

Casos clínicos

2019

Concurso casos clínicos de
residentes en dermatología

Título original: Casos Clínicos de Residentes de Dermatología 2019

ISBN 978-84-946479-1-8

Obra elaborada a partir de los trabajos aprobados por el Jurado del Concurso de Casos Clínicos de Residentes 2019 convocado por la Academia Española de Dermatología y Venereología (AEDV) junto con Almirall.

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

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

Índice

Dermatosis por agentes externos	5
Dermatosis endocrinometabólicas.....	99
Dermatosis infecciosas	123
Dermatosis en relación con la medicina interna	257
Enfermedades ampollosas	313
Tumores	353
Vasculitis y paniculitis	503
Miscelánea	551





Dermatosis por agentes externos





Contenido

01. Pérdida de pigmento en un paciente con melanoma	9
02. Un tatuaje no tan transitorio	13
03. ¡Mucho ojo a estas pestañas!	17
04. Lesiones reticuladas en muslos	21
05. Queilitis crónica, fármacos y fotoexposición	25
06. Abscesos en paciente hematológico	29
07. Lesiones labiales de mala evolución tratadas con un "remedio natural"	33
08. Placas eritematorosadas secundarias a hidroxiurea	37
09. Veinte años atrás	41
10. Placas eritematosas a modo de "latigazos" en tronco y extremidades inferiores	45
11. Una rosa con espinas	49
12. Lo que esconden unas lesiones intensamente pruriginosas	53
13. #Nailmania: el precio de la moda	57
14. Exantema intertriginoso y flexural simétrico	61
15. Una lívido inesperada	65
16. Latigazos en la espalda	69
17. Úlcera crónica en vértex	73
18. Colesterol, piel y estatinas	77
19. Cuando la distribución de las lesiones nos da la clave	83
20. Pinchazos que dejan huella	87
21. Morfea en placa inducida por bleomicina en un niño de 8 años	91
22. Hiperpigmentación grisácea-azulada difusaa nivel facial. A propósito de 2 casos	95





01

Pérdida de pigmento en un paciente con melanoma

Alejandra Tomás Velázquez
Nuria Rodríguez Garijo
Ángela Estenaga Pérez de Albéniz
Irene Palacios Álvarez



01

Pérdida de pigmento en un paciente con melanoma

Alejandra Tomás Velázquez, Nuria Rodríguez Garijo
Ángela Estenaga Pérez de Albéniz e Irene Palacios Álvarez

INTRODUCCIÓN

La inmunoterapia ha cambiado la evolución de muchos pacientes con cáncer. Su relativamente reciente aprobación, con muchas moléculas todavía en ensayos clínicos, hace que la patogenia, las manifestaciones clínicas, el diagnóstico, los tratamientos y el significado de muchas de las reacciones adversas sean en parte desconocidas.

Los fármacos anti-CTLA4 y anti-PD-1 son inhibidores del *checkpoint*, siendo el antígeno 4 y el receptor de muerte celular programada PD-1 del linfocito T sus dianas. Su acción incrementa la actividad del sistema inmune contra el tumor y, en consecuencia, también puede causar efectos adversos inflamatorios inmunomediados.¹ La piel es uno de los órganos más frecuentemente afectados. El exantema, el prurito y el vitíligo son manifestaciones típicas,² sin embargo, en nuestra práctica clínica y en la literatura encontramos manifestaciones muy variadas.

ANAMNESIS

Un varón de 51 años afecto de un melanoma localizado en la mucosa nasal (T3N0M0 según la 8ª edición de la AJCC) recibió tratamiento con cirugía y radioterapia. Tres meses después, fue diagnosticado de metástasis óseas y hepáticas, por lo que inició tratamiento con la combinación de un fármaco anti-CTLA4 y un fármaco anti-PD-1. Cuatro meses después, coincidiendo con el alcance de respuesta parcial, comenzó a presentar hipopigmentación de la piel. Veintidós meses después, ante la evidencia de una respuesta completa, el paciente continuó únicamente con el fármaco anti-PD-1 con buena evolución. Ante la persistencia de respuesta completa 14 meses después, se suspendió la inmunoterapia. El paciente ha seguido revisiones dermatológicas seriadas durante todo el proceso.

