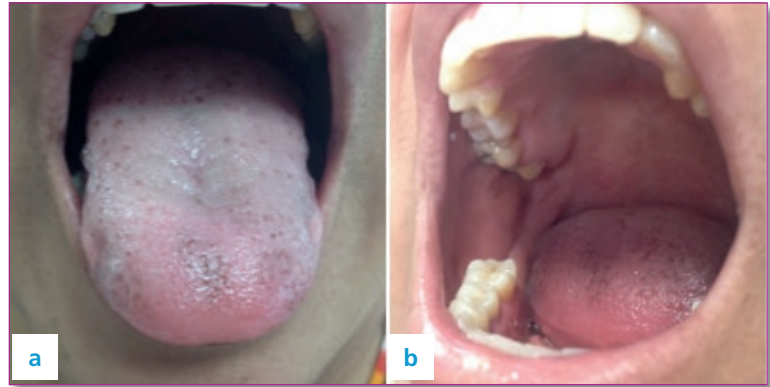


Figura 2 Pigmentación oral. a) papilas fungiformes linguales pigmentadas. b) áreas pigmentadas linguales y en mucosa yugal derecha



Diagnóstico

Síndrome de Laugier-Hunziker.

Tratamiento y evolución

No precisa. Se le explica a la paciente la benignidad del cuadro clínico, con repercusión puramente estética.

Comentario

El Síndrome de Laugier-Hunziker es un trastorno raro, benigno, esporádico, aunque se han descrito algunos casos familiares. Más frecuente en mujeres, caucásicas, de edad media, y tiene una evolución crónica. Se caracteriza por hiperpigmentación macular de mucosa oral y estrías melanóticas longitudinales ungueales generalmente de manos. Se ha descrito pigmentación en pies, genitales, conjuntiva, ano y orofaringe. Las lesiones suelen aparecer progresivamente después de la pubertad. Sólo puede ser diagnosticado cuando coexiste afectación oral y ungueal. La biopsia no siempre es requerida, aunque mostraría acumulación de melanina en los queratinocitos basales, sin incremento del número de melanocitos.

El diagnóstico diferencial incluye Síndrome de Peutz-Jeghers, enfermedad de Addison, síndromes LAMB y LEOPARD, pigmentación por fármacos, SIDA, tabaquismo; y causas de melanoniquia (melanoma subungueal, nevus de matriz ungueal, hemorragia subungueal, fármacos, embarazo y pigmentación racial).

No precisa tratamiento, salvo por razones estéticas. Para la ablación de estas lesiones podría emplearse criocirugía y terapia con láser (Nd:YAG, alejandrita).



BIBLIOGRAFÍA

- 1 Nikitakis NG, Koumaki D. Laugier-Hunziker syndrome: case report and review of the literature. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol.* 2013;116(1):e52-8.
- 2 Wang WM, Wang X, Duan N, Jiang HL, Huang XF. Laugier-Hunziker syndrome: a report of three cases and literature review. *Int J Oral Sci.* 2012;4(4):226-30.
- 3 *Br J Oral Maxillofac Surg.* 2006 Aug;44(4):320-1. Epub 2005 Jun 16. Laugier-Hunziker syndrome: a rare cause of mucocutaneous pigmentation. Sabesan T1, Ramchandani PL, Peters WJ.
- 4 Moore RT1, Chae KA, Rhodes AR. Laugier and Hunziker pigmentation: a lentiginous proliferation of melanocytes. *J Am Acad Dermatol.* 2004;50(5 Suppl):S70-4.



Miscelánea

Múltiples pápulas asintomáticas en dorso de manos

1 1

Elena Baquero Sánchez, Raquel Cabrera Fuentes,
M^a Teresa Monserrat García, Basilio Narváez Moreno



Anamnesis

Una mujer sana de 57 años, sin antecedentes personales ni familiares de interés, consulta por lesiones cutáneas en dorso de manos asintomáticas de tres años de evolución, de carácter persistentes pero con aumento progresivo en número a lo largo de los últimos años.

No refería introducción de nueva medicación en este periodo de tiempo, salvo la toma de analgésicos esporádicos

Exploración física

A la exploración destacaban múltiples pápulas firmes de entre 4-6 mm de diámetro de tono blanquecino, céreo en dorso de manos, de forma bilateral y simétrica (figura 1). No presenta otras lesiones cutáneas en otras localizaciones y la exploración general fue normal.

Exploraciones complementarias

Se realiza una biopsia cutánea de una de las pápulas observándose el depósito de un material azul alcian positivo correspondiente a mucina en dermis papilar e intermedia que provocaba una llamativa separación de los tractos conectivos dérmicos (figura 2).

El resto de exploraciones analíticas fueron normales incluyendo: hemograma, bioquímica sanguínea con perfil general, hepático y renal, función tiroidea, inmunoglobulinas en sangre y proteinograma.





Figura 1 Múltiples pápulas firmes de entre 4-6 mm y tono blanquecino, céreo, en el dorso de la mano izquierda

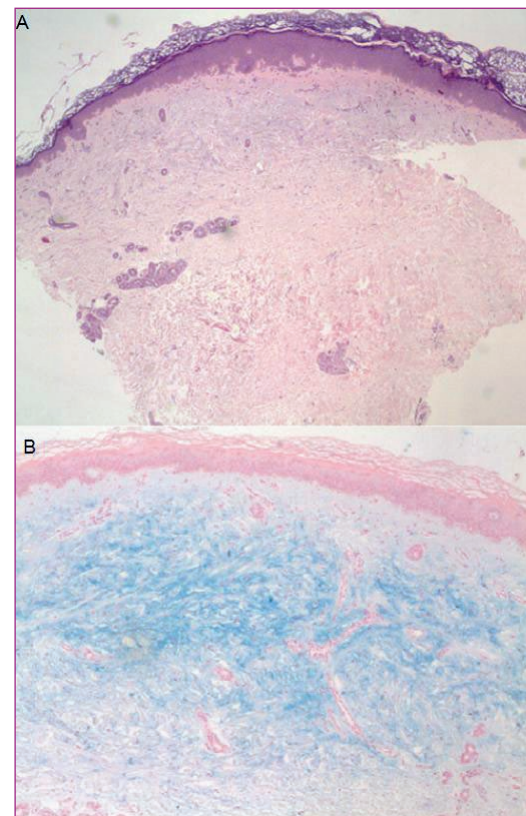


Figura 2 2A. Pápula con separación de las fibras colágenas dérmicas. (Hematoxilina-eosina, x2). 2B. Depósito de mucina positivo con tinción de azul alción. (Azul alción, X20)



Diagnóstico

La biopsia fue histológicamente compatible con una mucinosis cutánea, con lo cual, sumado a los hallazgos clínicos y a la ausencia de clínica sistémica, se llegó al diagnóstico de mucinosis papular acral persistente (MPAP).

Tratamiento

Tras explicar a la paciente la naturaleza benignas de la lesiones ésta decidió mantener actitud expectante.

Evolución

Tras el crecimiento progresivo en número de las lesiones de los dos últimos años se detuvo la aparición de nuevas lesiones y hasta el momento las lesiones instauradas previamente permanecen estables.

Comentario

Las mucinosis cutáneas pueden dividirse en 3 grupos: *a*) formas localizadas sin afectación sistémica (mucinosis papular o liquen mixedematoso); *b*) formas generalizadas con afectación sistémica, fundamentalmente asociadas a gammopatías monoclonales tipo IgG (escleromixedema) y *c*) formas intermedias y atípicas. Dentro de las formas localizadas existen 5 variantes que incluyen la forma leve o discreta de mucinosis papulosa, la MPAP, la mucinosis papulosa autorresolutiva, la mucinosis papulosa de la infancia y la forma nodular. Nuestra paciente presentaba una forma localizada con afectación exclusiva del dorso de las manos, manifestaciones clínicas propias de la MPAP, de la cual sólo existen hasta la fecha 20 casos publicados.



Es más frecuente en mujeres, y clínicamente se caracteriza por la aparición de pápulas simétricas de 2 a 5 mm de diámetro, asintomáticas, que se localizan preferentemente en la zona extensora de las muñecas y en las manos. Histológicamente, se observa un depósito dérmico de mucina junto con una proliferación variable de fibroblastos. Las lesiones pueden aumentar en número con los años y no debe existir una enfermedad sistémica asociada. No existe tratamiento eficaz, aunque hasta en un 20% se ha descrito resolución espontánea de las pápulas.

BIBLIOGRAFÍA

- 1 Luo D, Wu L, Liu J, Zhang H. Acral persistent papular mucinosis: a case report and literature review. *J Dtsch Dermatol Ges.* 2011; 9(5):354-9.
- 2 Perez-Mies B, Hernández-Martín A, Barahona-Cordero E, Echevarría-Iturbe C. Acral persistent papular mucinosis. *Actas Dermosifiliogr.* 2006; 97:522-524.
- 3 Rongioletti F, Rebora A. Updated classification of papular mucinosis, lichen myxedematosus, and scleromyxedema. *J Am Acad Dermatol.* 2001;44:273-81.
- 4 Rongioletti F, Rebora A. Cutaneous mucinosis: microscopic criteria for diagnosis. *Am J Dermatopathol.* 2001;23:257-67.
- 5 Harris JE, Purcell SM, Griffin TD. Acral persistent papular mucinosis. *J Am Acad Dermatol.* 2004;51:982-8.



Miscelánea

Vesículas hemorrágicas eruptivas

12 Elena Conde Montero, María Dolores Mendoza Cembranos,
Juncal Ruiz Rivero, Cristina Ciudad Blanco



Anamnesis

Presentamos un paciente varón de 76 años que valoramos durante un ingreso en medicina interna por lesiones asintomáticas en extremidades de reciente aparición.

Entre sus antecedentes médicos destaca hipertensión arterial, hipercolesterolemia, anticoagulación con acenocumarol por fibrilación auricular crónica, EPOC, by-pass íleo-femoral realizado 30 años antes con múltiples complicaciones trombóticas. Actualmente, en tratamiento quimioterápico por carcinoma epidermoide de pulmón estadio IB inoperable.

El motivo de ingreso era una tendinopatía de músculo gastrocnemio izquierdo de miembro inferior derecho complicada con hematoma. Una semana antes de la aparición de las lesiones cutáneas, se había suspendido el acenocumarol y se había iniciado tratamiento con enoxaparina 80 mg cada 12 horas.

Exploración física

A la exploración presenta vesículas de contenido hemorrágico, de 2 a 8 mm de diámetro, algunas agrupadas, y varias erosiones cubiertas por costra sanguinolenta en miembros y tronco, predominantemente en brazos (figura 1). Destaca la ausencia de eritema basal o signos de inflamación subyacente.

Exploraciones complementarias

El hemograma con recuento de plaquetas y el estudio de coagulación con TP, INR, actividad de protrombina, tiempo de tromboplastina, fibrinógeno, antitrombina III, proteína C y proteína S se encuentran dentro de los parámetros normales.



Histológicamente se observa una ampolla subcórnea con material hemático en su interior, acompañado de focos de neutrófilos y fibrina. En la dermis subyacente se objetiva hiperplasia vascular, focos de extravasación de hematíes y algunos elementos inflamatorios linfoides perivasculares (figura 2).



Figura 2 Ampolla subcórnea con sangre, fibrina y algunos neutrófilos en su interior. Ausencia de signos de vasculitis (hematoxilina-eosina, x10)

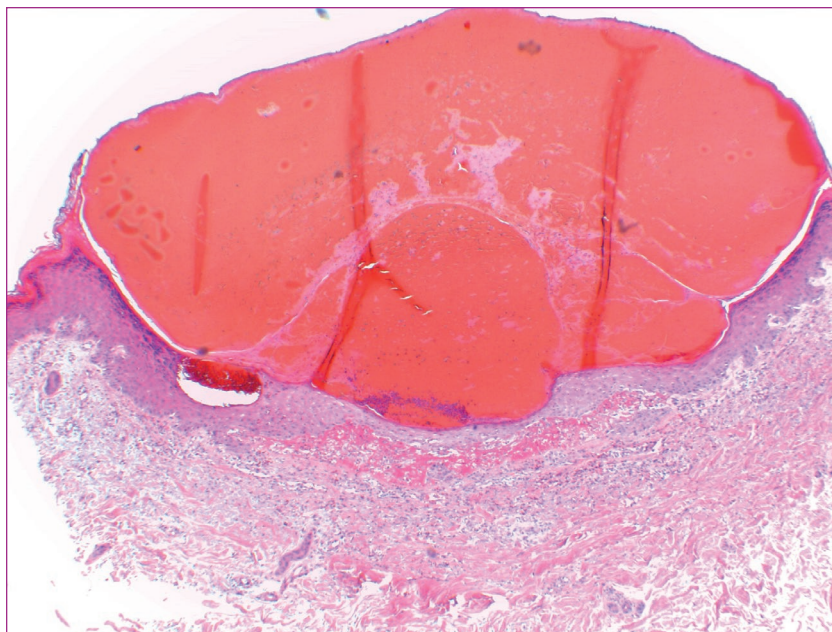


Figura 2 Ampolla subcórnea con sangre, fibrina y algunos neutrófilos en su interior. Ausencia de signos de vasculitis (hematoxilina-eosina, x10)



Diagnóstico

Dermatosis ampollosa hemorrágica por heparina.

Tratamiento

Dado que en los casos descritos en la literatura la resolución de las lesiones se produce independientemente de la retirada o mantenimiento de la heparina, se decide mantener el tratamiento.

Evolución

Las lesiones se resolvieron en las siguientes semanas, sin cicatriz residual.

Comentario

Las heparinas son fármacos anticoagulantes, por inhibición indirecta de la trombina, empleados en la prevención y tratamiento de patologías tromboembólicas. La enoxaparina es una heparina de bajo peso molecular (HBPM) obtenida de la despolimerización de la heparina estándar.

La hemorragia es su efecto adverso más frecuente. La dermatosis ampollosa hemorrágica es una reacción secundaria de carácter no inmunológico poco frecuente, que se ha asociado principalmente a HBPM. Suele aparecer entre un día y un mes después del inicio del tratamiento. Su etiopatogenia es desconocida.

Clínicamente se caracteriza por la aparición de vesiculoampollas de contenido hemorrágico y discreto halo eritemato-violáceo, no pruriginosas, y alejadas de los puntos de inyección.



El estudio histológico muestra vesículas o ampollas, intraepidérmicas o subcórneas, de contenido hemorrágico, sin datos de vasculitis o trombosis.

En la mayoría de los casos descritos en la literatura, como en nuestro paciente, el proceso es auto-resolutivo en unas 3 semanas y no es necesaria la suspensión de la heparina.

BIBLIOGRAFÍA

- 1 Villanueva CA, Nájera L, Espinosa P, Borbujo. Bullous hemorrhagic dermatosis at distant sites: a report of 2 new cases due to enoxaparin injection and a review of the literature. *Actas Dermosifiliogr.* 2012 Nov;103(9):816-9.
- 2 Maldonado Cid P, Moreno Alonso de Celada R, Herranz Pinto P, Noguera Morel L, Feltes Ochoa R, Beato Merino MJ, Collantes Bellido E, López Rodríguez M, Casado Jiménez M. Bullous hemorrhagic dermatosis at sites distant from subcutaneous injections of heparin: a report of 5 cases. *J Am Acad Dermatol.* 2012 Nov;67(5):e220-2.
- 3 Peña ZG, Suszko JW, Morrison LH. Hemorrhagic bullae in a 73-year-old man. Bullous hemorrhagic dermatosis related to enoxaparin use. *JAMA Dermatol.* 2013 Jul;149(7):871-2.



Miscelánea

Hipertrichosis en un antebrazo

13 José Herrerías Moreno, Jorge Romaní de Gabriel



Anamnesis

Paciente varón de 54 años, sin hábitos tóxicos, que de entre sus antecedentes patológicos destacaban una hernia de hiato controlada con inhibidores de la bomba de protones, una anemia ferropénica en tratamiento sustitutivo y un síndrome ansioso-depresivo en tratamiento con trazodona.

Consultó por prurito asociado a sensación urente e hiperestesias en antebrazo izquierdo de instauración progresiva en el último año.

Negaba un traumatismo previo, así como la aplicación de ninguna sustancia previamente sobre la zona.

Exploración física

En la exploración física del paciente destacaban una ligera liquenificación e hipertrichosis en la cara dorsal del antebrazo izquierdo (figura 1). La exploración física neurológica (llevada a cabo por neurólogo) objetivó una disestesia que englobaba la zona comprendida entre la región laterocervical izquierda hasta el tercer dedo de la mano izquierda sin déficit motor asociado.

Exploraciones complementarias

Con el objetivo de descartar una radiculopatía cervical se decidió realizar una radiografía cervical que objetivó una anterolistesis grado II entre C5 y C6 secundaria a artropatía degenerativa asociada a la edad (figura 2), hallazgo que se acabó confirmando mediante una TAC cervical (dado que el paciente sufría de claustrofobia fue imposible realizársele una RMN).





Figura 1. Hipertricosis localizada en antebrazo izquierdo con sutil liquenificación. El paciente negaba haberse rasurado el antebrazo contralateral



Figura 2 Radiografía simple lateral cervical. Se objetiva leve anterolistesis del cuerpo vertebral de C5 (flecha)



Asimismo, se le realizó un electromiograma que confirmó la presencia de una polineuropatía periférica sensitivo-motora (con predominio del déficit sensitivo) crónica leve por afectación de C5-C6-C7.

La presencia de hipertrichosis localizada en el antebrazo se atribuyó a rascado cronicado de la zona.

Diagnóstico

Prurito braquio-radial secundario a anterolistesis cervical (C5-C6).

Tratamiento

Dado que la anterolistesis cervical era leve el paciente fue tributario de tratamiento médico conservador que consistió en rehabilitación de la musculatura cervical, asociado a gabapentina 300 mg/12 h.

Evolución

A los 3 meses de seguimiento el paciente refería un buen control sintomático del prurito, persistiendo sin embargo la hipertrichosis en el antebrazo izquierdo.

Comentario

Presentamos el caso de un paciente afecto de prurito braquio-radial cuyas peculiaridades son que fue secundario a una anterolistesis cervical y que clínicamente se acompañaba de hipertrichosis localizada reactiva (debida al rascado crónico).



El prurito braquio-radial (PBR) se engloba dentro del grupo de los pruritos neuropáticos. Estos se caracterizan por ir generalmente asociados a disestesias o dolor y son atribuidos a neuropatías¹.

El PBR fue descrito por primera vez por Waisman y colaboradores en 1968 en pacientes muy fotoexpuestos por cuestiones laborales, englobándose dentro de las fotodermatosis. No fue hasta 1983 cuando se descubrió la asociación con radiculopatía cervical.

A día de hoy sigue el debate abierto de si realmente se trata de una fotodermatosis o bien simplemente un proceso secundario a una neuropatía cervical o la combinación de ambos².

Clínicamente se caracteriza por aparecer en mujeres mayores de 60 años con antecedentes de fotoexposición prolongada en el tiempo. Cursa con un prurito localizado, generalmente unilateral, en la cara dorsolateral de la extremidad superior, afectando ocasionalmente la región laterocervical o la espalda superior. Típicamente empeora con el calor y mejora con el frío (signo "ice-pack")³.

En las pruebas de imagen es típico encontrar alteraciones en la columna cervical, siendo la localización más frecuente entre C5-C6 y debido a artropatía degenerativa. Sin embargo, la mayoría de veces dichos hallazgos no tienen trascendencia clínica³.

En cuanto el tratamiento se han utilizado múltiples fármacos tópicos y por vía oral, pero el que por ahora presenta mayor evidencia de resultados es la gabapentina vía oral (300-3200mg/día)¹.



BIBLIOGRAFÍA

- 1 Stumpf A, Ständer S. Neuropathic itch: diagnosis and Management. *Dermatol. Ther.* 2013;26:104-9.
- 2 Mataix J, Silvestre JF, Climent JM, Pastor N, Lucas A. Brachioradial Pruritus as a Symptom of Cervical Radiculopathy. *Actas Dermosifiliogr.* 2008;99:719-22.
- 3 Mirzoyev SA, Davis MDP. Brachioradial pruritus: Mayo Clinic experience over the past decade. *BJD.* 2013;169:1007-15.



Miscelánea

Úlceras genitales agudas en una adolescente

14 Raquel Cabrera Fuentes, María Teresa Monserrat García,
Elena Baquero Sánchez



Anamnesis

Mujer de 15 años, sin alergias medicamentosas conocidas y sin ningún antecedente personal de interés. Consulta por lesiones en genitales de 10 días de evolución, con importante dolor asociado. Las lesiones se preceden por un cuadro general consistente en malestar, mialgias y febrícula. No refiere ninguna otra sintomatología en la anamnesis dirigida por aparatos. Niega relaciones sexuales y episodios previos similares.

Exploración física

En cara interna de labios menores, presenta dos lesiones ulceradas, bilaterales y simétricas, con bordes bien definidos y material fibrinoide en superficie (figura 1). No se palpan adenopatías regionales. Destaca además una importante edematización de la zona.



Figura 1

Lesiones ulceradas de 2 x 1.5 cm, con disposición "en espejo" y material fibrinoide en superficie



Exploraciones complementarias

Se solicita analítica general, con hemograma, perfil renal, perfil hepático, proteinograma y perfil lipídico normales. La serología para VHB, VHC, VIH, sífilis, toxoplasma, VHS y CMV fue negativa; determinándose anticuerpos Ig G frente al VEB, datos de infección previa. La PCR de las lesiones fue negativa para VHS y VEB. En el cultivo bacteriano del exudado vaginal no se aislaron microorganismos.

Diagnóstico

Úlcera de Lipschütz.

Tratamiento

Se realiza tratamiento sintomático, con resolución de las lesiones en 3-4 semanas, sin secuelas.

Evolución

La paciente no ha vuelto a presentar nuevos brotes hasta la fecha.

Comentario

La denominada úlcera de Lipschütz fue descrita en 1913 como una entidad clínica caracterizada por la presencia de úlceras vulvares en niñas y adolescentes, donde se ha descartado un origen venéreo, así como otras etiologías habituales de úlceras genitales.



Su origen es desconocido, habiéndose relacionado con primoinfección por VEB, aunque dicha relación etiopatogénica no explica todos los casos. La clínica consiste en varias lesiones ulceradas que aparecen de modo súbito, afectando los genitales. Característicamente las lesiones adquieren una disposición en espejo y asocian dolor intenso y edema. En la mayoría de los casos se acompañan de un cuadro general consistente en fiebre, mialgias, adenopatías y astenia. El diagnóstico se fundamenta en la clínica y en la exclusión de otras causas de úlceras vulvares, tanto infecciosas (VHS, sífilis, VIH, VEB, etc.) como no infecciosas (enfermedad de Bechet, aftosis idiopática recidivante, pioderma gangrenoso, eritema multiforme, etcétera). La histología de las lesiones es inespecífica. Las lesiones se resuelven espontáneamente en pocas semanas, siendo el tratamiento sintomático. Con este caso clínico, queremos destacar una etiología poco conocida de úlcera genital.

BIBLIOGRAFÍA

- 1 Brinca A. et al. Lipschütz ulcer (ulcus vulvae acutum)- a rare cause of genital lesion. *An Bras Dermatol* 2012;87(4):622-4.
- 2 Hupper JS et al. Lipschutz ulcers: evaluation and management of acute genital ulcers in women. *Dermatologic Therapy* 2010;23(5):33-40.
- 3 Martín J. et al. Úlceras vulvares agudas de Lipschütz. *Actas Dermosifiliogr* 2004;95(4):224-6.
- 4 Rosman IS et al. Acute genital ulcers in nonsexually active young girls: case series, review of the literature, and evaluation and management recommendations. *Pediatr Dermatol.* 2012;29(2):147-53.



Miscelánea

Lesiones cutáneas dolorosas múltiples

15 Irene Palacios Álvarez, Laura Arango Duque,
Teresa Usero Bárcena, Marta González de Arriba



Anamnesis

Se presenta el caso de una mujer de 89 años con antecedente de histerectomía por miomas uterinos, que acudió a la consulta por lesiones dolorosas generalizadas, aparecidas desde su juventud. Su padre, sus tres hermanos y sus dos hermanas tenían las mismas lesiones con idéntico curso clínico, sin otra patología asociada.

Exploración física

A la exploración física destacaban pápulas parduscas ligeramente eritematosas, induradas y dolorosas a la palpación, distribuidas en tronco, raíz de extremidades inferiores y antebrazos (figura 1). El signo de Darier era negativo.

El resto de la exploración física por aparatos fue normal.



Figura 1 Detalle de las lesiones bajo mama derecha (arriba izquierda), espalda (abajo izquierda) y en brazo izquierdo (derecha). Placas eritematosas y parduscas, de superficie brillante, firmes y dolorosas a la palpación



Exploraciones complementarias

Se hizo una biopsia de una de las lesiones. En la tinción de hematoxilina-eosina se apreciaba una ocupación dérmica que respetaba dermis papilar, compuesta por haces de fibras de músculo liso. Estas células mostraban un citoplasma eosinófilo y un núcleo alargado con "forma de puro", así como vacuolización perinuclear (figura 2).

Se extrajo una analítica incluyendo marcadores tumorales, que fue normal. Así mismo, se hizo una ecografía abdominal que no mostró alteraciones.

Diagnóstico

El diagnóstico de las lesiones cutáneas fue de piloleiomiomas. Teniendo en cuenta el antecedente de histeriectomía por miomas uterinos y tras descartar la presencia de carcinoma renal, se diagnosticó a la paciente de leiomiomatosis cutánea y uterina múltiple o síndrome de Reed.

Tratamiento

Dada la edad de la paciente, la tolerancia del dolor causado por las lesiones y tras explicar la naturaleza del proceso a la enferma y sus familiares, se decidió de manera conjunta la abstención terapéutica.

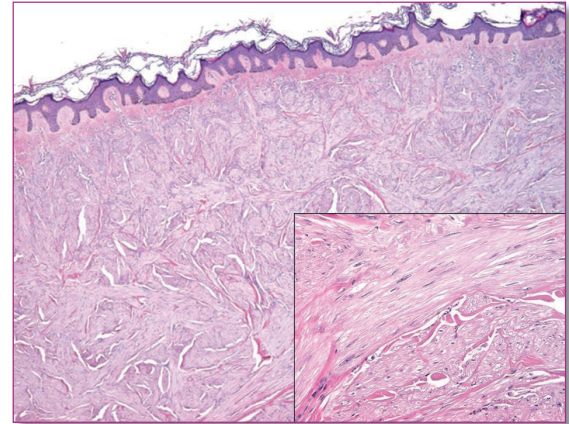


Figura 2 Histología de un piloleiomioma. Ocupación dérmica por haces de células de músculo liso (H-E, x10). Abajo a la derecha, detalle de estas células, con citoplasma eosinófilo, y núcleo alargado en forma de puro con vacuolización perinuclear (H-E, x40)



Comentario

Los leiomiomas cutáneos son tumores de músculo liso con bajo riesgo de malignización. La leiomiomatosis cutánea múltiple hereditaria se caracteriza por leiomiomas múltiples con agregación familiar. Dentro de este grupo se encuentran: la leiomiomatosis cutánea benigna simple, que cursa únicamente con lesiones cutáneas; la leiomiomatosis cutánea y uterina múltiple, que asocia miomas uterinos; y el síndrome de leiomiomatosis y cáncer de células renales hereditario, que añade a las lesiones cutáneas la presencia de cáncer renal. Estas enfermedades se deben a mutaciones en el gen de la fumarato hidratasa. La histología de estas lesiones es análoga a la de nuestra paciente. Las tinciones de actina y desmina son positivas y la inmunohistoquímica para receptores de estrógenos y progesterona es negativa en piel y positiva en miomas uterinos. En estos pacientes se recomienda hacer estudio analítico, incluyendo citología de orina y una tomografía computerizada anual para descartar cáncer renal y miomas uterinos asociados. El tratamiento de los leiomiomas cutáneos aislados puede ser quirúrgico. Si éstos son múltiples y se requiere controlar el dolor puede valorarse el uso de nifedipino o nitroglicerina oral, lidocaína o capsaicina tópica y la inyección de toxina botulínica.



BIBLIOGRAFÍA

- 1 Rothman A, Glenn G, Choyke L, Srinivasan R, Linehan WM, Cowen EW. Multiple painful cutaneous nodules and renal mass. *J Am Acad Dermatol*. 2006;55:683-6.
- 2 Linehan WM, Pinto PA, Srinivasan R, Merino M, Choyke P, Choyke L, et al. Identification of the genes for kidney cancer: opportunity for disease-specific targeted therapeutics. *Clin Cancer Res*. 2007;13:671-9.
- 3 Henley ND1, Tokarz VA. Multiple cutaneous and uterine leiomyomatosis in a 36-year-old female, and discussion of hereditary leiomyomatosis and renal cell carcinoma. *Int J Dermatol*. 2012;51:1213-6.
- 4 Badeloe S, Frank J. Clinical and molecular genetic aspects of hereditary multiple cutaneous leiomyomatosis. *Eur J Dermatol*. 2009;19:545-51.
- 5 Choyke PL. Imaging of hereditary renal cancer. *Radiol Clin North Am*. 2003;41:1037-51.



Miscelánea

Erupción polimorfa involutiva en neonata prematura

16 Ana María Almodóvar-Real, Miguel Antonio Díaz-Martínez,
Alejandro Molina-Leyva, José Carlos Ruiz-Carrascosa



Anamnesis

Recién nacida ingresada en la Unidad de Neonatología para estudio de exantema generalizado que no respeta ni palmas ni plantas, sin clínica sistémica, y que ya fue observado en el momento del nacimiento. Es prematura de 34 semanas, primera hija de padres no consanguíneos y fruto de un embarazo y parto normales. No tenía otros antecedentes personales o familiares de interés.

Exploración física

Se observa una erupción polimorfa, compuesta por lesiones papulosas muy numerosas, algunas vesiculosas y otras cubiertas por escamas gruesas o costras hemorrágicas diseminadas por toda la superficie corporal incluida cara, palmas y plantas (figura 1). Máculas de color purpúrico en abdomen, pústulas en miembros inferiores de más tardía aparición, algunas impetiginizadas y resto de piel seca y descamativa. La neonata se encuentra monitorizada en la incubadora por prematuridad, pero presenta buen estado general, está afebril, y no se palpan adenopatías ni hepatoesplenomegalia. No otra sintomatología por órganos ni aparatos.



Figura 1 Imagen clínica. Lesiones generalizadas papulosas, vesiculosas y costras generalizadas)



Exploraciones complementarias

Se realizan serologías que resultan negativas para rubeola, toxoplasma, CMV, herpes, varicela y sífilis. Cultivo para candidiasis negativo. Análítica general, con hemograma, bioquímica y coagulación sin parámetros alterados. Se realiza biopsia punch de una lesión de cara interna de muslo izquierdo. La histología muestra un infiltrado histiocitario en dermis superior. El estudio inmunohistoquímico presenta positividad para CD 1a y proteína S100 (figura 2). Con el diagnóstico completamos el estudio con pruebas de extensión, serie ósea y ecografía abdominal que resultan negativos.

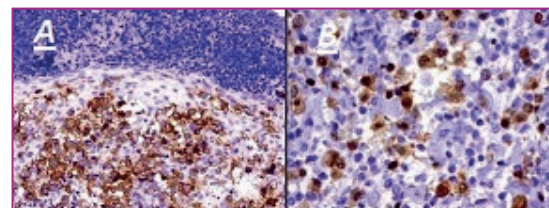


Figura 2 Inmunohistoquímica.
A) **CD1a X 20**: Positividad para CD 1a.
B) **S100 X 40**: Proteína S100 positiva

Diagnóstico

Por los hallazgos histológicos y la evolución clínica, el cuadro es diagnosticado como Reticulohistiocitosis congénita autoinvolutiva o enfermedad de Hashimoto- Pritzke.

Tratamiento

Se inicia antibioterapia intravenosa por impetiginización de las lesiones y curas locales, así como medidas de soporte por su prematuridad y continuando su estancia en la incubadora hasta maduración completa.



Evolución

La paciente evoluciona satisfactoriamente, las lesiones van desapareciendo progresivamente y en sucesivas revisiones no se han observado recidivas de la clínica cutánea. La paciente está asintomática sin alteración sistémica alguna en este momento.

Comentario

La reticulohistiocitosis congénita autoinvolutiva o enfermedad de Hashimoto-Pritzke es un trastorno proliferativo de las células de Langerhans. Es una entidad poco frecuente, benigna y autolimitada. Aparece en el nacimiento o durante los primeros días de vida como lesiones cutáneas polimorfas, más frecuente en forma de nódulos rojo-parduscos múltiples o solitarios, con tendencia a la formación de costras. Pueden afectar cualquier área del tegumento incluidas palmas y plantas. Los pacientes no suelen presentar clínica sistémica. En semanas o meses las lesiones involucionan, dejando en algunos casos trastornos de la pigmentación. Debe plantearse el diagnóstico diferencial con sífilis y candidiasis congénita, virus herpes simple, varicela, o eritema tóxico neonatal. Histológicamente se observa la proliferación de histiocitos en la dermis papilar. La inmunohistoquímica es positiva para CD1a y S100. Cuando la afectación es únicamente cutánea está indicada una actitud conservadora; con frecuencia no requieren tratamiento. Es impredecible el pronóstico, por lo que se recomienda un seguimiento a largo plazo para descartar recaídas o progresión a afectación sistémica.



BIBLIOGRAFÍA

- 1 Belhadjali H, Mohamed M, Mahmoudi H, Youssef M, Moussa A, Chouchane S, Chouchane A, Zakhama A, Zili J. Self-healing Langerhans cell histiocytosis (Hashimoto-Pritzker disease): two Tunisian cases. *Acta Dermatovenerol Alp Pannonica Adriat.* 2008 Dec;17(4):188-92.
- 2 Elguezabal A, Turégano P, Landeyro J, Mayayo E. [Solitary congenital self-healing histiocytosis (Hashimoto-Pritzker disease)]. *Actas Dermosifiliogr.* 2011 May;102(4):301-3.
- 3 Weiss T, Weber L, Scharffetter-Kochanek K, Weiss JM. Solitary cutaneous dendritic cell tumor in a child: role of dendritic cell markers for the diagnosis of skin Langerhans cell histiocytosis. *J Am Acad Dermatol.* 2005;53:838-44.
- 4 Orle J, Mósca AM, Sousa MA, Lima CM, Adriano AR, Rezende PM. Congenital self healing reticulohistiocytosis in a newborn (Hashimoto Pritzker). *An Bras Dermatol.* 2011 Jul-Aug;86(4):785-8.



Miscelánea

Masa pulsátil cervical tras picadura de artrópodo

17

Natalia Jiménez Gómez, Lucía Turrión Merino,
Ángela Hermosa Gelbard, Gonzalo Segurado Miravalles,
Ernesto Muñoz Zato



Anamnesis

Mujer de 79 años, con antecedente personal de hipertensión arterial en tratamiento farmacológico, sin otros antecedentes medico-quirúrgicos destacables. Fue derivada al Servicio de Urgencias por su Médico de Atención Primaria por la sospecha de un absceso cervical tras una picadura de artrópodo, solicitando la extracción quirúrgica del mismo. La paciente refería haber sufrido una picadura en medio urbano a nivel cervical hacía 24 horas, habiendo observado eritema local en las horas posteriores así como prurito intenso. No había aplicado ningún tratamiento tópico previo, ni había introducido fármacos nuevos de manera reciente. Refería presentar un buen estado general, aunque tenía dificultad para la conciliación del sueño debido al prurito. Ni la paciente ni su familiar habían observado alteraciones cervicales preexistentes a la picadura. En la anamnesis, no se constató ningún otro antecedente epidemiológico destacable.

Exploración física

En la exploración física general la paciente presentaba un buen estado general, aunque era destacable un estado de nerviosismo, que atribuía al prurito. Además, tenía una importante elevación de las cifras tensionales (210/120 mmHg), con frecuencia cardíaca y saturación basal de oxígeno, dentro del rango normal. No se termometró fiebre. En la auscultación cardíaca la paciente estaba rítmica, aunque era llamativo un soplo carotídeo unilateral, en la zona laterocervical derecha (en la que la paciente refería haber presentado la picadura). En la exploración dermatológica se observaba un área circular pulsátil (figuras 1a 1b) a nivel de la región laterocervical derecha, en su porción proximal. De manera más distal se observaba una placa eritematosa mal delimitada, con discreto aumento de temperatura local, con una placa habonosa de menor tamaño en su interior, que presentaba un punto central (figura 1c). No se observaron otros hallazgos destacables, incluyendo una exploración neurológica sistemática.





Figura 1 Imagen clínica del área cervical. 1a) Masa pulsátil cervical: fase de expansión (línea discontinua). 1b) Masa pulsátil cervical: fase de contracción (línea discontinua). 1c) Área cervical correspondiente a picadura de artrópodo: Placa eritematosa mal delimitada (flechas), con discreto aumento de temperatura local, con una placa habonosa de menor tamaño en su interior (con presencia de un punto central; asterisco)

Exploraciones complementarias

Se realizó una interconsulta a Cirugía Vasculuar, ante la sospecha de una anomalía de los troncos supraaórticos preexistente, que fuera clínicamente más evidente debido a la elevación de las cifras tensionales. Realizaron una ecografía doppler que mostró un flujo turbulento a nivel de carótida común derecha, con sospecha de un trayecto tortuoso a nivel de tronco braquiocefálico. Para un correcto estudio del caso, se recomendó realizar un Angio-TC de troncos supraaórticos de manera programada.



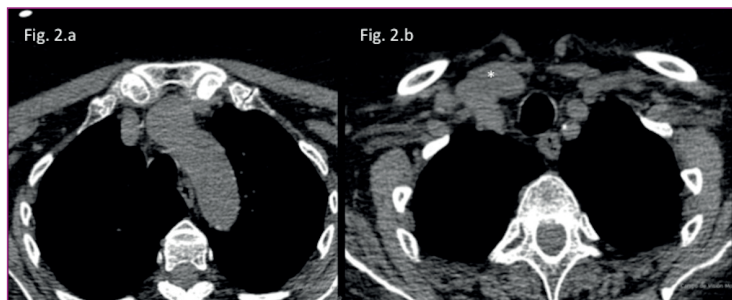


Figura 2 Angio TC de troncos supraaórticos. a) Imagen axial del cayado de la aorta. b) Imagen axial en la que se objetiva una dilatación de la arteria carótida común derecha (asterisco)

El Angio-TC de troncos supraaórticos mostraba una dolicoectasia de las ramas del cayado de la aorta, de manera predominante en la arteria carótida común derecha. Además presentaba pequeños ateromas calcificados en ambas bifurcaciones carotídeas, sin estenosis de las mismas (figuras 2a y 2b).

Diagnóstico

Picadura de artrópodo en región cervical, coincidente con área de dolicoectasia de la arteria carótida común derecha, en paciente con una urgencia hipertensiva.

Tratamiento

La actitud prioritaria con esta paciente en el Servicio de Urgencias fue disminuir las cifras tensionales, para lo cual se inició un tratamiento antihipertensivo oral. Además, se proporcionó un antihistamínico oral (2 mg de dexclorfeniramina maleato) y un corticoide tópico (Furoato de mometasona al 0,1%), encaminados al manejo de la picadura de artrópodo referida.



Evolución

Reinterrogamos a paciente y familiar sobre la existencia previa de la masa pulsátil cervical y referían que nunca antes la habían observado. Tras la corrección de las cifras tensionales, el área pulsátil cervical era prácticamente imperceptible, aunque persistía el soplo carotídeo unilateral. Al alta, la paciente fue derivada a Consultas de Cirugía Vascular y Neurología para completar el estudio e inicio de tratamiento antiagregante profiláctico. A las dos semanas de la visita a Urgencias, se revisó a la paciente observando una desaparición completa de la placa eritematosa cervical, con ausencia de prurito asociado.

Con todo lo anterior, se llegó al diagnóstico de picadura de artrópodo cervical, coincidente con dolicoectasia de carótida común derecha, manifestada como masa pulsátil cervical en el contexto de una urgencia hipertensiva.

Comentario

Se denomina *dolicoectasia* a la arteriopatía dilatada que se caracteriza por un incremento en la longitud y el diámetro arterial y que puede dar lugar a ictus isquémicos. Habitualmente afecta al eje vertebrobasilar y, con menos frecuencia, a la carótida intracraneal y a la arteria cerebral media. De manera menos frecuente, con dos casos publicados en la literatura, puede afectar a la arteria carótida extracraneal, como en el caso de nuestra paciente. El flujo enlentecido a nivel de la anomalía arterial, puede dar lugar a la formación de trombos que embolicen distalmente, condicionando eventos isquémicos en el sistema nervioso central, que pueden ser de repetición.



En la etiopatogenia de esta entidad intervienen defectos en la capa muscular y en la lámina elástica interna arterial. Es preciso descartar un síndrome de Marfan, un síndrome de Ehlers-Danlos, un pseudoxantoma elástico u otras alteraciones del tejido conectivo. En muchos casos, estas anomalías son secundarias a una degeneración ateromatosa arterial.

La experiencia en su tratamiento es muy escasa y el abordaje quirúrgico es complejo, por lo que se recomienda iniciar antiagregación o anticoagulación, con el objetivo de evitar los eventos tromboembólicos neurológicos.

BIBLIOGRAFÍA

- 1 Sadahiro H, Ishihara H, Goto H, Oka H, Shirao S, Yoneda H et al. Repeated cerebral ischemia caused by extracranial carotid artery dolichoectasia. *J Neuroimaging*. 2014 Jan-Feb;24(1):83-7.
- 2 Mourgela S, Anagnostopoulou S, Sakellaropoulos A, Spanos A. Dolichoectatic cervical arteries (carotid and vertebral arteries) heralded by recurrent cerebral ischemia: case illustration. *Angiology*. 2008 Feb-Mar;59(1):107-10.
- 3 Caplan LR. Dilatative arteriopathy (dolichoectasia): what is known and not known. *Ann Neurol* 2005;57:469-471.



Miscelánea

Una urgencia dermatológica excepcional

18 Marta Urech García de la Vega, Lucía Turrión Merino,
Eva Hermosa Zarza, David Saceda Corralo



Introducción y anamnesis

El envenenamiento por pez león (*Pterois volitans*) es un motivo excepcional de consulta en las Urgencias de nuestro país. Sin embargo su presencia en acuarios domésticos es cada vez más habitual, ante lo cual conviene conocer la clínica y el manejo de dicho envenenamiento para evitar complicaciones potencialmente peligrosas.

Un varón de 34 años sin antecedentes médico-quirúrgicos de interés acudió a urgencias tras haberse punccionado una hora antes el tercer dedo de la mano derecha con una espina de pez león. La punción se produjo mientras limpiaba el acuario doméstico donde el pez se encontraba. Inmediatamente tras la misma, comenzó con intenso dolor y edema a nivel de dicho dedo, que rápidamente progresaron hasta tercio distal del brazo. No presentaba náuseas, vómitos u otra sintomatología sistémica, y se encontraba hemodinámicamente estable y afebril.

Exploración física

A la exploración física destacaba un importante edema de la mano derecha (figura 1), así como la presencia en pulpejo del tercer dedo de dicha mano un área cianótica mal delimitada (figura 2). No se observaron remanentes de espinas, sangrado activo, ni otros lugares de punción. No presentaba otros datos de infección local. Se palpaban los pulsos a todos los niveles y el paciente conservaba tanto la movilidad activa como la pasiva de articulaciones de la mano.





Figura 1 Importante edema de la mano afectada, sin eritema ni signos de sobreinfección)



Figura 2 Detalle de la zona de punción con cianosis del tercer pulpejo, sin necrosis)



Pruebas complementarias

Se realizó una analítica urgente con hemograma, hemostasia y bioquímica básica que resultaron normales.

Diagnóstico

Envenenamiento por pez león.

Tratamiento

Se pautó analgesia con petidina 50 mg subcutánea y lavados en agua a 50°C con povidona yodada jabonosa. Dado que el paciente no recordaba si había completado la correcta profilaxis antitetánica, se administró dosis de recuerdo de la misma.

Evolución

Tras la inmersión intermitente en agua caliente durante 120 minutos el paciente refirió gran mejoría del dolor. Dado que había permanecido estable durante la observación en Urgencias, se decidió alta con recomendaciones y tratamiento sintomático. A la semana se reevaluó al paciente, quien presentaba únicamente una costra superficial en el pulpejo del tercer dedo de la mano, sin áreas de necrosis ni pérdida de sustancia asociadas.



Comentarios

El pez león es un bonito pez marino presente en acuarios domésticos de todo el mundo. La punción con sus espinas provoca la liberación de su veneno, que contiene una mezcla de toxinas termolábiles neurotóxicas y cardiotoxicas. El primer signo clínico del envenenamiento es un dolor lacerante. Las heridas de punción pueden presentar eritema o cianosis, vesiculación e incluso necrosis local, y es frecuente la sobreinfección por flora cutánea o microorganismos gramnegativos. Los síntomas sistémicos suelen ser inespecíficos, y son infrecuentes los casos graves o fatales. La principal medida terapéutica es la inmersión del miembro afecto en agua caliente, lo que inactiva las toxinas inoculadas; además de lavado de la herida, retirada de cuerpos extraños, y profilaxis antitetánica si se precisa. El desbridamiento quirúrgico está indicado en el caso de infecciones necrotizantes. El manejo analgésico suele requerir el uso de opiáceos o bloqueos nerviosos. La antibioprofilaxis se indica ante heridas contaminadas o de gran tamaño, y en pacientes inmunodeprimidos o hepatópatas. En conclusión, aunque este envenenamiento es un motivo de consulta raro, es conveniente tener en cuenta el manejo del mismo ya que una rápida actuación condiciona su evolución.



BIBLIOGRAFÍA

- 1 Vetrano S, Lebowitz J, Marcus S. Lionfish envenomation. *J Emerg Med*. 2002 Nov;23(4):379-82.
- 2 Cearnal L. Red lionfish and ciguatoxin: menace spreading through western hemisphere. *Ann Emerg Med*. 2012 Jul;60(1):21A-22A.
- 3 Burnett, J. Aquatic antagonists: Lionfish stings. *Cutis* 2001 Jul;68(1):19-20.
- 4 Aldred B, Erickson T, Lipscomb J. Lionfish envenomations in an urban wilderness. *Wilderness Environ Med*. 1996 Nov;7(4):291-6.
- 5 Church JE, Hodgson WC. Adrenergic and cholinergic activity contributes to the cardiovascular effects of lionfish (*Pterois volitans*) venom. *Toxicon*. 2002 Jun;40(6):787-96.
- 6 Field-Cortazares J, Calderon-Campos R, Seijo-y Moreno JL. Envenenamiento por picadura de pez león. *Bol Clin Hosp Infant Edo Son* 2008; 25(2): 85-90.



Miscelánea

Lesiones queratósicas palmoplantares

19

Carmen María Alcántara Reifs,
Sofía de la Corte Sánchez, Ana Rodríguez Martín,
Antonio Vélez García-Nieto



Anamnesis

Varón de 57 años trasplantado de córnea, sin otros antecedentes patológicos de interés. Remitido a la consulta de Dermatología para valoración de lesiones queratósicas en palmas y plantas, de más de 30 años de evolución, previamente diagnosticadas en otro centro como verrugas vulgares y tratadas con crioterapia sin mejoría alguna. El paciente refería que las lesiones eran ocasionalmente dolorosas con la presión y le limitaban realizar sus tareas habituales. Entre los antecedentes familiares destacaba que un hijo, un hermano y un primo por parte paterna padecían el mismo proceso.

Exploración física

Tanto en palmas como en plantas se apreciaban múltiples pápulas queratósicas redondeadas de color amarillento, distribuidas en elementos aislados o formando pequeñas placas, con un diámetro variable entre 0.3 y 1.5 cm (figura 1).

Exploraciones complementarias

Se practicó biopsia de una de las lesiones cuyo estudio histológico mostró una llamativa hiperqueratosis ortoqueratósica con acantosis, sin evidencia de coilocitosis ni laminilla corneide.

Diagnóstico

Las características clinicopatológicas de las lesiones y los antecedentes familiares permitieron realizar el diagnóstico de queratodermia palmoplantar punctata hereditaria o enfermedad de Buschke-Fisher-Brauer.



Tratamiento

Tras comprobar que los parámetros analíticos eran normales, se inició tratamiento con acitretino vía oral a dosis de 0,5 mg/kg/día.

Evolución

La mejoría de las lesiones resultó evidente, con disminución del tamaño y número al poco tiempo de iniciar el tratamiento (figura 2). Esto conllevó una mejora funcional y por tanto de la calidad de vida de nuestro paciente. Se buscó la dosis mínima eficaz con el fin de minimizar los efectos secundarios. En nuestro caso fueron 25 mg/día, dosis que llevamos empleando de mantenimiento desde hace varios años sin molestias subjetivas ni alteraciones analíticas relevantes.

Discusión

La enfermedad de Buschke-Fisher-Brauer o queratodermia palmoplantar punctata autosómica dominante es una forma poco frecuente de queratodermia causada por una mutación del gen AAGAB, localizado en el cromosoma 15q23, que interviene en la regulación de la expresión de la queratina¹. Suele debutar entre los 16 y 30 años de edad como pápulas queratósicas punteadas translúcidas distribuidas en palmas y plantas, que en su evolución se hacen queratósicas y pueden confluír formando placas en las zonas de presión². Dentro del diagnóstico diferencial se debe considerar la proqueratosis punctata palmoplantar, la acroqueratoelastoidosis de Costa y las verrugas vulgares. La proqueratosis punctata palmoplantar, también de herencia autosómica dominante y con manifestaciones clínicas superponibles, presenta



paraqueratosis y laminilla cornoide en el estudio histológico, mientras que en la acroqueratoelastoidosis se suelen observar fibras elásticas desorganizadas. Las verrugas vulgares muestran coilocitosis. No existe un tratamiento curativo, pero los retinoides tópicos o sistémicos han demostrado ser eficaces en el control de la enfermedad, siendo el más empleado el acitretino a dosis de 0.5 mg/kg/día³.



Figura 1 Antes del tratamiento: múltiples pápulas queratósicas redondeadas de coloración amarillenta



Figura 2 Una vez iniciado el tratamiento: disminución tanto del número como del tamaño de las lesiones, algunas de las cuales han vuelto a adquirir un aspecto translúcido



BIBLIOGRAFÍA

- 1 Pohler E, Huber M, Boonen SE, Zamiri M, Gregersen PA, Sommerlund M, Ramsing M, Hohl D, McLean WH, D Smith FJ. New and recurrent AAGAB mutations in punctate palmoplantar keratoderma. *Br J Dermatol*. 2014; 3. doi: 10.1111/bjd.12927. [Epub ahead of print].
- 2 Mallo S, Bernal AI, Fernández-Canedo MI, González-Hermoso C, De Troya-Martín M. Queratodermia palmoplantar punctata autosómica dominante. *Actas Dermosifiliogr* 2006; 97:136-8.
- 3 Kong MS, Harford R, O'Neill JT. Keratosis punctata palmoplantaris controlled with topical retinoids: a case report and review of the literature. *Cutis*. 2004 Sep; 74(3):173-9.



Miscelánea

Pelos enfundados

20 Maria Gavrilova, Alejandro Martín-Gorgojo,
Andrea Allende García, Luis Gerardo Beteta Gorreti,
Esperanza Jordá Cuevas



Anamnesis

Niña de 8 años de edad sin antecedentes médicos de interés remitida por su pediatra para valoración de caspa y pediculosis capitis que no responde al tratamiento. No usaba peinados a tensión. No refería prurito del cuero cabelludo.

Exploración física

A la exploración no presentaba ninguna dermatosis inflamatoria del cuero cabelludo, ni alopecia en placas o difusa, ni descamación o cicatriz. Se observaron numerosas masas blanquecinas brillantes rodeando a los pelos (figura 1).

Exploración complementaria

El examen con dermatoscopio se mostró las estructuras cilíndricas de color blanco, con bordes en forma de huso que rodean a los tallos pilosos proximales (figura 2).

Diagnóstico

Vainas peripilares.

Tratamiento

Se recomendó eliminación mecánica de las vainas.





Figura 1



Figura 2



Comentario

Las vainas peripilares son pequeñas estructuras cilíndricas que rodean al tallo piloso proximal, se deslizan libremente por el tallo del pelo clínicamente pueden ser diagnosticadas erróneamente como liendres. Fueron descritas por primera vez en 1957 por Kligman en 2 niños de raza negra. Las vainas peripilares son de color blanco amarillento, tienen longitud y diámetro variables, pueden subir y bajar a lo largo del tallo piloso y son difíciles de visualizar a simple vista.

Pueden encontrarse en cuero cabelludo normal de adultos y niños. También se observan en enfermedades del cuero cabelludo asociados a paraqueratosis, como psoriasis, dermatitis seborreica y foliculitis decalvante. La formación de vainas peripilares es también un efecto conocido de la tracción prolongada del cabello. No hay ningún tratamiento eficaz. Las vainas pueden eliminarse mecánicamente. Las que surgen en trastornos inflamatorios del cuero cabelludo mejoran con el tratamiento específico de las enfermedades asociadas.

Es importante reconocer esta modificación estructural del cabello por su fácil confusión con la pediculosis capitis, puesto que, además de que no suele responder al tratamiento de ésta, puede tener repercusiones psicológicas en paciente y familiares. La dermatoscopia es un método muy práctico para diferenciar los huevos de piojos que contienen ninfas de los vacíos y de las vainas peripilares. Las liendres no se deslizan a lo largo del tallo piloso. No tienen forma cilíndrica. Se asocia a prurito. También hay que diferenciarlas de la piedra blanca y tricolor nudosa. En la tricolor nudosa el color blanco corresponde al área de fragilidad. La Piedra es una micosis superficial del tallo piloso, que aparece cubierto por una vaina de color amarillo o beige. Las pruebas de micología son positivas. Los sprays y geles para el pelo pueden penetrar o acoplarse sobre el pelo conduciendo a errores diagnósticos. Clínicamente se comprueba prurito y estructuras tipo "manguito" blanco-grisáceas en el pelo. Un hecho importante para poder distinguir estos acúmulos de cosméticos de los parásitos es que no se mueven a lo largo del pelo.



BIBLIOGRAFÍA

- 1 Garcia-Hernández MJ, Camacho F. Vainas peripilares artefactos. *Actas Dermosifiliogr.* 2000; 91:16-19.
- 2 Tosti A, Miteva M. Vainas peripilares. En Camacho F, Tosti A, ed. *Tricología. Enfermedades del folículo pilosebáceo*, 3 edición. 2013.
- 3 Franca K, Villa RT, Silva IR, Almeida de Carvalho C, Bedin V. Hair cast or pseudonits. *Int J Trichol.* 2011; 3:121-1.
- 4 Ena P, Mazzarello V, Chiarolini F. Hair casts due to a deodorant spray. *Australas J Dermatol.* 2005; 46: 274-7.



Miscelánea

Máculas lineales pardovioláceas intertriginosas asintomáticas

21

Irene Andrés Ramos, Conrado Jorge Finnigan,
Thiffany Ramírez Tucas, Mónica Roncero Riesco



Anamnesis

Varón de 51 años, sin antecedentes personales de interés, que acude por lesiones axilares, no pruriginosas, de 5 meses de evolución, con aumento del tamaño de forma progresiva. No refiere ninguna otra sintomatología acompañante, ni lesiones en otras localizaciones y niega el consumo de fármacos, así como el contacto con animales y/o plantas.

Exploración física

Lesiones lineales pardo-violáceas en ambas axilas de 0.5 cm de anchura y 4 cm de longitud aproximadamente, con estriaciones blanquecinas al dermatoscopio. No lesiones en el resto de la superficie corporal ni en mucosa oral o genital (figuras 1a y 1b).

Exploraciones complementarias

Biopsia tipo punch: Piel tapizada por una epidermis con acantosis, hiperqueratosis e hipergranulosis. La dermis superficial presenta un infiltrado inflamatorio en banda, liquenoide, linfomonocitario con lesión de la interfase dermoepidérmica e incontinencia pigmentaria (figuras 2a y 2b).

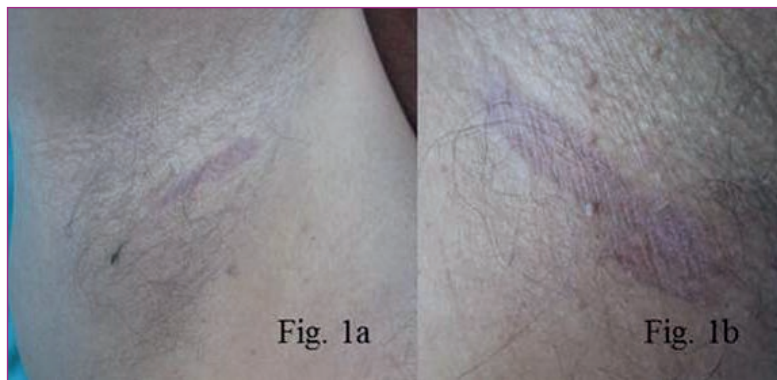
Diagnóstico

Liquen plano pigmentoso invertido (LPPI).

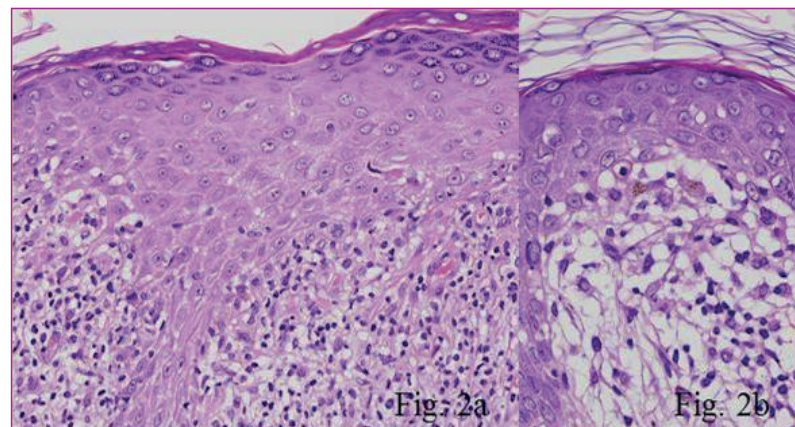
Tratamiento

Optamos por una actitud expectante, puesto que las lesiones son asintomáticas y así lo desea el paciente.



**Figura 1**

a y b: máculas lineales pardovioláceas en axilas

**Figura 2**

a y b: acantosis, hiperqueratosis e hipergranulosis epidérmica. Infiltrado inflamatorio en banda, liquenoide, linfomonocitario con lesión de la interfase dermoepidérmica e incontinencia pigmentaria en dermis



Evolución

El paciente acude a revisión al mes siguiente, con atenuación de las lesiones, por lo que se decide abstención terapéutica, dado el carácter transitorio de esta patología, y su escasa respuesta a los tratamientos tópicos (corticoides e inmunomoduladores).

Comentario

El LPPI es una rara variante del liquen plano pigmentoso, que se localiza en áreas intertriginosas¹. Fue descrito por primera vez en 2001 por Pock et al² y desde entonces solo existen unos 20 casos descritos¹. Su patogenia parece estar relacionada con una alteración de los linfocitos T citotóxicos que actúan contra los queratinocitos basales¹. Clínicamente se presenta como máculas hiperpigmentadas pardo-violáceas asintomáticas en pliegues cutáneos no fotoexpuestos (axilas, ingles, área inframamaria y poplítea)³ que adquieren una disposición lineal o anular siguiendo las líneas de clivaje⁴, pudiendo presentar estrías blanquecinas en superficie, como en nuestro caso. En el estudio histológico destaca un infiltrado liquenoide e incontinencia pigmentaria⁵, con lesión de la interfase asociado o no a acantosis, hipergranulosis o adelgazamiento epidérmico. El diagnóstico diferencial incluye diversas patologías como erupción fija medicamentosa, acantosis nigricans, eritema discrómico pertans³ y dermatitis de contacto pigmentada⁴, entre otras. El tratamiento del LPPI es desconocido, y distintos autores coinciden en su resolución espontánea en varios meses⁴, por lo tanto se reserva para aquellos casos sintomáticos o por motivos estéticos, pudiéndose utilizar inmunomoduladores y corticoides tópicos e incluso sistémicos con resultados diversos⁵⁻⁶.



BIBLIOGRAFÍA

- 1 Rocha Barros H, Paes de Almeida JR, Lopes Mattos e Dinato S, Sementilli A, Romiti N. Lichen planus pigmentosus inversus. An Bras Dermatol. 2013;88(6 Suppl 1):146-9.
- 2 Pock L, Jelínková L, Drlík L, Abrhánová S, Vojtechovská S, Sezemská D, et al. Lichen planus Pigmentosus-inversus. J Eur Acad Dermatol Venereol. 2001;15:452-4.
- 3 Kashima A, Tajiri A, Yamashita A, Asada Y, Setoyama M. Two Japanese cases of lichen planus pigmentosus-inversus. Int J Dermatol. 2007;46:740-2.
- 4 Jung YJ, Lee YH, Lee SY, Lee WS. A case of lichen planus pigmentosus-inversus in a Korean patient. Ann Dermatol. 2011;23:61-3.
- 5 Rajiv I, Nijhawan, Michael S. Borkin, and Seth E. Wilentz. Lichen planus pigmentosus-inversus involving the post-auricular sulci. Dermatol Online J. 2013;19(6):14.
- 6 Kim BS, Aum JA, Kim HS, Kim SJ, Kim MB, Oh CK, Kwon YW, Kwon KS. Coexistence of classic lichen planus and lichen planus pigmentosus-inversus: resistant to both tacrolimus and clobetasol propionate ointments. J Eur Acad Dermatol Venereol. 2008;22:106-7.



Miscelánea

Placa eritematosa supurativa facial

22 Sofía de la Corte Sánchez, Ana María Rodríguez Martín,
Juan Ruano Ruiz, Antonio Vélez García-Nieto



Anamnesis

Varón de 60 años, con antecedentes personales de cirrosis etílica y hepatocarcinoma moderadamente diferenciado intervenido quirúrgicamente 6 meses antes, que consultó porque desde hacía 3 meses presentaba en hemicara derecha una placa eritematosa, hiperqueratósica y supurativa que había ido creciendo lenta pero progresivamente. Había sido tratado con antibióticos y antifúngicos sistémicos sin mejoría.

Exploración física

A la exploración se apreciaba una placa eritematosa, hiperqueratósica y supurativa en hemicara derecha de 15 x 5 cm (figura 1). No se palpaban adenopatías. En todo momento afebril y sin sintomatología sistémica acompañante. Posteriormente, aparecieron pústulas con eritema circundante y necrosis central en ambos miembros inferiores.

Exploraciones complementarias

Hemograma, bioquímica y alfafetoproteína dentro de la normalidad. Colesterol total 256 mg/dl con LDL de 192 mg/dl y HDL de 35 mg/dl. El cultivo del exudado fue positivo para *Enterococcus faecalis*. Se biopsiaron tanto la lesión facial como una de las lesiones de las piernas, y en ambas se objetivó la presencia de marcada inflamación aguda y crónica, sin infiltración tumoral, compatible con pioderma gangrenoso.

Diagnóstico

Pioderma gangrenoso vegetante.



Tratamiento

Inicialmente se instauró tratamiento con prednisona oral a dosis de 50 mg/día. Ante la ausencia de respuesta tras 2 meses, se inició tratamiento con ciclosporina a dosis de 4 mg/kg/día.

Evolución

El paciente evolucionó favorablemente, con desaparición completa de las lesiones en miembros inferiores y ausencia de inflamación y supuración, pero con cicatrización hipertrófica en hemicara derecha (figura 2).

Discusión

El pioderma gangrenoso vegetante es una variante poco frecuente de pioderma gangrenoso, que suele localizarse habitualmente en tronco y, a diferencia de la forma clásica, no se asocia a enfermedades sistémicas, siendo casi siempre de buen pronóstico¹. Que sepamos nosotros sólo se han descrito 60 casos de pioderma gangrenoso vegetante en la literatura, y únicamente 6 de ellos se localizaban a nivel facial^{2,3}.





Figura 1 Placa eritematosa, hiperqueratósica y supurativa en hemicara derecha de 15 x 5 cm



Figura 2 Tras tratamiento con ciclosporina: ausencia de supuración. Cicatrización hipertrófica



BIBLIOGRAFÍA

- 1 Bologna JL, Jorizzo JL, Rapini RP. Dermatología 1ª ed. Madrid: Elsevier; 2004.
- 2 Persing SM, Laub D Jr. Superficial granulomatous pyoderma of the face: a case report and review of the literature. *Eplasty* 2012; 12:e56.
- 3 Lachapelle JM, Martot L, Jablonska S. Superficial granulomatous pyoderma gangrenosum of the face, successfully treated by ciclosporine: a long term follow- up. *Dermatology* 2001; 202: 155-7.



Miscelánea

Lesiones papulosas axilares de años de evolución

23 Valia Beteta Gorriti, Álvaro de Dios Velázquez,
Ximena Calderón Castrat, Susana Blanco Barrios



Anamnesis

Paciente mujer de 38 años sin antecedentes médico-quirúrgicos de interés ni toma de medicación habitual. No presenta alergias medicamentosas conocidas. Es remitida a la consulta de Dermatología por su médico de atención primaria por presentar lesiones axilares de 7 años de evolución. La paciente refiere el inicio del cuadro coincidiendo con la realización de depilación láser en las zonas donde presenta las lesiones, recibiendo en total 4 sesiones. Inicialmente describe una sensación de tacto rugoso axilar, tras la finalización del tratamiento con láser, pero es en el último verano cuando presenta empeoramiento y exacerbación importante en el número y tamaño de las lesiones axilares, además de referir prurito intenso.

Exploración física

A la exploración se objetivaron en ambas axilas lesiones papulosas, de distribución folicular, suaves al tacto y de tonalidad amarillenta, algunas con base eritematosa, más pronunciadas en axila derecha (figura 1).

Pruebas complementarias

El estudio histológico de una de las pápulas axilares reveló la presencia de dilatación del infundíbulo piloso con taponamiento hiperqueratósico, encontrándose rodeado de abundantes histiocitos espumosos (macrófagos xantomatizados) (figura 2).

En el resto de pruebas complementarias no se identificaron alteraciones hormonales o metabólicas reseñables.





Figura 1 Lesiones papulosas foliculares de tonalidad amarillenta, algunas eritematosas en axila derecha

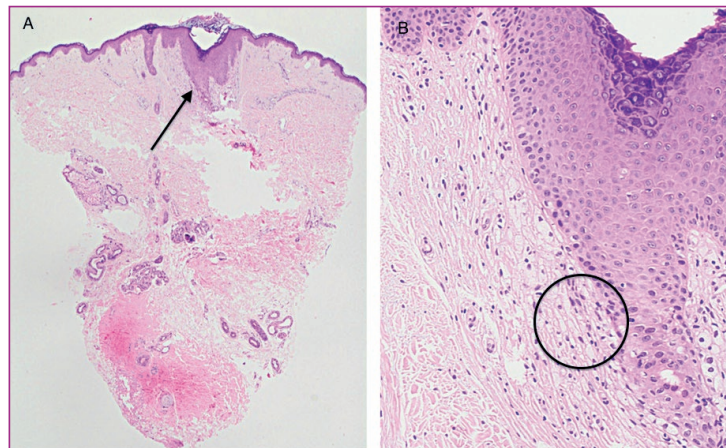


Figura 2 Biopsia de lesión papulosa axilar mediante punch, en la cual se evidencia dilatación del infundíbulo del folículo piloso, con infiltrado inflamatorio alrededor (A). Predominio de histiocitos espumosos en el infiltrados periinfundibular (B)



Diagnóstico

Enfermedad de Fox Fordyce o Miliaria apocrina axilar.

Tratamiento y evolución

Se inició tratamiento con ácido retinoico al 0.05% crema (aplicación nocturna) y fluticasona crema (aplicación diurna). Tras un mes de tratamiento la paciente acudió a la revisión refiriendo disminución del prurito y mejoría de las lesiones, evidenciándose disminución de éstas en tamaño y número.

Discusión

La enfermedad de Fox Fordyce es una enfermedad inflamatoria poco común que afecta a las glándulas apocrinas. Aunque la etiología es desconocida, se sugiere una asociación hormonal, ocurriendo un 90% de los casos en mujeres entre los 13 y 35 años.

Su localización más frecuente es axilar, seguida de las regiones anogenital y periareolar.

Clínicamente se manifiesta como pápulas foliculares monomórficas y suaves al tacto, que varían en color y suelen acompañarse de hipohidrosis y disminución o ausencia del vello. Estas lesiones pueden ser muy pruriginosas y suelen exacerbarse con situaciones de estrés, sudoración, climas calientes, medicamentos, y otros estímulos físicos.

Recientemente han sido reportados casos asociados a la depilación con láser, sin embargo no ha sido establecido un patrón constante de presentación, tanto en cuanto a la distribución como al tiempo de aparición de las lesiones.



El diagnóstico es clínico e histopatológico, siendo un hallazgo histológico clave la presencia de macrófagos xantomatizados perinfundibulares.

El tratamiento de primer escalón son los corticoides tópicos. Otras posibilidades son los retinoides, el pimecrolimus y en casos más refractarios la cirugía, electrocoagulación o láser de CO₂.

BIBLIOGRAFÍA

- 1 Yost J, Robinson M, Meehan SA. Fox-Fordyce Disease. *Dermatology Online Journal*. 2012; 15;18(12):28. [PubMed].
- 2 Bernard I, Gil P, Lera JM, Giménez de Azcárate A, Irrarazaval I, Idioate MA. Case Report: Fox Fordyce disease as a secondary effect of laser hair removal. *Journal of Cosmetic and Laser Therapy*, 2013; Early Online: 1–3 [PubMed].
- 3 Rubio C, Mayor M, Martín MA, González-Beato MJ, Contreras F, Casado M. Enfermedad de Fox-Fordyce. *Actas Dermosifiliogr* 2004; 95(5):314-6.
- 4 Kamada A, Saga K, Jimbow K. Apoeccrine sweat duct obstruction as a cause for Fox-Fordyce disease. *J Am Acad Dermatol* 2003; 48:453-5.
- 5 Macarenco RS, Garces JC. Dilation of apocrine glands: a forgotten but helpful histopathological clue to the diagnosis of axillary Fox-Fordyce disease. *Am J Dermatopathol* 2009; 31: 393 [PubMed].
- 6 Tetzlaff MT, Evans K, DeHoratius DM, Weiss R, Cotsarelis G, Elenitsas R. Fox-Fordyce disease following axillary laser hair removal. *Arch Dermatol*. 2011; 147: 573–576.



Miscelánea

Lesiones lineales blaschkoides en hemicuerpo izquierdo

24 Amaia Urtaran Ibarzabal, Lucía Sánchez Martínez,
Tatiana Piqueres Zubiaurre, Libe Aspe Unanue



Anamnesis

Mujer de 73 años con antecedentes de hipertensión arterial, hipercolesterolemia e hipotiroidismo en tratamiento con losartan, levotiroxina y simvastatina. Acude a revisión de liquen plano de mucosa oral de años de evolución. Refiere presentar desde hace 2 meses lesiones muy pruriginosas en hemicuerpo izquierdo que no han mejorado a pesar de tratamiento con aciclovir oral y fomentos de sulfato de cobre pautados por su médico de atención primaria ante la sospecha clínica de herpes zóster.

Exploración física

A la exploración física observamos múltiples maculopápulas eritematovioláceas, brillantes y de superficie aplanada, agrupadas siguiendo los trayectos de las líneas de Blaschko. Curiosamente las lesiones se limitan a hemicuerpo izquierdo, sin sobrepasar la línea media, afectando el hemitronco y las extremidades homolaterales. No presenta afectación facial, palmar ni plantar.

Exploraciones complementarias

El estudio histológico de una lesión representativa localizada en región lumbar muestra hiperqueratosis ortoqueratósica, acantosis irregular y elongación en “dientes de sierra” de las crestas interpapilares, así como un extenso cambio vacuolar de la capa basal con necrosis aislada de queratinocitos y formación de “cuerpos de Civatte”. En la dermis superficial se observa un infiltrado inflamatorio linfocitario de distribución en banda que afecta focalmente a la capa basal epidérmica.





Fotos 1-2 Maculopápulas eritematovioláceas agrupadas siguiendo las líneas de Blaschko en hemicerpo izquierdo



Diagnóstico

La clínica y la confirmación histológica establecen el diagnóstico de liquen plano blaschkoide lineal y unilateral.

Tratamiento

Se inicia tratamiento con metilprednisolona aceponato tópico sin lograr controlar el prurito ni desaparecer las lesiones, por lo que posteriormente se indica prednisona oral en dosis descendente y clobetasol tópico en las lesiones más activas

Evolución

El paciente responde de manera satisfactoria al tratamiento, logrando estar completamente asintomático. Durante el seguimiento realizado el último año, el paciente ha sufrido un nuevo brote de lesiones similares en muslo y pierna izquierdas, que nuevamente ha respondido de manera satisfactoria a corticoterapia sistémica. Las lesiones desaparecen dejando una hiperpigmentación postinflamatoria.

Comentario

El liquen plano lineal unilateral es una variante de liquen plano muy poco frecuente, descrita sobre todo en pacientes pediátricos, pero que puede aparecer a cualquier edad. Se caracteriza por lesiones de distribución lineal siguiendo las líneas de Blaschko. Presumiblemente, este patrón refleja un mosaicismo somático, pero se desconoce en qué difieren la piel afectada de la sana.



Con frecuencia se presenta como zonas de hiperpigmentación postinflamatoria lineal en pacientes con o sin antecedentes de liquen plano conocido, por lo que su sospecha clínica es fundamental para la orientación diagnóstica. El tratamiento es superponible al del liquenplano, consistiendo en corticoterapia tópica y antihistamínico oral para las lesiones localizadas, y corticoterapia sistémica cuando la afectación es extensa. Presentamos este caso por ser una forma de presentación del liquen plano poco frecuente y para recordar el concepto de líneas Blaschkoides, que son líneas de origen embrionario únicamente visibles cuando una enfermedad cutánea asienta sobre ellas.

BIBLIOGRAFÍA

- 1 Kabbash C, Laude TA, Weinberg JM, Silverberg NB. Liquen planus in the lines of Blaschko. *Pediatr Dermatol.* 2002 Nov-Dec;19(6):541-5.
- 2 Long CC, Finlay AY. Multiple linear liquen planus in the lines of Blaschko. *Br J Dermatol.* 1996 Aug;135(2):275-6.
- 3 Bologna JL, Orlow SJ, Glick SA. Lines of Blaschko. *J Am Acad Dermatol.* 1994 Aug;31(2 Pt 1):157-90; quiz 190-2.
- 4 Suarez-Amor O, Ginarte M, Toribio J. Liquen plano blaschkoide. *Actas Dermo-Sifiliográficas* 2004;95:187-8.
- 5 Bordel MT. Liquen plano lineal unilateral blaschkoide. *Actas Dermo-Sifiliográficas* 2006;97:225-6.
- 6 Mariscal S, Heit A, Pyke MA, Hidalgo G, Sánchez G, Merola G. Liquen plano siguiendo las líneas de Blaschko. *Arch. Argent. Dermatol.* 60:229-232, 2010.



Miscelánea

Lesión pigmentada atípica en muslo en mujer de 31 años

25 Mónica Lorente Luna, Virginia Melgar Molero,
Francisco Alcántara Nicolás



Anamnesis

Mujer de 31 años sin antecedentes de interés, es remitida desde atención primaria por presentar una lesión pigmentada atípica en la cara anterior del muslo derecho. La paciente refería presentar dicha lesión desde el nacimiento con progresivo crecimiento y aparición de zonas sobre-elevadas de color azulado.

En la exploración física, se objetivaba una placa de 4 x 2,4 centímetros compuesta por máculas de pequeño tamaño en distintas tonalidades de marrón sobre las cuales presentaba máculas y pápulas de coloración azulada de forma parcheada (figura 1).

Figura 1

Foto clínica de la lesión, placa con distintos tonos de marrón, en cuya superficie se observan pápulas y máculas de color azulado



El estudio histopatológico demostró la presencia de células fusocelulares intensamente pigmentadas y sin atipia ni mitosis en dermis reticular y alrededor de las estructuras anexiales además de acúmulos de melanocitos con patrón lentiginoso y sin atipia de forma focal en la unión dermoepidérmica (figuras 2 y 3).

La paciente fue diagnosticada de nevus azul combinado con nevus spilus.

Se realizó extirpación completa de la lesión.

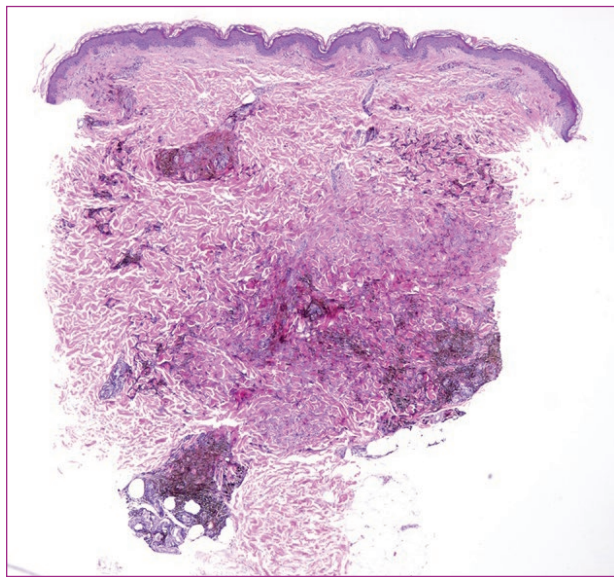


Figura 2 Panorámica histológica de la lesión. HE 4X. Proliferación dérmica profunda con marcada pigmentación melánica. Se insinúa en superficie posible crecimiento juntural

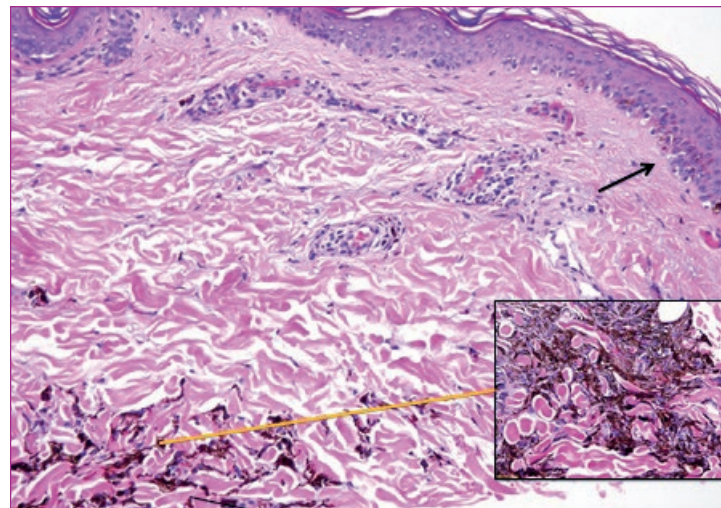


Figura 3 Detalle histológico: HE 10X. En la unión dermoepidérmica, proliferación melanocítica juntural con hiperplasia melanocítica sin atipias adoptando patrón lentiginoso. A mayor detalle, 20X, proliferación melanocítica profunda en dermis reticular, a expensas de células alargadas cargadas de pigmento melánico asociada a esclerosis densa y melanófagos



Discusión

La combinación de nevus azul con nevus spilus es una entidad infrecuente con pocos casos descritos hasta la fecha. El primer caso fue descrito por Kawamura en 1950 y lo denominó "nevus azul atípico"¹. Propuso 3 variantes histológicas para esta entidad: el tipo I, que consiste en una combinación nevus azul y nevus celular, el tipo II, una combinación de nevus azul y nevus spilus y el tipo III, descrito como la asociación de nevus azul y una formación nevoide fibromatosa o miomatosa. La mayoría de los casos publicados se presentan como formas de nevus azul agminado y corresponden al tipo II de Kawamura^{2,3}. Se desconoce el significado biológico de esta asociación. Otras lesiones como el nevus de Spitz, el nevus organoide y el nevus melanocítico compuesto también se han descrito asociadas al nevus spilus³. A pesar de que no se consideran lesiones con potencial maligno, parece conveniente realizar seguimiento clínico y dermatoscópico de las mismas ya que se han descrito un caso de carcinoma basocelular⁴ y más de 30 casos de melanoma asentando en nevus spilus⁵⁻⁷, uno de los cuales asociaba melanocitosis dérmica⁸.



BIBLIOGRAFÍA

- 1 Kawamura T. Atypical blue nevus. Arch Dermatol 1950;62: 395.
- 2 Marchesi L, Naldi L, Parme A et al. Agminate blue nevus combined with lentigo. A variant of speckled lentiginous nevus? Am J Dermatopathol 1993;15: 162-165.
- 3 Simonetti V, Grenzi L, Piana S, Albertini G, Longo G. Agminated blue nevus combined with nevus spilus: an uncommon association. Int J Dermatol 2013 mar.14 doc 10.1111.
- 4 Betti R, Inselvini E, Crosti C. Blue nevus and basal cell carcinoma within a speckled lentiginous nevus JAAD 1999; 41: 1039-41
- 5 Tavoloni Braga JC1, Gomes E1, Macedo MP2, Pinto C2, Duprat J1, Begnami MD2, Rezza GG3. Early detection of melanoma arising within nevus spilus. J Am Acad Dermatol. 2014;70:e31-2.
- 6 Karam SL1, Jackson SM. Malignant melanoma arising within nevus spilus. Skinmed. 2012;10:100-2.
- 7 Manganoni AM, Pavoni L, Farisoglio C, Sereni E, Calzavara-Pinton P. Report of 27 cases of naevus spilus in 2134 patients with melanoma: is naevus spilus a risk marker of cutaneous melanoma? J Eur Acad Dermatol Venereol. 2012 ;26:129-30.
- 8 Yoneyama K, Kamada N, Mizoguchi M, Utani A, Kobayashi T, Shinkai H. Malignant melanoma and acquired dermal melanocytosis on congenital nevus spilus. J Dermatol. 2005;32:454-8. Review.



Miscelánea

Varón de 21 años con hiperpigmentación macular generalizada

26 María Salazar Nievas, Josefa Sanchez Lopez,
María Librada Porriño Bustamante, Ramón Naranjo Sintés



Anamnesis

Se trata de un varón de 21 años de edad nacido en Colombia que consulta por hiperpigmentación en islotes de carácter generalizado que se inició en el tronco hace 4 meses y ahora afecta a casi la totalidad del tegumento. No refiere exposición solar desde hace más de 6 meses. No presenta prurito ni otra sintomatología. No existen antecedentes personales ni familiares de interés ni ingesta de fármacos.

Exploración física

En la exploración destaca una pigmentación macular lineal generalizada que respeta pequeñas áreas de piel, de un color gris ceniza. No existe afectación de mucosas ni otras lesiones cutáneas elementales. Las faneras se encuentran sin alteraciones significativas (figura 1).



Figura 1

Hiperpigmentación macular generalizada color gris-ceniza, de predominio en tronco



Pruebas complementarias

Se realiza biopsia cutánea que muestra hiperpigmentación entorno al plexo vascular superior y presencia de melanófagos sin aumento de melanocitos (figura 2).

Diagnóstico

Según los hallazgos clínicos e histológicos descritos llegamos al diagnóstico de Dermatitis Cénica.