EXPLORACIÓN FÍSICA

La hipopigmentación cutánea que se inició coincidiendo con el comienzo de la respuesta, fue generalizándose progresivamente hasta presentar un *blanqueamiento* de la práctica totalidad de la superficie corporal. Además, apareció poliosis en cejas, pestañas y cuero cabelludo (*Figura 1*). En el seguimiento se realizaba dermatoscopia digital de cuerpo completo, y lo que resulta más llamativo es que pudo observarse una pérdida del pigmento en los nevus melanocíticos, que se presentaban como máculas melanocíticas blanquecinas con punteado grisáceo, y en las queratosis seborreicas, en forma de pápulas no melanocíticas aterciopeladas amarillentas de aspecto cerebriforme (*Figura 2*).

DIAGNÓSTICO

No presentaba antecedentes personales ni familiares de vitíligo ni otras enfermedades autoinmunes, atribuyéndose sus lesiones tipo vitíligo y la pérdida de pigmento en los nevus melanocíticos y las proliferaciones epiteliales a la inmunoterapia.

EVOLUCIÓN

Tras 14 meses seguimiento, la respuesta clínica y radiológica se mantienen y el blanqueamiento generalizado persiste.

COMENTARIO

La despigmentación tipo vitíligo en pacientes con melanoma tratados con anti-PD1 u otras inmunoterapias no es infrecuente y ha sido considerada de buen pronóstico por indicar actividad inmune antimelanocitaria. Sin embargo, menos conocida es la pérdida de pigmento de lesiones melanocitarias y proliferaciones epite-

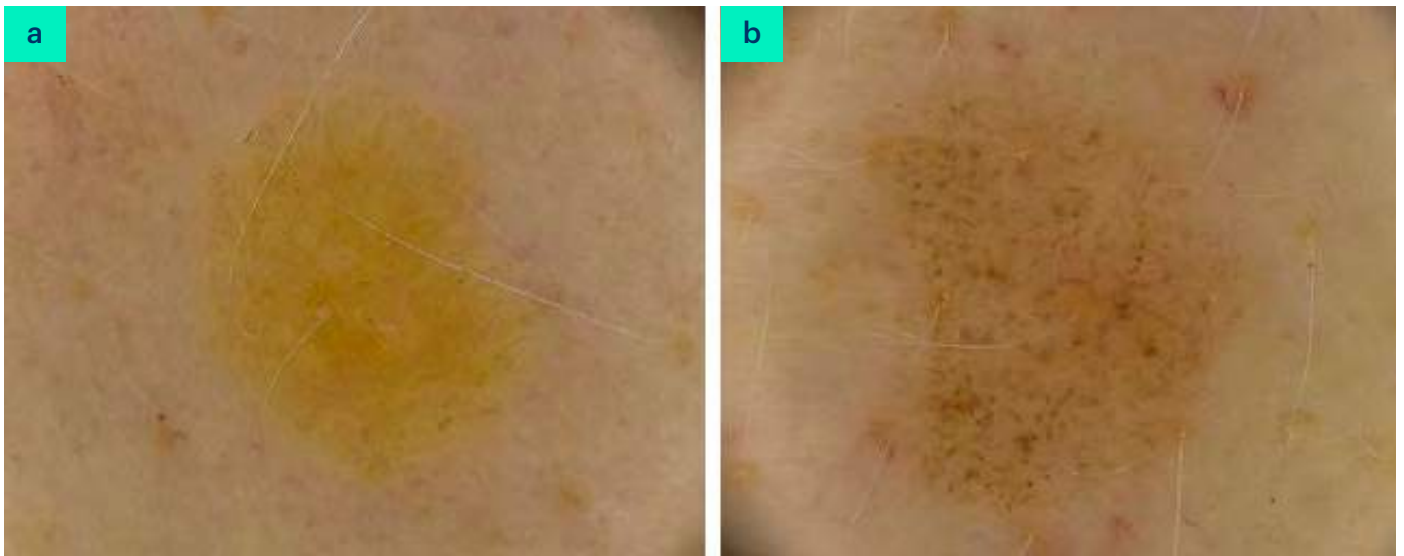


Figura 1. a) Imágenes clínicas mostrando poliosis de las cejas y pestañas. b) Hipopigmentación de la piel del tronco anterior después de 22 meses recibiendo inmunoterapia.