Tratamiento

En nuestro caso y dada la poca evidencia clínica de la eficacia de los tratamientos médicos en esta patología, se decidió abstención terapéutica y vigilancia bianual.

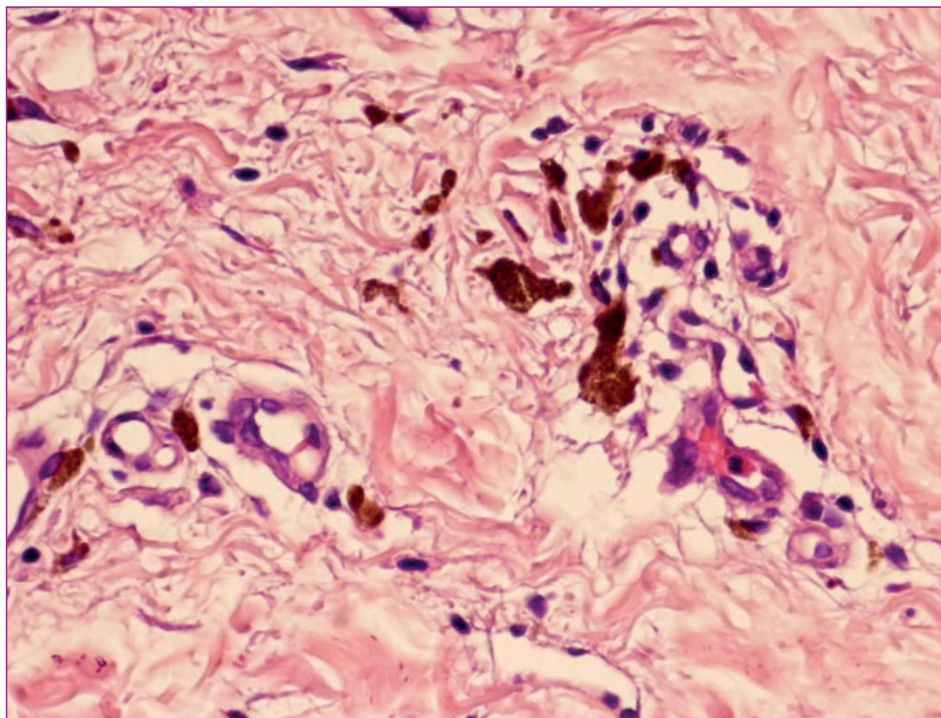


Figura 2

Aumento de pigmento melánico entorno plexo vascular superficial de la dermis y melanófagos



Comentario

La dermatosis cenicienta es una hipermelanosis idiopática, adquirida, generalizada, macular, azul grisáceo ceniciento que aparece en individuos sanos. Descrito por primera vez por Oswaldo Ramírez en El Salvador en 1957. La etiología es desconocida; es más común en América Latina y Asia, aunque se han descrito casos en diferentes partes del mundo. Afecta principalmente a individuos de piel oscura, de ambos sexos, con un predominio por la segunda década de la vida. La dermatosis cenicienta se presenta como una enfermedad crónica y asintomática, de larga evolución, de importancia cosmética principalmente. Afecta comúnmente el tronco, brazos, cuello y cara, sin preferencia por áreas expuestas. El diagnóstico diferencial debe hacerse con el liquen plano pigmentado y pigmentación macular eruptiva idiopática, principalmente. Las opciones terapéuticas son muchas, pero pocas han resultado efectivas, el único tratamiento que al parecer tiene más eficacia es la clofazimina a una dosis promedio de 100 mg tres veces por semana durante tres a cinco meses.

BIBLIOGRAFÍA

- 1 Tisack AM, Huggins RH, Lim HW. Erythema dyschromicum perstans in a Caucasian pediatric patient. *J Drugs Dermatol*. 2013 Jul 1;12(7):819-20.
- 2 Cestari TF, Dantas LP, Boza JC. Acquired hyperpigmentations. *An Bras Dermatol*. 2014 Jan-Feb;89(1):11-25.
- 3 Tloutan BE, Gonzalez ME, Mandal RV, Kundu RV, Skopicki D. Erythema dyschromicum perstans. *Dermatol Online J*. 2010 Nov 15;16(11):17.
- 4 Grover S, Basu A. Idiopathic eruptive macular pigmentation: report on two cases. *Indian J Dermatol*. 2010 Jul-Sep;55(3):277-8.



Miscelánea

Exantema maculoso en inmunocomprometido

27 Belén Lozano Masdemont, Laura Gómez Recuero Muñoz,
Celia Horcajada Reales, Minia Campos Domínguez



Anamnesis

Se trata de un varón de 36 años, que ocho años antes había sido diagnosticado de un linfoma de Hodgkin estadio IVB. Había recibido siete líneas de quimioterapia y dos ciclos de radioterapia en dos localizaciones diferentes. En marzo de 2013, se le realizó un trasplante de precursores hematopoyéticos haploidéntico (madre). El día +1 postrasplante tuvo un pico febril aislado (38.4°C) y vómitos. El día +18 se cursó una interconsulta a Dermatología por lesiones cutáneas de cuatro días de evolución. Habían comenzado en miembros inferiores y se acompañaban de diarrea y vómitos, con sensación distérmica pero sin objetivarse fiebre.

Exploración física

Se trataba de numerosas máculas eritematosas de entre 3 y 10 mm, no confluyentes, distribuidas en cuero cabelludo, cara, tronco brazos y muslos (figura 1). En antebrazos y piernas eran menos numerosas y no afectaba a palmas, plantas ni a mucosas, si bien el paciente presentaba mucositis en cavidad oral explicable por el acondicionamiento pretrasplante.



Figura 1 Máculas eritematosas de entre 3 y 10 mm, no confluyentes en tronco y brazos

Exploraciones complementarias

En la analítica sanguínea del día + 18 destacaban: Hb 8.8 g/dL, 15000 plaquetas (tras transfusiones de hematíes y plaquetas), 100/ μ L (0 neutrófilos), GGT 269 UI/L (N 36), FA 319 UI/L (N 105), PCR 11. En la del + 23 se objetivó: creatinina 1 g/dL, GGT 425 UI/L, FA 342 UI/L y bilirrubina 1.2 mg/dL. El día + 24 se alcanzaron los 700/ μ L neutrófilos y la bilirrubina fue de 3.4 mg/dL.



Se realizaron hemocultivos, urocultivo y coprocultivo, que fueron negativos. Las pruebas de imagen realizadas (ecografía abdominal y TC toracoabdominopélvico), también fueron normales.

El peso corporal del paciente había aumentado un 6% y sufrió un fracaso renal oligoanúrico.

Diagnóstico

Se realizó una biopsia cutánea en la que se observaron queratinocitos necróticos en el estrato basal de la epidermis y el folículo piloso, asociados a linfocitos maduros (satelitosis). En la dermis se apreciaba un leve infiltrado inflamatorio perivascular de linfocitos típicos. Considerando la clínica y la histología compatible, se llegó al diagnóstico de enfermedad injerto contra huésped aguda (EICH a).

El diagnóstico clínico de la enfermedad injerto contra huésped aguda se basa en los siguientes puntos:

1. Clínica cutánea: exantema morbiliforme con afectación inicial de partes acras (dorso de manos y pies, palmas y plantas, orejas). Estadios:
 1. <25% superficie corporal total
 2. 25-50% superficie corporal total
 3. >50% superficie corporal total
 4. Eritrodermia con formación de ampollas
2. Síntomas digestivos. Diarrea secretora
 1. Náuseas o diarrea 500-1000 mL
 2. 1000-1500 mL
 3. >1500 mL
 4. Dolor abdominal severo con o sin íleo



3. Disfunción hepática. Patrón colestásico \pm citolítico

1. Bilirrubina 2-3 mg/dL
2. Bilirrubina 3-6 mg/dL
3. Bilirrubina 6-15 mg/dL
4. Bilirrubina >15 mg/dL

4. Otros:

1. Fiebre ≥ 38.3 sin causa identificable clínica, microbiológica ni radiológicamente.
2. Deterioro de la función renal: creatinina >2.5 límite superior de la normalidad.
3. Ganancia de peso ≥ 10 %

Los principales diagnósticos diferenciales son: infección viral (diagnóstico microbiológico; el HHV6 puede dar un cuadro clínico similar), erupciones medicamentosas y la erupción por recuperación linfocitaria. En esta última (más frecuente en trasplante autólogo) se han establecido una serie de criterios que se solapan con los utilizados en el EICH agudo, si bien la recuperación linfocitaria tiene que darse en las 96 horas próximas al cuadro clínico y un criterio mayor es el edema pulmonar no cardiogénico.

Tratamiento

Se inició tratamiento con prednisona oral a dosis de 1mg/kg/día y emolientes.

Evolución

Las lesiones cutáneas se extendieron y confluyeron, afectando también a palmas y plantas, con resolución completa a las dos semanas. La función hepática y la diarrea se normalizaron en pocas semanas.



Comentario

Un exantema en un paciente que ha recibido un trasplante de precursores hematopoyéticos (inmunosuprimido y plurimedicado) conlleva una estrecha vigilancia y estudios complementarios puesto que la clínica cutánea generalmente es poco específica, sobre todo al inicio del cuadro. La anatomía patológica no debe retrasar el inicio del tratamiento.

BIBLIOGRAFÍA

- 1 Wu PA, Cowen EW. Cutaneous graft-versus-host disease--clinical considerations and management. *Curr Probl Dermatol.*2012;43:101-15.
- 2 Häusermann P, Walter RB, Halter J, Biedermann BC. Cutaneous graft-versus-host disease: a guide for the dermatologist. *Dermatology.* 2008;216(4):287-304.
- 3 Qian L, Wu Z, Shen J. Advances in the treatment of acute graft-versus-host disease. *J Cell Mol Med.* 2013 Aug;17(8):966-75.
- 4 Sung AD, Chao NJ. Concise review: acute graft-versus-host disease: immunobiology, prevention and treatment. *Stem Cells Transl Med.* 2013 Jan;2(1):25-32.
- 5 Hymes SR, Alousi AM, Cowen EW. Graft-versus-host disease: part II. Management of cutaneous graft versus-host disease. *J Am Acad Dermatol.*2012 Apr;66(4):535.
- 6 Dignan FL, Clark A, Amrolia P, Cornish J et al.. Diagnosis and management of acute graft-versus-host disease. *Br J Haematol.*2012 Jul;158(1):30-45.
- 7 Will A, Wynn R. Diagnosis of acute graft-versus-host disease. *Transplantation.* 2006 Feb 27;81(4):505-506.
- 8 Ferrara JL, Levine JE, Reddy P, Holler E et al. Graft-versus- host disease. *Lancet.*2009 May 2;373(9674):1150-61.



Miscelánea

Nódulos umbilicales en una mujer joven

28 Elena del Alcázar Viladomiu, Hernán Borja Consigliere,
Paula Gutiérrez Tamara, Ane Jaka Moreno



Anamnesis

Mujer de 38 años, portadora de un dispositivo intrauterino y sin antecedentes personales de interés, que acudió a nuestra consulta por lesiones localizadas en el ombligo de 16 meses de evolución. Refería crecimiento progresivo durante los últimos meses y dolor en relación con el ciclo menstrual. No refería sangrado ni tampoco intervenciones quirúrgicas abdominales previas. Había sido diagnosticada de molluscum contagiosum en otro centro realizándole curetaje de dichas lesiones en dos ocasiones.

Exploración física

En la exploración física se observaban tres nódulos rosados y brillantes localizados a nivel umbilical (figura 1a), los cuales eran indoloros a la palpación. Dermatoscópicamente se observaban proyecciones polipoideas con áreas violáceas y azuladas. En la zona superior del ombligo presentaba una cicatriz de un piercing que había llevado años antes.



Figura 1 Se observan tres nódulos rosados a nivel umbilical. En la zona superior del ombligo se aprecia una cicatriz de un piercing



Exploraciones complementarias

Se realizó una biopsia cutánea que mostró a nivel de la dermis glándulas endometriales constituidas por una hilera de células columnares con citoplasma basófilo y núcleos basales de morfología regular, sin atipia. Estas estructuras glandulares se encontraban rodeadas por un estroma endometrial típico, con extravasación hemática y ocasionales siderófagos (figura 2). La epidermis no presentaba alteraciones destacables salvo una hiperplasia epidérmica. Las técnicas inmunohistoquímicas presentaron positividad glandular y estromal para receptores de estrógenos y progesterona, con positividad estromal para CD10.

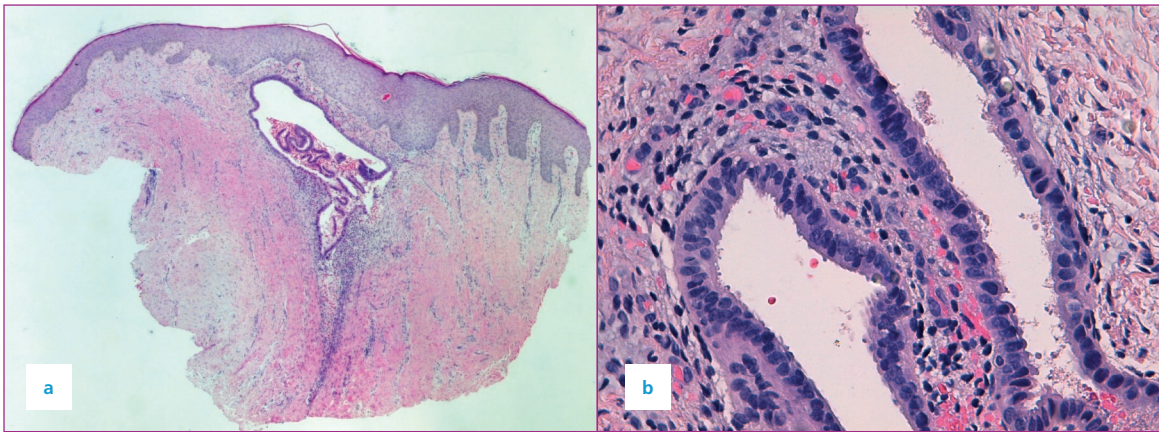


Figura 2 a) Biopsia cutánea que muestra una glándula endometrial a nivel de la dermis rodeada de estroma endometrial (HyE, x2). b) A mayor detalle, se observa la glándula endometrial con metaplasia tubárica y células ciliadas. (HyE,x40)



Diagnóstico

Endometriosis umbilical primaria

Tratamiento y evolución

La paciente fue derivada al Servicio de Ginecología para estudio completo, descartando la presencia de otros focos de endometriosis. Para el tratamiento y reconstrucción quirúrgica de la región umbilical se derivó al servicio de Cirugía Plástica, realizándose una escisión radical en bloque con márgenes de la lesión y neoumbilicoplastia con colgajo cutáneo de trasposición abdominal. El diseño elegido del colgajo fue un cuadrilátero con el ancho de 3 cm y largo de 5 cm, que tras su despegamiento se tubulizó para formar un cono invertido. En el diseño del colgajo se aprovechó la cicatriz vertical de piercing que la paciente deseaba extirpar (figura 3).

La paciente permanece asintomática y sin signos de recidiva tras 9 meses desde la intervención quirúrgica.



Figura 3 Ombligo tras reconstrucción quirúrgica con neoumbilicoplastia y colgajo cutáneo de trasposición abdominal.



Comentario

La endometriosis cutánea (EC) se caracteriza por la presencia de tejido endometrial en la piel, representado menos del 1% de la endometriosis extragenital. Fue descrita por Von Recklinghausen en 1885, y su localización a nivel umbilical (la forma más frecuente en la piel) fue descrita por Villar un año más tarde. La EC puede dividirse en primaria o espontánea y en secundaria, asociándose esta última a cirugía abdominal o pélvica previa.

Clínicamente puede presentarse de distintas formas, siendo la más frecuente un nódulo rosado, marrón o purpúrico que puede aumentar de volumen, doler y/o sangrar coincidiendo con la menstruación.

El estudio histológico muestra a nivel de la dermis glándulas endometriales, las cuales son positivas para receptores de estrógenos y progesterona con estroma positivo para CD10.

El diagnóstico diferencial incluye entidades malignas como el nódulo de la hermana María José y procesos benignos como granuloma piogénico, hernia umbilical, hemangioma, restos embrionarios o melanoma.

La extirpación quirúrgica es el tratamiento de elección y se recomienda realizar un estudio ginecológico completo para descartar otros focos de endometriosis.

Como conclusión, aunque la endometriosis umbilical es una entidad rara, debe tenerse en cuenta en el diagnóstico diferencial de los nódulos umbilicales.



BIBLIOGRAFÍA

- 1 Nazzaro G, Coggi A, Gianotti R.A painful umbilical nodule in a 24-year-old woman. *Int J Dermatol.*2014;53:25-6.
- 2 Dadhwal V, Gupta B, Dasgupta C, Shende U, Deka D. Primary umbilical endometriosis: a rare entity. *Arch Gynecol Obstet.* 2011;283 Suppl 1:119-20.
- 3 Fernández-Aceñero MJ, Córdova S. Cutaneous endometriosis: review of 15 cases diagnosed at a single institution.*Arch Gynecol Obstet.* 2011;283:1041-4.



Miscelánea

Nódulos indurados en glúteos

29 Ruth Solanas Treviño, Sergio Hernández Ostiz,
Claudia Conejero del Mazo, M^a Antonia Concellón Doñate

Anamnesis

Mujer de 82 años que ingresa en nuestro servicio para ser intervenida de melanoma localizado a nivel lumbosacro. Como antecedentes personales destaca que durante varios años, sin saber precisar exactamente cuántos, se administraba de forma repetida y por vía intramuscular un fármaco cuya naturaleza desconocemos pues la paciente no lo recordaba. Además padecía hipertensión arterial, fibrilación auricular, insuficiencia cardíaca, dislipemia, poliartrosis y síndrome de apnea obstructiva del sueño.

Exploración física

Durante el acto quirúrgico, mientras la paciente permanece en decúbito prono para extirparle la lesión pigmentada maligna de zona lumbar, se observan numerosos nódulos indurados y no dolorosos al tacto, color piel, de diferentes tamaños, no ulcerados y localizados en ambos glúteos.



Figuras 1 y 2

Nódulos indurados en cuadrante superoexterno de ambos glúteos. La zona remarcada corresponde al melanoma



Exploraciones complementarias

- Analítica sanguínea donde no se detectaron alteraciones del metabolismo fosfo-cálcico con un fósforo de 3.46 mg/dl y un calcio de 10 mg/dl.
- Rx dorsolumbar: Múltiples granulomas calcificados a nivel glúteo.
- Gammagrafía con citrato de Galio: Las calcificaciones glúteas no presentan fijador del trazador.
- Biopsia cutánea que debido a la dureza de la muestra remitida fue imposible tallarla.

Diagnóstico

Calcificación distrófica localizada.

Tratamiento y evolución

No se planteó ningún tratamiento puesto que la paciente llevaba años de evolución con sus lesiones sin que le ocasionaran molestias.

Comentarios

La calcinosis cutis es el depósito de sales de calcio insolubles en los tejidos cutáneos. Etiológicamente se divide en: calcificación distrófica, metastásica (alteración del metabolismo fosfocálcico sin alteración del tejido), idiopática (sin anormalidad en los tejidos ni en el metabolismo fosfocálcico) o iatrogénica (complicación del tratamiento intravenoso con cloruro o gluconato cálcico). La más común es la distrófica que ocurre en un tejido previamente dañado, sin que se detecten alteraciones en el metabolismo fosfocálcico y sin que se produzca afectación de órganos internos.



Cuando tiene lugar en forma de pequeños depósitos localizados se denomina calcinosis distrófica circunscrita o localizada. Si los depósitos son extensos y existe afectación de forma diseminada recibe el nombre de calcinosis distrófica universal o diseminada. Este tipo de calcificación puede ocurrir en enfermedades del tejido conjuntivo, paniculitis, afecciones hereditarias, neoplasias cutáneas, infecciones, cicatrices por quemaduras, queloides, inyecciones de diversos fármacos.

Ningún tratamiento ha sido aceptado como terapia estándar, aunque se han descrito casos que han respondido a diferentes terapias como a ceftriaxona, láser de CO₂, hidróxido de aluminio, diltiazem, etc.



BIBLIOGRAFÍA

- 1 Magee KL, Schauder CS, Drucker CR, Rapini RP. Extensive Calcinosis as a Late Complication of Pentazocine Injections: Response to Therapy with Steroids and Aluminum Hydroxide. *Arch Dermatol.* 1991 Oct;127(10):1591-2.
- 2 Sehgal VN, Khandpur S, Sardana K, Bajaj P, Jain N. Dystrophic calcinosis cutis circumscripta. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2003 Nov;17(6):729-31.
- 3 Adam A, Rakhit G, Beeton S, Mitchener P. Extensive subcutaneous calcification following injections of pitressin tannate. *Br J Radiol.* 1984 Oct;57(682):921-2.
- 4 Kanda A, Uchimiya H, Ohtake N, Setoyama M, Kanzaki T. Two cases of gigantic dystrophic calcinosis cutis caused by subcutaneous and/or intramuscular injections. *J Dermatol.* 1999 Jun; 26(6):371-4.
- 5 Robert AS, David AD, John TW, Daniel PM. Massive dystrophic calcinosis cutis secondary to chronic needle trauma. *Cutis.* 1997 Nov;60(5):259-62.
- 6 Carruthers J, Jevon G, Prendiville J. Localized Dystrophic Periocular Calcification: A Complication of Intralesional Corticosteroid Therapy for Infantile Periocular Hemangiomas. *Pediatr Dermatol.* 1998 Jan-Feb;15(1):23-6.
- 7 Reiter N, El Shabrawi L, Leinweber B, Aberer E. Subcutaneous morphea with dystrophic calcification with response to ceftriaxone treatment. *J Am Acad Dermatol.* 2010 Aug;63(2):353-5.
- 8 Kutlubay Z, Yardimci G, Gokler G, Engin B. A dystrophic calcinosis cutis case treated with CO2 laser. *J Cosmet Laser Ther.* 2013 Nov 18).
- 9 Federico A, Weinel S, Fabre V, Callen JP. Dystrophic calcinosis cutis in pseudoxanthoma elasticum. *J Am Acad Dermatol* 2008 Apr;58(4):707-10).
- 10 Oliveri MB, Palermo R, Mautalen C, Hübscher O. Regression of calcinosis during diltiazem treatment in juvenile dermatomyositis. *J Rheumatol.* 1996 Dec;23(12):2152-5.



Miscelánea

Máculas pigmentadas en axilas

30 Ignacio Hernández Aragüés, Juncal Ruiz Rivero,
María Dolores Mendoza Cembrano, Cristina Ciudad Blanco



Descripción

Varón de 53 años sin antecedentes médico quirúrgicos de interés que consulta por la presencia de lesiones hiperpigmentadas en axilas y cuello de aproximadamente un año de evolución.

Anteriormente se había realizado cultivo de hongos, siendo éste negativo.

Exploración física

Paciente de fototipo III que en el momento de la consulta presentaba varias máculas hiperpigmentadas levemente pruriginosas de forma ovalada y color marronáceo con el borde más marcado en ambas axilas, así como otra mácula única de similares características en la zona cervical posterior. Ninguna de las lesiones presentaba descamación superficial. No presentaba lesiones en mucosas ni a nivel ungueal. El resto de la exploración por órganos y aparatos no reveló otros signos patológicos.

A nivel dermatoscópico se apreciaba una zona reticulada central blanquecina en la lesión.



Lesiones maculares



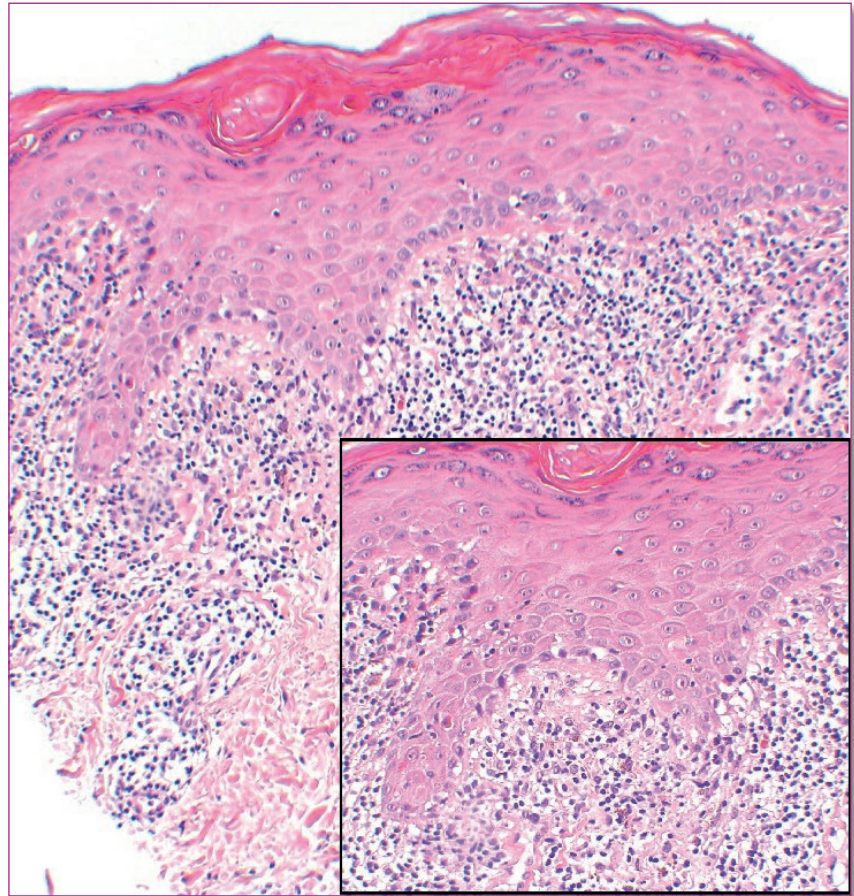
Pruebas complementarias

Se realizó biopsia de una de las lesiones, mostrando una epidermis ortoqueratósica con acantosis focal, vacuolización de la membrana basal y presencia de queratinocitos necróticos. A nivel de dermis papilar y reticular superficial, se observaba un infiltrado inflamatorio linfocitario en banda con acúmulo de pigmento melánico y melanóforos en los estratos superiores de papilas dérmicas.

Además se realizó analítica sanguínea sin encontrarse alteraciones de interés, así como serologías para VHB y VHC negativas.

Con los datos clínicos e histopatológicos, se llegó al diagnóstico de liquen plano pigmentado inverso.

Se aprecia acantosis focal, infiltrado linfocitario en banda en dermis superficial e incontinencia pigmenti”



Tratamiento

Se comenzó tratamiento con crema de fluticasona propionato, dos aplicaciones diarias durante dos semanas y posteriormente una dosis de mantenimiento de tres veces cada semana.

Tras dos meses de tratamiento, las lesiones presentaron mejoría con aclaramiento de la hiperpigmentación y no aparecieron nuevas lesiones.

Comentario

El liquen plano es una enfermedad inflamatoria idiopática que puede afectar a piel y mucosas. Afecta hasta el 1% de la población, apareciendo generalmente en adultos de 40-60 años, con leve predominio en mujeres.

Su etiología aún no es clara, aunque se cree que es debida a un daño inmunomediado por linfocitos T que atacan a queratinocitos basales con expresión alterada de antígenos de membrana. Entre los numerosos agentes exógenos implicados en la enfermedad, destaca la infección por el virus VHC, que está especialmente relacionada con la afectación oral de la enfermedad.

Dentro del liquen plano, existen numerosas variantes clínicas aunque todas presentan una histopatología similar. Con relación a nuestro caso, encontramos la sobreposición de dos variantes: el liquen plano inverso y el pigmentado.

El liquen plano inverso es una forma poco habitual con lesiones en zonas de pliegues, sobre todo axilas y en menor medida en pliegues inguinales y submamaros. En muchas ocasiones son lesiones hiperpigmentadas, por lo que estas dos variantes se superponen frecuentemente.



El liquen plano pigmentado, más frecuente en pacientes con fototipos III-IV, suele presentar lesiones en zonas fotoexpuestas. Puede presentar lesiones típicas añadidas de liquen plano hasta en el 20% de las ocasiones.

El tratamiento del liquen plano consiste en una escalera terapéutica, comenzando con corticoides tópicos, inhibidores de la calcineurina tópicos o corticoides intralesionales. Si no son efectivos, está descrita la mejoría de la enfermedad con diversos agentes: corticoides orales como primera elección en brotes graves, pero también UVB-B_e, retinoides sistémicos y diversos inmunosupresores sistémicos.

BIBLIOGRAFÍA

- 1 Gaertner E, Elstein W. Lichen planus pigmentosus-inversus: case report and review of an unusual entity. *Dermatol Online J*. 2012 Feb;18(2):11.
- 2 Hiroaki Yagi, Yuta Majima. Lichen planus pigmentosus-inversus: Two case reports and clinical review. *Journal of the American Academy of Dermatology*, Volume 68, Issue 4, Supplement 1, April 2013.
- 3 Sharma A, Białynicki-Birula R, Schwartz RA, Janniger CK. Lichen planus: an update and review. *Cutis*. 2012 Jul;90(1):17-23.
- 4 Sehgal VN, Verma P, Bhattacharya SN, Sharma S, Rasool F. Lichen planus pigmentosus. *Skinmed*. 2013 Mar-Apr;11(2):96-103.



Miscelánea

Lesiones autoprovocadas

31

Tamara Kueder Pajares, Ana Julia García Malinis,
Gerardo Humberto Martín Martín, Carmen Delgado Mucientes



Anamnesis

Niña de 11 años de edad sin alergias medicamentosas conocidas ni antecedentes personales médicos ni quirúrgicos de interés, que acude en septiembre de 2013 a consulta por aparición progresiva de lesiones en dorso de ambas manos de 6 meses de evolución, que no desaparecían. Las lesiones no eran dolorosas ni pruriginosas aunque en ocasiones eran "molestas". Su pediatra le había pautado tratamiento con Ácido fusídico en pomada durante 3 días sin mejoría y con antibióticos orales. No contacto con animales. No tiene pecera, no ha estado en ríos. Paciente diestra.

Exploración física

En ambos dorsos de manos y antebrazo izquierdo pápulas de 0,7-1 cm de diámetro, superficie de aspecto liquenificado e hipopigmentado con erosión en superficie. Lesiones sobre todo en mano izquierda y en mano derecha una única lesión de las mismas características aunque menos sobre elevada. No induradas a la palpación. No otras lesiones asociadas (figura 1).



Figura 1 Lesiones en dorso de mano izquierda



Exploraciones complementarias

- Cultivo de bacterias: positivo para *Staphylococcus epidermidis*, *Haemophilus parainfluenzae*, *Streptococcus mitis*.
- Cultivo de hongos: negativo.
- Cultivo de micobacterias: negativo.
- Biopsia: Hiperqueratosis ortoqueratósica, acantosis y ulceración superficial, en dermis papilar proliferación vascular con capilares dilatados. No se observó material extraño. Las tinciones de PAS y Ziehl-Nielsen no mostraron hongos ni bacilos ácido alcohol resistentes.

Diagnóstico

Dermatitis artefacta.

Evolución y tratamiento

La primera impresión diagnóstica tras valorar a la paciente fue de lesiones autoprovocadas por excoriación con sus propias uñas u otro objeto. En la primera consulta se realizó cultivo para bacterias, hongos y micobacterias.

Se pautó Mupirocina en pomada 1 aplicación/12 horas durante 15 días y se valoró nuevamente. Tras ver que no había mejoría, y sus familiares demandaban un diagnóstico tratamos con Betametasona y Gentamicina en crema mas vendaje 1 aplicación/12 horas 15 días y antibioticoterapia oral.



Se preguntó a la paciente y a sus familiares en entrevistas separadas si las lesiones podrían ser autoprovocadas y la situación escolar, familiar, psíquica y social de la paciente negando en todo momento la autoprovocación de las lesiones y reseñando la normalidad de la paciente en todos los aspectos de su vida. La paciente vino a consulta sin el vendaje y con las lesiones en igual estado, se propuso biopsia de una de las lesiones.

Definitivamente se optó por un vendaje oclusivo de ambas manos y antebrazos sin incluir dedos y se advirtió a la paciente que sólo se le retiraría el vendaje en el servicio en 10 días. Obtuvo mejoría y se propuso seguir 7 días más. La rápida mejoría de las lesiones que antes habían sido rebeldes a las otras terapéuticas junto a la aparición de una nueva lesión en un lugar que previamente no se había visto afectado (dorso del tercer dedo de mano izquierda) apoyó el diagnóstico.

Se ha consultado con psiquiatría para abordaje terapéutico interdisciplinar.

Comentario

Se define como dermatitis artefacta o dermatitis facticia a todo cuadro dermatológico con lesiones que el paciente causa en su piel, negando su participación en ello. Supone un diagnóstico difícil y problemático en el que el paciente si se siente confrontado al plantearle el diagnóstico cambiará de especialista con facilidad y dificultará su tratamiento y resolución del mismo.

Existe un claro predominio femenino frente a los hombres de hasta 7,5 mujeres por varón. La mayoría entre los 15 y 25 años, es raro en niños y por encima de los 55 años.

La presentación clínica es muy variada y va a depender del método empleado para realizar la autolesión. Las más frecuentes son úlceras, ampollas, excoriaciones, induraciones, costras, lesiones eccematosas y edemas.



En el caso de los niños el ambiente puede ser característico, el niño puede aparecer tembloroso y lloroso, aunque es más común que aparezca indiferente o despreocupado respecto a las lesiones, por el contrario sus padres se muestran preocupados y ansiosos.

El diagnóstico se establece por exclusión y requiere la realización de un diagnóstico diferencial con múltiples afectaciones. La biopsia no es resolutive aunque puede ayudar. Tenemos que evitar incriminar al paciente y mantener una buena relación con él basada en la confianza, intentando ser comprensivo.

El tratamiento de los pacientes es difícil y la evolución es recurrente y crónica en numerosos casos. La valoración y el tratamiento psiquiátrico es importante para tratar la patología psiquiátrica subyacente, aunque muchos pacientes suelen rechazarla.

BIBLIOGRAFÍA

- 1 A. Rodríguez Pichardo, B. García Bravo. Dermatitis artefacta: revisión. *Actas Dermosifilogr.* 2013;104(10):854-866.
- 2 Cristina Serrano Falcón, María del Mar Serrano Falcón. Dermatitis artefacto. *Piel.* 2009;24(9):478-9.
- 3 A.B. Martínez López, M. Peinador García, P. Borregón Nofuentes, C. Ciudad Blanco, C. Molins Garrido. Dermatitis artefacta. *Acta Pediatr Esp.* 2011; 69(11): 517-519.
- 4 Cecilia Laguna Argente, María Luisa García-Melgares Linares. Dermatitis artefacta. *Piel.* 2007;22(1):49-50.



Miscelánea

Siringomas múltiples

32 María Genma Pérez Paredes, María Mercedes Otero Rivas,
Henry Alexander Cocunubo



Anamnesis

Varón de 27 años, sin alergias medicamentosas conocidas, con antecedentes personales de síndrome de Down, y sacroileítis izquierda en el contexto de una artritis reactiva secundaria a una infección de vías respiratorias altas. Había sido intervenido quirúrgicamente por una comunicación interventricular. Tras la intervención precisó de la colocación de un marcapasos, debido a la aparición de un bloqueo auriculo-ventricular de segundo grado. Dicho marcapasos se recambió 9 años después, persistiendo cable epicárdico e intracavitario, por lo que se inicia tratamiento anticoagulante con acenocumarol. Epifisiolisis de ambas caderas fijadas con tornillos.

Acude a la consulta de Dermatología por la aparición progresiva de lesiones ocasionalmente pruriginosas de años de evolución, a nivel de brazos, antebrazos y muslos.

Exploración física

En la exploración física se observaban pápulas, de aproximadamente 2 mm de diámetro, eritematomarronáceas, bien delimitadas, de superficie lisa, no descamativa y consistencia firme, localizadas fundamentalmente, en las superficies de extensión de las extremidades superiores e inferiores (figura 1).



Figura 1
Detalle de la extremidad superior del paciente, donde se observan múltiples pápulas eritemato-marronáceas



Exploraciones complementarias

Ante esta clínica, realizamos una biopsia incisional de una de las lesiones. En la tinción de Hematoxilina-Eosina se observa que la epidermis no presentaba cambios significativos. A nivel de la dermis se observan dos componentes. Uno epitelial en el que, se observa una pequeña proliferación de estructuras ductales de pequeño tamaño, que están delimitadas por dos capas de epitelio cuboideo, que se disponen en nidos y estructuras tubulares de apariencia ecrina, que delimitan un espacio luminal, que en ocasiones contiene material granular basófilo. En algunas zonas, estos ductos muestran una prolongación epitelial en cola de renacuajo característica. Y un componente mesenquimal, formado por colágeno esclerosado y homogéneo (figura. 2).

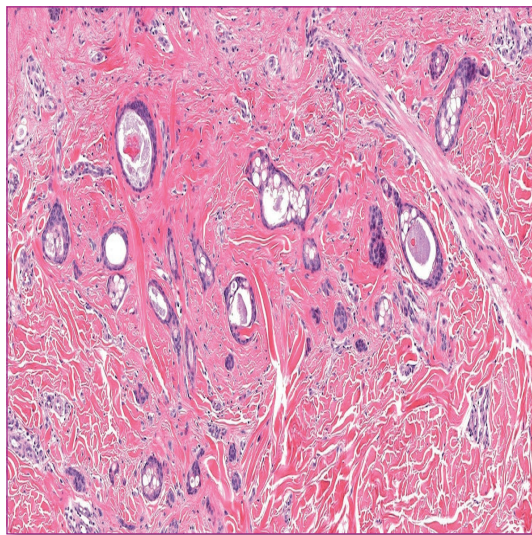


Figura 2

Tinción de Hematoxilina-Eosina: A nivel de la dermis, una proliferación ductal y tubular de apariencia ecrina. En el mesénquima se observa colágeno esclerosado y homogéneo



Diagnóstico

Siringomas múltiples.

Tratamiento

No precisó tratamiento.

Evolución

Las lesiones permanecieron estables y asintomáticas.

Comentario

El siringoma es una neoplasia anexial benigna, derivada de los ductos ecinos. Son más frecuentes en mujeres, apareciendo durante la pubertad¹. Desde el punto de vista clínico, se clasifican en cuatro grupos, según Friedman y Butler²: localizados, la forma asociada a trisomía 21, la forma familiar y los generalizados, que a su vez se dividen en múltiples y eruptivos. La asociación con la trisomía del cromosoma 21 y siringomas, es 31 veces más frecuente que en la población general. La localización periorbitaria es la más frecuente, aunque de forma ocasional también se han descrito casos respetando esta localización, con afectación múltiple en tronco y extremidades, como en nuestro caso³. Habitualmente no se asocian a otras manifestaciones cutáneas, excepto en el síndrome de Nicolau-Balus, caracterizado por la aparición de siringomas, milium y atrofodermia vermiculata⁴. El objetivo final del tratamiento es el cosmético. No hay estudios comparativos, que sugieran cuál es el tratamiento definitivo, ya que ninguno de los estudiados es satisfactorio. Recientemente, Horie et al comunicaron 2 casos de siringomas eruptivos tratados con tranilast, que actúa disminuyendo la síntesis de colágeno, produciendo una mejoría de los siringomas⁵.



BIBLIOGRAFÍA

- 1 Ong CGW, Lim KS, Chian LYT. Eruptive syringoma in a patient with trisomy 21. *Singapore Med J.* 2010; 51(2): 46-7.
- 2 Yuichiro T, Hironobu I, Hidehisa S and Kunihiro T. Generalized eruptive syringoma. *Pediatric Dermatol.* 2005; 22: 492.
- 3 Soler-Carrillo J, Estrach T, Mascaró JM. Eruptive syringoma: 27 new cases and review of the literature. *JEADV.* 2001; 15: 242-246.
- 4 Dupré A, Carrere S, Bonafé JL. Syringomes éruptifs generalizes, grains de milium et atrophodermie vermiculéé. Syndrome Nicolau et Balus. *Dermatologica* 1981; 162:281-286.
- 5 Horie K, Sinkuma S, Fujita Y, Ujiie H, Aoyagi S, Shimizu H. Efficacy of N-(3,4-dimethoxycinnamoyl)-anthranilic acid (tranilast) against eruptive syringoma: report of two cases and review of published work. *J Dermatol.* 2012 Dec; 39(12): 1044-6.



Pápulas puntiformes generalizadas en la cara y el cuerpo en una escolar

33 César Lloret Ruiz, Beatriz Rodrigo Nicolás,
Paula Molés Poveda



Anamnesis

Niña de nueve años de edad, con desarrollo normal y sin antecedentes médicos ni dermatológicos relevantes, que consultó por aparición ocho meses antes de pequeñas pápulas puntiformes en ambos codos, ligeramente pruriginosas, que posteriormente se habían generalizado a los cuatro miembros, tronco y cara.

Exploración física

Destacaban unas pápulas puntiformes, brillantes, del color normal de la piel, de distribución generalizada y con una llamativa afectación de cara y párpados. Además, se observaron lesiones de rascado, con fenómeno isomórfico de Koebner.

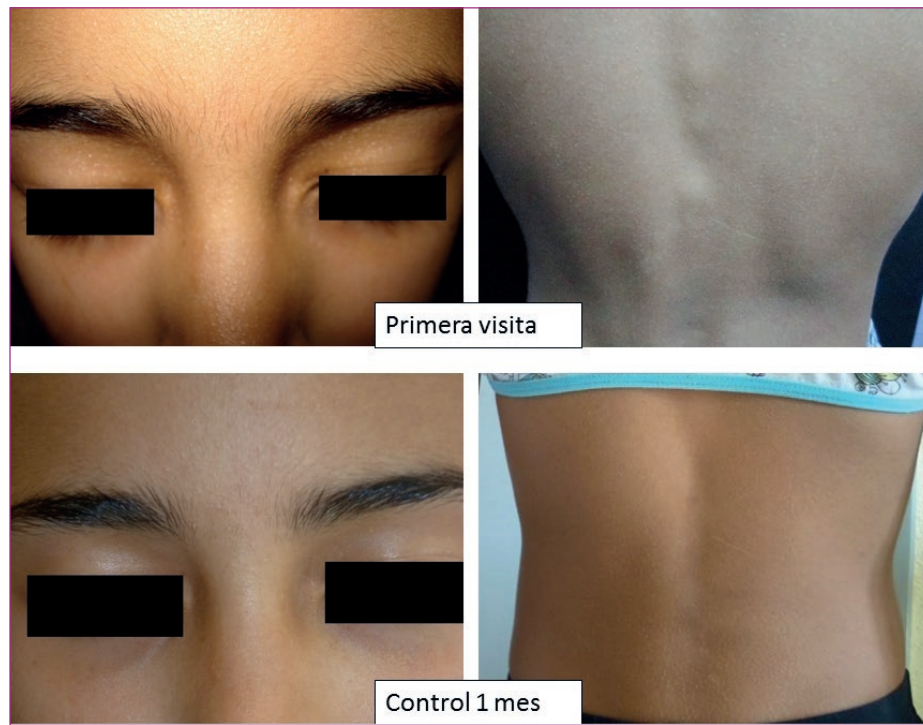


Figura 1
Fotografías clínicas



Exploraciones complementarias

Se realizó una biopsia punch, en la que se observó unos infiltrados linfohistiocitarios localizados a nivel de algunas papilas dérmicas, rodeados característicamente por unas crestas epidérmicas hiperplásicas (en forma de “bola y garfio”). Además, se observó paraqueratosis y adelgazamiento de la capa granular localizada a nivel de dichos infiltrados.

Diagnóstico

Liquen nitidus.

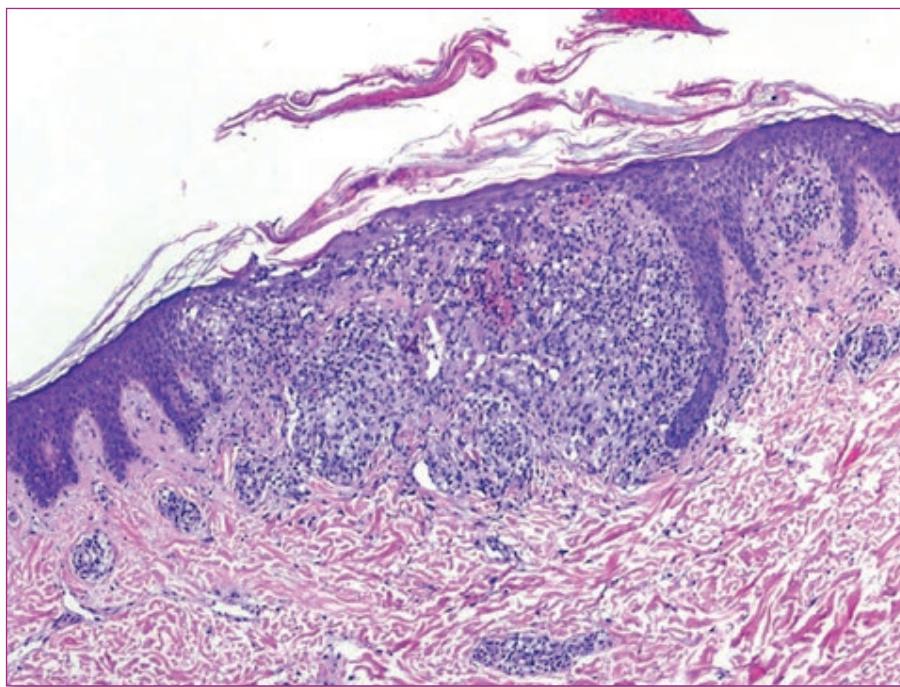


Figura 2
Biopsia punch.
Tinción con hematoxilina-eosina



Tratamiento y evolución

Dada la extensión de las lesiones y que resultaban sintomáticas, se pautó tratamiento con crema de pimecrolimus al 1% en la cara y en los antebrazos.

En un control realizado un mes más tarde se comprobó una evolución fue muy favorable, con resolución rápida de las lesiones en las zonas tratadas y una mejoría espontánea de las zonas no tratadas.

Comentario

El Liquen nitidus es una dermatosis crónica poco frecuente descrita por Pinkus en 1901. Su causa es desconocida y su origen inflamatorio. Es característica de niños o adolescentes y consiste en numerosas pápulas diminutas, uniformes, bien delimitadas, del color normal de la piel y que suelen disponerse en grandes grupos en regiones localizadas en zonas flexoras de miembros superiores, genitales, tórax, abdomen y el dorso de las manos. En algunos casos pueden estar afectados el cuello, la cara, las palmas, plantas y mucosas. Se han descrito variantes menos frecuentes: generalizadas, como es el caso que presentamos, y también queratóticas, petequiales, vesículo-hemorrágicas y perforantes.

Su diagnóstico diferencial incluye fundamentalmente el liquen plano, pero también otras entidades como el liquen escleroso en gotas, el liquen espinuloso, el liquen escrofuloso, la verruga plana, la sarcoidosis papular y la sífilis liquenoide secundaria, entre otros.

Su tratamiento suele ser innecesario en la mayoría de los casos, ya que con frecuencia es asintomática y suele mejorar espontáneamente.



Se ha descrito la utilidad de los tratamientos tópicos como primera opción como los corticoides o los inhibidores de la calcineurina (tacrolimus y pimecrolimus). El liquen nitidus generalizado que no responde a tratamientos tópicos se ha tratado con éxito con fotoquimioterapia (PUVA). Otros tratamientos propuestos son etretinato oral, itrakonazol y astemizol.

Los inhibidores de la calcineurina han demostrado su utilidad tanto en dermatitis atópica como en otras dermatosis inflamatorias. A diferencia de los corticoides tópicos, no producen atrofia cutánea, absorción sistémica ni supresión del eje hipofisario-adrenal en casos de uso prolongado. El tacrolimus ha mostrado mayor efectividad y mayor rapidez de respuesta en dermatitis atópica, pero mayor frecuencia de reacciones locales que el pimecrolimus, por lo que este último se plantea como una mejor opción en localizaciones como la cara o genitales.

BIBLIOGRAFÍA

- 1 Frankel HC, Qureshi AA. Comparative Effectiveness of topical calcineurin inhibitors in adult patients with atopic dermatitis. *Am J Clin Dermatol* 2012; 13:113–123.
- 2 Tilly JJ, Drolet BA, Esterly NB. Lichenoid eruptions in children. *J Am Acad Dermatol*. 2004 Oct;51(4):606-24.
- 3 Celasco A, Lequio M, Santamarina M, Hernández M et al. Lichen nitidus. Report of two cases, one of them with a generalized distribution. *Arch Argent Pediatr* 2012;110(1):e13-e16.



Miscelánea

Pápulas de consistencia blanda en talones y plantas en una mujer deportista

34 Vanessa Gargallo Moneva, Ana Maria Delgado Márquez,
Carlos Morales Raya, Concepción Postigo Llorente



Anamnesis

Mujer de 54 años sana, trabajadora en una oficina, aficionada al deporte y correr, sin antecedentes de interés.

Acude a consulta por un cuadro de 11 meses de evolución que consistía en la aparición progresiva de eritema, descamación y fisuras en plantas de ambos pies. Asimismo refería que había comenzado a notar hace 8 meses, la aparición de lesiones abultadas también localizadas en los pies, principalmente en talones, que conferían un aspecto abollonado a la superficie de los mismos. Refería asimismo prurito en la zona y dolor asociado a las grietas que interfería en el desarrollo de sus tareas diarias. Debido a esta sintomatología se le había tratado previamente con antifúngicos orales y tópicos sin mejoría alguna.

Exploración física

La paciente presentaba en ambos talones áreas de eritema y descamación junto con hiperqueratosis y fisuras en las áreas de mayor apoyo. Además localizadas en caras laterales de talones y también en el arco plantar presentaba lesiones papulosas de consistencia blanda de entre 0,5-1 cm de diámetro que se hacían más evidentes con el apoyo. Estas lesiones pudieron ser mejor observadas tras tratar la patología acompañante y desaparecer las áreas de hiperqueratosis y fisuración apreciándose una superficie sin afectación epidérmica de coloración piel (figura 1).



Figura 1 Lesiones papulosas de coloración piel en ambos talones



No se encontraron signos de hiperlaxitud, escoliosis, fragilidad o cicatrices cutáneas.

La paciente tenía un peso dentro de la normalidad.

Exploraciones complementarias

No fue necesario realizar estudios complementarios.

Diagnóstico

A la paciente se le diagnosticó de psoriasis plantar que fue tratada y al mejorar esta patología se pudo observar claramente que las lesiones papulosas correspondían a pápulas piezogénicas pedales. Al no haber signos de otra enfermedad subyacente que se pudiera relacionar con esta segunda patología se diagnosticó de pápulas piezogénicas podálicas asintomáticas aisladas.

Tratamiento

Se realizó tratamiento con corticoides tópicos en las áreas afectas de psoriasis.

Se le explicó a la paciente las características benignas de las pápulas piezogénicas que salvo que produzcan dolor no suelen recibir tratamiento y se adoptó una postura conservadora indicando que disminuyera la carga de la zona y recomendando limitar las actividades deportivas que implicasen trauma en la zona como correr.



Evolución

La evolución de la paciente fue buena la psoriasis se controló completamente con tratamiento tópico, desapareciendo también la clínica pruriginosa y el dolor al eliminarse las grietas.

Las lesiones papulosas por otro lado persistieron sin cambios.

La paciente no ha referido en este tiempo dolor ni cambios en número o tamaño de las lesiones por lo que se mantiene seguimiento sin plantear otros tratamientos por ahora.

Comentario

La dificultad inicial de este caso reside en la superposición de dos patologías, una muy frecuente y fácilmente reconocible como es la psoriasis que enmascaraba a las pápulas piezogénicas. Éstas son herniaciones del tejido graso a través de defectos del tejido conectivo producidos por una presión continua aplicada en los talones.¹ Se hacen mas evidentes con el apoyo. En un 60% de los casos se asocian con soporte de carga, en saltadores, corredores de maratón o trabajos que requieren estar levantado, por lo que se considera una dermatosis friccional. Se ha detectado hasta en un 34,5% de los pacientes con Ehlers-Danlos², en estos casos las pápulas suelen ser de mayor tamaño y número.³

El tratamiento es conservador, siendo importante tranquilizar y explicar al paciente que es una patología benigna. En los casos en los que se asocia dolor se toman inicialmente medidas conservadoras como evitar traumatismos repetidos o permanecer de pie durante largo tiempo, perder peso, evitar cargas, medias de compresión, inyecciones de corticoides o anestésicos y en última instancia se puede indicar extirpación quirúrgica.³



Esta patología a veces infradiagnosticada por el desconocimiento de la misma no debe ser subestimada, por su asociación con enfermedades del tejido conectivo, porque cuando es sintomática requerirá de nuestra actuación y porque evitaremos tratamientos y ansiedad innecesaria en nuestros pacientes.¹

BIBLIOGRAFÍA

- 1 Karadag AS, Bilgili SG, Guner S, Yilmaz D. A case series of piezogenic pedal papules. Indian dermatology online journal. 2013;4(4):369-71.
- 2 Poppe H, Hamm H. Piezogenic papules in Ehlers-Danlos syndrome. J Pediatr. 2013;163:1788.
- 3 Ma D, Vano-Galvan S. Piezogenic pedal papules. CMAJ. 2013;185(18):847.



Miscelánea

Lesiones blanquecinas en la mucosa lingual

35 Rocío Maseda Pedrero, Raquel Paz Pérez,
Ana Isabel Rodríguez Bandera,
Carmen Vidaurrázaga Díaz de Arcaya

Anamnesis

Mujer de 64 años, fumadora habitual de 15 cigarrillos diarios, sin antecedentes familiares ni personales de interés. Fue remitida a la consulta de Dermatología por presentar lesiones blanquecinas asintomáticas en la lengua de cuatro años de evolución. Las lesiones habían permanecido estables durante todo ese tiempo.

Exploración física

En la exploración física se observaban unas placas blanquecinas, de aspecto en empedrado, que recubrían el dorso de la mucosa lingual, no dolorosas a la palpación. Las lesiones no se desprendían ni se modificaban tras el raspado de las mismas (figuras 1 y 2).



Figura 1
Placas blanquecinas
en empedrado en
mucosa lingual



Figura 2
Detalle de placas
blanquecinas en
dorso de mucosa
lingual



Exploraciones complementarias

El cultivo de hongos realizado fue negativo. Se realizó biopsia de la mucosa lingual, en la que se observaba una hiperplasia epitelial con paraqueratosis, y células con citoplasma grande y claro en la parte superior de la dermis.

Diagnóstico

Leucoedema.

Tratamiento

Se inició tratamiento con urea al 20% en solución acuosa, alternando con retinoides tópicos.

Evolución

Tras dos meses de tratamiento, se consiguió una mejoría del cuadro con desaparición de las lesiones. Sin embargo, éstas reaparecieron al poco tiempo de suspender el tratamiento, por lo que se mantuvo a la paciente con una pauta intermitente de retinoides tópicos, consiguiendo así controlar el cuadro.



Comentario

El leucoedema es un trastorno adquirido de la mucosa oral que suele aparecer en la edad adulta en forma de placas asintomáticas de coloración blanquecina en la mucosa yugal bilateral, aunque se han descrito casos en otras localizaciones como mucosa labial o lingual. En los casos severos se observa una mucosa engrosada de coloración blanco-grisácea con pliegues en superficie, de aspecto aterciopelado o esponjoso. Se ha relacionado con una mala higiene bucal y con un hábito tabáquico intenso. El principal diagnóstico diferencial en nuestro caso fue con un nevo blanco esponjoso (NBE). Es una rara genodermatosis de transmisión autosómica dominante que se manifiesta en la infancia en forma de placas blanquecinas con apariencia arrugada en la mucosa oral y, menos frecuentemente, en las mucosas genital y esofágica. Muchos autores concluyen que, aunque se describen diversos grados de afectación clínica en el leucoedema, es imposible distinguir tanto clínica como histopatológicamente a éste del NBE, sobre todo en los casos intensos. Por lo tanto, debido a que tienen más similitudes que diferencias, se deberían considerar como entidades relacionadas.



BIBLIOGRAFÍA

- 1 Piqué E, Palacios S, Jordán D. Leucoedema frente a nevo blanco esponjoso. A propósito de un caso. *Actas Dermosifiliogr* 2000;91:408-11.
- 2 Sánchez P, Manchado P, Rodríguez MA, Ruiz I, Martínez M. Lesiones blanquecinas en la mucosa oral. *An Esp Pediatr* 2001;55:159-60.
- 3 Patil K, Mahima VG, Srikanth HS. White spongy nevus: A nonhereditary presentation. *J Indian Soc Pedod Prev Dent* 2008;26:125-7.
- 4 Waitzer S, Fisher BK Oral leukoedema. *Arch Dermatol* 1984;120:264-66.



Miscelánea

Onicopatía generalizada en una niña

36 M. Magdalena Silla Prósper, Natividad López Ibáñez,
Sara Alcántara Luna, Antonio Rodríguez Pichardo



Anamnesis

Niña de cuatro años que acude por presentar lesiones ungueales de 1 año de evolución. Previamente no refería patología ungueal ni otra enfermedad dermatológica. Como antecedente refería un episodio de bronquiolitis que requirió ingreso hospitalario en los primeros meses de vida, asimismo había sido intervenida de una dacriostenosis a la edad de un año, sin secuelas actuales. Acudió acompañada de su madre y su abuela, que no describían antecedentes familiares de lesiones similares, incluyendo su hermana de dos años de edad.

La afectación se había iniciado hacía 1 año aproximadamente, empezando por las manos con generalización progresiva a todas las láminas ungueales. No lo relacionaba con ningún agente desencadenante, incluidos fármacos. No refería otra sintomatología sistémica asociada. Se había aplicado aceite de oliva diariamente sin encontrar mejoría.

Exploración física

A la exploración destacaba la distrofia de todas las uñas de manos y pies, presentando superficie áspera, sin brillo, con acentuación de las estriaciones longitudinales en algunas de ellas y con marcado *pitting* en otras. Todas las láminas ungueales se encontraban rugosas y quebradizas, adoptando en conjunto un aspecto "en papel de lija". La afectación era mayor en las primeras uñas de los dedos de los pies, asociando onicólisis distal con despegamiento de la lámina ungueal.

La exploración del resto del tegumento cutáneo y mucoso no revelaba otra patología asociada.





Traquioniquia de las láminas ungueales de las manos con *pitting* marcado



Distrofia ungueal en los pies con onicólisis distal, más intensa en el primer dedo



Exploraciones complementarias

Los estudios complementarios que se realizaron incluyeron un hemograma y bioquímica que fueron rigurosamente normales, y un cultivo de lámina ungueal para hongos, que resultó negativo. Se decidió no realizar biopsia por el riesgo de secuelas tipo onicodistrofia permanente que conlleva.

Diagnóstico

Traquioniquia de las 20 uñas o Síndrome de las 20 uñas.

Tratamiento

Se tranquilizó a los familiares, informando de la benignidad habitual del curso de la enfermedad sospechada. Se mantuvo una actitud expectante, pautando crema de urea al 20 % y biotina 5 mg, 1 comprimido al día.

Evolución

Se revisó a la paciente a los 3 meses, presentando ligera mejoría.

Comentario

La traquioniquia es un trastorno de la lámina ungueal que se caracteriza por una superficie ungueal áspera, rugosa, con *pitting* y marcada acentuación de las estriaciones longitudinales. En el síndrome de las 20 uñas presenta esta afectación en todas o casi todas las uñas de pies y manos.



Su etiología es desconocida, siendo el mecanismo autoinmune la hipótesis principal. Generalmente aparece en la infancia precoz y no se acompaña de ninguna otra manifestación cutáneo-mucosa, aunque se han descrito casos asociados a alopecia areata, liquen plano, psoriasis, dermatitis atópica, ictiosis vulgar, vitiligo, endocrinopatías y enfermedades hematológicas. Existen formas congénitas y familiares, pero en la mayoría es una entidad adquirida de curso autolimitado, que mejora en el transcurso de uno o dos años. El diagnóstico se realiza por la clínica y la evolución. El estudio histológico no suele ser necesario ya que no es patognomónico y existe riesgo de distrofia permanente. Se pueden emplear como tratamiento tazaroteno, corticoides y PUVA, entre otros. Es necesario el seguimiento para valorar la mejoría evolutiva o la aparición de otras dermatosis específicas. Presentamos un caso de traquioniquia de las 20 uñas en una niña de 4 años, no asociado a otra patología.

BIBLIOGRAFÍA

- 1 Campisto J, Arias M, Ariceta G, Blasco M, Espinosa M, Grinyó J, Praga M, Torra R, Vilalta R, Rodríguez de Córdoba S. Actualización en síndrome hemolítico urémico atípico: diagnóstico y tratamiento. Documento de consenso. *Nefrología* 2013; 33(1):27-45.
- 2 Saray Y, Seçkin D, Bilezikçi B. Acquired perforating dermatosis: clinicopathological features in twenty-two cases. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2006; 20(6):679-88.
- 3 Arredondo MI, Londoño A, Restrepo R. Enfermedades con eliminación transepidérmica. *Rev Asoc Col Dermatol*. 2008; 16:185-195.
- 4 Herrera E, Castillo R, Sanz A. Enfermedades perforantes. *Dermatología: Correlación clínico-patológica*. Tema 37 (157-160).



SECCIÓN VIII

Tumores

Índice

- Caso 01. Carcinoma en coraza o carcinoma escirro
- Caso 02. Facies leonina de rápida instauración
- Caso 03. Hallazgo incidental durante revisión de paciente con acusado daño cutáneo actínico crónico
- Caso 04. Lesión contusiforme en cuero cabelludo
- Caso 05. Placas eritematovioláceas infiltradas en el tórax de un anciano
- Caso 06. Nódulo-tumor subungueal de crecimiento progresivo
- Caso 07. Verruga plantar recalcitrante en varón de edad media
- Caso 08. Placas eritematosas en extremidad inferior en mujer de edad avanzada
- Caso 09. Lesiones cutáneas de evolución fatal tras tratamiento con anti-TNF
- Caso 10. Tumoración vulvar liquenificada en mujer postmenopáusica
- Caso 11. Lesión hiperqueratósica en mujer con prurito vulvar
- Caso 12. Lesión tumoral localizada en región supraescapular
- Caso 13. Lesión retroauricular de rápido crecimiento
- Caso 14. Placa deprimida en región lumbar
- Caso 15. Presentación inusual de tumor benigno en niño



- Caso 16. Lesión verrucosa periungueal en primer dedo de mano derecha
- Caso 17. Lesión nodular eritematosa en tórax
- Caso 18. Tumoración lisa en pabellón auricular
- Caso 19. Lesiones cicatriciales en cara de varios años de evolución
- Caso 20. Placa indurada sobre cicatriz de herpes zóster
- Caso 21. Nódulo rosado facial
- Caso 22. Placa ulcerada e infiltrada acompañada de adenopatías axilares
- Caso 23. Quiste atípico en cuero cabelludo



Tumores

Carcinoma en coraza o carcinoma escirro

01

María Teresa López Villaescusa,
María Encarnación Gómez Sánchez,
Fernando de Manueles Marcos, Lorenzo Juan Pérez García



Anamnesis

Mujer de 63 años, con antecedentes de histerectomía con doble anexectomía por miomas a los 48 años de edad, desde entonces, con tratamiento hormonal sustitutivo. Antecedente de mastopatía fibroquística y diagnosticada en 2011 de carcinoma ductal infiltrante de mama izquierda. Se realizó cuadrantectomía más vaciamiento ganglionar axilar ipsilateral junto con radioterapia y quimioterapia adyuvante. Tras 1 año de tratamiento se re-intervino a la paciente, realizando mastectomía simple por recidiva tumoral local.

Acude a consulta de dermatología por aparición de lesiones que se iniciaron alrededor de la zona cicatricial de mastectomía y progresivamente en pocos meses fueron extendiéndose centrífugamente hacia la extremidad superior ipsilateral, hasta atravesar la línea media envolviendo la mama contralateral. Estas lesiones producían en la paciente sensación de opresión y prurito asociado.

Exploración física

Se observaba una placa eritemato-violácea que ocupaba la mayor parte del tronco con extensión hacia la mama derecha y zona púbica, respetaba la zona de mastectomía, sin embargo, estaba completamente afectada la extremidad superior ipsilateral a la cirugía.

La lesión era de consistencia dura, con pequeñas depresiones en la superficie que le daban un aspecto de "piel de naranja". Además también presentaba nódulos subcutáneos aislados e indurados a la palpación y áreas exudativas que daban lugar a una costra de superficie amarillenta y aspecto melicérico (figura 1).

No se palpaban adenopatías loco-regionales y el resto de la exploración física no mostró otros hallazgos de interés.



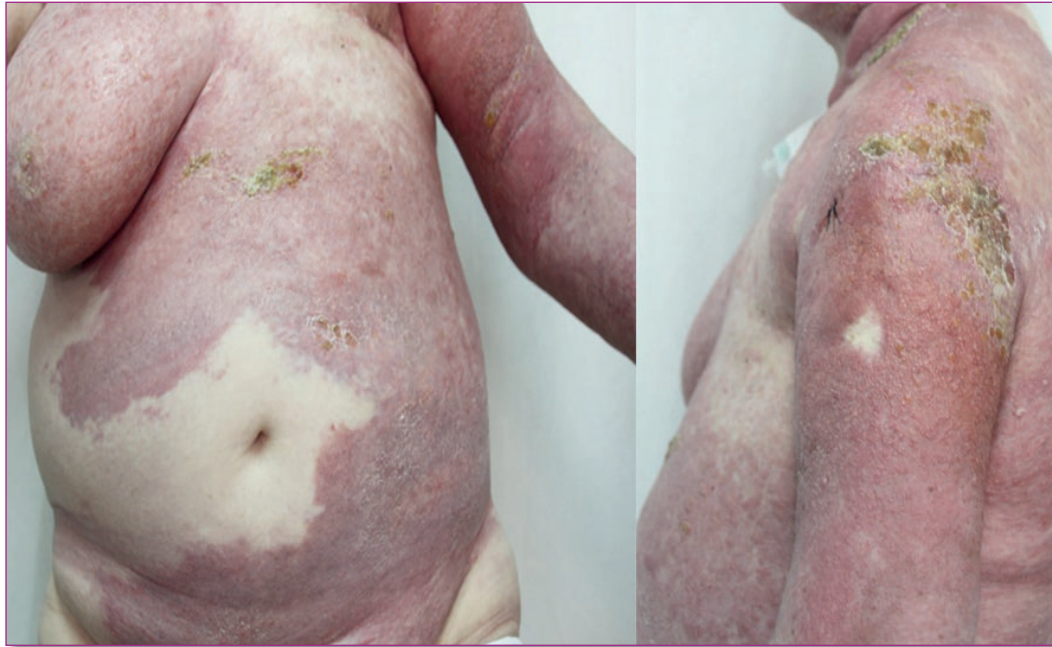


Figura 1 Placa que afectaba a tronco con respeto de la cicatriz de mastectomía previa, de consistencia dura, con aspecto de “piel de naranja”. Además presentaba nódulos subcutáneos aislados e indurados a la palpación y áreas exudativas con costra melicérica



Exploraciones complementarias

Los estudios analíticos presentaban parámetros dentro de la normalidad.

Se realizó una biopsia cutánea que mostró vasos linfáticos dilatados, en la dermis superficial y profunda ocupados por nidos de células metastásicas de aspecto adenocarcinomatoso (figuras 2a y b). El estudio inmunohistoquímico, mostró hallazgos compatibles con metástasis cutáneas de carcinoma de mama.

El estudio de extensión con tomografía axial computarizada (body TAC), no evidenció metástasis internas.

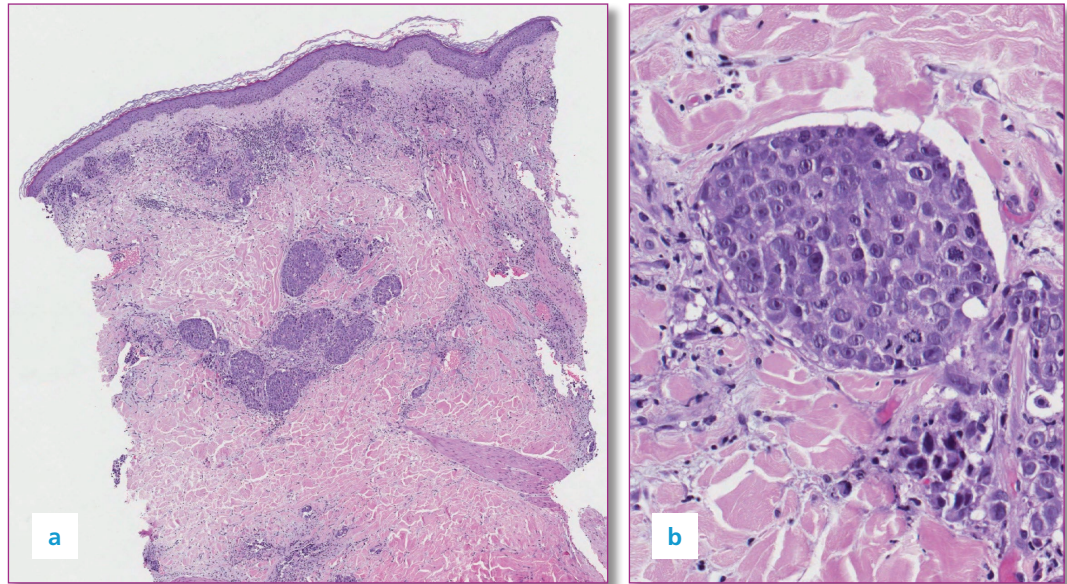


Figura 2a y b

Vasos linfáticos dilatados, en la dermis superficial y profunda ocupados por nidos de células tumorales adenocarcinomas



Diagnóstico

Carcinoma en coraza o carcinoma escirro.

Tratamiento y evolución

La paciente fue remitida al servicio de oncología, para iniciar tratamiento, con una nueva línea de quimioterapia paliativa.

Tras tres ciclos de tratamiento, la paciente mejoró desde el punto de vista clínico, con disminución del prurito y sensación de opresión. En los controles sucesivos, no se ha observado progresión tumoral cutánea, ni signos de recidiva local en la cicatriz de mastectomía.

Los estudios de imagen (Tomografía Axial Computarizada), no han mostrado cambios respecto a los previos.

Comentario

La incidencia de metástasis cutáneas de tumores malignos tiene una prevalencia estimada entre 0.5 y 10%, siendo el carcinoma de pulmón el más frecuente en el varón y el carcinoma de mama en la mujer. Su reconocimiento clínico precoz, es imprescindible, pues permite el diagnóstico de un tumor primario maligno no previamente conocido o más frecuentemente pueden aparecer durante la evolución de la enfermedad, como signo de diseminación o recurrencia tumoral.



Clínicamente las metástasis cutáneas se manifiestan como lesiones tumorales de superficie eritemato-violácea, firmes, induradas y no dolorosas, localizadas sobre piel normal, en áreas de piel próximas al tumor primario, a través de diseminación hematógena o linfática. Sin embargo existen otras variedades clínicas como el carcinoma inflamatorio o erisipeloide y el carcinoma en coraza.

El carcinoma en coraza, en cuirasse o carcinoma escirro, es una forma rara de metástasis cutánea, descrita inicialmente por Velpeau en 1838. Clásicamente se asocia a carcinoma de mama, aunque también se ha descrito en otros tumores.

A través de los vasos linfáticos el tumor se disemina, afectando frecuentemente la pared anterior del tórax, formando una placa de aspecto inflamatorio que simula una celulitis inicialmente. Posteriormente debido al bloqueo linfático por el infiltrado tumoral, se origina un linfedema con textura fibrosa y formación de placas induradas no inflamatorias, que infiltran la pared torácica, dando un aspecto morfeiforme.

El diagnóstico de sospecha, lo confirma la histopatología y el estudio inmunohistoquímico, en el que se observa una invasión de los vasos linfáticos por células tumorales, asociado a un gran componente de fibrosis.

La aparición de este tipo de metástasis indica un fallo en el tratamiento o recurrencia de la neoplasia por lo que se asocia a un pronóstico desfavorable.

El tratamiento en esos casos, va dirigido al tumor de origen, ya que ningún quimioterápico específico ha demostrado mayor eficacia en el tratamiento sistémico de este tipo de metástasis cutáneas. La radioterapia y quimioterapia paliativa controlan la sintomatología asociada: prurito, dolor y sobreinfección bacteriana.



BIBLIOGRAFÍA

- 1 Fernández-Antón MC, Parra-Blanco V, Avilés JA, Suárez RM. Metástasis cutáneas de origen visceral. *Actas Dermosifiliogr.* 2013;104:841-53.
- 2 Bordel-Gómez MT, Sánchez- Estella J, Santos-Durán JC. Carcinoma erisipeloides en una paciente con cáncer de mama. *Piel.* 2008;23:529-31.
- 3 Pestoni C, Sánchez-Aguilar D, Peteiro C. Metástasis cutáneas erisipeloides. *Piel.* 2004;19:37-41.
- 4 Oliveira GM, Zchetti DB, Barros HR, Tiengo A, Romiti N. Breast carcinoma en Cuirasse-case report. *An Bras Dermatol.* 2013;88:608-10.
- 5 Carrillo-Suárez V, Tarango-Martínez VM, Hernández MM, Barba JA. Carcinoma en coraza. *Med Cutan Iber Lat Am.* 2013;41:118-21.



Tumores

Facies leonina de rápida instauración

02

Tamara Gracia Cazaña, Claudia Conejero del Mazo,
Elena Pelegrina Fernández, María Antonia Concellón Doñate



Anamnesis

Varón de 62 años de edad, alérgico a penicilina, con antecedentes médicos de hipertensión arterial, dislipemia y trombopenia crónica en tratamiento habitual con enalapril y atorvastatina. El paciente es remitido a consultas externas de Dermatología para valorar edema facial y lesiones nodulares, asintomáticas, de un mes de evolución localizadas en cara, principalmente en región frontal. El paciente no refería ninguna otra sintomatología acompañante.

Exploración física

A la exploración física se apreciaba edema facial indurado, con acentuación de las líneas de expresión, asociado a nódulos eritematosos, hemiesféricos, de límites no definidos, infiltrados y no desplazables, de 0.5 a 1.5 cm de diámetro, distribuidas en cara, con aspecto de facies leonina (figura 1a y b). No asociaba afectación de mucosas, hepatoesplenomegalia ni adenopatías palpables.

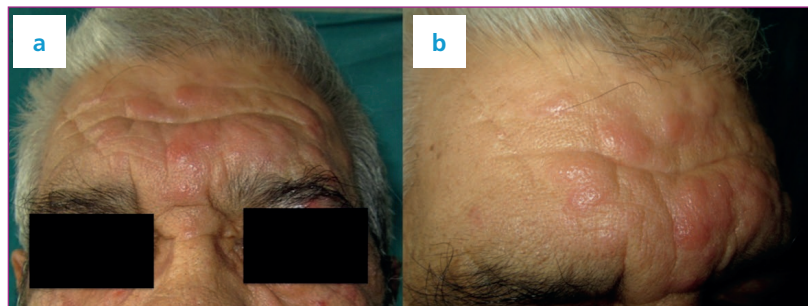


Figura 1 a) Nódulos eritematosos en frente y en región malar con induración del resto de la piel. b) Nódulos en región frontal y edema con marcada expresión de las líneas de Langer



Exploraciones complementarias

En la analítica sanguínea destacaba una leucopenia de 3.100 leucocitos/mm³, con 15.8% de monocitos, además se apreciaba una plaquetopenia con 75.000 plaquetas/mm³. La velocidad de sedimentación globular (VSG) y la β 2 microglobulina estaban discretamente elevadas a 16 mm y 2.89 mcg/ml respectivamente.

El estudio histopatológico, se tomó de una lesión papulosa así como de piel infiltrada, mostraba una infiltración dérmica difusa por células neoplásicas con núcleos ovoides ligeramente lobulados, con cromatina fina, núcleo poco visible y citoplasma escaso, de aspecto monocítico, que respetaba la dermis papilar superficial, sin apreciarse epidermotropismo (figura 2a). El estudio inmunohistoquímico fue positivo para CD56, CD68 (figura 2b), CD34, CD45 lisozima y mieloperoxidasa, por el contrario fue negativo para CD117, CD20, CD3, CD30 y CD10. La actividad proliferativa Ki67 era elevada aproximadamente de un 80%.

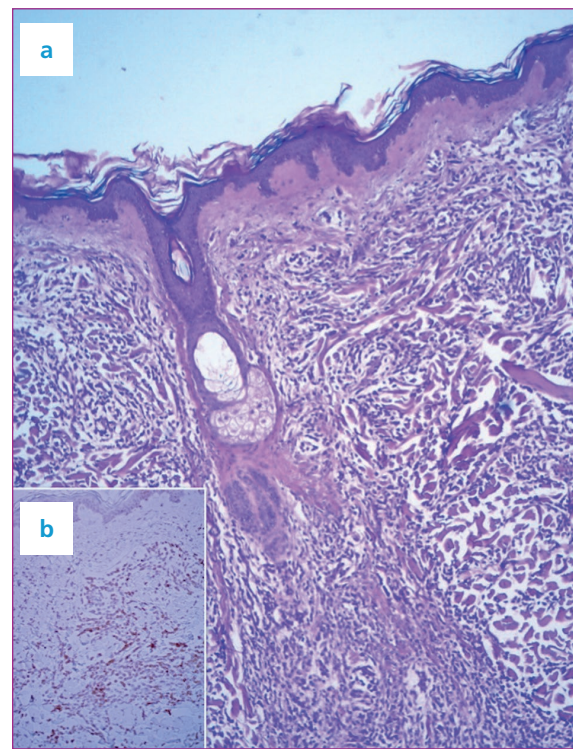


Figura 2. a) Infiltración dérmica difusa por células neoplásicas, respetando la parte superior de dermis papilar, con marcado tropismo aneal (H&E x10). b) Se aprecian células CD68 positivas que invaden toda la dermis e hipodermis (CD6 x20)



Por parte del servicio de Hematología se realizó biopsia de médula ósea que en el estudio por citometría de flujo destacaba una población mayoritariamente leucocitaria (81% de la población) localizada en el Plot SSC en región precursor granulocítico inmaduro y parte en zona de monocito. El fenotipo era compatible con línea monocítica precoz, siendo positivos a CD 64, CD13, CD11b, CD56, CD14, CD4, CD15 Y CD 65. No se encontraron alteraciones citogenéticas numéricas ni estructurales.

Diagnóstico

Facies leonina secundaria a Leucemia cutis por Leucemia monoblástica aguda (M5).

Tratamiento

Se introdujo tratamiento poliquimioterápico con Citarabina (ara-C) más daunorrubicina.

Evolución

El paciente tuvo una resistencia al tratamiento y falleció a los cuatro meses del diagnóstico de leucemia M5, por progresión de su enfermedad a leucemia hiperleucocitósica con 107.000 leucocitos/mm³.

Comentario

La leucemia está asociada a una gran variedad de manifestaciones cutáneas que han sido divididas en lesiones inespecíficas, también denominadas leucemides y lesiones específicas o leucemia cutis.¹



Los cuadros de lesiones inespecíficas pueden aparecer hasta en un 40% de los pacientes a diferencia de la leucemia cutis que es un cuadro clínico infrecuente (2-10%). La leucemia mieloide aguda es la que con mas frecuencia produce afectación cutánea, en concreto la leucemia monocítica (M5) y mielomonocítica (M4), esto es debido a la gran afinidad del monocito por la piel.¹ La leucemia cutis se produce por una infiltración de células leucémicas a nivel de la piel; generalmente estas lesiones aparecen en las fases finales de la enfermedad, aunque en ocasiones son el síntoma inicial que permite el diagnóstico del proceso sistémico. La forma clínica mas frecuente es la presencia de pápulas o nódulos, aunque se han descrito variantes menos frecuentes como lesiones ampollosas, infiltración de cicatrices previas, dermatosis acantolítica transitoria y facies leonina por infiltración difusa.²

La facies leonina clásicamente se ha descrito en pacientes con lepra lepromatosa y en linfomas cutáneos T generalmente en micosis fungoide, y en pocas ocasiones como variante de la leucemia cutis. Clínicamente se manifiesta como pápulas coalescentes provocando una exageración de las líneas de Langer o de tensión. En la bibliografía se ha reportado en dos casos de leucemia aguda mielomonocítica³⁻⁴, leucemia de células T del adulto⁵, leucemia linfocítica crónica tipo B⁶.



BIBLIOGRAFÍA

- 1 Saldívar Alarcón F, del Burgo Fernández JL. Leucemia cutis. Rev Clin Med Fam. 2012;5:206-8.
- 2 Michelena MA, Garritano MV, Fleming C, Pianzola M, Fazio P, Rafti P. Arch Argent Dermatol. 2011;61:26-9.
- 3 Fadilah S, Alawiyah A, Amir M, Cheong S. Leukaemia cutis presenting as leonine facies. Med J Malaysia. 2003;58:102-4.
- 4 Miller M, Strauchen J, Nichols K, Phelps R. Concurrent chronic lymphocytic leukemia cutis and acute myelogenous leukemia cutis in a patient with untreated CLL. Am J Dermatopathol. 2001;23:334-40.
- 5 Miyoshi I, Sumida M. Images in haematology: skin involvement in adult T-cell leukaemia. Br J Haematol. 2000;109:465.
- 6 Mintz EM, Marneros A, Grossman ME. Leukemic leonine facies: a manifestation of chronic lymphocytic leukemia. Leuk Lymphoma. 2008 Jun;49(6):1217-9.



Tumores

Hallazgo incidental durante revisión de paciente con acusado daño cutáneo actínico crónico

03 Álvaro de Dios Velázquez, Valia Beteta Gorriti,
Ximena Calderón Castrat, Concepción Román Curto



Anamnesis

Paciente varón de 89 años de ámbito rural, jubilado de su actividad profesional como agricultor; en seguimiento semestral por el Servicio de Dermatología desde el año 1988 para control de sus múltiples queratosis actínicas y tumoraciones asociadas a daño solar. Entre sus antecedentes personales destacan deterioro leve de función cognitiva, HTA, carcinoma de próstata extendido en tratamiento con bicalutamida y triptorelina; e importante hipoacusia de larga evolución. Operado de quistes hidatídicos pulmonares y tres carcinomas espinocelulares en mejilla izquierda, sien derecha y brazo izquierdo, así como carcinoma basocelular en punta de nariz. Durante la consulta no refiere sintomatología oftalmológica.

Exploración física

Paciente de fototipo II. Presenta múltiples lesiones eritemato-queratósicas rasposas al tacto repartidas por áreas fotoexpuestas de cara y dorso de manos además de otras lesiones de origen actínico como léntigos solares y telangiectasias.

Llama la atención la nueva aparición, con respecto a la última consulta, de una lesión en placa blanquecina bien delimitada, de bordes cortados a pico, de 5 mm de tamaño, rodeada de vasos neoformados. Asienta sobre conjuntiva bulbar, sobre una zona de aspecto carnososo-gelatinoso, cercano al limbo corneal, en lado temporal de ojo derecho. Sin adenopatías preauriculares o submandibulares (figura 1).



Pruebas complementarias

Con la sospecha de leucoplasia vs carcinoma epidermoide, se realiza interconsulta a oftalmología decidiéndose la extirpación quirúrgica de la lesión.