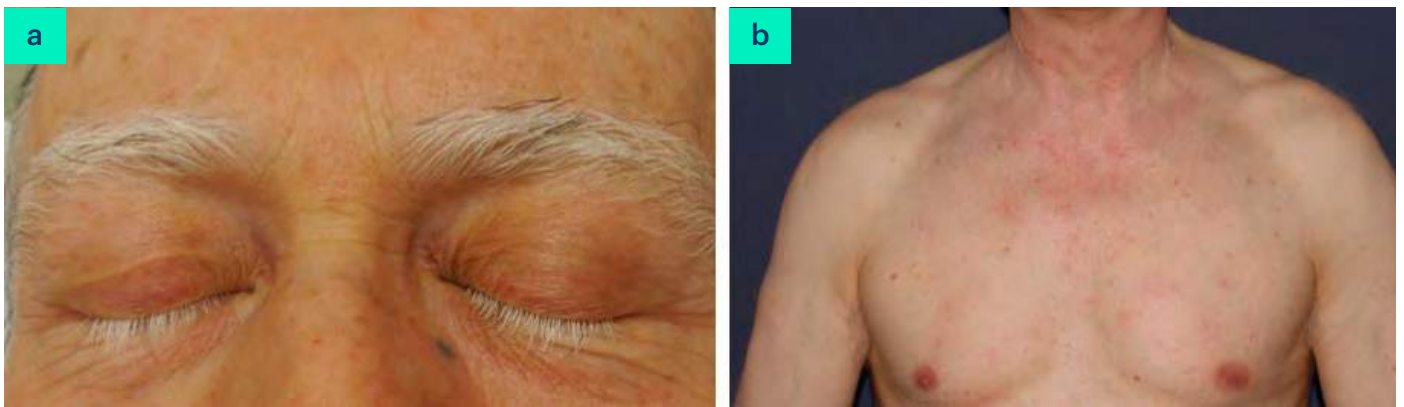


Figura 2. a) Imágenes dermatoscópicas de lesiones cutáneas con pérdida de pigmento tras el tratamiento con inmunoterapia. Queratosis seboreica con aspecto cerebriforme amarillento. b) Nevus melanocítico con pérdida de pigmento y punteado peppering.

liales. Hwang SJ et al³ y Wolner ZJ et al⁴ también describieron dos pacientes con melanoma en tratamiento con inmunoterapia que presentaban hipopigmentación o incluso desaparición de los nevos melanocíticos. Este efecto adverso de *blanqueamiento* de piel y anejos no ocurre frecuentemente en pacientes con otras neoplasias, lo que sugiere que algunos efectos adversos de inmunoterapia pueden ser consecuencia de la activación de una inmunidad antígeno-específica, en el caso de los pacientes con melanoma, contra los melanocitos.⁵ Apoyando esta teoría, destacamos una serie publicada de 14

pacientes con cáncer de pulmón que experimentan repigmentación de la canicie al recibir tratamiento inmunoterápico, algo que parece opuesto a lo que ocurre en los pacientes con melanoma⁶.

La piel, por su característica exteriorización es muy visible y accesible al análisis histológico y de otros tipos, pudiendo facilitar el estudio de estas terapias y sus consecuencias. Sin embargo, se necesitan más investigaciones para dilucidar los mecanismos certeros de los diferentes cambios cutáneos y su carácter predictor continúa estudiándose.⁷