Diagnóstico

En el estudio anatomopatológico convencional se objetiva hiperqueratosis superficial, proliferación de queratinocitos atípicos en forma de nidos que infiltran la lámina propia subyacente al epitelio estratificado conjuntival y neovascularización en profundidad. Estos datos confirman el diagnóstico de carcinoma epidermoide invasor moderadamente diferenciado, con focos de carcinoma “in situ” de la conjuntiva bulbar (figura 2).

Tratamiento

Se realizó extirpación de la lesión conjuntival con bordes libres y crioterapia sobre sus múltiples queratosis actínicas en cara.

Evolución

El paciente tras la operación siguió en revisión por los servicios de oftalmología y dermatología. Sin recidiva tumoral conjuntival hasta la fecha.



Comentario

El carcinoma escamoso de conjuntiva posee una incidencia anual entorno a 0.5 por 100.000 habitantes, muy por delante del melanoma conjuntival.¹ Como factores de riesgo se encuentran la edad avanzada, el sexo masculino, la radiación ultravioleta, la infección de VPH y VIH, siendo la afectación de estos últimos a edades más tempranas.²

Debe hacerse diagnóstico diferencial con pterigion, pingüecula y papiloma escamoso.³ Clínicamente cursa como una lesión leucoplásica, gelatinosa o exofítica de crecimiento lento, aunque puede invadir la órbita y dar metástasis a distancia en un 1%.⁴

En general, para los tumores circunscritos como en este caso, se prefiere la extirpación completa y así realizar un diagnóstico histopatológico. Para tumores más amplios además de la cirugía se puede tratar el tumor residual o las recidivas mediante terapias adyuvantes como quimioterápicos tópicos (Mitomicina C, 5-Fluorouracilo, interferón $\alpha 2b$) crio o radioterapia.^{5,6}

Como conclusión, pese a ser un tumor relativamente infrecuente, en pacientes con intenso daño actínico crónico se debe explorar no sólo la mucosa labial sino también la conjuntival. El dermatólogo puede jugar un papel fundamental tanto en el diagnóstico precoz del carcinoma conjuntival como en la prevención fomentando la protección ocular solar.



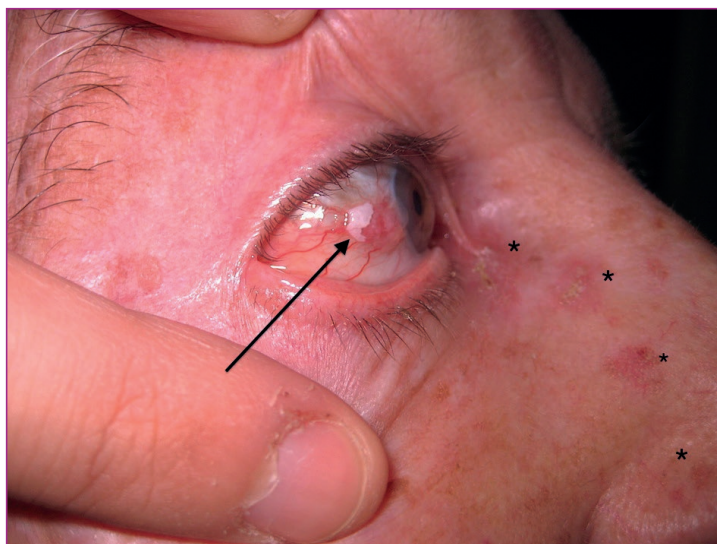


Figura 1 Lesión leucoplásica en conjuntiva bulbar de ojo derecho, asentando sobre una zona de aspecto carnososo-gelatinoso. En lateral derecho nasal se observan queratosis actínicas* y otros signos de daño solar (léntigos solares y telangiectasias)

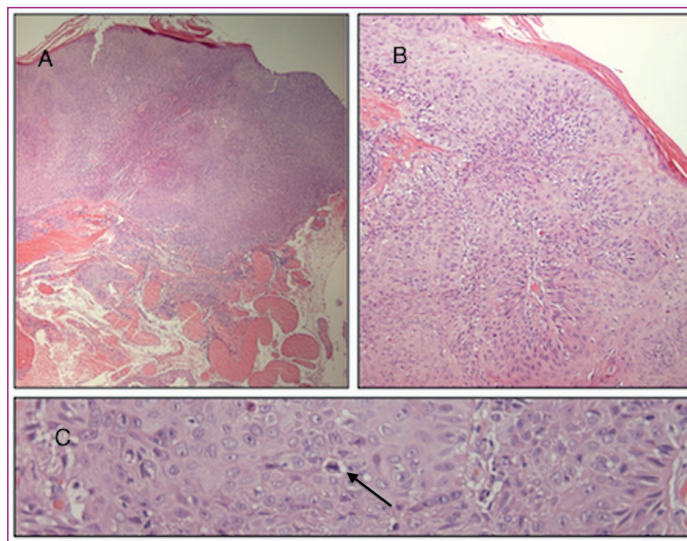


Figura 2 A) Pieza de extirpación tumoral. Se observa proliferación celular de queratinocitos indiferenciados que invaden lámina propia subyacente con abundantes vasos en el fondo de la lesión. B) A mayor aumento, hiperqueratosis, nidos de queratinocitos atípicos y pérdida de la arquitectura epitelial conjuntival normal. C) Queratinocitos atípicos en mitosis



BIBLIOGRAFÍA

- 1 Lee GA, Hirst LW: Incidence of ocular surface epithelial dysplasia in metropolitan Brisbane. A 10-year survey. Arch Ophthalmol 1992; 110: 525-527.
- 2 Newton R. A review of the etiology of squamous cell carcinoma of the conjunctiva. Br J Cancer 1996;74:1511-3.
- 3 Pizzarello L.D., Jakobiec F.A.: Bowen's disease of the conjunctiva: a misnomer. In Jakobiec F.A. (eds) Ocular and Adnexal Tumors. Birmingham, AL: Aesculapius, 1978, pp. 553-571.
- 4 Tunc M, Char DH, Crawford B, Miller T. Intraepithelial and invasive squamous cell carcinoma of the conjunctiva analysis of 60 cases. Br J Ophthalmol 1999; 83: 98-103.
- 5 Shields JA, Shields CL, De Potter P. Surgical management of conjunctival tumors. The 1994 Lynn B. McMahan Lecture. Arch Ophthalmol 1997; 115: 808-815.
- 6 Nanji AA, Sayyad FE, Karp CL. Topical chemotherapy for ocular surface squamous neoplasia. Curr Opin Ophthalmol. 2013 Jul;24(4):336-42.



Tumores

Lesión contusiforme en cuero cabelludo

04 Alejandro Molina Leyva, Ana Almódovar Real,
Miguel Díaz Martínez, Ramón Naranjo Sintés



Anamnesis

Varón de 80 años de edad ingresado por deterioro del estado general y astenia marcada desde hace 6 semanas, que se ha acentuado mucho en la última semana.

Exploración física

A la exploración física destaca la presencia de una placa de coloración rojo violácea, con diascopia negativa y con costra negra central infiltrada en región frontal (figura 1). El paciente lo atribuye a una caída hace 3 semanas.

Exploraciones complementarias

El hemograma muestra $8630 \times 10^3 \mu\text{l}$ leucocitos, $52.000 \times 10^3 \mu\text{l}$ plaquetas, hemoglobina 12,5 g/dl y un 45% de blastos. La ecografía abdominal muestra esplenomegalia de aspecto infiltrativo. Con el diagnóstico de leucemia aguda, se realiza punción aspiración de médula ósea que muestra una infiltración celular muy indiferenciada de un 40% de médula ósea, PAS y peroxidasa negativa.

El inmunofenotipo de la punción de médula ósea y el resultado de la biopsia muestra un infiltrado dérmico monomorfo positivo para CD4, CD56, y CD123 (figura 2).

Diagnóstico

Con estos datos se realizó el diagnóstico de leucemia de células dendríticas plasmocitoide.



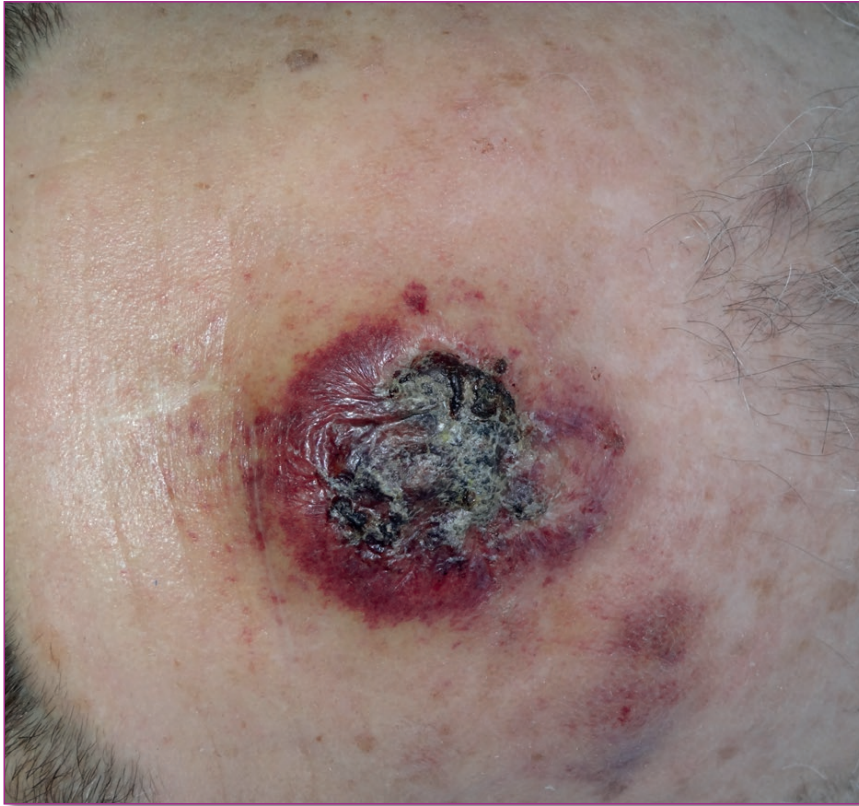


Figura 1 Lesión contusiforme de 4,5 cm de diámetro con zona costrosa central

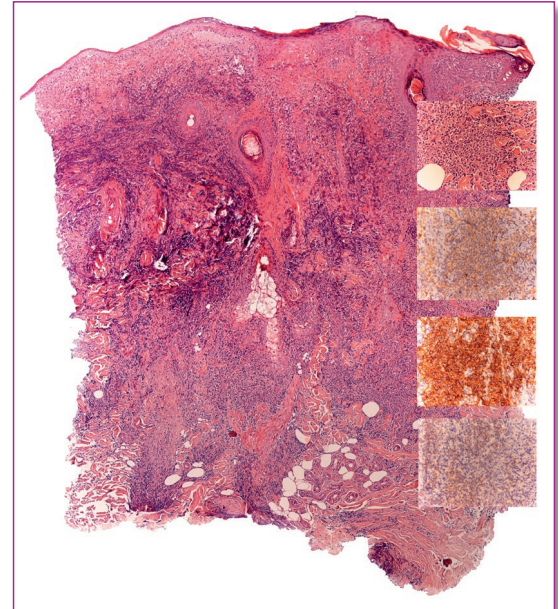


Figura 2 Imagen central: Tinción de hematoxilina-eosina mostrando un infiltrado difuso afectando a dermis y tejido celular subcutáneo, respetando epidermis. A la derecha, de arriba abajo, detalle mostrando infiltrado de células de mediano tamaño, monomorfas con escaso citoplasma y tinciones inmunohistoquímicas mostrando positividad para CD4, CD56 y CD123 respectivamente



Evolución

Dada la afectación sistémica extensa y la edad del paciente se optó por una actitud conservadora transfundiéndose un concentrado de hematíes, iniciado darbopoetina alfa subcutánea 300 mg semanal, vitamina B12, ácido fólico 5 mg/24h. A las 24 horas del alta el paciente reingresa por neutropenia febril Tª 39°C ($1600 \times 10^3 \mu\text{l}$ leucocitos y $600 \times 10^3 \mu\text{l}$ neutrofilos, $30000 \times 10^3 \mu\text{l}$ plaquetas, 9,3 gr/Hb) y deterioro del estado general. Se inicia terapia de soporte y antibioterapia empírica, con evolución desfavorable y exitus del paciente a los 10 días.

Comentario

La NCDP comprende menos del 1% de todas leucemias agudas, siendo más frecuente en hombres de edad avanzada¹. Su origen se encuentra en las células dendríticas DC2 productoras de interferón no presentadoras de antígeno, que se diferenciarán en los precursores plasmocitoides². Las lesiones cutáneas pueden ser solitarias o diseminadas y presentarse desde en forma de pequeñas lesiones contusiformes hasta placas violáceas, nódulos y masas ulceradas. La afectación de la médula ósea o la presencia de células en sangre periférica es frecuente, sin embargo la presencia de un leucemia manifiesta es típica de casos avanzados o recidivas tras el tratamiento. Los lugares más frecuentes de afectación extracutánea y extramedular son los ganglios linfáticos, bazo, hígado y amígdalas¹. Las citopenias particularmente, la trombopenia son frecuentes al diagnóstico mientras que la presencia de síntomas B no es común. La clave diagnóstica se basa en la inmunohistoquímica. Los marcadores típicamente positivos son CD4 y CD56, aunque son marcadores más específicos de célula dendrítica plasmocitoide el CD123. Por definición los marcadores de línea B, T y granulocíticos deben ser negativos. La media de supervivencia es de 14 meses.



Dado lo infrecuente de la enfermedad no existen regímenes terapéuticos estandarizados³. Las remisiones mantenidas son infrecuentes y tienen lugar en pacientes que reciben regímenes quimioterápicos de leucemia aguda y trasplante alogénico de médula ósea. Además del trasplante de médula ósea se recomienda la quimioprofilaxis intratecal.

BIBLIOGRAFÍA

- 1 Borchiellini D, Ghibaud N, Mounier N, Del Giudice P, Quinsat D, Ticchioni M, et al. Blastic plasmacytoid dendritic cell neoplasm: a report of four cases and review of the literature. *Journal of the European Academy of Dermatology and Venereology: JEADV*. 2013 Sep;27(9):1176-81.
- 2 Jegalian AG, Facchetti F, Jaffe ES. Plasmacytoid dendritic cells: physiologic roles and pathologic states. *Advances in anatomic pathology*. 2009 Nov;16(6):392-404.
- 3 Tecchio C, Colato C, Bonifacio M, Krampera M, Maluta S, Pizzolo G, et al. Plasmacytoid dendritic cell leukemia: a rapidly evolving disease presenting with skin lesions sensitive to radiotherapy plus hyperthermia. *The oncologist*. 2009 Dec;14(12):1205-8.



Tumores

Placas eritematovioláceas infiltradas en el tórax de un anciano

05 Nancy Rivas Tolosa, Rebeca Alcalá García,
Sabrina Kindem Gómez, Onofre Sanmartín Jiménez



Anamnesis

Varón de 80 años sin alergias medicamentosas conocidas, con antecedentes personales de diabetes mellitus tipo II y dislipidemia, en tratamiento habitual con metformina y atorvastatina. Consulta por un cuadro de un año de evolución de aparición de lesiones asintomáticas localizadas en el tórax. No asociaba fiebre ni otros síntomas sistémicos.

Exploración física

A la exploración se observaron múltiples placas eritematovioláceas que oscilaban entre 1 y 5 cm de diámetro, de superficie lisa, bordes irregulares, infiltradas al tacto, localizadas en el hemitórax derecho y en el tercio superior de la cara anterior del brazo ipsilateral. Las lesiones no eran dolorosas a la palpación y tampoco presentaban ulceración. No se observaron lesiones en mucosas ni en otras localizaciones. No se palpaban adenopatías ni visceromegalias (figura 1).



Figura 1 Placas eritematovioláceas infiltradas en el hemitórax derecho y tercio superior de la cara anterior del brazo ipsilateral



Exploraciones complementarias

- Biopsia cutánea: la tinción con hematoxilina-eosina (figuras 2A y 2B), muestra una proliferación neoplásica difusa de estirpe linfoide, densamente celular, localizada en la dermis. Este infiltrado atípico estaba constituido por células grandes semejantes a centroblastos/inmunoblastos, siendo las figuras mitóticas frecuentes. El estudio inmunohistoquímico evidenció una intensa positividad para CD20, CD79a, Bcl-2 y MUM-1/IRF4, siendo discretamente positivo para Bcl-6, y negativo para CD10, CD30 y para antígeno del VEB.
- Analítica sanguínea: Hb 12.6; Hcto 39%; VCM 82; Leuc 8430 (fórmula normal), plaquetas 358.000/ml, reticulocitos 2%; glucemia 153mg/dl.
- Metabolismo del hierro: Fe 38, IST 10%, transferrina 359 mg/dl, Ferritina 17,50ng/ml .
- Eritropoyetina: 21,3 U/ml.
- Frotis de sangre periférica: ausencia de alteraciones morfológicas.
- Serologías víricas (VHB, VHC, VIH, CMV, VEB): Infección pasada/residual por VEB.
- Vitamina B12 y Ácido fólico: normales.
- B2 microglobulina: 2770 ug/l.

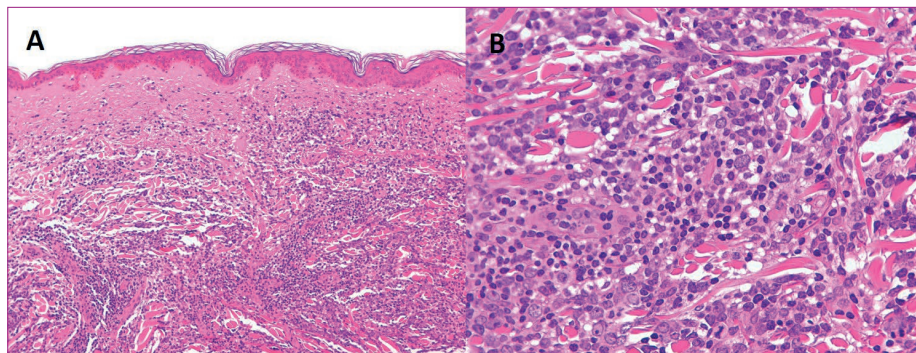


Figura 2 A) Infiltrado linfoide atípico difuso que afecta a la dermis. B. Detalle de las células neoplásicas de gran tamaño que corresponden a centroblastos e inmunoblastos



- Proteinograma y cuantificación de inmunoglobulinas: normal.
- Inmunofenotipo de sangre periférica: inversión del cociente CD4/CD8. No se observan anormalidades.
- TAC cérico-toraco-abdomino-pélvico: no se identifican adenopatías de tamaño significativo. No hallazgos sospechosos de malignidad.
- Biopsia de médula ósea: médula ósea libre de infiltración neoplásica, cambios de carácter reactivo.
- Análisis de clonalidad de células B: policlonal.

Diagnóstico

Linfoma cutáneo primario difuso de células grandes tipo piernas de localización atípica.

Tratamiento

Luego de ser evaluado el caso en el comité de linfomas, se decide iniciar tratamiento con quimioterapia R-CHOP (rituximab, ciclofosfamida, doxorubicina liposomal, vincristina y prednisona).

Evolución

Luego de 3 ciclos de quimioterapia (administrados cada 21 días), se evidencia respuesta parcial de las lesiones en cuanto a términos de evaluación de respuesta al tratamiento con adecuada tolerancia por parte del paciente.



Comentario

Los linfomas cutáneos primarios de células B (LCPCB) son neoplasias originadas en la piel sin evidencia de compromiso extracutáneo en el momento del diagnóstico. Dentro de los LCPCB distinguimos como entidades clínico-patológicas independientes: el linfoma de células B de la zona marginal, el linfoma de células B centrofolicular, el linfoma B difuso de células grandes tipo piernas, otros linfomas B difusos de células grandes (plasmablásticos, ricos en células T) y el linfoma B de células grandes intravascular.

Los linfomas primarios cutáneos difusos de células grandes tipo piernas representan 2% de todos los linfomas cutáneos y aproximadamente entre el 5 y el 10% de los linfomas B cutáneos. Suelen afectar a pacientes ancianos, mayores de 70 años y usualmente de sexo femenino. Se presenta en la mayoría de los casos en las piernas, pero lesiones con morfología y fenotipo similar han sido descritas en otras localizaciones en el 10% de los casos como ocurrió en nuestro paciente.

La supervivencia a 5 años es de aproximadamente el 50% ya que este tipo de linfoma se considera agresivo debido a su frecuente diseminación extracutánea. Los factores de peor pronóstico descritos son: la localización en piernas comparada con otras localizaciones y la presencia de lesiones múltiples comparada con lesiones únicas.

La quimioterapia R-CHOP sola o en combinación con radioterapia, constituyen la primera línea de tratamiento para lesiones solitarias, localizadas o generalizadas.



BIBLIOGRAFÍA

- 1 Suárez AL, Pulitzer M, Horwitz S, Moskowitz A, Querfeld C, Myskowski PL. Primary cutaneous B-cell lymphomas: part I. Clinical features, diagnosis, and classification. *J Am Acad Dermatol*. 2013; 69(3):329.e1–13; quiz 341–342.
- 2 Suárez AL, Querfeld C, Horwitz S, Pulitzer M, Moskowitz A, Myskowski PL. Primary cutaneous B-cell lymphomas: part II. Therapy and future directions. *J Am Acad Dermatol*. 2013; 69(3):343.e1–11; quiz 355–356.
- 3 Grange F, Beylot-Barry M, Courville P, Maubec E, Bagot M, Vergier B, et al. Primary cutaneous diffuse large B-cell lymphoma, leg type: clinicopathologic features and prognostic analysis in 60 cases. *Arch Dermatol*. 2007; 143(9):1144–50.



Tumores

Nódulo-tumor subungueal de crecimiento progresivo

06 Alejandro Martin-Gorgojo, María Gavrilova,
Luis Gerardo Beteta-Gorriti,
Encarnación Montesinos-Villaescusa



Anamnesis

Paciente varón de 37 años de edad que acudió a nuestro Servicio por presentar lesión subungueal en el primer dedo de la mano izquierda, asintomática, de crecimiento progresivo a lo largo de los últimos 5 años.

Exploración física

A la exploración, se observaba una formación nodular subungueal que condicionaba una onicodistrofia evidente. La lesión sobresalía por el borde lateral externo de la uña, dejando ver una tumoración de superficie eritematosa, de consistencia firme al tacto, recubierta de piel de apariencia normal (figura 1).

Exploraciones complementarias

Una radiografía simple de la mano realizada previamente no mostró alteraciones óseas.

Se tomó una biopsia, que mostró una proliferación de células fusiformes sin atipia que, desordenadamente, se disponían en un patrón mixoide, alternando con abundantes estructuras vasculares (figura 2).

Diagnóstico

Angiomixoma superficial.

Tratamiento

Habiéndose informado extensamente del diagnóstico y sus implicaciones, se llevó a cabo la exéresis completa del tumor.





Figura 1 Fotografía clínica de la lesión

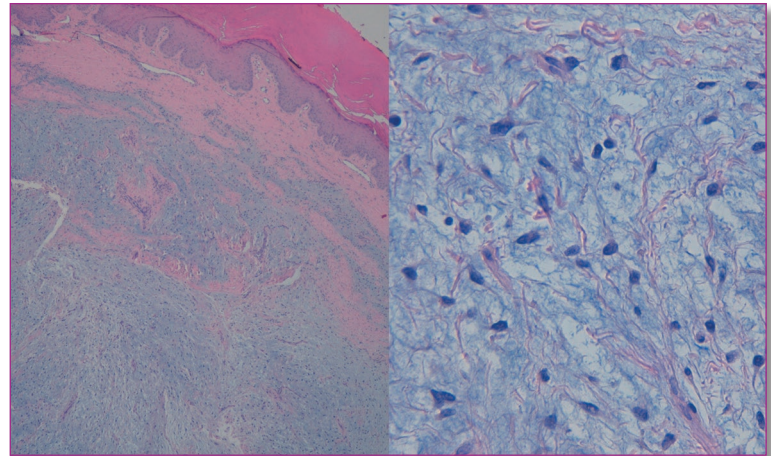


Figura 2 Fotografía histológica



Evolución

Se realizó una exploración clínica sistemática, en la que no se observaron otras lesiones cutáneas de tipo mixomatoso, ni otros hallazgos significativos.

Una eco-cardiografía transtorácica no mostró alteraciones.

El resultado estético y funcional de la intervención quirúrgica fue satisfactorio, y hasta el momento actual no ha presentado asomo de recidiva de la lesión.

Comentario

Considerado una entidad infrecuente, el angiomioma superficial es un tumor benigno, de origen mesenquimal, con localización en dermis o tejido subcutáneo, que aparece con mayor frecuencia en la edad adulta, sin predilección por ninguno de los dos sexos, a modo de lesión única papular o nodular, asintomática, de un tamaño por lo general menor a 3 cm de diámetro y localización variable, siendo rara la localización subungueal. Conviene descartar (dado que puede ser la primera manifestación evidente) su asociación con los síndromes de mixomas cardíacos, representados en el denominado complejo de Carney (tabla 1), con lesiones clínica e histológicamente indistinguibles de los angiomiomas que aparecen de forma esporádica. La sospecha de un síndrome familiar aumenta en aquellos pacientes con lesiones múltiples, o en los que los presenten localizados en el oído externo. El diagnóstico clínico diferencial de los angiomiomas superficiales podría contemplar, entre otros: quiste epidermoide, lipoma, neurofibroma, absceso, linfangioma, dermatofibrosarcoma, y fibroma. El diagnóstico diferencial histológico incluiría de forma fundamental otros tumores mixoides. El tratamiento del angiomioma superficial es quirúrgico, con índices de recurrencia de hasta un 30%.



Tabla 1 Complejo (o síndrome) de Carney y entidades relacionadas

Sdr. Carney	<ul style="list-style-type: none"> • Múltiples angiomiomas superficiales cutáneos (y, de forma poco frecuente, mucosos, situados en paladar o lengua). • Lentigos y nevus azules. • Hiperpigmentaciones: Bermellón de los labios (más frecuente), mucosa oral –menos frecuente que en Sdr. Peutz-Jeghers–, conjuntiva –más frecuente que en sdr. Peutz-Jeghers (lo cual contribuye al diagnóstico diferencial) • Mixomas cardíacos. • Hiperactividad endocrina: • Sdr. Cushing: de forma característica ACTH-independiente, secundario a hiperplasia suprarrenal bilateral, micronodular y pigmentada. • Pubertad precoz. • Acromegalia. • Tumores testiculares de células de Sertoli, tumores ováricos. • Tumores endocrinos múltiples: adenomas hipofisarios, cáncer de tiroides (más frecuente de tipo folicular). • Tumores mamarios benignos: fibroadenomas mixoides, adenomas ductales. • Leiomiomas mixoides y otros tumores uterinos. • Schwannomas característicamente psamomatosos, melanóticos, localizados en la parte superior del tracto gastrointestinal o en los nervios simpáticos paravertebrales.
Sdr. NAME	<ul style="list-style-type: none"> • Nevus melanocíticos congénitos. • Mixomas auriculares. • Neurofibromas mixoides. • Efélides.
Sdr. LA	<ul style="list-style-type: none"> • Lentigos. • Mixomas auriculares. • Mixomas mucocutáneos. • Nevus azules -blue-.
Sdr. Danoff	<ul style="list-style-type: none"> • Lentigos. • Mixomas auriculares. • Displasia de la corteza suprarrenal. • Tumores de células fusiformes.



BIBLIOGRAFÍA

- 1 Rodríguez-Vázquez M, García-Arpa M, Delgado M, Cortina P, Vera E, Romero G. Angiomixoma superficial. *Actas Dermosifiliogr* 2005;96:311-4.
- 2 Cox NH, Coulson IH. Systemic disease and the skin. En: Burns T, Breathach S, Cox N, Griffiths C. *Rook's Textbook of Dermatology*, 8th edition. Oxford: Blackwell publishing, 2009.
- 3 Allen PW, Dymock RB, MacCormac WB. Superficial angiomyxoma with or without epithelial components: report of 30 tumors in 28 patients. *Am J Surg Pathol* 1988;12:519-30.
- 4 Calonje E, Guerin D, McCormick D et al. Superficial angiomyxoma: clinicopathologic analysis of a series of distinctive but poorly recognized cutaneous tumors with a tendency for recurrence. *Am J Surg Pathol* 1999; 23: 910-7.
- 5 Carney JA, Headington JT, Wu SP. Cutaneous myxomas: a major component of the complex of myxomas, spotty pigmentation and endocrine overactivity. *Arch Dermatol* 1986;122:790-8.
- 6 Carney JA, Gordon H, Carpenter PC et al. The complex of myxomas, spotty pigmentation and endocrine overactivity. *Medicine (Baltimore)* 1985;64:270-83.



Tumores

Verruga plantar recalcitrante en varón de edad media

07 Ana María Rodríguez Martín, Sofía de la Corte Sánchez,
Rafael Sánchez Sánchez, Antonio Vélez García-Nieto



Anamnesis

Varón de 54 años de edad, fumador de un paquete al día, sin otros antecedentes de interés. Desde hacía cinco años presentaba una lesión hiperqueratósica en la planta del pie derecho para la que había realizado múltiples tratamientos mediante crioterapia, queratolíticos y curetaje físico, con mala respuesta clínica. Finalmente es remitido desde Cirugía Plástica para nuestra valoración.

Exploración física

A la exploración el paciente presentaba una lesión tumoral excrecente e infiltrada de 5 x 6 cm. Se encontraba localizada en la zona distal de la planta del pie derecho, en la base del tercer y cuarto metatarsiano. La superficie de la lesión era rugosa y presentaba tractos sinuosos, que drenaban un material maloliente (figura 1). Se planteó una extirpación amplia de la lesión, realizando la cobertura del defecto con un colgajo de avance-rotación.



Figura 1 Lesión tumoral excrecente e infiltrada, localizada en la zona metatarsiana, que presenta una superficie rugosa y tractos sinuosos



Exploraciones complementarias

El estudio histopatológico de la pieza de exéresis evidenció la existencia de una proliferación tumoral con un doble componente endoexofítico. El componente exofítico estaba formado por una acantosis epidérmica con hiperqueratosis, y el endofítico estaba compuesto por un epitelio escamoso bien diferenciado, que mostraba un crecimiento hacia la dermis, formando un proceso a modo de bulbo que empujaba las estructuras adyacentes, sin mostrar infiltración (figura 2). El pleomorfismo celular era mínimo, y el número de mitosis escaso y muy próximas a la membrana basal. No se objetivó infiltración a nivel de tejidos blandos, y tampoco existía afectación vascular ni perineural.

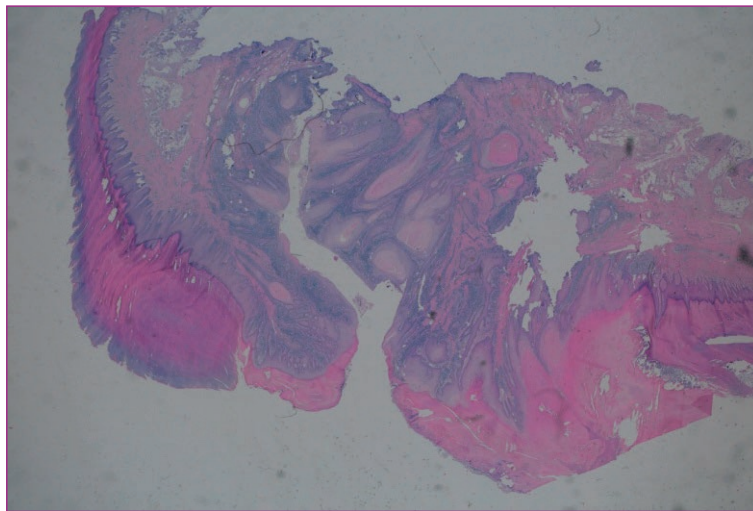


Figura 2 Hematoxilina/eosina (2.5 x): proliferación tumoral con doble componente endo-exofítico. El componente exofítico está constituido por una acantosis y una hiperqueratosis en zig-zag, y el endofítico por una proliferación de epitelio escamoso que avanza hacia la dermis reticular a modo de bulbos, empujando estructuras, sin producir infiltración

Diagnóstico

Con los datos clínicos e histológicos se estableció el diagnóstico de carcinoma cuniculatum.



Tratamiento

El tratamiento que se llevó a cabo fue una extirpación amplia de la lesión con márgenes de seguridad. La reconstrucción que se planteó fue la realización de un colgajo de avance-rotación, ya que un injerto en la planta del pie estaba abocado al fracaso por el alto riesgo de necrosis. Esto es debido a que la planta tiene una función imprescindible de carga y deambulación, y para ello consta de una importante almohadilla grasa que debe aportarse con el colgajo. Los cuidados postoperatorios que se llevaron a cabo fueron evitar la carga, deambulando con muletas, una restricción absoluta del hábito tabáquico, y cobertura antibiótica y analgésica. Se completó el tratamiento con pentoxifilina y heparina.

Evolución

Hasta la fecha, pasados 9 meses, el paciente no presenta signos de recidiva tumoral y tiene un buen resultado funcional.

Comentario

El carcinoma cuniculatum es una forma infrecuente de carcinoma epidermoide de bajo grado. La primera descripción fue realizada en 1954 por Ian Aird, quien acuñó el término cuniculatum, por el parecido que tiene el tumor con sus senos y criptas a una "madriguera de conejos". Se localiza con mayor frecuencia en la planta del pie, y tiene un comportamiento local agresivo, aunque con escasa capacidad metastatizante. Es un tumor muy infrecuente, que afecta principalmente a varones de edad media.



Su presentación clínica es muy característica, como lesión tumoral de gran tamaño con múltiples orificios llenos de queratina que producen mal olor. El diagnóstico suele ser tardío, ya que casi siempre se confunde con una verruga plantar (que no responde a los tratamientos habituales).

El tratamiento de elección es la extirpación quirúrgica, que debe ser lo más conservadora posible, debido a su carácter no metastatizante y a su localización en una zona con compromiso funcional. La terapia fotodinámica puede utilizarse para reducir la masa tumoral. Destacar que la radioterapia no se recomienda, pues existe el riesgo de transformación a una variante más anaplásica con peor pronóstico.

BIBLIOGRAFÍA

- 1 McKay C, McBride P, Muir J. Plantar verrucous carcinoma masquerading as toe web intertrigo. *Astr J Dermatol*. 2012; 55: 20-22.
- 2 Alcalay R, Alcalay J, Shiri J. Plantar verrucous carcinoma treatment with Mohs micrographic surgery: a case report and literatura review. *J Drugs Dermatol*. 2006; 5: 68-73.
- 3 Nikkels AF, Thirion L, Quatresooz P, et al. Photodynamic therapy for cutaneous verrucous carcinoma. *J Am Acad Dermatol*. 2007; 57: 516-19.
- 4 Schwade JG, Wara WN, Dedo HH, et al. Radiotherapy for verrucous carcinoma. *Radiology*. 1976; 120: 677-679.



Tumores

Placas eritematosas en extremidad inferior en mujer de edad avanzada

08 Teresa Usero Bárcena, Irene Palacios Álvarez,
Laura Arango Duque, Concepción Román Curto



Anamnesis

Paciente de 91 años que consultaba por lesiones en pierna derecha de 4 meses de evolución, asintomáticas, que habían presentado un crecimiento progresivo desde su aparición.

Como antecedentes patológicos destacaba una fibrilación auricular, cardiopatía hipertensiva, neumonitis y artrosis, en tratamiento con digoxina, candesartán, adiro, aceclofenaco y glucosamina sulfato.

La paciente presentaba un buen estado general sin clínica sistémica acompañante. No había realizado cambios en la medicación ni refería contacto con ningún producto sospechoso en esa localización.

Exploración física

En tercio inferior de pierna derecha, en cara interna y posterior, se apreciaban varias placas ovaladas, duras e infiltradas, de coloración rojiza, bien delimitadas, con superficie discretamente descamativa. No se palpaban adenopatías.

Pruebas complementarias

Se realizó una biopsia cutánea, tipo punch de 4mm de diámetro, de la lesión de maléolo interno derecho. La histopatología fue informada de infiltración por linfoma no Hodgkin B de alto grado con inmunofenotipo CD20+ MUM1+ (figura 1).



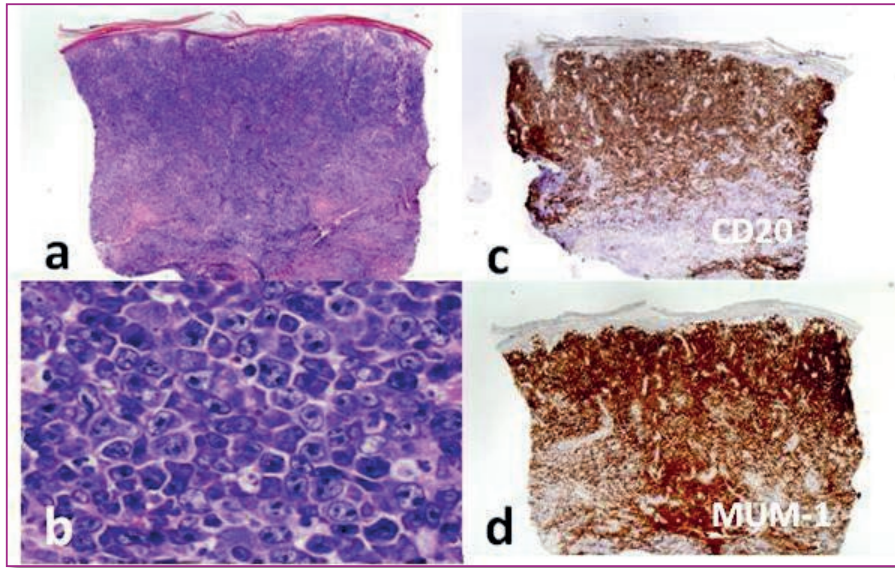


Figura 1 a) Imagen histopatopatológica H-E a pequeño aumento en la que se observa un intenso infiltrado dérmico difuso de células basófilas. b) A mayor aumento se aprecian células compatibles con linfocitos inmaduros de gran tamaño con núcleo grande y nucléolo prominente. c) Inmunohistoquímica CD20 marcadamente positivo. d) MUM-1 marcadamente positivo

En el estudio de extensión con TAC cérvico-toraco-abdomino-pélvico en el que no se apreciaban adenopatías patológicas ni lesiones tumorales a otros niveles.

En la analítica presentaba una elevación de los niveles de Beta-2-microglobulina (4,21mg/l (1,09-2,53) y discreto aumento de la Inmunoglobulina A (500mg/dl (82-453).

La autoinmunidad fue positiva con títulos de ANA 1/160 con patrón homogéneo y cifras de Anti-Ro/SSA de 221U/ml y de Anti-La/SSB 375U/ml.



Diagnóstico

Linfoma B primario cutáneo difuso de células grandes de tipo pierna.

Tratamiento

Se realizó tratamiento con radioterapia (RDT) recibiendo 16 ciclos (dosis total 30Gy) con buena respuesta inicial pero con recidiva en los 3 meses posteriores, por lo que se derivó al servicio de hematología para valoración de tratamiento sistémico. Se inició tratamiento con ciclofosfamida-prednisona con mala respuesta, cambiando posteriormente a rituximab a pesar de lo cual la enfermedad continuó progresando. Dada la falta de respuesta al tratamiento, la edad de la paciente y el empeoramiento progresivo del estado general, se decidió no añadir CHOP (ciclofosfamida, doxorubicina, vincristina, prednisona) y se iniciaron cuidados paliativos.

Evolución

Tras el tratamiento con radioterapia presentó una evolución favorable con desaparición de las lesiones cutáneas que dejaron hiperpigmentación residual. Tan sólo tres meses después recidivaron las lesiones en cara interna de pierna derecha con crecimiento rápido y evolución a nódulos eritematosos indurados, con ulceración y necrosis central y empastamiento periférico. Continuó progresando, apareciendo nuevas tumoraciones en pierna ipsilateral, placa eritematosa indurada de superficie lisa en cara anterior de pierna izquierda (figura 2) y deterioro del estado general, a pesar de tratamientos sistémicos con ciclofosfamida-prednisona y rituximab.





Figura 2 a) Lesiones nodulares con superficie ulcerada. Recidiva a los 3 meses tras radioterapia. b) Progresión de las lesiones a pesar del tratamiento sistémico meses después

Precisó tratamiento antibiótico en varias ocasiones por sobreinfección de las lesiones ulceradas.

Un año después del diagnóstico de la enfermedad la paciente falleció a consecuencia de una infección respiratoria.



Comentario

Presentamos un caso representativo de linfoma B primario cutáneo difuso de células grandes tipo pierna. Es un subtipo agresivo, infrecuente, que clásicamente se presenta en mujeres de edad avanzada, con nódulos, placas o tumores entre rojizos y azulados en piernas. A menudo se disemina a otros órganos presentando un mal pronóstico y una supervivencia a 5 años del 50%¹. La localización de las lesiones en piernas y la presencia de múltiples lesiones cutáneas se relacionan con peor pronóstico^{1,2}.

Histopatológicamente se observa un infiltrado difuso de centroblastos y linfoblastos de gran tamaño con núcleo grande y nucléolo prominente, con elevado índice mitótico. Es CD20+ y característicamente Bcl2+, MUM-1+ y FOXP1+¹. La hibridación *in situ* con fluorescencia (FISH) demuestra traslocaciones en los genes Bcl-6, myc e Ig H¹. La delección 9p21 conlleva un peor pronóstico³.

El tratamiento de elección es la RDT asociada a rituximab-CHOP^{4,5}. A pesar de ello, presenta bajas tasas de remisión completa, numerosas recidivas, rápida progresión y diseminación a otros órganos. A menudo se optan por terapias paliativas como la RDT sola o asociada rituximab en pacientes pluripatológicos o de edad avanzada⁴.



BIBLIOGRAFÍA

- 1 Suárez A.L., Pulitzer M., Horwitz S., et al: Primary cutaneous B-cell lymphomas : Part I. Clinical features, diagnosis, and classification. *J Am Acad Dermatol.* 2013 Sep;69(3):329.e1-13.
- 2 Grange F., Beylot-Barry M., Courville P., et al: Primary cutaneous diffuse large B-cell lymphoma, leg type: clinicopathologic features and prognostic analysis in 60 cases. *Arch Dermatol* 2007; 143: 1144-1150.
- 3 Senff NJ, Zoutman WH, Vermeer MH, et al: Fine-mapping chromosomal loss at 9p21: correlation with prognosis in primary cutaneous diffuse large B-cell lymphoma, leg type. *J Invest Dermatol.* 2009 May;129(5):1149-55.
- 4 Suárez A.L., Querfeld C., Horwitz S., et al: Primary cutaneous B-cell lymphomas : Part II. Therapy and future directions. *J Am Acad Dermatol.* 2013 Sep;69(3):343.e1-11.
- 5 Grange F, Joly P, Barbe C, et al: Improvement of Survival in Patients With Primary Cutaneous Diffuse Large B-Cell Lymphoma, Leg Type, in France. *JAMA Dermatol.* 2014 Mar 19. doi: 10.1001/jamadermatol.2013.7452. [Epub ahead of print].



Tumores

Lesiones cutáneas de evolución fatal tras tratamiento con anti-TNF

09 Sandra Mateo, Sara García Rodiño,
Laura Salgado Boquete, Dolores Sánchez-Aguilar



Anamnesis

Acude a consulta un varón de 52 años de edad con antecedentes personales de Diabetes Mellitus tipo II, hipertensión arterial y hepatitis C. El paciente había estado en seguimiento en nuestro servicio hacía 4 años por dermatitis atópica del adulto. Los primeros 2 años recibió tratamiento con terapia tópica (corticoterapia y tacrólimos) con respuesta parcial, con brotes frecuentes. Dada la respuesta insatisfactoria se decide realizar biopsia de las lesiones con diagnóstico histopatológico de espongiosis con datos de sobreinfección. Se inicia en ese momento tratamiento con fototerapia y antibioterapia sistémica con buena respuesta durante el siguiente año.

Por motivos laborales el paciente abandona el seguimiento en nuestro servicio y viaja a Estados Unidos. A lo largo de los meses el paciente refiere empeoramiento progresivo de las lesiones, por lo que acude a diversas clínicas donde realizan un nuevo diagnóstico de psoriasis en placas iniciando tratamiento con metotrexate. El paciente realiza dicho tratamiento durante 6 meses con empeoramiento progresivo de sus lesiones. Tras el fracaso terapéutico deciden iniciar tratamiento con etanercept. Tras dos dosis de tratamiento el paciente sufre un empeoramiento brusco de las lesiones por lo que suspende el tratamiento y retorna a nuestro país.

Cuando acude a urgencias dermatológicas de nuestro hospital el paciente refiere malestar general con distermia aunque sin fiebre termometrada y progresión de sus lesiones cutáneas.



Exploración física

En el momento de la exploración cutánea se aprecian en tronco múltiples placas eritematosas, descamativas, ligeramente infiltradas, la mayoría cubierta por escamas blanquecinas y otras intensamente exudativas. En mama derecha llamaba la atención una lesión tumoral de 2 cm de diámetro con borde elevado y centro deprimido, cubierto por escara necrótica. El resto de la exploración física no muestra otras alteraciones (figura 1).

Exploraciones complementarias

En la analítica realizada en urgencias destacaba una eosinofilia del 14% sin otras alteraciones.

Dado el estado general del paciente se decide ingreso en el servicio de dermatología para completar estudios y realizar tratamiento. Se realiza biopsia de las lesiones cutáneas en la que se observa un infiltrado linfocitario con atipia celular y epidermotropismo. En ese momento se realizan pruebas de imagen y biopsia de médula ósea descartando enfermedad extracutánea.



Figura 1 Placas eritematodescamativas de bordes mal definidos en tronco. En mama y hombro se aprecian dos lesiones tumorales de menos de 2 cm con superficie ulcerada



Diagnóstico

Tras el análisis de la historia clínica y las pruebas complementarias se realiza el diagnóstico de linfoma cutáneo T de alto grado (estadío IIIA).

Tratamiento

Dado el empeoramiento rápido de las lesiones durante la estancia en la planta de Dermatología se decide traslado del paciente a la planta de Hematología para realizar tratamiento conjunto por ambos servicios. Tras analizar el caso se decide iniciar tratamiento con quimioterapia, planteándose en un segundo tiempo el trasplante de médula ósea.

Evolución

Originalmente se inicia tratamiento con CHOP (ciclofosfamida, vincristina, adriamicina, prednisona) cambiando posteriormente a GenCisDXM (gemcitabina, cisplatino, dexametasona) y después a Promacecytabom (ara-C, bleomicina, vincristina, metotrexate) obteniéndose en todos los casos una mejoría inicial de las lesiones que duraba 5-6 días tras los cuales se producía un rápido deterioro del paciente con aparición de nuevos tumores, progresión de los previos y placas eritematoexudativas cubriendo prácticamente la totalidad de la superficie cutánea. En dos ocasiones el paciente es intervenido quirúrgicamente para reducir masa tumoral debido a impotencia funcional que le producían las lesiones en axila y el ojo (Figura 2). Finalmente se decide iniciar tratamiento con bortezumib, recibiendo una única dosis debido al fallecimiento por sepsis en contexto de neutropenia.





Figura 2 Múltiples lesiones tumorales de gran tamaño que ocasionaban impotencia funcional. El paciente había recibido varios ciclos de tratamiento con quimioterapia

Comentarios

Etanercept es un antagonista para el receptor soluble del factor de necrosis tumoral (anti-TNF) que inactiva y disminuye la inflamación y la respuesta inmune inducida por TNF en enfermedades inflamatorias como psoriasis, artritis reumatoide o enfermedad de Crohn.

Según los últimos estudios, no hay evidencia concluyente que demuestre que los pacientes tratados con anti-TNF presenten más riesgo de linfoma que la población general. Sin embargo, en contexto de inmunosupresión derivada del tratamiento farmacológico, es posible que un linfoma previo no diagnosticado pueda progresar a estadios más avanzados. El rápido empeoramiento en nuestro paciente tras iniciar el tratamiento con anti-TNF sugiere que el cuadro cutáneo diagnosticado previamente como dermatitis atópica pudiese ser en realidad una micosis fungoides (MF) en estadio inicial. Asociaciones similares con agentes biológicos y progresión de MF han sido descritas con alefacept, adalimumab, etanercept e infliximab.

Presentamos el caso de un paciente con linfoma cutáneo de células T de alto grado tras tratamiento con etanercept con evolución fatal.



BIBLIOGRAFÍA

- 1 Lafaille P, Bouffard D, Provost N. Exacerbation of undiagnosed mycosis fungoides during treatment with etanercept. Arch Dermatol. 2009 Jan;145:94-5.
- 2 Schmidt A, Robbins J, Zic J. Transformed mycosis fungoides developing after treatment with alefacept. J Am Acad Dermatol. 2005;53:355-356.
- 3 Dalle S, Balme B, Berger F, Hayette S, Thomas L. Mycosis fungoides-associated follicular mucinosis under adalimumab. Br J Dermatol. 2005;153:207-208.
- 4 Adams AE, Zwicker J, Curiel C, et al. Aggressive cutaneous T-cell lymphomas after TNF α blockade. J Am Acad Dermatol. 2004;51:660-662.



Tumores

Tumoración vulvar liquenificada en mujer postmenopáusica

10 Nerea Barrado Solís, Beatriz Rodrigo Nicolás,
Paula Molés Poveda, Virginia Pont Sanjuan



Anamnesis

Mujer de 54 años de edad, postmenopáusica, con antecedentes personales de rinitis alérgica, hepatitis autoinmune, dermatitis de contacto a diversas sustancias y osteoporosis, en tratamiento con teriparatida.

Nos consultó por la presencia de una tumoración en vulva de crecimiento lentamente progresivo, de meses de evolución. No presentaba síntomas, salvo prurito local. No refería exudación ni sangrado.

Exploración física

A la exploración, observamos una tumoración de color rosado, mal delimitada y liquenificada, que ocupaba la región baja del pubis y parte de los labios mayores (figura 1). A la palpación era de consistencia blanda, no infiltrada. No existían adenopatías palpables ni lesiones cutáneas en otras localizaciones.



Figura 1 Lesión tumoral rosada liquenificada en vulva



Exploraciones complementarias

Realizamos una biopsia cutánea para estudio histológico que reveló vasos linfáticos dilatados ocupando dermis papilar y reticular. Asimismo, se realizó una tinción inmunohistoquímica con D2-40, que resaltó los espacios linfáticos (figura 2).

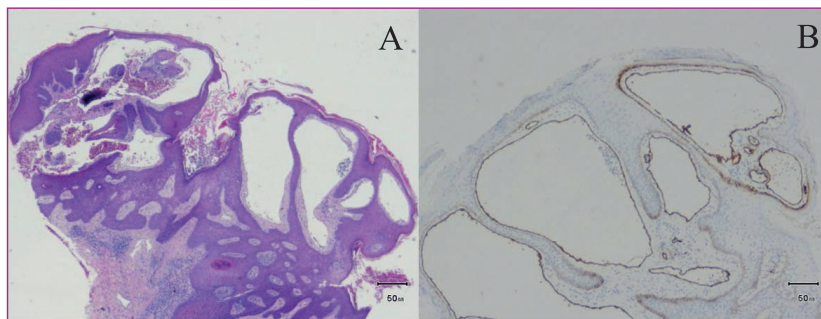


Figura 2 A) Vasos linfáticos dilatados en dermis. B) Tinción inmunohistoquímica con D2-40 positiva

Le solicitamos una resonancia magnética genital y abdominal, que mostró una alteración de la señal focal a nivel vulvar y descartó extensión a planos más profundos, así como afectación de órganos internos.

Diagnóstico

Linfangioma circunscrito vulvar.



Tratamiento y evolución

Se le explicó a la paciente la benignidad del proceso y las distintas opciones de tratamiento. Sin embargo, la paciente decidió la abstención terapéutica por la escasa sintomatología subjetiva. En la revisión 4 meses después, la lesión se había mantenido estable.

Comentario

El linfangioma circunscrito es una malformación linfática benigna que cursa clínicamente como un área bien circunscrita de vesículas agrupadas, con un contenido claro o serohemorrágico, que son exudativas con frecuencia. Han sido descritas dos formas de esta entidad: una clásica, más frecuente, presente en el nacimiento y de mayor tamaño; y una localizada, que puede aparecer a cualquier edad, suele ser más limitada y aparece tras otros procesos locales. La localización vulvar es poco frecuente y la mayoría de casos han sido descritos tras intervenciones quirúrgicas, radioterapia, tuberculosis urogenital e infecciones recurrentes. En el caso de nuestra paciente, no encontramos ningún factor predisponente. Las complicaciones son raras, siendo las principales el sangrado, el dolor y la infección por *Staphylococcus aureus*. Histológicamente se observan cisternas dilatadas en la dermis profunda y en el tejido subcutáneo comunicadas con los vasos linfáticos superficiales. En su manejo es muy importante determinar la extensión y profundidad, para lo cual resulta muy útil la resonancia magnética. El principal tratamiento es quirúrgico, aunque se han utilizado alternativas terapéuticas como la escleroterapia, la crioterapia, la radioterapia y distintas modalidades de láser, siendo la observación una buena opción. El linfangioma circunscrito tiene un buen pronóstico, aunque la recidiva es frecuente.



BIBLIOGRAFÍA

- 1 Kudur M.H, Hulmani M. Extensive and invasive lymphangioma circumscriptum in a Young female: a rare case report and review of the literature. Indian Dermatol Online J, 2013 Jul;4(3):199-201.
- 2 Vlastos AT, Malpica A, Follen M. Lymphangioma circumscriptum of the vulva: a review of the literature. Obstet Gynecol. 2003 May;101(5 Pt 1):946-54.
- 3 Guiote M.V, Moreno A, Vieira R, Tellechea O, Naranjo R y Figuereido A. Actas Dermatosifiliogr.2006;97(7):477-8.
- 4 Emer J, Gropper J, Gallitano S, Levitt J. A case of lymphangioma circumscriptum successfully treated with electrodissection following failure of pulsed dye laser. Dermatol Online J. 2013 Mar 15;19(3):2.



Tumores

Lesión hiperqueratósica en mujer con prurito vulvar

1 1

Virna Judith Rodríguez Soria, Celia Horcajada Reales,
Belén Lozano Masdemont, Lucía Barchino Ortiz



Anamnesis

Mujer de 82 años de edad con antecedentes de insuficiencia renal crónica e hipertensión arterial en tratamiento que es remitida a la consulta de Dermatología por cuadro de dolor y prurito vulvar de 5 meses de evolución. No había realizado ningún tratamiento tópico ni sistémico. No tenía antecedentes de enfermedades cutáneas.

Exploración física

Placas blanquecino-nacaradas en ambos labios mayores. En labio menor izquierdo se objetiva nódulo de 1,5 cm infiltrado a la palpación con hiperqueratosis superficial (figura 1). No se palpan adenopatías inguinales.

Pruebas complementarias

Se realizó biopsia cutánea del nódulo hiperqueratósico vulvar. En el estudio histológico se observa una neoplasia de estirpe epitelial que crece formando nidos sólidos cuyas células muestran imágenes de queratinización individual así como la formación de globos córneos (figura 2).

Diagnóstico

Carcinoma epidermoide vulvar sobre liquen escleroso.

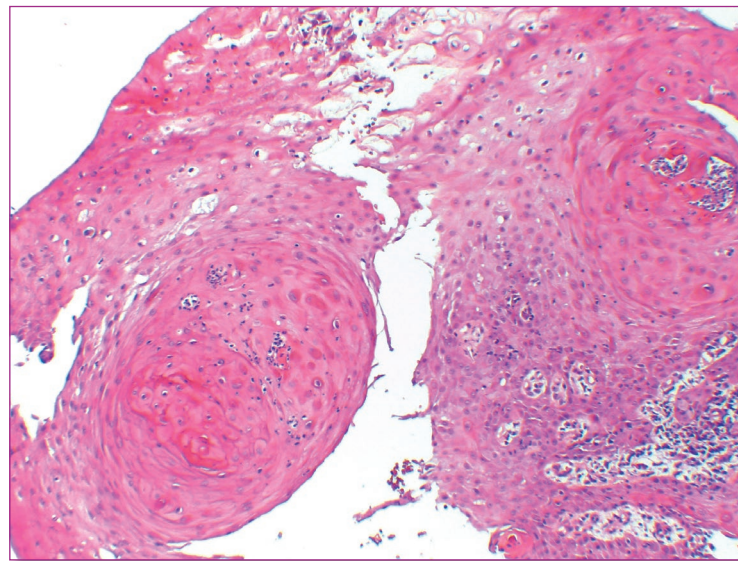


**Figura 1**

Nódulo hiperqueratósico vulvar sobre placas blanquecinas de liquen escleroso

Figura 2

Estudio histológico de nódulo vulvar



Tratamiento

Se remitió a la paciente a la consulta de Ginecología-Oncológica en la cual se planteó la intervención quirúrgica de la lesión (vulvotomía simple) y biopsia selectiva de ganglio centinela (intervención de la cual está pendiente en el momento actual).

Comentario

El liquen escleroso (LE) es una enfermedad cutánea inflamatoria crónica con tendencia a afectar la zona genital. Aunque puede afectar a cualquier grupo de edad es más frecuente en mujeres posmenopáusicas de raza blanca. Su etiología exacta se desconoce aunque se cree que en su patogénesis están involucrados factores genéticos, autoinmunes, hormonales e infecciosos. Clínicamente se manifiesta como placas de aspecto nacarado que en ocasiones asocian telangiectasias, fisuras, ulceraciones y erosiones en su interior. Puede ser asintomático o causar prurito y sensación de escozor local que altera la calidad de vida del paciente. El tratamiento de elección ante un LE activo son los corticoides tópicos de muy alta potencia (propionato de clobetasol 0,05%). La asociación entre LE anogenital y carcinoma epidermoide (CE) está ampliamente documentada en la literatura, obliga a realizar un seguimiento a largo plazo de estos pacientes y realizar biopsias de las zonas sospechosas de malignidad puesto que es primordial descartar la coexistencia de CE. Se estima que el 3-7% de los CE de vulvar asientan sobre LE pero cuando se realiza un estudio histológico completo de los CE vulgares hasta en el 60% de los casos se encuentran signos de LE.



BIBLIOGRAFÍA

- 1 Gutiérrez-Pascual M, Vicente-Martin FJ, López- Estebanz JL. Liquen Escleroso y carcinoma escamoso. Actas Dermosifiliogr 2012 Jan; 103 (1): 21-8.
- 2 Van der eiden LC, Van der Avoor IA, de Hullu JA. Prevention, identification and treatment of vulvar squamous (pre) malignances. Expert Rev Anticancer Ther 2013 Jul; 13 (7): 845-59.
- 3 L. Barchino-Ortiz, R. Suárez-Fernández, P. Lázaro-Ochaíta. Dermatitis inflamatorias vulvares. Actas Dermosifiliogr 2012; 103: 265-75.
- 4 Ruth Murphy, PhD, MBChB, FRCP. Lichen sclerosus. Dermatol Clin 28 2010: 707-715.
- 5 Fistarcl SK, Itin PH. Diagnosis and treatment of lichen sclerosus: an update. A J Clin Dermatol 2013 Feb; 14 (1): 24-27.
- 6 Tess McPherson, Susan Cooper. Vulvar lichen sclerosus and lichen planus. Dermatologic Therapy Vol 23, 2010, 523-532.
- 7 Brodrick B, Belkin ZR, Goldstein AT. Influencce of treatments on prognosis for vulvar lichen sclerosus: facts and controversies. Clin Dermatol 2013 Nov-Dec; 31 (6): 780-6.



Tumores

Lesión tumoral localizada en región supraescapular

12 Nuria Valdeolivas Casillas, Alicia Cabrera Hernández,
Aroa García Duarte, Isabel Polo Rodríguez



Anamnesis

Presentamos el caso de un varón de 65 años, hipertenso en tratamiento farmacológico, que acude a consulta de Dermatología por una lesión exofítica localizada en la región supraescapular derecha de más de 20 años de evolución. Refiere un crecimiento lento y progresivo junto a la aparición de 3 lesiones nodulares en la superficie de la misma desde hace 3 meses. El paciente niega dolor o cualquier otra sintomatología asociada.

Exploración física

A la exploración física se observa una tumoración parduzco-violácea con morfología cupuliforme y con 3 lesiones nodulares de aspecto quístico con coloración marrón-anaranjada, localizadas en el centro de la neoformación, con consistencia firme y de 1,5 cm de diámetro situada en la región supraescapular derecha (figura 1).

Exploraciones complementarias

En el estudio dermatoscópico se aprecia un patrón gris pálido-azulado con estructuras blanquecinas algodonosas y zonas marrón-anaranjadas con vasos lineales, que se corresponden con las lesiones quísticas.

El análisis histológico revela un tumor de morfología nodular con áreas quísticas que contienen un material eosinofílico, compuesto por células poligonales uniformes sin atipia citológica con zonas tubulares y glandulares sobre una colágena densa (figura 2).





Figura 1 Tumoración cupuliforme con 3 lesiones quísticas localizada en región supraescapular derecha

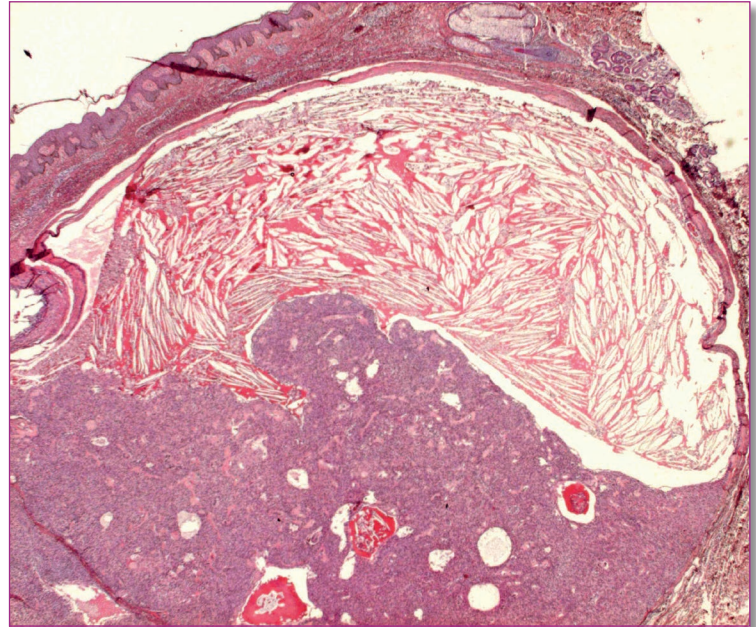


Figura 2 Tumor de morfología nodular con áreas quísticas que contienen un material eosinofílico



Diagnóstico

Hidradenoma sólido-quístico.

Tratamiento y evolución

Tras la exéresis completa, la lesión no ha recidivado tras un periodo de seguimiento de 11 meses.

Comentario

El hidradenoma nodular es una neoplasia anexial benigna y poco frecuente que deriva de la porción secretora dérmica de las glándulas sudoríparas¹, cuya histogénesis es incierta². Tradicionalmente se le ha atribuido una diferenciación ecrina³⁻⁵ siendo pocos los autores que abogaban por un origen apocrino^{6, 7}. Recientemente se ha publicado que la mayoría exhiben diferenciación apocrina^{8, 9}.

Clínicamente carecen de un patrón específico. Suelen ser lesiones nodulares, solitarias, de 1-2 cm, generalmente cubiertas por piel normal que protruyen sin cambios en la superficie; a diferencia de lo encontrado en nuestro caso, donde lo más llamativo era la presencia de 3 lesiones quísticas en el centro de la neoformación.

En cuanto a la histología es un tumor dérmico bien delimitado con diferentes patrones morfológicos¹⁰. El hidradenoma sólido-quístico se caracteriza por la presencia de grandes quistes ocupados por un material eosinofílico junto a grandes masas celulares agrupadas en nidos, compuestas fundamentalmente por células poligonales.

Aunque se considera benigno hay algún caso publicado de transformación a hidradenocarcinoma^{11, 12} por lo que la exéresis quirúrgica es el tratamiento de elección.



BIBLIOGRAFÍA

- 1 Moreno A, Marcoval J. Hidradenoma nodular. En *Dermatopatología: correlación clínico-patológica*. Ed: Área científica Meranini; 2007: 264-267.
- 2 Canedo T, Almeida MP, Cuzzi T, Ramos e Silva M. Immunophenotypic aspecto of cylindroma and nodular hidradenoma. *JEADV*. 2010; 24: 178-185.
- 3 Johnson BL Jr, Helwig EB. Eccrine acrospiroma. A clinicopathologic study. *Cancer*. 1969; 23: 641-657.
- 4 Ohnishi T, Watanabe S. Histogenesis of clear cell hidradenoma: immunohistochemical study of keratin expression. *J Cutan Pathol*. 1997; 24: 30-36.
- 5 Elder D, Elenitsas R, Ragsdale BD. Tumors of the epidermal appendages. En: *Lever's histopathology of the skin*. 8th ed. Philadelphia, Ed: Lippincott-Raven. 1997: 747-804.
- 6 Gianotti R, Alessi E. Clear cell hidradenoma associated with the folliculo-sebaceous-apocrine unit. *Am J Dermatopathol* 1997; 19: 351-357
- 7 Requena L, Kiryu H, Ackerman AB. Apocrine hidradenoma. En Requena L, Kiryu H, Ackerman AB editors. *Neoplasms with apocrine differentiation*. Philadelphia: Lippincott-Raven; 1997: 243-246.
- 8 Angulo J, Jaqueti G, Kutzner H, Requena L. Squamous cell apocrine hidradenoma. *J Cutan Pathol*. 2007; 34:801-803.
- 9 Knoedler D, Susnik B, Gonyo MB, Osipov V. Giant apocrine hidradenoma of the breast. *Breast J*. 2007; 13: 91-93.
- 10 Nandeesh BN, Rajalakshmi T. A study of histopathologic spectrum of nodular hidradenoma. *Am J Dermatopathol*. 2012; 34: 461-470.
- 11 Lim SC, Lee MJ, Lee MS, Kee KH, Suh CH. Giant hidradenocarcinoma : a report of malignant transformation from nodular hidradenoma. *Pathol Int*. 1998; 48: 818-823.
- 12 Oviedo Ramírez I, Ferri-Ñíguez B, Martínez Barba E. Hidradenocarcinoma originado en hidradenoma nodular: descripción de un caso. *Rev Esp Patol*. 2010; 43: 47-51.



Tumores

Lesión retroauricular de rápido crecimiento

13 Igor Vázquez Osorio, Olalla Figueroa Silva,
Pedro Leiva Valdebenito, Manuel Ginarte Val



Anamnesis

Varón de 44 años, alérgico al ácido acetilsalicílico y diagnosticado de psoriasis, que acudió a Urgencias de Dermatología por presentar, de 3 semanas de evolución, una lesión en región retroauricular derecha que fue creciendo progresivamente y que sangró tras manipulación de la misma. El paciente refería picor y dolor en la zona, que no mejoraban tras la aplicación local de povidona yodada, agua oxigenada y emolientes. No presentaba sintomatología general de ningún tipo. No refería traumatismo previo en la zona. Negaba viajes al extranjero así como contacto con pacientes con sospecha de infección tuberculosa.

Exploración física

En región retroauricular derecha presentaba una lesión tumoral eritematoviolácea, infiltrada, de aproximadamente 4 cm de tamaño y de consistencia firme, en cuya superficie se observaban múltiples áreas erosivo-hemorrágicas (figura 1). Con la presión digital se apreciaba emisión de un líquido serohemático. No se palpaban adenopatías cervicales ni submandibulares ni supraclaviculares. No presentaba lesiones cutáneas similares en otras localizaciones.

Exploraciones complementarias

En el estudio analítico realizado únicamente destacaban cifras discretamente elevadas de ácido úrico así como de las enzimas hepáticas. El frotis de sangre periférico solicitado no mostró alteración en ninguna de las líneas celulares. Se tomó muestra de exudado serosanguinolento para estudio, siendo negativo tanto el cultivo micológico como el estudio para micobacterias. El estudio mediante TC craneal y TC cervico-toraco-abdomino-pélvico no mostró hallazgos significativos. Se realizó una biopsia de la lesión, en la que



se apreció un denso infiltrado linfoide dérmico con predominio de células intermedias o grandes, sobre un fondo polimorfo, que incluía linfocitos, células plasmáticas y eosinófilos. Las células grandes mostraban núcleos indentados o irregulares, con nucleolos evidentes y citoplasmas relativamente amplios (figura 2A). El estudio inmunohistoquímico demostró positividad en dichas células para LCA (antígeno leucocitario común), CD3, CD30 (figura 2B). Eran negativas para CD20, CD1a, S-100, EMA (antígeno de membrana epitelial) y ALK (kinasa del linfoma anaplásico) (figura 2C). La epidermis estaba ulcerada pero no se apreció epidermotropismo por parte de las células tumorales. Se demostró reordenamiento monoclonal de TCR (protocolo BIOMED-2).

El estudio de extensión se completó mediante una biopsia de médula ósea, que descartó infiltración neoplásica.

Diagnóstico

Linfoma cutáneo primario anaplásico de células grandes CD30+.

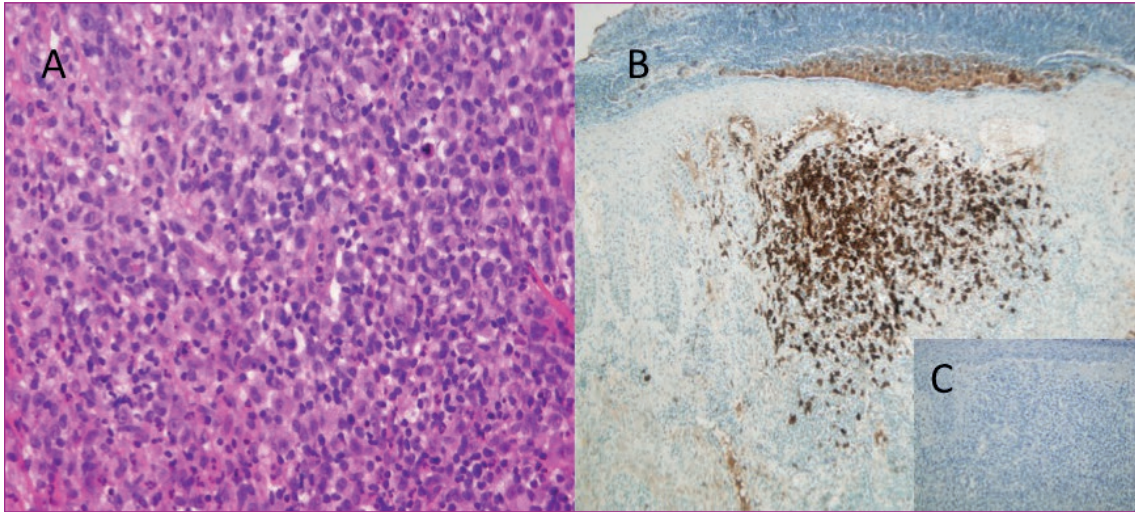
Tratamiento

Tras descartarse afectación extracutánea, el paciente realizó tratamiento con radioterapia local durante un mes (dosis total: 4000 cGy).



**Figura 1**

Lesión tumoral eritematoviolácea, infiltrada, de consistencia firme con áreas erosivohemorrágicas en su superficie

**Figura 2**

A) Linfocitos de diferentes tamaños con núcleos indentados o irregulares, nucleolos evidentes y citoplasmas relativamente amplios. Se observan también células plasmáticas y eosinófilos. B) Tinción CD30 positiva. C) Tinción con ALK (kinasa del linfoma anaplásico) negativa



Evolución

El paciente presentó buena tolerancia al tratamiento radioterápico, evidenciándose radiodermatitis grado I y parotiditis aguda que se resolvió satisfactoriamente con antiinflamatorios no esteroideos (AINE). Tras la finalización del tratamiento y hasta el momento actual, el paciente no ha presentado recidiva de la lesión ni ningún otro tipo de sintomatología sistémica.

Comentario

El linfoma cutáneo primario anaplásico de células grandes CD30+ (LCPCG) forma parte de los síndromes linfoproliferativos CD30+, junto con la papulosis linfomatoide. Afecta a pacientes a partir de la sexta década de la vida y se caracteriza por la aparición de nódulos o tumores únicos o agrupados, localizados en la cabeza o las extremidades. Puede existir afectación cutánea multicéntrica, así como diseminación extracutánea, generalmente a ganglios linfáticos regionales. El estudio histopatológico muestra un infiltrado difuso compuesto principalmente por células linfoides de gran tamaño, con abundante citoplasma basofílico, núcleo pleomórfico y nucléolo eosinófilo prominente. La clave diagnóstica es la expresión en más del 75% de las células neoplásicas del antígeno CD30+. El diagnóstico diferencial debe hacerse con el linfoma anaplásico de células grandes sistémico, para lo cual es útil la tinción inmunohistoquímica con ALK, negativa en los casos cutáneos y positiva en las formas sistémicas. El tratamiento quirúrgico y la radioterapia local son los tratamientos de elección en caso de lesiones únicas o agrupadas, reservándose el metotrexato o la quimioterapia para casos multifocales o con afectación extracutánea.



BIBLIOGRAFÍA

- 1 Kempf W, Pfaltz K, Vermeer MH et al. EORTC, ISCL, and USCLC consensus recommendations for the treatment of primary cutaneous CD30-positive lymphoproliferative disorders: lymphomatoid papulosis and primary cutaneous anaplastic large-cell lymphoma. *Blood*. 2011; 118:4024-35.
- 2 Calzado-Villarreal L, Polo-Rodríguez I, Ortiz-Romero PL. Primary cutaneous CD30+ lymphoproliferative disorders. *Actas Dermosifiliogr*. 2010; 102: 119-28.
- 3 Pérez-Quintela B, Suárez-Peñaranda JM. Linfomas cutáneos de células T. Revisión de los aspectos histopatológicos más relevantes. *Rev Esp Patol*. 2004; 37: 181-94.
- 4 Perry E, Karaigikar J, Tabbara IA. Primary cutaneous anaplastic large-cell lymphoma. *Am J Clin Oncol*. 2013; 36: 526-9.
- 5 Marrero-Calvo MD, Rodríguez-Serna M, Castejón-Calvete P, Peláez-Malagón S. Linfoma primario cutáneo anaplásico de células grandes CD30. *Actas Dermosifiliogr*. 2007; 98: 194-7.



Tumores

Placa deprimida en región lumbar

14

Ana Julia García Malinis, Tamara Kueder Pajares,
Gerardo Humberto Martín Martín,
Alberto Miranda Romero



Anamnesis

Varón de 16 años de edad sin alergias medicamentosas conocidas, ni antecedentes médicos y quirúrgicos de interés, que refiere tener desde que era pequeño una lesión cutánea en el tronco que ha ido aumentando de tamaño acorde con su crecimiento. El paciente no refiere ninguna otra sintomatología asociada, ni traumatismo, ni manipulación, ni inyección local en la zona. La madre lo relaciona con una cicatriz de la varicela.

Exploración física

En la región lumbar izquierda, se observa, una placa deprimida, bien delimitada de dos centímetros de diámetro recubierta de piel atrófica. La piel de circundante a la lesión es de aspecto normal. No indurada a la palpación (figura 1).



Figura 1 Placa atrófica en región lumbar



Pruebas complementarias

Clínicamente, nos hacía pensar en una atrofodermia de Pasini y Pierini o una placa de morfea, entre otros diagnósticos diferenciales que suponen una anetodermia. Decidimos realizar ecografía y biopsia para confirmar el diagnóstico.

- Ecografía: pequeña lesión hipodensa, homogénea e hipoecoica de 1,5x0,5x1,9 compatible con probable proliferación fibroblástica.
- Histopatología de biopsia, resultado anatomopatológico no concluyente por lo que se decide realizar extirpación completa de la lesión.
- Histopatología de pieza completa: en dermis e hipodermis, proliferación mal delimitada de células fusiformes con moderada atipia, presencia ocasional de mitosis, con patrón estoriforme en un estroma fibrovascular con extravasación hemática (figura 2a). Inmunoquímica: Vicentina +, CD34+, Actina -, CD68- (figura 2b).

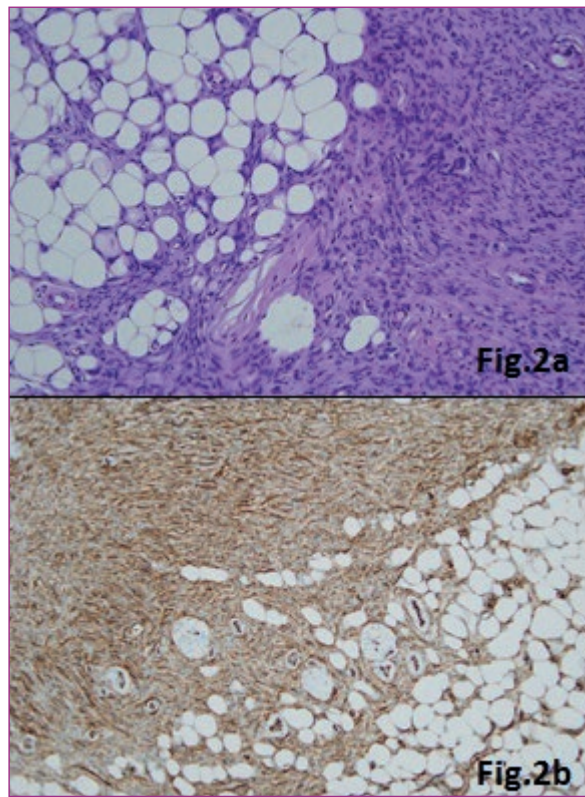


Figura 2 a) Células fusiformes con gran densidad celular que infiltra el adipocito en forma de panal de abeja y patrón estoriforme. b) CD34+



Diagnóstico

Dermatofibrosarcoma protuberans atrófico (DFSA).

Tratamiento y evolución

Reintervención de la lesión con ampliación de márgenes que fueron negativos y seguimiento en consulta con pruebas de imagen negativas, sin recidivas tras dos años de seguimiento.

Comentario

El dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP) es el sarcoma de piel más frecuente. Existen múltiples variedades, algunos con poca frecuencia, como el DFSP atrófico, que fue descrito por primera vez por Lambert et al en 1985.

Se manifiesta como una placa de aspecto esclerótico, deprimido, de color eritematoso, parduzco o piel normal, que se localiza preferentemente en el tronco, sobre todo en región claviclar y hombro. Histológicamente, es similar al DFSP clásico, con la proliferación de células fusiformes con patrón estoriforme que infiltra a dermis y tejido celular subcutáneo, pero se diferencia de los demás por una reducción de más del 50% del espesor de la dermis en relación con la dermis sana.

El diagnóstico diferencial de ésta entidad puede llegar a ser un reto, ya que suele simular lesiones cutáneas benignas como una morfea, anetodermia idiopática, dermatofibroma atrófico entre otros. Otra dificultad en el diagnóstico, es la baja incidencia del DFS en la infancia, su lento crecimiento y su aspecto clínico inicial casi imperceptible, que hace que no se piense en esta entidad en el momento del diagnóstico. Para algunos autores ésta forma clínica puede ser una forma precoz de DFSP en la infancia, por lo que su diagnóstico precoz permite un mejor manejo del paciente.



BIBLIOGRAFÍA

- 1 Kornik RI, Muchard LK, Teng JM. Dermatofibrosarcoma protuberans in children: an update on the diagnosis and treatment. *Pediatr Dermatol*. 2012 Nov-Dec;29(6):707-13.
- 2 Martin L, Combemale P, Dupin M, Chouvet B, Kanitakis J, Bouyssou-Gauthier ML, Dubreuil G, Claudy A, Grimand PS. The atrophic variant of dermatofibrosarcoma protuberans in childhood: a report of six cases. *Br J Dermatol*. 1998 Oct;139(4):719-25.
- 3 Barreiros HM1, Serrano PN, Parreira JC, Bártolo E. Photoletter to the editor: Atrophic dermatofibrosarcoma protuberans with minimal clinical manifestation. *J Dermatol Case Rep*. 2013 Mar 30;7(1):27-8.
- 4 Wen P, Yu R, Wang L. Atrophic dermatofibrosarcoma protuberans: a case report. *Int J Dermatol*. 2013 Apr;52(4):463-5.



Tumores

Presentación inusual de tumor benigno en niño

15 Ximena Calderón Castrat, Álvaro de Dios,
Valia Beteta Gorriti, Concepción Román Curto



Anamnesis

Niño de 2 años de edad, sin antecedentes personales de interés que consultó (19/05/2005) por una lesión localizada en región escapular derecha, discretamente pruriginosa, de 5-6 meses de evolución. Negaban traumatismos previos en la zona. A la exploración presentaba una lesión pápulo-nodular, bilobulada, eritematosa de 2,5 cm x 1,5 cm de consistencia dura. Se realizó extirpación y cierre directo del defecto. A los 6 meses postintervención quirúrgica notó aparición de 3 lesiones similares a la extirpada localizadas alrededor de dicha cicatriz.

Exploración física

Se observaba en región escapular derecha una cicatriz hipertrófica de 5 cm de longitud y 0,6 cm grosor y 3 lesiones nodulares eritematosas de 1 cm-1,5 cm de diámetro, de consistencia firme. No se palpaban adenopatías regionales.

Pruebas complementarias

Analítica básica: hemograma, bioquímica general y estudio de coagulación normales

Biopsia de una de las lesiones (23/05/2008): Dermatofibroma.

En el estudio histopatológico se observa a nivel de dermis reticular una proliferación de células fusiformes organizadas en remolinos, entremezclados con haces de colágeno engrosado en ausencia de atipia celular. El estudio inmunohistoquímico se caracteriza por positividad para el factor XIIIa y negatividad para CD34.





Figura 1 Lesiones papulonodulares eritematosas agrupadas en región escapular derecha alrededor de cicatriz hipertrófica

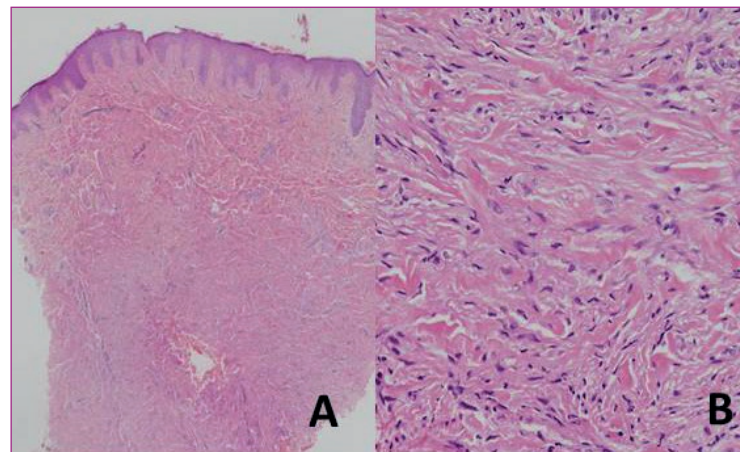


Figura 2. Hematoxilina-eosina. A) Proliferación celular que afecta la dermis con discreta hiperplasia epidérmica. B) Se aprecian células fusiforme entremezcladas con haces de colágeno, sin atipias celulares

Diagnóstico

Dermatofibromas agminado.