BIBLIOGRAFÍA

1. Postow MA, Sidlow R, Hellmann MD. Immune-Related Adverse Events associated with Immune Checkpoint Blockade. *N Engl J Med* 2018. 2018 Jan 11;378(2):158-168. doi: 10.1056/NEJMra1703481.
2. Belum VR, Benhuri B, Postow MA, et al. Characterisation and management of dermatologic adverse events to agents targeting the PD-1 receptor. *Eur J Cancer*. 2016 Jun;60:12-25. doi: 10.1016/j.ejca.2016.02.010. Epub 2016 Apr 1.
3. Hwang SJ, Carlos G, Wakade D, et al. Cutaneous adverse events (AEs) of anti-programmed cell death (PD)-1 therapy in patients with metastatic melanoma: A single-institution cohort. *J Am Acad Dermatol*. 2016 Mar;74(3):455-61.e1. doi: 10.1016/j.jaad.2015.10.029. Epub 2016 Jan 12.
4. Wolner ZJ, Marghoob AA, Pulitzer MP, et al. A case report of disappearing pigmented skin lesions associated with pembrolizumab treatment for metastatic melanoma. *Br J Dermatol*. 2018 Jan;178(1):265-269. doi: 10.1111/bjd.15354. Epub 2017 Sep 21.
5. Teulings HE, Limpens J, Jansen SN. Vitiligo-Like Depigmentation in Patients With Stage III-IV Melanoma Receiving Immunotherapy and Its Association With Survival: A Systematic Review and Meta-Analysis. *J Clin Oncol*. 2015 Mar 1;33(7):773-81. doi: 10.1200/JCO.2014.57.4756. Epub 2015 Jan 20.
6. Rivera N, Boada A, Bielsa MI, et al. Hair repigmentation during immunotherapy treatment with an anti-programmed cell death 1 and anti-programmed cell death ligand 1 agent for lung cancer. *JAMA Dermatol*. 2017 Nov 1;153(11):1162-1165. doi: 10.1001/jamadermatol.2017.2106.
7. Rzepecki AK, Cheng H, McLellan BN. Cutaneous toxicity as a predictive biomarker for clinical outcome in patients receiving anticancer therapy. *J Am Acad Dermatol*. 2018 Sep;79(3):545-555. doi: 10.1016/j.jaad.2018.04.046. Epub 2018 May 4.



02

Un tatuaje no tan transitorio

Alexandra Perea Polak
Alberto Andamoyo Castañeda
Sara Simonsen
Daniel Jesús Godoy Díaz.



02

Un tatuaje no tan transitorio

Alexandra Perea Polak, Alberto Andamoyo Castañeda, Sara Simonsen y Daniel Jesús Godoy Díaz

ANAMNESIS

Mujer de 27 años, sin alergias medicamentosas conocidas excepto una intolerancia digestiva al ácido clavulánico. No presenta antecedentes personales de interés ni antecedentes personales ni familiares dermatológicos conocidos. Acude a consulta de dermatología por aparición de lesiones, pruriginosas, con sensación de quemazón en zona abdominal y extremidad superior derecha, a la semana de realizarse un tatuaje con Henna. Acudió en 2 ocasiones a urgencias donde ha sido tratada con corticoides tópicos, orales e intramusculares, así como antihistamínicos, presentando escasa mejoría.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Actualmente, presenta maculas eritemato-desquamativas siguiendo el trayecto del dibujo del tatuaje a nivel de abdomen y brazo (Figura 1), así como zonas con maculas hipocrómicas residuales en zona superior del brazo derecho (Figura 2). Refiere aparición previa de placas eritematosas con vesículas y ampollas.

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

En urgencias, se realizó analítica de sangre sin alteraciones significativas.

DIAGNÓSTICO

Dermatitis de contacto alérgica a tatuaje con Henna.

TRATAMIENTO

Se siguió con pauta descendente de corticoides prescrito en urgencias y se cambió tratamiento tópico a crema con betametasona y gentamicina por la mañana y emulsión con metilprednisolona por la noche hasta mejoría.



Figura 1. Placas eritematodesquamativas siguiendo el dibujo del tatuaje.



Figura 2. Placas eritematodesquamativas así como maculas hipocrómicas residuales en zona superior de brazo derecho.



EVOLUCIÓN

Con el tratamiento pautado, la paciente presentó buena evolución con resolución de las lesiones a las pocas semanas. Sin embargo presentó maculas hipocrómicas así como hiperpigmentación residuales durante varios meses. Se recomendó pruebas epicutáneas para confirmar sensibilización a la parafenilendiamina, pudiendo sufrir reacciones cruzadas con ciertos tintes y otros productos pero la paciente lo rechazó.

COMENTARIO

La realización de tatuajes temporales con Henna es una práctica cada vez más frecuente en los últimos años. La Henna es un tinte rojo, extraído de la planta *Lawsonia inermis* que se suele mezclar con otros componentes, como la parafenilendiamina, para convertirla en negra. Existen aislados casos descritos de dermatitis por contacto provocado por la Henna en sí, siendo la mayoría de las reacciones debidas a la parafenilendiamina, cuyo poder sensibilizante es mucho mayor. La clínica se caracteriza por la aparición tras una o dos semanas de la realización del tatuaje, de

lesiones eritematosas, muy pruriginosas, con posterior aparición de vesículas o ampollas. En caso de sensibilización previa, la clínica aparecería tras 24-48 horas. El tratamiento consiste en el uso de corticoides tópicos más menos corticoides orales según la extensión y gravedad del cuadro. Las complicaciones más frecuentes son la aparición de una hiperpigmentación residual, seguidos por la hipopigmentación o incluso vitíligo, estando también descrito como complicación grave, aunque poco frecuente, la presencia de insuficiencia renal grave secundaria a una glomerulonefritis por absorción cutánea de la parafenilendiamina.