Tratamiento y evolución

Tras la extirpación de la primera lesión con la consecuente formación de cicatriz hipertrófica, se decidió abstención terapéutica en el resto de las lesiones. Estas han permanecido estables durante el seguimiento del paciente hasta la fecha.



Discusión

El dermatofibroma (DF) es un tumor fibrohistiocítico benigno de presentación común en la práctica clínica dermatológica. Suele ser una lesión solitaria con predilección por los miembros inferiores reconocibles clínicamente. Sin embargo, existen variantes clínicas como el dermatofibroma agminado (DFA) de presentación poco frecuente. DFA puede ser congénito o adquirido y usualmente se desarrolla en pacientes entre los 10-30 años. Clínicamente, se caracteriza por el desarrollo de múltiples dermatofibromas agrupados generalmente en el hemicuerpo inferior. Lo característico es su curso indolente y asintomático. El diagnóstico diferencial habitualmente se plantea con dermatofibrosarcoma protuberans (CD34+, XlIIa-), con el leiomioma y el tumor miofibroblástico en placa de la infancia (actina +). El pronóstico es bueno. No hay registros de transformación maligna ni de seguimiento a largo plazo debido a la escasez de casos publicados, esto nos obliga a mantener una conducta expectante. El manejo habitual es la abstención terapéutica y seguimiento por su carácter indolente y asintomático. Existen pocos casos de DFA descritos en la literatura médica, por lo cual es importante reconocer esta variante clínica y descartar procesos malignos que necesiten otros estudios y abordajes terapéuticos.



BIBLIOGRAFÍA

- 1 Pinto-Almeida T, Caetano M, Alves R, Selores M. Congenital multiple clustered dermatofibroma and multiple eruptive dermatofibromas - unusual presentations. *Anais Brasileiros de Dermatologia*. 2013;88(6 Suppl 1):S63-6.
- 2 Gershtenson PC, Kronic AL, Chen HM. Multiple clustered dermatofibroma: case report and review of the literature. *Journal of Cutaneous Pathology* 2010; 37: e42–e45.
- 3 Justin Finch, Adrienne Berke, Meagen McCusker, Mary Wu Chang. Congenital Multiple Clustered Dermatofibroma in a 12-Year-Old Girl. *Pediatric Dermatology* Vol. 31 No. 1 January/February 2014.
- 4 B. Shaheen, G. Saldanha, E. Calonje, and G. A. Johnston. Multiple clustered dermatofibromas (fibrous histiocytomas): an atypical clinical variant of dermatofibroma. *Clinical and Experimental Dermatology* (2014) 39, pp58–93.
- 5 Castellanos-González M, Rodríguez-Peralto JL, Zarco C, Ortiz-Romero P. Multiple clustered dermatofibromas: an atypical presentation of a common disease. *Actas Dermosifiliogr* 2011; 102: 467–8.
- 6 María José Moreno de Vega Haro, Susana Córdoba Guijarro, Javier Sánchez Pérez, Javier Fraga Fernández, Amaro García Díez. Dermatofibromas múltiples agrupados en región interescapular. *Actas Dermosifiliogr*. 1999;90:318-22. - Vol. 90 Núm.6.



Tumores

Lesión verrucosa periungueal en primer dedo de mano derecha

16 Lucía Prieto Torres, Tamara Gracia Cazaña,
Elena Pelegrina Fernández, M^a Pilar Grasa Jordán



Anamnesis

Varón de 72 años, jubilado, sin hábitos tóxicos ni alergias conocidas. Como único antecedente médico relevante refería Diabetes Mellitus tipo II.

Acudió a nuestras consultas remitido por su Médico de Atención Primaria por presentar una lesión periungueal indolora en primer dedo de mano derecha de aproximadamente un año de evolución. La lesión de aspecto verrucoso había destruido el borde lateral de la lámina ungueal durante su crecimiento.

Exploración

Se apreciaba una lesión en forma de placa verrucosa, eritematosa, no pigmentada, de unos 2 cm de diámetro máximo que se extendía desde la región distal de primer dedo de mano derecha, proximal a la matriz ungueal, a lo largo del lecho ungueal con onicolisis de la mitad externa de la uña. La lesión no era dolorosa a la palpación. La mitad conservada tenía color amarillento y aspecto rugoso, con ligera hiperqueratosis y surcos longitudinales.



Figura 1 Aspecto clínico de la lesión.

Se aprecia placa verrucosa, eritematosa con onicolisis de la mitad lateral externa de la uña



Pruebas complementarias

Con el diagnóstico de posible enfermedad de Bowen ungueal o verruga vírica se realizó una biopsia cutánea y una PCR para papilomavirus.

En el estudio histopatológico se observaba un epitelio con intensa paraqueratosis, acantopapilomatosis, desorden estructural y pleomorfismo celular con frecuentes fenómenos de disqueratosis e índice mitótico elevado con tendencia a la invasión de la dermis por las células pleomórficas. La dermis presentaba un aspecto muy laxo con capilares abundantes y linfocitos. La lesión alcanzaba los límites de la biopsia. La PCR para VPH fue negativa.

Con el resultado de carcinoma espinocelular bowenoide se decide realizar radiografía del dedo para descartar afectación ósea, con resultado normal.

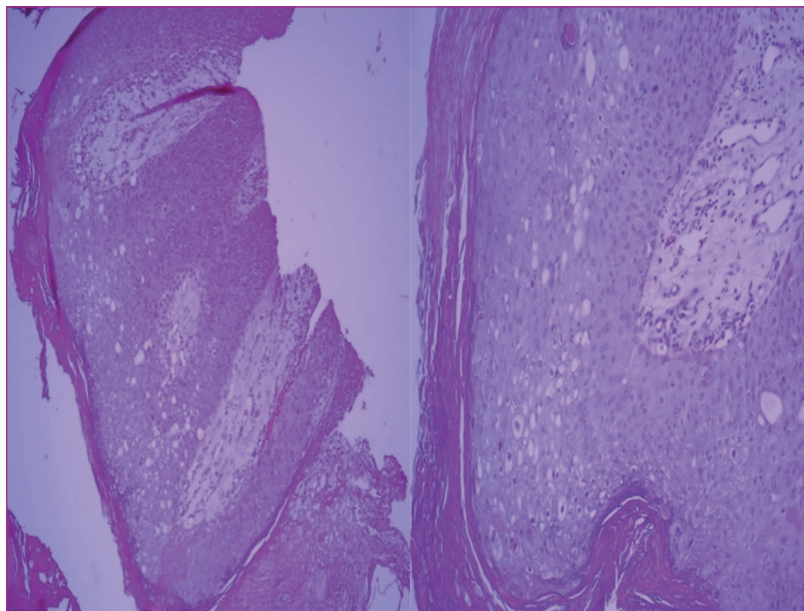


Figura 2 Aspecto histológico. Se aprecia intensa paraqueratosis, acantopapilomatosis, desorden estructural y pleomorfismo celular con frecuentes fenómenos de disqueratosis e índice mitótico elevado



Diagnóstico

Carcinoma Espinocelular Bowenoide periungueal.

Tratamiento y evolución

Dada la naturaleza de la lesión y el tamaño se remite al paciente a Cirugía Plástica para extirpación, donde se realizó amputación de la falange distal de primer dedo de mano derecha y ganglio centinela. Al momento de escribir este caso el paciente está a la espera del resultado del ganglio centinela y de la anatomía patológica de la totalidad de la pieza extirpada.

Comentario

El carcinoma espinocelular periungueal es una entidad rara. Su diagnóstico es difícil debido a que la presentación clínica a menudo es atípica y puede simular otras lesiones como verrugas vulgares, onicomycosis, distrofia ungueal por traumatismos o exostosis.

En esta localización EL CEC o la enfermedad de Bowen se presentan clínicamente como placas eritematosas hiperqueratósicas, verrucosas, costrosas o incluso ulceradas en la zona periungueal. Aunque habitualmente comienzan como una neoplasia *in situ*, pueden hacerse infiltrantes como es el caso de nuestro paciente en un bajo porcentaje de ocasiones y raramente dar metástasis ganglionares o a distancia.

Etiologías propuestas son el VPH de alto riesgo en aproximadamente el 90%, la radiación ultravioleta solar, radioterapia la inmunodepresión o carcinógenos como el arsénico entre otros. En este caso la inmunodepresión propia de los pacientes diabéticos podría haberlo favorecido.



El tratamiento de elección es la extirpación quirúrgica aunque el CEC del aparato ungueal es difícil de tratar e incluso con resecciones amplias o cirugía micrográfica de Mohs las recurrencias son frecuentes. Otras terapias que se han utilizado cuando la cirugía está desestimada son tratamientos tópicos con imiquimod 5%, 5 Fluorouracilo (5FU), crioterapia, curetaje, terapia fotodinámica, radioterapia y láser.

BIBLIOGRAFÍA

- 1 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.
- 2 Grossman D, Leffell D. Squamous Cell Carcinoma. Wolff K, Goldsmith L, Katz S, Gilchrest B, Paller A, Leffell D. (eds) Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine, 7th edition, (Oxford, Blackwell Science Ed, 2004. P. 1304-1308.
- 3 Dalle S, Depape L, Phan A, Balme B, Ronger-Savle S, Thomas L. Squamous cell carcinoma of the nail apparatus: Clinicopathological study of 35 cases. Br J Dermatol. 2007;156:871-4.
- 4 Attiyeh FF, Shah J, Booher RJ, Knapper WH. Subungual squamous cell carcinoma. JAMA. 1979;241:262-3.



Tumores

Lesión nodular eritematosa en tórax

17 Raquel Santesteban Muruzábal, Leire Loidi Pascual,
Alfredo Daniel Agulló Pérez, Josune Mitxelena Eceiza



Anamnesis

Varón de 69 años que acude a consulta de Dermatología por referir lesión eritematosa en tórax de aproximadamente 2 meses de evolución. La lesión era asintomática y no la relacionaba con ningún desencadenante concreto. No había realizado ningún tratamiento por este motivo. Entre sus antecedentes dermatológicos destacaba únicamente la exéresis de un carcinoma basocelular preauricular derecho en el año 2008, con bordes libres en el estudio anatomopatológico. Diagnosticado previamente de cardiopatía isquémica crónica y dislipemia, seguía tratamiento habitualmente por este motivo con atorvastatina 20 mg 1 comprimido diario, ácido acetilsalicílico 100 mg 1 comprimido diario, y bisoprolol 2.5 mg un comprimido diario. No tenía alergias conocidas.

Exploración física

Nódulo eritematoso de 10 mm de diámetro situada en tórax anterior derecho. (Figura 1). No presentaba otras lesiones en piel ni en mucosas. No adenopatías locorreregionales.

Exploraciones complementarias

Se realizó biopsia-punch de 4 mm de la lesión. En el estudio anatomopatológico se apreciaba un denso infiltrado linfoide que mostraba epidermotropismo focal con una epidermis parcialmente atrófica. El infiltrado mostraba un predominio de linfocitos de pequeño y mediano tamaño frente a otras células grandes, se extendía alrededor de los vasos de plexo medio y se acompañaba de algunas células plasmáticas. No se apreciaba hipergranulosis ni paraqueratosis y sí ligera espongirosis.



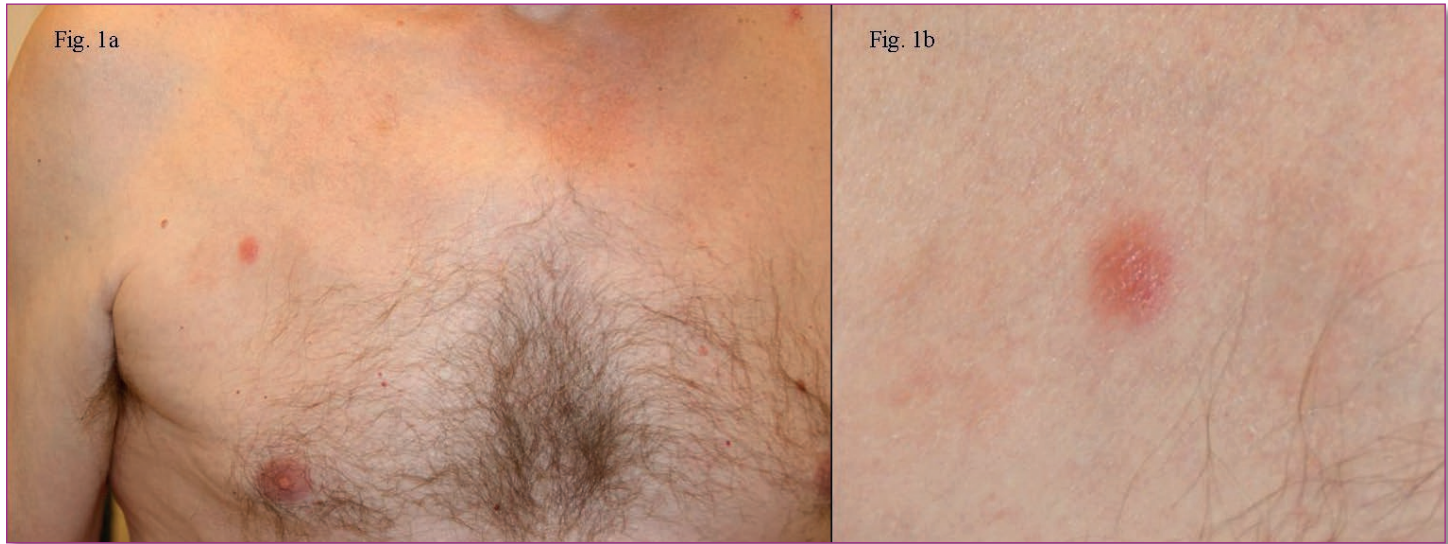


Figura 1 a) Lesión nodular eritematosa de 10mm de diámetro situada en tórax anterior derecho. b) Detalle de la lesión nodular



Se realizó también estudio inmunohistoquímico, donde se apreció que las células que constituían la lesión eran en su mayor parte linfocitos T, CD-3 positivo con un claro predominio de los linfocitos CD-4 y escasos linfocitos CD-8. Se apreciaba también una población de linfocitos B que se localizaban en la periferia y una población de células plasmáticas que no mostraban restricción de cadenas ligeras. Se apreciaban escasas células CD-30 positivas y ligero foliculotropismo.

Se envió muestra a Biología Molecular para realizar estudio de reordenamiento T Gamma, con resultado positivo biclonal TCRgamma (VJ-A).

Finalmente se solicitó estudio inmunohistoquímico para PD-1, donde se apreció positividad focal para dicho marcador formando pequeños acúmulos que correspondían a las células pleomórficas (figura 2).

Diagnóstico

Linfoma cutáneo T-CD4 de células pequeñas y medianas pleomórficas.

Tratamiento

No fue preciso realizar tratamientos complementarios.

Evolución

Tras realizar la biopsia-punch de la lesión, se produjo la resolución espontánea del resto de la lesión nodular. Tras seguimiento en consulta durante año y medio tras la resolución del linfoma cutáneo en tórax, la evolución ha sido muy buena, presentando la cicatriz buen aspecto, sin datos de recidiva clínica, ni adenopatías en las principales cadenas locorreregionales.



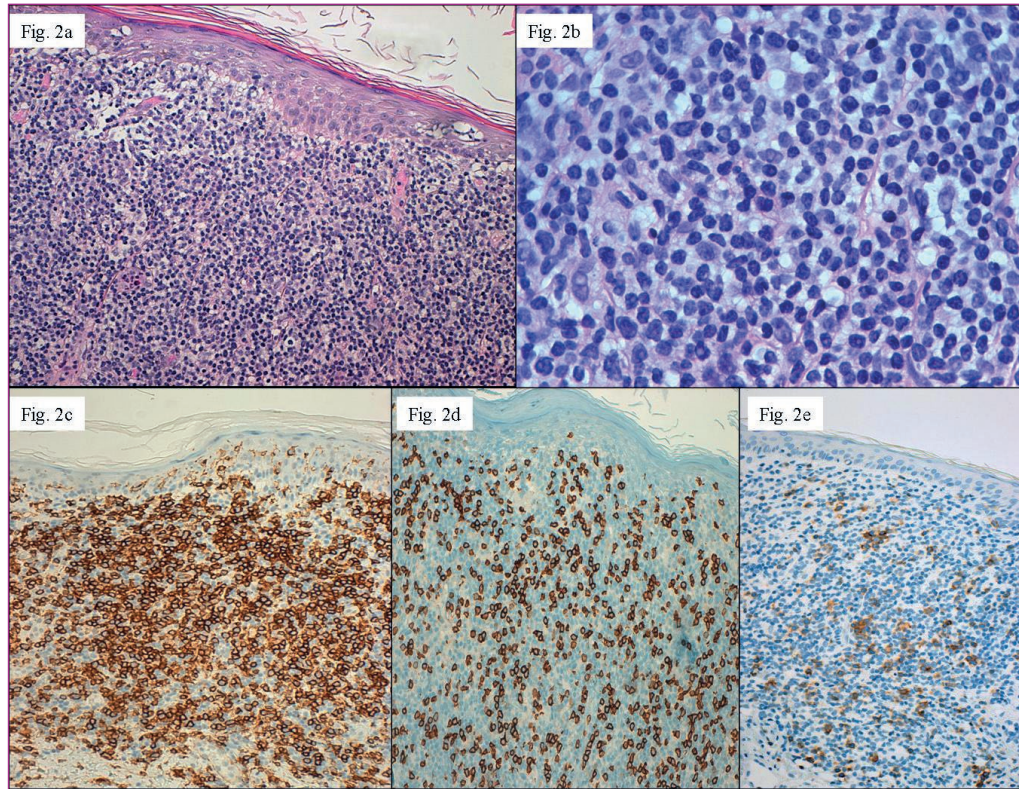


Figura 2 a) H-Ex200. Infiltrado linfocitario con predominio de células de pequeño y mediano tamaño y epidermotropismo focal. b) H-Ex400. Detalle del infiltrado, con linfocitos cerebriformes de mediano tamaño. c) Tinción CD4. Claro predominio de linfocitos CD-4 en el infiltrado linfocitario. d) Tinción CD8. Escasos linfocitos CD-8 en el infiltrado. e) Tinción PD-1, con positividad focal formando pequeños acúmulos que corresponden a las células pleomórficas



Comentario

El linfoma primario cutáneo T-CD4 de células pequeñas y medianas pleomórficas fue incluido como entidad provisional en el año 2005 en la clasificación WHO-EORTC para linfomas cutáneos. Constituye un tipo infrecuente de linfoma cutáneo y suele aparecer como una lesión solitaria en la cara o zona superior de tronco. Histológicamente suele caracterizarse por un infiltrado nodular o difuso, en el que predominan las células pequeñas y medianas pleomórficas T, CD3+, CD4+, CD8-, y CD30-, y una pequeña proporción (<30%) de células grandes pleomórficas T-CD4+. Puede verse además un infiltrado consistente en células B, plasmáticas e histiocitos.

El diagnóstico diferencial incluye hiperplasia linfoide reactiva, otros linfomas cutáneos T, y linfomas cutáneos de células B. Realizar un correcto diagnóstico es muy importante, ya que el pronóstico y tratamiento es distinto entre las diferentes entidades, teniendo un pronóstico excelente el linfoma primario cutáneo T-CD4 de células pequeñas y medianas pleomórficas, habiéndose descrito casos de resolución espontánea. La tinción PD-1 es un marcador útil que puede ayudar para diferenciar el LCT de células pequeñas y medianas pleomórficas de otros tipos de linfomas cutáneos T.



BIBLIOGRAFÍA

- 1 Cetinözman F, Jansen PM, Willemze R. Expression of programmed death-1 in primary cutaneous CD4-positive small/medium-sized pleomorphic T-cell lymphoma, cutaneous pseudo-T-cell lymphoma, and other types of cutaneous T-cell lymphoma. *Am J Surg Pathol*. 2012 Jan;36(1):109-16.
- 2 Grogg KL, Jung S, Erickson LA, McClure RF, Dogan A. Primary cutaneous CD4-positive small/medium-sized pleomorphic T-cell lymphoma: a clonal T-cell lymphoproliferative disorder with indolent behaviour. *Mod Pathol*. 2008 Jun;21(6):708-15.
- 3 Garcia-Herrera A, Colomo L, Camós M et al. Primary cutaneous small/medium CD4+ T-cell lymphomas: a heterogeneous group of tumors with different clinicopathologic features and outcome. *J Clin Oncol*. 2008 Jul 10;26(20):3364-71.
- 4 Willemze R, Jaffe E, Burg G, et al. WHO-EORTC classification for cutaneous lymphomas. *Blood* 2005; 105:3768-3785.



Tumores

Tumoración lisa en pabellón auricular

18 Ander Mayor Ibarburen, Jéssica González Ramos,
Elena Palacios Lázaro, Cristina Gómez Fernández



Anamnesis

Varón de 60 años que acude a consultas por presentar, desde hace un mes, una lesión en el pabellón auricular derecho, asintomática y de crecimiento progresivo. Como antecedentes de interés destaca un episodio de sífilis secundaria hace 2 años, tratada con penicilina G benzatina intramuscular. Unas serologías recientes, eran negativas para VIH, VHC y VHB. No se encuentra bajo terapia inmunosupresora. Presenta un fototipo II, refiriendo quemaduras solares en la infancia. Niega relaciones sexuales de riesgo.

Exploración física

A la exploración destaca una pápula milimétrica, situada en el antitrago del pabellón auricular derecho, de superficie lisa, consistencia firme y de coloración blanquecina; en la que no se halla presente ninguna erosión o costra (figura 1A). La lesión era asintomática al tacto y no mostraba ningún patrón característico en la dermatoscopia.

Exploraciones complementarias

Se procedió a realizar una biopsia-extirpación de la lesión. En el estudio histopatológico, la dermis muestra un moderado aumento del número de vasos, algunos dilatados e irregulares, y que se agrupan formando fascículos (figura 1B). Una buena parte del endotelio es fusiforme. Además se halla la presencia de hematíes extravasados y algunas células plasmáticas. La técnica de inmunohistoquímica detectó la expresión intranuclear del virus Herpes 8 (figura 1C).



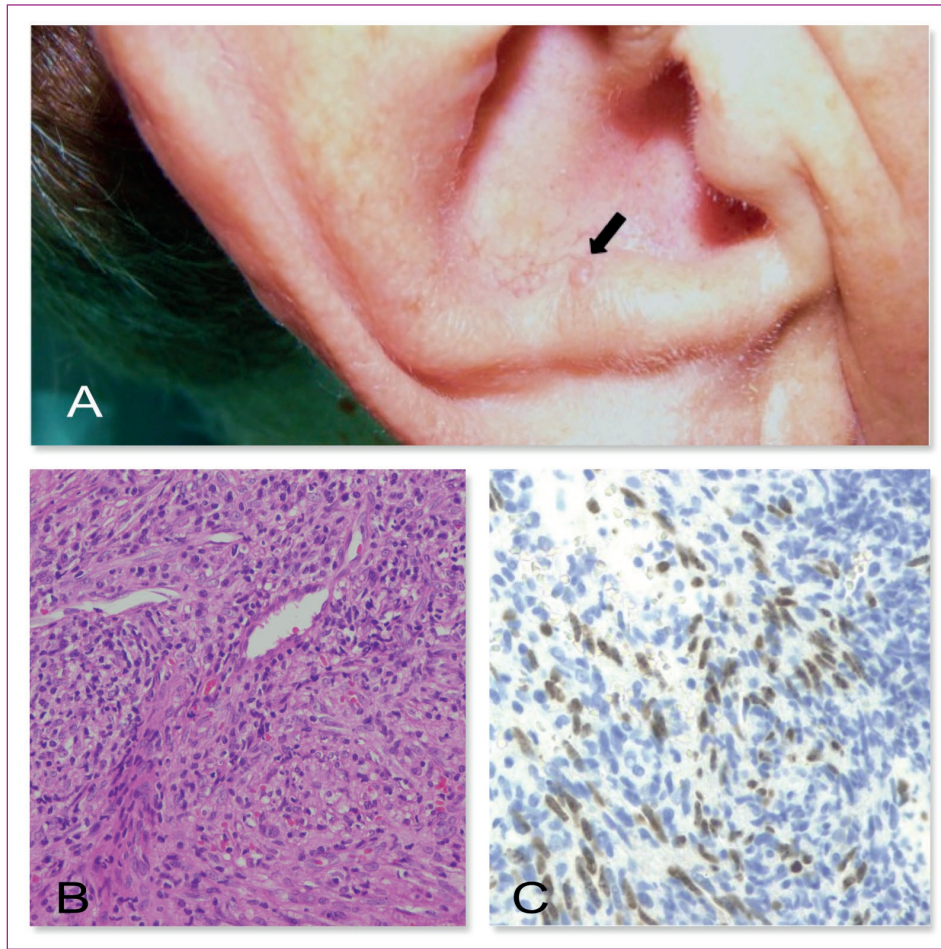


Figura 1 A) Pequeña tumoración de 2mm de diámetro de color piel situada en el antitrago del pabellón auricular derecho. B) Detalle histológico a 40x, que muestra la presencia aumentada de vasos irregulares en la dermis, con algunos hematíes extravasados. C) IHQ positiva para el virus Herpes intraendotelial, con un patrón de inmunofluorescencia granular



Se realizó una analítica completa, en la cual no se hallaron alteraciones en el hemograma, bioquímica ni proteinograma. El conteo de CD4 y CD8 se encontraba dentro de los límites normales. Las serologías fueron repetidamente negativas para VIH. Una exploración otorrinolaringológica exhaustiva, incluyendo un TAC cráneo facial, no reveló alteraciones en las estructuras internas del pabellón auricular ni macizo facial.

Diagnóstico

Sarcoma de Kaposi.

Tratamiento

La extirpación se realizó con fines diagnósticos y terapéuticos, dado el pequeño tamaño de la lesión.

Evolución

A pesar de la extirpación inicial, el paciente acudió a los tres meses con el desarrollo de dos pequeñas tumoraciones, de menos de 5mm de diámetro cada una, de coloración violácea y de aspecto vascular, situadas en el antehélix del pabellón auricular derecho (figura 2A). Se procedió a la extirpación quirúrgica de las lesiones. El estudio histopatológico confirmó de nuevo la naturaleza de estas lesiones, mostrando un nódulo compuesto por una proliferación más llamativa e irregular de los vasos, con mayor cantidad de hematíes extravasados, y de células fusiformes dispuestas en haces y fascículos entrelazados (figura 2B y C). La inmunohistoquímica fue positiva nuevamente para el virus Herpes 8. Durante el seguimiento el paciente no ha presentado nuevas lesiones sugestivas de sarcoma de Kaposi.



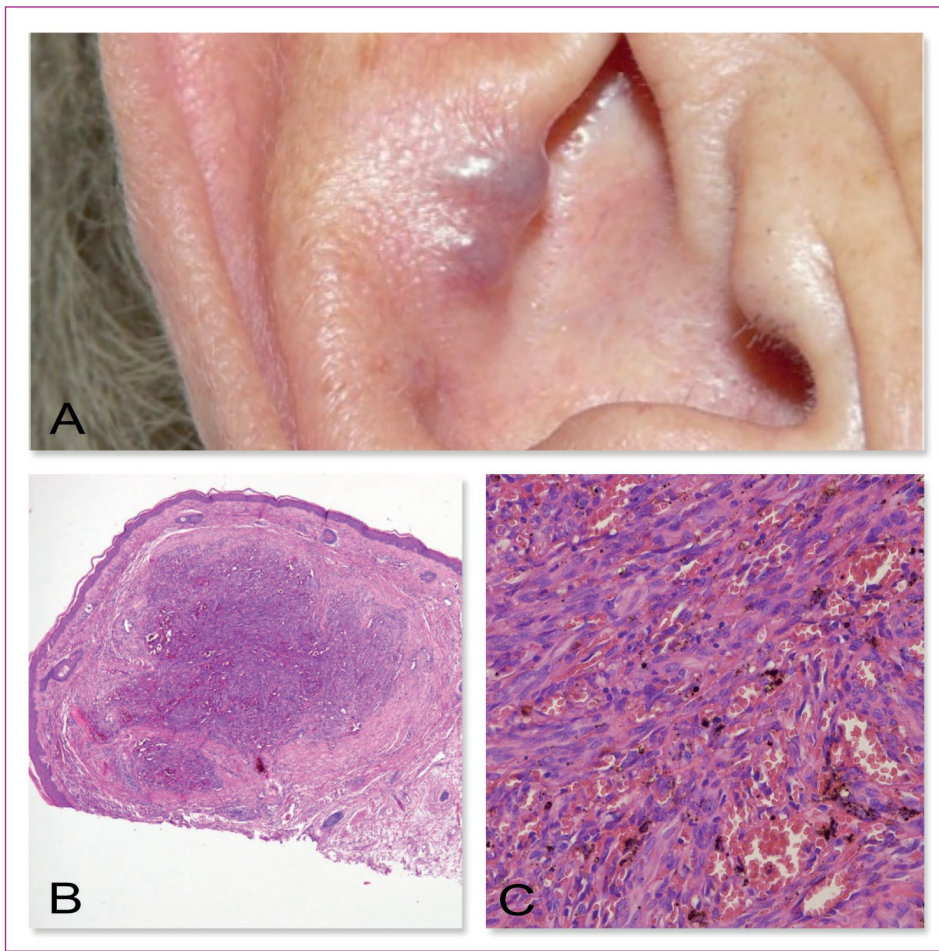


Figura 2 A) Dos tumoraciones adyacentes de aspecto angiomaso situados en el antehelix del pabellón auricular derecho, a los tres meses de la extirpación primaria. B) Imagen histológica a 4x, que muestra que la tumoración se corresponde con un aumento de la vascularización dérmica. C) A mayor aumento se comprueba los datos histológicos típicos del SK en fase nodular, con vasos aumentados y células fusiformes dispuestas en haces y fascículos entremezclados; así como numerosos hematíes extravasados



Comentario

Descrito inicialmente en 1872 por el dermatólogo austrohúngaro Moriz Kaposi, el sarcoma de Kaposi se considera actualmente un trastorno angioproliferativo originado en las células endoteliales, que requiere de la infección por el virus Herpes 8 para su desarrollo. Se clasifica en 4 subgrupos: el clásico, el endémico (formas descritas en la zona subsahariana de África), el asociado a infección a SIDA, y el iatrogénico (debido a terapias inmunosupresoras, típica en pacientes trasplantados). El sarcoma de Kaposi clásico, se presenta entre la quinta y séptima década de la vida, más frecuentemente en hombres con ascendencia judía o mediterránea. Suele comenzar en forma de máculas violáceas en segmentos distales de miembros inferiores, progresando a placas más infiltradas y nódulos. Por lo general cuenta con una evolución benigna y lenta, aunque se puede observar la progresión a nivel linfático, de mucosas y gastrointestinal. La resolución completa de la enfermedad se ve dificultada por el alto riesgo de recidiva. La elección terapéutica depende de factores como el número y localización de las lesiones, afectación extracutánea y estado inmunológico del paciente. Para la enfermedad localizada, se puede optar por el uso de crioterapia, ácido 9-cis-retinoico tópico y radioterapia; reservando la escisión quirúrgica para lesiones únicas o accesibles como nuestro caso. Recientemente se ensaya el uso de imiquimod tópico. Presentamos un caso de sarcoma de Kaposi clásico, con una manifestación clínica inicial peculiar y de localización atípica para dicho subtipo de enfermedad.



BIBLIOGRAFÍA

- 1 Schwartz R. Kaposi's sarcoma: advances and perspectives. *J Am Acad Dermatol* 1996; 34: 804-14.
- 2 Losspalluti M, Mastrolonardo M, Lonosole F et al. Classical Kaposi's sarcoma: a survey of 163 cases observed in Bary, Italy. *Dermatology* 1995; 191: 104-8.
- 3 Tappero JW, Connant MA, Wolfe SF et al. Kaposi's sarcoma: epidemiology, pathogenesis, histology, clinical spectrum, staging criteria and therapy. *J Am Acad Dermatol* 1993; 28: 371-95.
- 4 Nicolini G, Abraham S, Fogliata A et al. Critical appraisal of volumetric-modulated arc therapy compared with electrons for the radiotherapy of cutaneous Kaposi's sarcoma of lower extremities with bone sparing. *Br J Radiol* 2013; 86:20120543.
- 5 Bernardini B, Faggion D, Calabró L et al. Imiquimod for the treatment of classical Kaposi's sarcoma. *Acta Derm Venereol* 2010; 90:417-8.



Tumores

Lesiones cicatriciales en cara de varios años de evolución

19

Josefa Sánchez López, María Salazar Nievas,
Francisco José Navarro Triviño, Carmen Dulanto Campos



Anamnesis

Mujer de 61 años de edad con antecedentes dermatológicos de melanoma en escápula izquierda en 1985 (Nivel II de Clark), carcinoma basocelular en ala nasal izquierda en 1993 y neurofibroma en región lateral de mama derecha en 2007. No otros antecedentes personales de interés. Como antecedentes familiares, destaca que el padre tuvo varios carcinomas basocelulares. El motivo de consulta es la aparición de dos lesiones, en ápex nasal y ala nasal derecha, de varios meses de evolución y asintomáticas.

Exploración física

La paciente presenta varias lesiones previas en región centrofacial similares a las que motivan la consulta. Refiere que estas lesiones tienen más de 20 años de evolución, y que apenas han cambiado.

Las lesiones tienen una zona central deprimida con bordes sobreelevados de color piel y aspecto cicatricial localizadas en dorso de nariz, alas nasales, surcos nasogenianos y región supralabial. Además, presenta pápulas de color piel en dorso de nariz y región infrapalpebral derecha (figuras 1 y 2).

El resto de la exploración física es normal.

Exploraciones complementarias

Con la sospecha de tricoepiteliomas, se realiza extirpación de las dos lesiones deprimidas más grandes, situadas en dorso nasal derecho y surco nasogeniano derecho y biopsia punch de 3 lesiones más. En la anatomía patológica de todas ellas, se aprecian cordones de células basaloides y escamosas, y pequeñas estructuras infundibulares y quísticas rellenas de corneocitos. Estos hallazgos son compatibles con carcinomas basocelulares infundíbulo-quísticos múltiples.





Figura 1 Lesiones deprimidas de aspecto cicatricial en región centrofacial. A nivel infrapalpebral y periocular derecho se aprecian pápulas de color piel



Figura 2 Lesiones de aspecto cicatricial, con área central más deprimida y bordes sobreelevados, de color piel, situadas en dorso de nariz, surcos nasogenianos y región supralabial



Diagnóstico

Síndrome de carcinomas basocelulares infundíbulo-quísticos hereditarios múltiples.

Tratamiento

Dado el amplio número de lesiones, se decide un tratamiento conservador con imiquimod al 5%, una aplicación al día, 3 días en semana durante 8 semanas sobre algunas de las lesiones junto con acitretino 20mg al día.

Evolución

En la última revisión, apenas se observa mejoría de las lesiones con el tratamiento instaurado. La paciente interrumpe varias veces el tratamiento tópico debido a los efectos secundarios. Se está valorando la posibilidad de realizar terapia fotodinámica, dado que al haber tantas lesiones, la realización de exéresis quirúrgica, electrocoagulación o criocirugía puede dejar zonas cicatriciales deformantes.

Comentario

El síndrome de carcinomas basocelulares infundíbulo-quísticos hereditarios múltiples es una genodermatosis, descrita por Requena, distinta al Síndrome de Gorlin, que se caracteriza por múltiples carcinomas basocelulares, con unas peculiaridades histológicas que los diferencian de los tricoepiteliomas y del hamartoma folicular basaloide. Clínicamente se puede presentar como múltiples pápulas de superficie lisa y de color piel o simulando un comedón gigante. No asocian pits palmo-plantares, ni quistes mandibulares y los estudios genéticos del síndrome de Gorlin están ausentes en los casos descritos.



No está claro aún el comportamiento biológico de estos tumores. Parece que se trata de lesiones menos agresivas que otras formas de carcinomas basocelulares y se han visto lesiones que permanecen estables, durante más de 20 años como ocurre en nuestro caso.

Sin embargo, hay formas que pueden ulcerar la epidermis o que infiltran dermis profunda, extendiéndose al tejido celular subcutáneo o músculo esquelético.

En la mayoría de los casos el tratamiento es quirúrgico, pero se puede recurrir al imiquimod junto con tazaroteno o retinoides por vía oral. Los retinoides orales se utilizan para conseguir una regresión parcial y evitar el desarrollo de nuevos tumores.

Como conclusión, presentamos el caso de una paciente con este raro síndrome hereditario, que se caracteriza por múltiples carcinomas basocelulares con una histología característica y sin otros trastornos asociados. Clínicamente, se suelen confundir con lesiones benignas como los tricoepiteliomas o hiperplasias sebáceas.

BIBLIOGRAFÍA

- 1 Requena L, Farina M, Robledo M, Sanguenza O, Yus E, Villanueva A, et al. Multiple hereditary infundibulocystic basal cell carcinomas: A genodermatosis different from nevoid basal cell carcinoma syndrome. *Arch Dermatol* 1999;135:1227-35.
- 2 Kagen MH, Hirsch RJ, Chu P, McCormack PC, Weinberg JM. Multiple infundibulocystic basal cell carcinomas in association with human immunodeficiency virus. *J Cutan Pathol* 2000; 27: 316.
- 3 Herman AR, Busam KJ, Greenberg RA, Nehal KS. Multiple infundibulocystic basal cell carcinomas: case report of unique unilateral presentation. *Dermatol Surg* 2003; 29:436.
- 4 Choonhakarn C, Meesingha A. Multiple hereditary infundibulocystic basal cell carcinomas: a distinctive genodermatosis. *Br J Dermatol* 2006; 154: 1007.



Tumores

Placa indurada sobre cicatriz de herpes zóster

20 Catalina Torres Sánchez, Sara Sánchez Pérez,
David Ayala Alcázar, M^a Isabel Pinazo Canales



Anamnesis

Varón de 59 años de edad, diagnosticado de leucemia linfática crónica B (LLC-B) hace 3 años, sometido a diferentes esquemas de tratamiento con respuesta parcial de la enfermedad, que ingresa en el servicio de Hematología por progresión de la enfermedad. Como otros antecedentes presenta hepatopatía por virus B en tratamiento con lamivudina, gammapatía monoclonal de significado incierto Ig G y un tromboembolismo pulmonar hace un año.

Se interconsultó a Dermatología por la aparición de lesiones cutáneas localizadas en cara, asintomáticas, de aparición progresiva y de un mes de evolución. Durante la anamnesis detallada el paciente refirió el antecedente de haber padecido un herpes zóster facial afectando a la segunda rama del trigémino previo a la clínica por la que se consultó. De manera característica, las lesiones se situaban en el área correspondiente a la cicatriz por herpes zóster.

Exploración física

A la exploración, se observaba, una placa eritemato-violácea, de bordes bien definidos e indurada al tacto, que presentaba en superficie lesiones papulosas y nodulares, así como descamación abundante. La placa afectaba a la hemicara derecha, respetando, de manera característica, la línea media (figura 1). No presentaba otras lesiones cutáneas ni adenopatías palpables.





Figura 1 Placa indurada, eritematoviolácea, localizada en cicatriz de herpes zóster



Exploraciones complementarias

Por nuestra parte se realizó una biopsia cutánea que mostró un infiltrado parcheado denso de linfocitos pequeños en dermis superficial y profunda. Dicho infiltrado presentaba un inmunomarcaje compatible con LLC-B. En epidermis se observó una leve espongirosis sin inclusiones virales e inmunomarcaje negativo para herpes virus.

La analítica mostraba una linfopenia, junto con anemia y trombopenia. La biopsia de médula ósea evidenció una infiltración intersticial difusa por células de LLC-B y en el TAC de cuerpo entero se observaron múltiples adenopatías cervicales, axilares, mediastínicas, mesentéricas y en retroperitoneo.

Diagnóstico

Infiltración cutánea por LLC-B sobre cicatriz de herpes zóster.

Tratamiento

Tras objetivarse la progresión de la enfermedad con infiltración cutánea se inició tratamiento sistémico con Campath (alemtuzumab anti-CD53) junto con metilprednisolona.

Evolución

Con el tratamiento, las lesiones cutáneas regresaron parcialmente de manera paulatina. Tras 8 semanas de tratamiento, ante la progresión de la enfermedad hematológica, requirió un trasplante de progenitores hematopoyéticos alogénico de sangre periférica de donante familiar. En el momento actual, el paciente presenta una enfermedad hematológica con respuesta parcial, sin aparición de nuevas lesiones cutáneas.



Comentario

Existen varias lesiones cutáneas que aparecen sobre las cicatrices de un herpes zóster, la más frecuente son las reacciones granulomatosas, concretamente el granuloma anular. Pero también han aparecido otros procesos como infiltración por células tumorales, incluyendo el linfoma, la leucemia, angioma de Kaposi, angiosarcoma, carcinoma basocelular, carcinoma espinocelular y metástasis. Las lesiones cutáneas que se desarrollan sobre cicatrices de un herpes zóster presentan una gran variabilidad en cuanto al momento de aparición, pudiendo presentarse inmediatamente después de resolverse el episodio agudo o tras varios años. La presencia o ausencia de DNA del VVZ en estas reacciones cutáneas, depende del tiempo de evolución de las mismas. La patogenia de estas reacciones cutáneas se desconoce, siendo posible la participación de factores inmunológicos, neurológicos o vasculares, así como un fenómeno isomórfico de Koebner.

BIBLIOGRAFÍA

- 1 Hapgood G, Mooney E, Dinh HV, Gin D, McLean C, Ting SB. Leukaemia cutis in chronic lymphocytic leukaemia following varicella zoster virus reactivation. *Int Med J* 2012; 42: 1355-1358.
- 2 Ruocco V, Ruocco E, Ghersetich I, Bianchi B, Lotti T. Isotopic response after herpes virus infection: an update. *J Am Acad Dermatol* 2002; 46: 90-94.
- 3 Requena L, Kutzner H, Escalonilla P, Ortiz S, Schaller J, Rohwedder A. Cutaneous reactions at sites of herpes zoster scars: an expanded spectrum. *Br J Dermatol* 1998; 138: 161-168.
- 4 Turner RJ, Sviland L, Lawrence CM. Acute infiltration by non-Hodgkin B-cell lymphoma of lesions of disseminated herpes zoster. *Brit J Derm* 1998; 139: 295-298.



Tumores

Nódulo rosado facial

21

Gonzalo Segurado Miravalles, M. Asunción Ballester Martínez,
Sandra Fernández Alonso, Silvia Pérez Gala



Anamnesis

Mujer de 82 años con antecedentes personales de hipertensión arterial, cardiopatía isquémica y enfermedad pulmonar obstructiva crónica, sin antecedentes familiares reseñables, que acude a consulta, remitida desde Atención Primaria, por lesión facial rosada asintomática de 3 años de evolución, localizada en mejilla derecha. La lesión ha crecido de forma progresiva en los últimos meses, sin asociar sangrado ni ulceración. La paciente niega haber presentado sintomatología general ni otras lesiones cutáneas acompañantes. No ha realizado tratamientos previos, ni refiere asociación con ningún desencadenante concreto. Niega antecedentes dermatológicos conocidos.

Exploración física

A la exploración dermatológica, observamos un nódulo eritematorosado de un centímetro de diámetro, de superficie lisa y brillante, no ulcerado, localizado en mejilla derecha. A la palpación, la lesión presenta infiltración cutánea y consistencia firme.

Asimismo, se palpa una adenopatía occipital derecha (ipsilateral a la lesión) de 1,5 cm de diámetro, indolora, elástica, rodadera y no adherida a planos profundos. En el resto de la exploración general no se objetivan otros hallazgos patológicos.





Nódulo
eritematorosado en
mejilla derecha



Visión más cercana
del nódulo

Exploraciones complementarias

Dadas las características de la lesión, previamente descritas, y el tiempo de evolución que presenta, se decide realizar una biopsia excisional de la lesión, donde se observa una proliferación de células fusiformes que ocupa la práctica totalidad de la dermis, alcanzando la hipodermis. El estudio inmunohistoquímico realizado muestra positividad para S-100 y negatividad para HMB45, MelanA, actina, CK AE1-AE, neurofilamentos, EMA y CD10.

Además, se realiza una PAAF de la adenopatía occipital derecha que únicamente muestra cambios inespecíficos inflamatorios crónicos, sin observarse infiltración tumoral.



Diagnóstico

Melanoma desmoplásico fusiforme de 8 mm de Breslow, que infiltra hipodermis, con 1-2 mitosis por mm², no pigmentado, no ulcerado, sin signos de regresión.

Tratamiento

Se realiza cirugía de ampliación de bordes de 2 cm.

Evolución

La muestra extirpada en la ampliación presenta bordes libres de tumor. El análisis anatomopatológico de esta pieza muestra una proliferación melanocítica epidérmica adyacente compatible con melanoma *in situ*.

El estudio de extensión se completa con un PET-TAC, que no muestra hallazgos patológicos significativos.

Seis meses después de la intervención la paciente no presenta indicios de recidiva locorregional ni metástasis.

Comentario

El melanoma desmoplásico es un subtipo de melanoma, cuyas características más típicas se ven en parte reflejadas en nuestro caso. Se desarrolla más frecuentemente en la 6ª o 7ª década de vida, principalmente en áreas fotoexpuestas. La mitad son amelanóticos. Puede aparecer de novo, pero la mayoría de las veces aparece junto con un lentigo maligno (como el nuestro), melanoma lentiginoso acral u otros subtipos.



Este subtipo de melanoma se caracteriza por su neurotropismo, infiltrando las vainas perineurales e invadiendo porciones profundas de la piel. Debido a esto, las recidivas locales son bastante frecuentes –según algunos estudios de hasta el 50%– principalmente en los 3 primeros años. A pesar de su agresividad local, la tasa de metástasis ganglionares es más baja, situándose según algunos estudios en torno al 20%.

Por su presentación clínica es frecuente confundirlo con carcinomas basocelulares, carcinomas de células de Merkel, dermatofibromas, nevus o tumores anexiales, por lo que, en el diagnóstico diferencial de los nódulos rosados en áreas fotoexpuestas debemos incluir el melanoma y realizar un biopsia cutánea siempre que exista duda diagnóstica. En conclusión, “if pink, stop and think”.

BIBLIOGRAFÍA

- 1 Chen LL1, Jaimes N, Barker CA, Busam KJ, Marghoob AA. Desmoplastic melanoma: a review. J Am Acad Dermatol. 2013 May;68(5):825-33.
- 2 Bastos Junior C de S1, Piñeiro-Maceira JM, de Moraes FM. Desmoplastic melanoma associated with an intraepidermal lentiginous lesion: case report and literature review. An Bras Dermatol. 2013 May-Jun;88(3):408-12.
- 3 Busam KJ. Desmoplastic melanoma. Clin Lab Med. 2011 Jun; 31(2):321-30.



Tumores

Placa ulcerada e infiltrada acompañada de adenopatías axilares

22

Sara Alcántara Luna, Carolina Vila Sava,
Ana Márquez García, Francisco M. Camacho Martínez



Anamnesis

Varón de 66 años de edad que consulta por presentar lesión cutánea en la región posterior del brazo izquierdo, que ha aumentado de tamaño lentamente durante los últimos cuatro años. Ocasionalmente, ha notado prurito y dolor, así como sangrados después del rascado.

Exploración física

A la exploración presenta una lesión cutánea, infiltrada y ulcerada, de 3,5 cm de diámetro, en la región posterior del brazo izquierdo y se palpan varias adenopatías en axila izquierda.

Exploraciones complementarias

En el mismo acto quirúrgico se extirpa la lesión cutánea y un bloque adenopático constituido por varias formaciones nodulares, la mayor de 4,5 cm de diámetro.

En el estudio microscópico, en la lesión cutánea se advierte una proliferación dérmica difusa, con afectación del panículo adiposo y diseminación pagetoide en la epidermis adyacente a la ulceración, de elementos neoplásicos grandes, con abundante citoplasma, y núcleo pleomórfico. Entre la celularidad acompañante se advierten eosinófilos, linfocitos de pequeño tamaño y células plasmáticas (figura 1).

La arquitectura ganglionar está parcialmente borrada por una neoplasia maligna constituída por elementos de similar morfología a los descritos en la lesión cutánea. Es de destacar que en los ganglios linfáticos existe menor cantidad de eosinófilos en relación a la piel (figura 2).



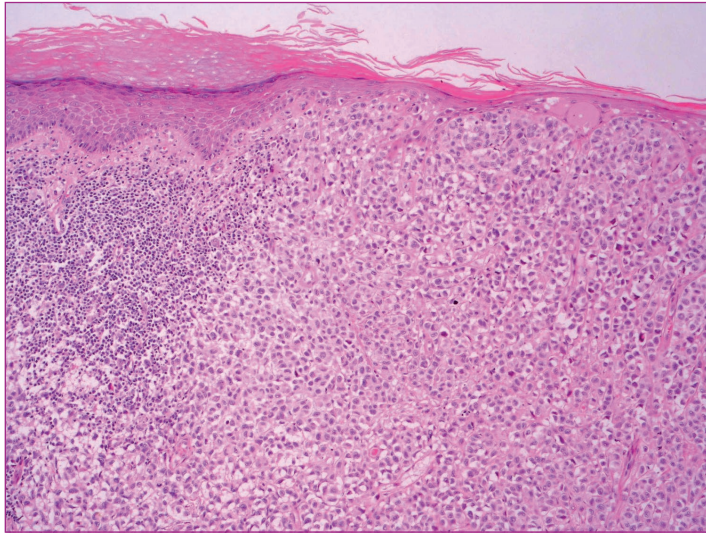


Figura 1 Neoplasia dérmica con infiltración en hipodermis

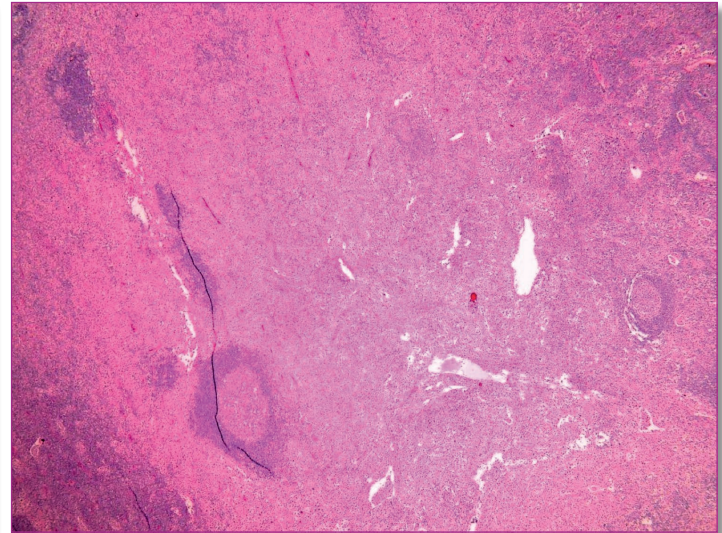


Figura 2 Neoplasia localizada en ganglio



El estudio inmunohistoquímico en ambas localizaciones demostró intensa positividad para CD1a y proteína S-100 en las células neoplásicas, y positividad más débil y focal para lisozima y CD68. El resto de los marcadores utilizados (citoqueratinas, HMB-45, melan A, de estirpe B, de estirpe T, CD21, CD35, CD30 y ALK1) dieron resultado negativo.

Diagnóstico

Sarcoma de células de Langerhans con afectación cutánea y ganglionar ¿desarrollado a partir de una histiocitosis de células de Langerhans cutánea?

Tratamiento y evolución

El paciente recibió radioterapia postquirúrgica (50Gy en la región supraaxilar y 60 Gy sobre la zona de la cicatriz del brazo) con buena tolerancia. Pero a los 10 meses desarrolló metástasis pulmonares que a pesar de que fueron intervenidas quirúrgicamente llevaron al fallecimiento del paciente.

Comentario

El sarcoma de células de Langerhans (SCL) es una neoplasia agresiva muy poco frecuente, que puede presentarse “de novo” o a partir de una histiocitosis de células de Langerhans (HCL). En nuestro caso, la larga evolución de la lesión cutánea sugiere esta segunda posibilidad. La HCL limitada a la piel, aunque infrecuente, está descrita en sujetos adultos.



El SCL suele presentarse clínicamente con afectación multiorgánica (ganglios, hígado, bazo, pulmones y hueso) bien desde el inicio o en el curso inmediato de la enfermedad. El número de casos publicados de SCL cutáneos primarios, desarrollados o no a partir de una HCL, es muy reducido. Itoh, et al comunicaron un nuevo caso y aceptaban en su discusión de la literatura once descripciones precedentes. Cuatro de estos 12 casos (33%) se presentaron como una lesión cutánea solitaria, y en dos de ellos había además afectación de los ganglios linfáticos regionales. En la mayor parte de los casos la enfermedad se hizo sistémica, a pesar del tratamiento quimio y/o radioterápico.

El SCL forma parte el grupo de las neoplasias de histiocitos y de células dendríticas en el que se incluyen: el sarcoma histiocítico (histiocitosis maligna si la presentación es sistémica), las histiocitosis de células de Langerhans, el sarcoma de células de Langerhans, el tumor/sarcoma de células dendríticas foliculares y el tumor/sarcoma de células dendríticas interdigitantes. El diagnóstico diferencial inmunohistoquímico de estas entidades es posible en casi todos los casos empleando tan sólo 6 marcadores: CD68, lisozima, CD1a, S-100, CD21 y CD35.

BIBLIOGRAFÍA

- 1 Singh A, Prieto VG, Czelusta A, McClain KL, Duvic M. Adult Langerhans cell histiocytosis limited to the skin, *Dermatology* 2003; 207: 157-161.
- 2 Itoh H, Miyaguni H, Kataoka H et al. Primary cutaneous Langerhans cell histiocytosis showing malignant phenotype in an elderly woman: report of a fatal case. *J Cutan Pathol* 2001; 28: 371-378.
- 3 Pileri Sa, Grogan TM, Harris NL, et al. Tumours of histiocytes and accessory dendritic cells: an immunohistochemical approach to classification from the International Lymphoma Study Group based on 61 cases. *Histopathology* 2002; 41: 1-29.



Tumores

Quiste atípico en cuero cabelludo

23 Henry Alexander Cocunubo Blanco, María Gema Pérez Paredes,
María Jesús Suárez Valladares, Pedro Sánchez Sambucety



Anamnesis

Varón de 85 años de edad, con antecedente de hipertensión arterial crónica en tratamiento sin otros antecedentes personales ni familiares de interés, que acude a la consulta de dermatología por presentar desde hace aproximadamente 3 años lesión en cuero cabelludo, con crecimiento progresivo en los dos últimos 2 meses asociado a drenaje persistente de material cremoso.

Exploración física

Se observa en la región parietal izquierda del cuero cabelludo, una tumoración delimitada de superficie eritematosa, no adherida a planos profundos y aspecto quístico que mide de 2 x 1,2 cm, con salida de material de aspecto cremoso de color amarillo, por el orificio central de la lesión (figura 1). No se objetivaron adenopatías regionales a la palpación.

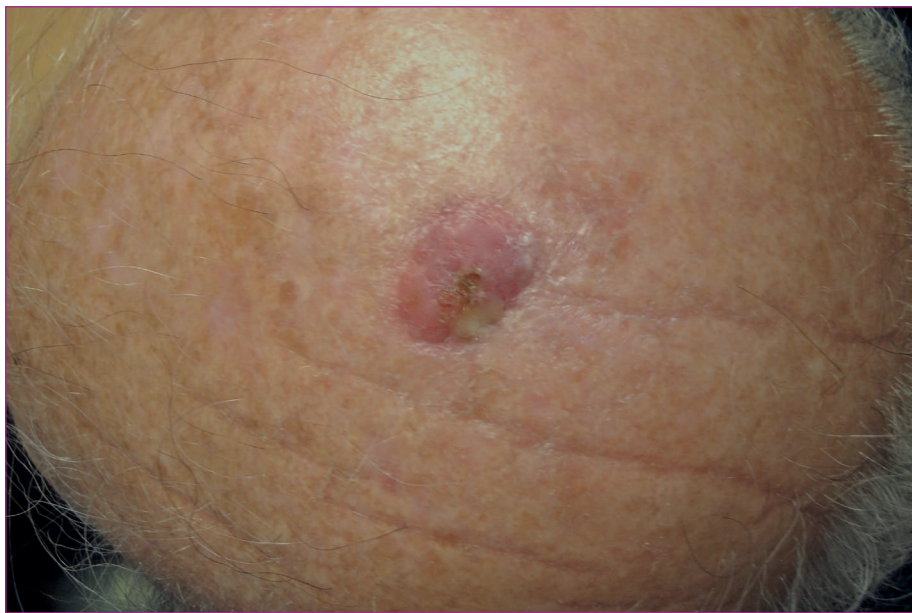


Figura 1
Imagen clínica de la lesión



Exploraciones complementarias:

El estudio histopatológico de la exéresis completa de la lesión, evidenció una neoplasia quística, con contenido de material eosinófilo de tipo queratina y revestida por epitelio escamoso, de la cual surgen sábanas y trabéculas de células atípicas que infiltran la dermis reticular y tejido subcutáneo adyacente (figura 2), sin continuidad con la epidermis en los múltiples cortes realizados.

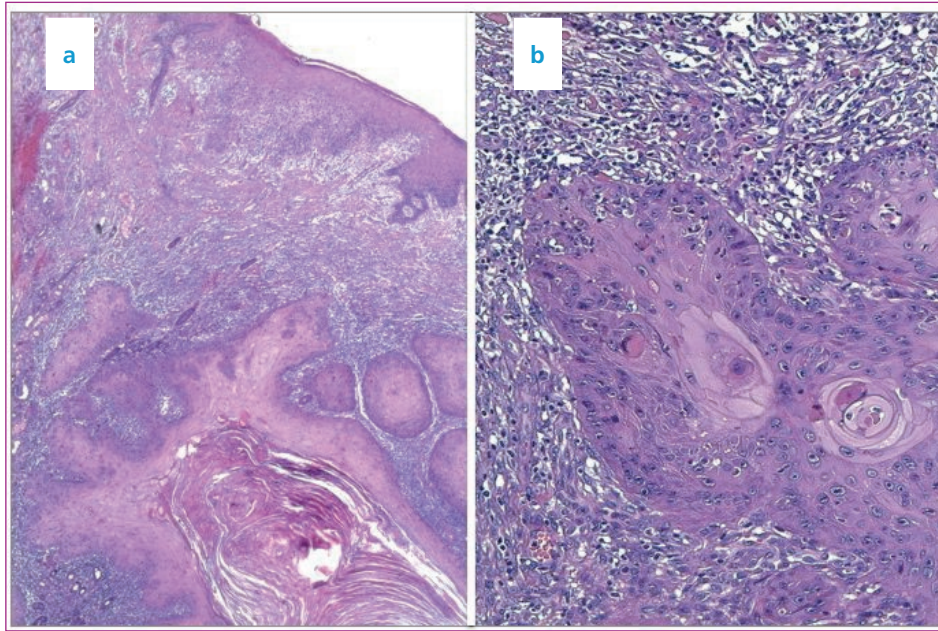


Figura 2

Estudio histológico (Hematoxilina-eosina).
a) Lesión quística dérmica sin conexión con la epidermis. b) A mayor aumento área de transformación en la pared del quiste, con trabéculas de células tumorales escamosas atípicas, con mitosis frecuentes, infiltrantes en la dermis adyacente y rodeadas por células inflamatorias



Diagnóstico

Carcinoma Espinocelular Originado a partir de Quiste de Inclusión Epidérmica.

Tratamiento y evolución

La lesión fue completamente extirpada, sin recidivas posteriores ni evidencia de metástasis durante el seguimiento correspondiente.

Comentario

Los quistes de inclusión epidérmica son lesiones benignas muy frecuentes, pero su transformación maligna a carcinoma espinocelular es una condición excepcional, la cual se puede sospechar ante un crecimiento rápido, ulceración o fistulización con drenaje persistente como en el caso descrito. En el estudio microscópico de la pieza, es importante realizar múltiples cortes, tanto para identificar las áreas de transformación maligna, como para ver que no haya una conexión entre el carcinoma y la epidermis, ya que se trataría de carcinoma epidermoide con cambio quístico. En relación a su origen, se han planteado diferentes hipótesis que puedan explicar su transformación, como la irritación crónica, el daño actínico por el hecho de localizarse la mayoría de los tumores en cabeza y cuello, así como otras que sugieren un probable papel en relación a infección por virus del papiloma humano descrito en algunos casos. Es importante destacar que hasta en un 12% de los pacientes se han reportado tumores de comportamientos agresivos con metástasis y desenlace fatales en pocos meses, por lo que se aconseja ante la sospecha, una extirpación temprana con seguimiento posterior.



BIBLIOGRAFÍA

- 1 Antón-Badiola I, San Miguel-Fraile P, Peteiro-Cancelo A, Ortiz-Rey JA. Carcinoma epidermoide desarrollado sobre quiste de inclusión epidérmica cutáneo. Presentación de un nuevo caso y revisión de la literatura. *Actas Dermosifiliogr*. 2010. May; 101 (4): 349-53.
- 2 Terada T. Squamous cell carcinoma originated from an epidermal cyst. *Int J. Clin Exp Pathol*. 2012; 5(5): 479-81.
- 3 Morgan MB, Stevens GL, Somach S, Tannenbaum M. Carcinoma arising in epidermoid cyst: a case series and aetiological investigation of human papillomavirus. *Br J Dermatol*. 2001 Sep; 145 (3): 505-6.



SECCIÓN IX

Vasculitis y paniculitis

Índice

Caso 01. Úlceras escrotales de inicio abrupto

Caso 02. Púrpura y úlceras de etiología atípica

Caso 03. Placa violácea dolorosa en rodilla en mujer de 35 años

Caso 04. Lesiones purpúricas en miembros inferiores post-infección faringoamigdalár



Vasculitis y paniculitis

Úlceras escrotales de inicio abrupto

01

Adrián Ballano Ruiz, Mónica Lorente Luna,
Virginia Melgar Moreno, Esther Jiménez Blázquez



Anamnesis

Varón de 32 años, sin antecedentes personales de interés, que comienza con sensación de ardor y enrojecimiento a nivel del escroto tras un cuadro de faringoamigdalitis, evolucionando en 24 horas a lesiones ulceradas dolorosas. No refería aplicación tópica de ningún producto, ni contacto sexual de riesgo o contacto con animales o picadura de insecto

Exploración física

A la exploración física se apreciaban 2 lesiones ulceronecróticas con exudado seroso y halo eritematoso engrosado. Palpación testicular normal sin adenopatías inguinales

Exploraciones complementarias

En las pruebas complementarias destaca marcada leucocitosis (24.000) con neutrofilia, con elevación importante de la VSG y PCR. En la ecografía testicular ausencia de colecciones ni afectación testicular. Resto de parámetros normales, incluidos serologías para sífilis, virus herpes, ANA, ANCA, sedimento de orina, cultivos de la úlcera y faringoamigdalar. El estudio anatomopatológico del borde de la úlcera muestra un denso infiltrado neutrofílico con cariorrexis



Diagnóstico, tratamiento y evolución

Ante las características descritas se estableció el diagnóstico de Vasculitis Gangrenosa Juvenil del Escroto (VGJE) y se inició tratamiento con prednisona 45 mg al día, suspendiendo la antibioterapia empírica al ingreso con meropenem y clindamicina ante la sospecha inicial de infección profunda de partes blandas. El cuadro se resolvió en las 2 siguientes semanas.

Comentario

Ante un cuadro de aparición súbita en un adulto joven, generalmente tras un episodio infeccioso de vías respiratorias altas, de úlceras escrotales necróticas, únicas o en escaso número, dolorosas y con tendencia a la resolución espontánea en 3 semanas, se debe pensar en una VGJE. Los parámetros bioquímicos muestran elevación de los reactantes de fase aguda, y los estudios microbiológicos son negativos. En la histología se describe infiltrado neutrofílico en la dermis y necrosis fibrinoide de pequeño vaso, debiéndose realizar el diagnóstico diferencial con otras enfermedades:

- localizadas: gangrenas infecciosas (Fournier, Meleny), gangrenas iatrogénicas (anticoagulantes, antisépticos tópicos), pioderma gangrenoso, enfermedades de transmisión sexual, otras infecciosas (rickettsias, amebiasis...)
- sistémicas: enfermedad de Beçhet, panarteritis nodosa, púrpura de Schönlein-Henoch, etc.

El tratamiento con un ciclo corto de corticoides orales resuelve el proceso en un par de semanas, no existiendo recidivas documentada. En definitiva, aunque se trate de una entidad poco frecuente, sus criterios bien definidos y su diagnósticos diferenciales con otras lesiones potencialmente más graves, nos hacen recordar su existencia y aportar un nuevo caso a la literatura.





Figura 1 Úlcera escrotal con fondo fibrinoso y bordes socavados con halo eritemato-necrótico

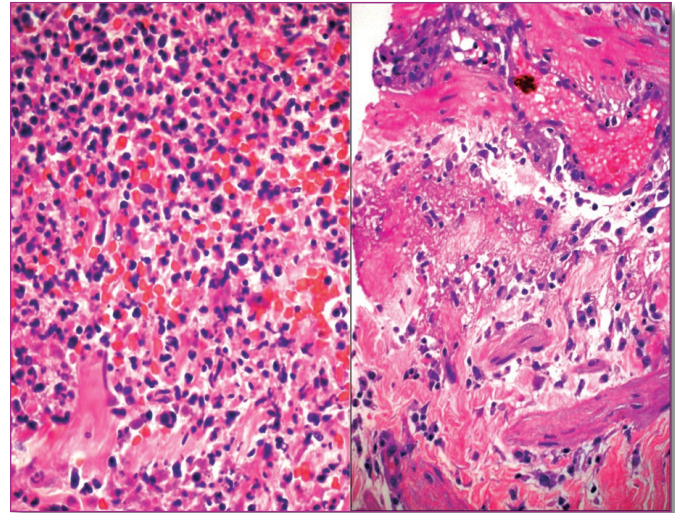


Figura 2 Infiltrado neutrofilico intenso (izquierda) acompañado en periferia de signos de vasculitis leucocitoclástica de pequeño vaso con necrosis fibrinoide (derecha)



BIBLIOGRAFÍA

- 1 Pinto-Almeida T, Rosmaninho A, Lobo I, Alves R, Selores M. Juvenile gangrenous vasculitis of the scrotum: an exceptional cause of scrotal ulcers. *Eur J Dermatol*. 2012 Sep-Oct;22(5):689-90.
- 2 González González S, Pernas Gómez P, Quintas Martínez R, Fuentes Ceballos EJ, Martín Sánchez F. [Juvenile gangrenous vasculitis of the scrotum: an unusual diagnosis of genital ulcers]. *An Pediatr (Barc)*. 2012 Apr;76(4):239-40.
- 3 Arce Gil J, Acaso Til H, Angerri Feu O, Caffaratti Sfulcini J, Garat Barredo JM, Villavicencio Mavrich H. [Juvenile gangrenous vasculitis in the adult]. *Actas Urol Esp*. 2008 May;32(5):574.
- 4 Caputo R, Marzano AV, Di Benedetto A, Ramoni S, Cambiaghi S. Juvenile gangrenous vasculitis of the scrotum: Is it a variant of pyoderma gangrenosum? *J Am Acad Dermatol*. 2006 Aug;55(2 Suppl):S50-3.



Vasculitis y paniculitis

Púrpura y úlceras de etiología atípica

02 José Francisco Millán Cayetano, Laura Padilla España,
Carlos Hernández Ibáñez, Inés Fernández Canedo



Anamnesis

Mujer de 37 años, fumadora y consumidora de cocaína, sin otros antecedentes de interés. Se presentó en el servicio de urgencias con lesiones cutáneas dolorosas en ambos miembros inferiores, de dos semanas de evolución, que se acompañaban de dolor articular, febrícula, astenia y pérdida de peso no cuantificada.

Exploración física

Acudió con regular estado general, obesidad y nariz en silla de montar con perforación de septum. En las articulaciones no presentaba signos flogóticos. En miembros inferiores presentaba, inicialmente, una púrpura hemorrágica con formación de flictenas que en poco tiempo evolucionaron hacia la formación de úlceras necróticas de grandes dimensiones y de fondo sucio (figura 1). El resto de la exploración fue normal.



Figura 1
Úlceras iniciales, algunas
reepitelizando,
en miembro inferior derecho



Exploraciones complementarias

Se realizó un hemograma y bioquímica cuyo resultado fue normal salvo por una VSG de 70 y una PCR de 11,14 mg/dl. Se tomó además cultivo de las lesiones con crecimiento de *Pseudomonas aeruginosa*.

Se solicitó estudio inmunológico, las inmunoglobulinas fueron normales y los ANA negativos, presentando positividad frente a pANCA de patrón MPO y PR3, con crioglobulinas también positivas. La serología fue negativa, incluyendo VHC, VHB y VIH.

Se enviaron muestras para estudio histopatológico y cultivo sobre tejido fresco. El estudio histológico mostró una inflamación aguda abscesificante dérmica sobre vasos con vasculitis leucocitoclástica y trombosis de las luces capilares. En el cultivo sobre tejido se aisló un *S. aureus*.

La radiografía de tórax no presentó alteraciones significativas.

Diagnóstico

Inicialmente fue valorada como vasculitis tipo PAN/crioglobulinemia, pero durante la evolución se pudo observar una clara relación entre los brotes de la enfermedad y el consumo de cocaína, que se confirmó con análisis toxicológicos, por lo que se diagnosticó de vasculitis secundaria al consumo de cocaína adulterada con levamisol.

Tratamiento

Dado que la sospecha inicial fue de vasculitis tipo PAN se administró prednisona vía oral a dosis altas y en pauta descendente además de varios ciclos de antibioterapia oral acordes a antibiograma. Ante la falta de respuesta se le añadió metotrexate, manteniendo bajas dosis de prednisona.



Evolución

Al comenzar con la prednisona se produjo una mejoría aunque persistían varias lesiones ulceradas, algunas de ellas sobreinfectadas. Tras la adición de metotrexate continuó con mejor control clínico intercalando algunos periodos de empeoramiento coincidentes con el consumo de cocaína (demostrado mediante análisis de tóxicos en orina) y desaparición de las poliartralgias. Pasados 6 meses del diagnóstico y tras abandono de consumo de cocaína todas las úlceras, salvo una, se encontraban reepitelizadas, motivo por el que se decide la retirada completa de metotrexate, manteniéndose clínicamente estable hasta la fecha, dos años después del inicio del cuadro, con unos niveles de mediadores inflamatorios casi indetectables. Aun así presenta secuelas cicatriciales residuales en las zonas donde surgieron las úlceras (figura 2).



Figura 2 Lesiones residuales en cara posteromedial de miembro inferior derecho



Comentarios

La vasculitis necrotizante asociada al consumo de cocaína es una entidad poco frecuente y que siempre ha de tenerse en cuenta en el diagnóstico diferencial de las vasculitis necrotizantes en personas jóvenes y sin patología de base. Clínicamente se manifiesta por lesiones ulceradas muy dolorosas mostrando una histología de vasculitis necrotizante con frecuente positividad frente a pANCA del tipo MPO, PR3, catepsina G, lactoferrina, azuricidina, proteína BPI y HNE.

No existe consenso en cuanto a su manejo terapéutico aunque hay datos que apoyan el uso de antiinflamatorios no esteroideos, corticoides sistémicos, antihistamínicos, dapsona, pentoxifilina e inmunoglobulina. Lo que sí parece evidente es la mejoría con el abandono del consumo de cocaína. Nuestra paciente ha conseguido un buen control del cuadro, aunque con grandes secuelas cicatriciales.

BIBLIOGRAFÍA

- 1 Salas-Espíndola Y, Peniche-Castellanos A, López-Gehrke I, Mercadillo-Pérez P. Vasculitis leucocitoclástica asociada al consumo de cocaína. *Actas Dermosifiliogr.* 2011; 102:825-7.
- 2 Rietkerk W, Pereira F, Poste J. Small Wessel vasculitis associated with cocaine use. *Cutis.* 2013; 91:21-4.



Vasculitis y paniculitis

Placa violácea dolorosa en rodilla en mujer de 35 años

03 Elvira Molina Figuera, Obdulia Agustina García Olmedo,
Omar Palma Ampuero, Blas Alexis Gómez Dorado



Anamnesis

Mujer de 35 años, con antecedente de hipotiroidismo en tratamiento sustitutivo, condromalacia rotuliana bilateral en seguimiento por Traumatología y en estudio por Reumatología por artralgias y monoartritis de rodilla derecha recidivante.

Como antecedentes familiares destaca que su padre padeció tuberculosis pulmonar hacía 30 años, motivo por el cual nuestra paciente recibió profilaxis en ese momento y desde entonces presenta Mantoux positivo.

La paciente es derivada a nuestro Servicio desde Reumatología por presentar una lesión dolorosa en cara interna de rodilla derecha de un mes de evolución. Inicialmente fue interpretado en Urgencias como un quiste de Baker roto y posteriormente fue tratada con amoxicilina-clavulánico 2 g/12 h durante 15 días ante la sospecha de celulitis, sin experimentar ninguna mejoría. Cabe reseñar que como parte del tratamiento de la condromalacia, a la paciente le habían realizado una infiltración de ácido hialurónico en el compartimento externo de dicha rodilla una semana antes de comenzar con la clínica actual.

Exploración física

En cara interna de rodilla derecha se observaba una placa de coloración eritemato-violácea, con zonas livedoides y áreas de necrosis, formada por confluencia de nódulos indurados y dolorosos, de 15 x 4,5 cm de diámetro, sin aumento de temperatura local a ese nivel (figura 1). La movilidad articular estaba conservada.



Figura 1
Placa en región medial de rodilla,
eritemato-violácea, con zonas necróticas y livedoides



Exploraciones complementarias

Se realizó una ecografía de partes blandas que demostró una marcada alteración del tejido celular subcutáneo de bordes imprecisos, en cara medial de rodilla derecha, sin objetivar colecciones ni alteraciones en planos profundos. Había presencia de derrame articular y no existían datos de trombosis venosa superficial ni profunda.

El estudio se amplió con una RNM de rodilla que mostró cambios inflamatorios y edema en el tejido celular subcutáneo de la región anteromedial, sin presencia de colecciones, en probable relación con celulitis o necrosis grasa.

Se realizó una biopsia cutánea profunda cuyo estudio anatómo-patológico mostró la presencia de un marcado infiltrado inflamatorio crónico en dermis de predominio perivascular. En tejido celular subcutáneo se observaba un infiltrado inflamatorio crónico difuso tanto lobulillar como septal con presencia de abundantes agregados de material mixoide, azul alcíán positivos, de localización perivascular e intravascular (figura 2).

Se completó el estudio con una radiografía de tórax y analítica que incluía bioquímica con perfil renal, hepático y enzimas pancreáticas, hemograma, VSG y coagulación básica, sin mostrar alteraciones relevantes.

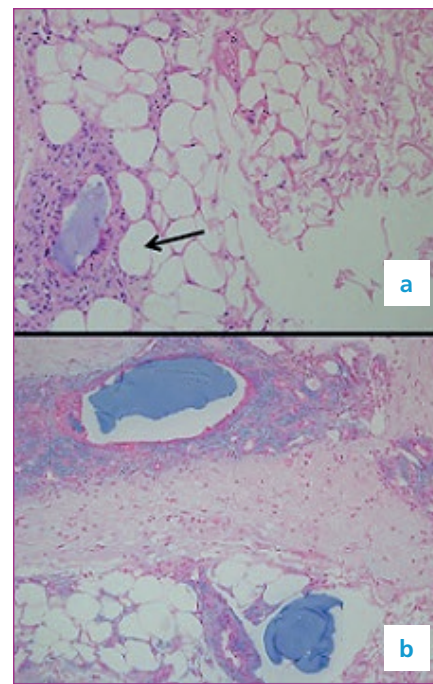


Figura 2

- a) Tinción HE. Infiltrado inflamatorio crónico alrededor de agregados de material basófilo (marcado con flecha). Presencia de necrosis grasa.
 b) Tinción Azul alcíán. Abundante material azul alcíán positivo intra y perivascular



Diagnóstico

Paniculitis facticia y necrosis grasa secundaria a la inyección intravascular de ácido hialurónico.

Tratamiento

Inicialmente se trató con 6 gotas/8 h de yoduro potásico en solución acuosa que combinó con metamizol, sin mejoría. Posteriormente inició tratamiento con pauta descendente de deflazacort durante un mes.

Evolución

Con el tratamiento esteroideo la lesión experimentó mejoría progresiva del eritema y la induración, persistiendo cierta coloración violácea y dolor a la presión.

Comentario

Las infiltraciones de ácido hialurónico se emplean como tratamiento de patología traumatológica degenerativa de tipo artrosis y condromalacia. También son muy utilizadas como material de relleno en dermatología estética. Se trata de un material reabsorbible de longevidad en torno a 6 meses. El efecto adverso más frecuente consiste en una reacción granulomatosa a cuerpo extraño, con abundantes células gigantes multinucleadas rodeando un material amorfo extracelular basófilo, azul alcián positivo¹. Otros efectos adversos son: reacción inflamatoria local transitoria, celulitis a partir del punto de inyección, trombosis, vasculitis y reacción de hipersensibilidad aguda^{2,3}. Una complicación rara es el desarrollo de necrosis grasa secundaria a la interrupción del flujo sanguíneo por compresión, obstrucción de los vasos



por el material de relleno o por daño directo del vaso². Se han descrito varios casos de necrosis grasa causada por inyección intravascular de ácido hialurónico, fundamentalmente tras procedimientos con fines estéticos^{4,5}. Algunos tratamientos empleados consisten en la aplicación precoz de nitroglicerina tópica, inyección subcutánea de hialuronidasa o de heparina de bajo peso molecular².

En nuestro caso, teniendo en cuenta el antecedente de la infiltración y los hallazgos de la biopsia, llegamos al diagnóstico de paniculitis facticia y necrosis grasa secundaria a la inyección intravascular de ácido hialurónico.

BIBLIOGRAFÍA

- 1 Ana M. Molina-Ruiz, Lorenzo Cerroni, Heinz Kutzner y col. Cutaneous Deposits. *Am J Dermatopathol.* 2014;36(1):1-48.
- 2 Jaume Alijotas-Reig, María Teresa Fernández-Figueras, Lluís Puig. Inflammatory, immune-mediated adverse reactions related to soft tissue dermal fillers. *Seminars in Arthritis and Rheumatism* 2013;43:241–258.
- 3 Leonhardt JM, Lawrence N, Narins RS. Angioedema acute hypersensitivity reaction to injectable hyaluronic acid. *Dermatol Surg* 2005;31:577–9.
- 4 Ranella J. Hirsch, Joel L. Cohen, Jean DA Carruthers. Successful Management of an Unusual Presentation of Impending Necrosis Following a Hyaluronic Acid Injection Embolus and a Proposed Algorithm for Management with Hyaluronidase. *Dermatol Surg* 2007;33:357–360.
- 5 Schanz S, Schippert W, Ulmer A y col. Arterial embolization caused by injection of hyaluronic acid (Restylane). *Br J Dermatol* 2002;146:928–9.



Vasculitis y paniculitis

Lesiones purpúricas en miembros inferiores post-infección faringoamigdalar

04 Carolina Vila Sava, Ana Márquez García,
Natividad López Ibáñez



Anamnesis

Varón de 9 años que acude a Dermatología de Urgencias por presentar lesiones eritematosas de predominio en extremidades inferiores de 48 h de evolución, discretamente pruriginosas, que la madre relacionaba con la ingesta de eritromicina en el contexto de un cuadro febril infeccioso faringoamigdalor los días previos.

Entre sus antecedentes personales destacaba una alergia a penicilina con shock anafiláctico a los 2 años de edad en seguimiento por Alergología.

Exploración física

En el momento de la exploración el paciente se encontraba afebril, sin odinofagia ni hiperemia amigdalor, siendo la auscultación cardiopulmonar y el resto de la exploración normal. En las extremidades superiores e inferiores y de forma dispersa en tronco presentaba pápulas y placas eritematoedematosas, urticariformes, algunas de ellas confluentes, no descamativas, que no palidecían a la digitopresión. Bajo la sospecha diagnóstica se decidió ingreso hospitalario para observación y tratamiento.

Exploraciones complementarias

Analíticamente se objetivó leucocitosis con neutrofilia, elevación de PCR, ASLO (327 U/mL) y de la IgA (583U/mL). En la biopsia cutánea de una de las lesiones se puso de manifiesto un infiltrado inflamatorio con predominio de neutrófilos y linfocitos, leucocitoclastia y necrosis fibrinoide de pequeños vasos.





Diagnóstico

Vasculitis leucocitoclástica. Púrpura de Schönlein-Henoch.

Tratamiento

Se instauró tratamiento con corticosteroides orales administrados en bolos intravenosos los 2 primeros días, siendo posteriormente suspendidos por la ausencia de sintomatología sistémica. Únicamente se mantuvo un tratamiento sintomático para el dolor.

Evolución

Tras la suspensión del tratamiento corticoideo parenteral el paciente comenzó con malestar general, artromialgias, dolor abdominal difuso, diarrea y vómitos. Asimismo presentó un episodio de orquitis con intenso dolor e inflamación del teste derecho, que obligó a realizar una ecografía testicular para descartar una torsión testicular.

La desaparición de las lesiones cutáneas fue progresiva, con aparición de nuevos elementos coincidiendo con los episodios de vómitos y dolor abdominal.

La función renal se mantuvo dentro de la normalidad durante todo el proceso, pero pese a ello fue dado de alta con una revisión en la unidad de nefrología pediátrica.



Comentario

La púrpura de Schönlein-Henoch es la vasculitis leucocitoclástica más frecuente en la infancia y afecta fundamentalmente a varones. Su causa es desconocida pero se ha visto asociada a infecciones respiratorias (estreptococo betahemolítico del grupo A, Mycoplasma, VEB, varicela), fármacos (penicilina, eritromicina), alimentos o picaduras de insectos. La púrpura palpable, el dolor abdominal y la artritis constituyen la “tríada clásica” aunque también se pueden encontrar manifestaciones neurológicas, hematológicas y testiculares. La afectación de la función renal con síndrome nefrítico o nefrótico determinan el pronóstico. El curso es autolimitado aunque aproximadamente el 50% puede padecer nuevos brote. El diagnóstico es clínico y las pruebas complementarias mostrarán leucocitosis y elevación de IgA. Se pueden encontrar depósitos de IgA en la biopsia cutánea. El tratamiento es sintomático, se aconseja reposo en cama, y AINE para alivio del dolor, el empleo de glucocorticoides es controvertido.

BIBLIOGRAFÍA

- 1 Kraft DM, Mckee D, Scott C (1998). «Henoch-Schönlein purpura: a review». Am Fam Physician 58 (2): pp. 405–8, 411. PMID 9713395.
- 2 ↑ Saltar a: a b Saulsbury FT (1999). «Henoch-Schönlein purpura in children. Report of 100 patients and review of the literature». Medicine (Baltimore) 78 (6): pp. 395–409. doi:10.1097/00005792-199911000-00005. PMID 10575422.
- 3 Fauci AS (1987). «269:The Vasculitis Syndromes». En Braunwald E, Isselbacher KJ, Petersdorf RG, Wilson JD, Martin JB, Fauci AS. Harrison's Book of Internal Medicine. 2 (11th edición). McGraw Hill. pp. 1441. ISBN 0-07-079454-5.