BIBLIOGRAFÍA

1. Anzi OE, Hassam B. Black henna tattoo: risk of developing allergic contact eczema. *Pan Afr Med J.* 2018 May 18;30:46.
2. Encabo Durán B, Romero-Pérez D, Silvestre Salvador JF. Allergic Contact Dermatitis Due to Paraphenylenediamine: An Update. *Actas Dermosifiliogr.* 2018 Sep;109(7):602-609.





03

¡Mucho ojo a estas pestañas!

Ángela Estenaga Pérez de Albéniz

Nuria Rodríguez Garijo

Alejandra Tomás Velázquez

María Pilar Gil Sánchez

¡Mucho ojo a estas pestañas!

Ángela Estenaga Pérez de Albéniz, Nuria Rodríguez Garijo, Alejandra Tomás Velázquez y María Pilar Gil Sánchez

ANAMNESIS

Paciente varón de 86 años con historia de hipertensión ocular, en tratamiento con latanoprost. Es valorado en nuestro departamento por oscurecimiento progresivo de la piel de los párpados.

EXPLORACIÓN FÍSICA

En el examen físico se observa hiperemia conjuntival e hiperpigmentación periocular (*Figura 1*) con tricomegalia e hipertricosis de cejas y pestañas (*Figura 2*).



Figura 1. Hiperemia conjuntival, hiperpigmentación de párpados y pestañas.



Figura 2. Hipertricosis malar y tricomegalia.

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

No fue necesaria la realización de pruebas complementarias, al tratarse de una entidad de diagnóstico clínico.

DIAGNÓSTICO

Se establece el diagnóstico de hiperpigmentación, hipertricosis e hiperemia conjuntival secundarios a latanoprost.

TRATAMIENTO

Tras explicar al paciente el carácter inocuo del cuadro presentado, se indica la necesidad de aplicar de manera más precisa el tratamiento con latanoprost para evitar los efectos secundarios en estructuras circundantes.



EVOLUCIÓN

En la revisión 6 meses después, se habían corregido parcialmente tanto la hiperpigmentación palpebral como la tricomegalia. La hiperemia conjuntival, en cambio, persistía.

COMENTARIO

Latanoprost es un análogo del receptor de prostaglandinas F2 α (PGF2 α) empleado en el tratamiento del glaucoma de ángulo abierto e hipertensión ocular. Sus efectos adversos más comunes son hiperemia conjuntival, cambios en la morfología de las pestañas, hipertrichosis periorbitaria¹ e hiperpigmentación de iris y pestañas².

El crecimiento de las pestañas puede ocurrir en el 50% de los pacientes y es secundario a la capacidad de los análogos de PGF2 α de estimular y prolongar la fase anagen del crecimiento capilar^{3,4}. El oscurecimiento del iris está causado por un incremento de la melanogénesis, no por un aumento del número de melanocitos⁴. También es habitual la hiperpigmentación de los párpados. El oscurecimiento progresivo del iris se mantiene de forma permanente, mientras que la hiperpigmentación de la piel de los párpados suele desaparecer a los 3-12 meses de interrumpir el tratamiento en la mayoría de los pacientes⁵.

Entre los efectos adversos sistémicos descritos con el uso de Latanoprost también se ha descrito el hirsutismo⁶.

BIBLIOGRAFÍA

1. Özyurt S, Çetinkaya GS. Hypertrichosis of the malar areas and poliosis of the eyelashes caused by latanoprost. *Actas Dermo-Sifiliograficas*. 2015.
2. Schumer RA, Camras CB, Mandahl AK. Putative side effects of prostaglandin analogs. *Surv Ophthalmol*. 2002;
3. Tauchi M, Fuchs TA, Kellenberger AJ, Woodward DF, Paus R, Lütjen-Drecoll E. Characterization of an in vivo model for the study of eyelash biology and trichomegaly: Mouse eyelash morphology, development, growth cycle, and anagen prolongation by bimatoprost. *Br J Dermatol*. 2010;
4. Choi YM, Diehl J, Levins PC. Promising alternative clinical uses of prostaglandin F2 α analogs: Beyond the eyelashes. *Journal of the American Academy of Dermatology*. 2015.
5. Doshi M, Edward DP, Osmanovic S. Clinical Course of Bimatoprost-Induced Periocular Skin Changes in Caucasians. *Ophthalmology*. 2006;
6. Alm A, Grierson I, Shields MB. Side Effects Associated with Prostaglandin Analog Therapy. *Surv Ophthalmol*. 2008;





04

Lesiones reticuladas en muslos

Beatriz Aldea Manrique
Mar Ramírez Lluch
Isabel Abadías Granado
Marcial Álvarez Salafranca



04

Lesiones reticuladas en muslos

Beatriz Aldea Manrique, Mar Ramírez Lluch, Isabel Abadías Granado y Marcial Álvarez Salafranca

ANAMNESIS

Paciente de 43 años que acude a urgencias por lesiones cutáneas en ambas extremidades inferiores. Desconoce el tiempo de evolución de las mismas, ya que ha sido su esposa quien las ha percibido hoy. Niega que le produzcan prurito o dolor. No había presentado episodios previos similares ni poseía ningún antecedente médico de interés.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Presenta lesiones eritematomarronáceas, que adoptan un patrón reticulado, con superficie le-

vemente queratósica. Llama la atención que se distribuyan de forma simétrica y bilateral en la cara posterior de ambos muslos, aunque las lesiones de la extremidad izquierda son de coloración más tenue. (Figura 1). No presentaba ninguna otra lesión similar en el resto del tegumento. Tampoco se encontraron otras lesiones elementales en la exploración.

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

El cuadro clínico es muy sugestivo de una patología en concreto, cuyo diagnóstico es eminentemente



Figura 1. a) Lesiones reticuladas en cara posterior de muslos. b) Detalle de las lesiones.



clínico, por lo que no se necesitaron más pruebas complementarias. Reinterrogando al paciente acerca de exposición a fuentes de calor, refiere tener el hábito de apoyarse en los radiadores en su vivienda, especialmente en épocas muy frías.

DIAGNÓSTICO

Por las lesiones características y el antecedente de exposición a fuente de calor, llegamos al diagnóstico de eritema *ab igne*.

TRATAMIENTO

Recomendamos al paciente evitar contacto con la fuente de calor mencionada. Además pautamos un corticoide tópico de potencia media (mometasona), una aplicación diaria durante una semana.

EVOLUCIÓN

El paciente fue dado de alta con lo que desconocemos la evolución del caso. No obstante, estas lesiones tienden a desaparecer una vez haya cesado el estímulo, a excepción de una leve hiperpigmentación residual, que persiste indefinidamente en el caso de exposiciones continuas y lesiones de largo tiempo de evolución.

COMENTARIO¹⁻⁴

El eritema *ab igne* es una entidad que fue descrita por Buschke como melanosis inducida por calor. Se trata de lesiones eritematosas o hiperpigmentadas dispuestas en un patrón reticulado característico. Estas se producen por exposición crónica a radiación infrarroja, por debajo del umbral de quemadu-

ra térmica (43-47°C). Antiguamente era característico encontrarlas en las piernas por contacto con braseros, sin embargo, hoy en día los agentes causales son muy diferentes y variados (mantas eléctricas, sillones con calefacción e incluso ordenadores portátiles). La patogenia es desconocida, pero se postula que el aumento de temperatura produciría una vasodilatación del plexo venoso superficial (de ahí el aspecto reticulado) y el depósito de hemosiderina sería responsable de la hiperpigmentación posterior. Hay que realizar diagnóstico diferencial con la livedo reticularis y descartar causas que la puedan provocar (vasculitis, sepsis...) si hay dudas. El principal riesgo de esta patología es la degeneración maligna, principalmente hacia carcinoma escamoso, ya que en las biopsias se han detectado zonas con cierto grado de atipia. No obstante el riesgo es bajo y sobre todo aparece en exposiciones de largo tiempo de evolución, con una latencia de unos 30 años.

BIBLIOGRAFÍA

1. Bologna JL, Schaffer JV, Cerroni L. *Dermatology*. 4th ed. Elsevier, 2017.
2. Ramirez MC, Amaro P, Rojas L. Eritema *ab igne* como dermatosis laboral: revisión de la literatura a partir de un caso clínico. *Rev. Chilena Dermatol.* 2014; 30 (4) : 387 - 391.
3. Erythema *ab igne*: an old condition new again. *Can Med Assoc J.* 2000; 162: 77-78.
4. Küçüktas M, Demirkesen C. Laptop-induced erythema *ab igne*. *Clin Exp Dermatol.* 2009; 35: 449-450.





05

Queilitis crónica, fármacos y fotoexposición

Blanca Ferrer Guillén
María Macarena Giácaman
Álvaro Martínez Domenech
Violeta Zaragoza Ninet

Queilitis crónica, fármacos y fotoexposición

Blanca Ferrer Guillén, María Macarena Giácaman, Álvaro Martínez Domenech y Violeta Zaragoza Ninet

ANAMNESIS

Mujer de 59 años remitida a la consulta de dermatología por un cuadro de queilitis fisurada crónica con afectación de los labios superior e inferior de 1 año de evolución, de etiología desconocida y refractario a múltiples tratamientos. La paciente trabaja como ama de casa y no presenta antecedentes de interés excepto por la toma de clorpromazina vía oral en gotas cada 8 horas.

EXPLORACIÓN FÍSICA

A la exploración física se observa una queilitis muy llamativa con afectación de casi toda la superficie de los labios superior e inferior con presencia de fisuras (*Figura 1a*).

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

Se realiza estudio mediante pruebas epicutáneas con la batería estándar del GEIDAC y fotoparche con la batería estándar europea con irradiación UVA 5 J/cm², que incluye el parche de clorpromazina al 0.1% en vaselina, y levomepromazina al 0,1 y al 1% en vaselina. Los resultados muestran el fotoparche de clorpromazina positivo (*Figura 2*) siendo el parche de clorpromazina no irradiado con UVA negativo. Tanto el parche como el fotoparche con levomepromazina, así como el resto de pruebas son negativas. Se realiza además un fototest con resultado normal.

DIAGNÓSTICO

Se realiza el diagnóstico de fotoalergia de contacto a clorpromazina como causa de queilitis crónica.

TRATAMIENTO

Se recomienda suspender la toma de clorpromazina y sustituirla por levomepromazina, tras haber descartado sensibilización a la misma.



Figura 1. a) Queilitis afectando casi toda la superficie de los labios superior e inferior con presencia de fisuras. b) Resolución de las lesiones tras 3 semanas de la suspensión del fármaco.

EVOLUCIÓN

A las 3 semanas tras suspender la toma de clorpromazina las lesiones se han resuelto y la paciente se encuentra asintomática (*Figura 1b*).



Figura 2. Fotoparche con la batería estándar europea con irradiación UVA 5 J/cm², que muestra positividad para el fotoparche de clorpromazina.

COMENTARIO¹⁻⁴

La clorpromazina es un antipsicótico clásico perteneciente al grupo de las fenotiazinas alifáticas. Se trata de un agente fotosensibilizante conocido que puede ser desencadenante de reacciones tanto fototóxicas como fotoalérgicas y con menor frecuencia de dermatitis alérgicas de contacto. Las localizaciones típicas son los labios y los dedos que se emplean para abrir el envase del fármaco, sin embargo también puede asociar eccema de párpados u otras regiones faciales y de las manos. Se debe sospechar esta entidad en pacientes que toman el fármaco pero también en aquellas personas que lo manipulan, como los cuidadores de los pacientes, y tener en cuenta el origen profesional (enfermeros, farmacéuticos, veterinarios). El diagnóstico se realiza mediante el fotoparche. Pese a la exposición sistémica al fármaco, la clínica es únicamente de fotosensibilidad de contacto. No obstante se recomienda realizar un fototest para descartar fotosensibilidad sistémica.

Dado que no existe fotosensibilización cruzada entre la clorpromazina y levopromazina, ésta puede emplearse como alternativa terapéutica. Sin embargo es conveniente realizar un fotoparche con Levopromazina al 0.1 y 1% en vaselina para descartar la sensibilización. Ante un paciente con queilitis persistente se debe de sospechar alergia o fotoalergia de contacto y está indicado el estudio mediante pruebas epicutáneas. Es esencial preguntar al paciente por la toma o la manipulación de fármacos y tener presente el diagnóstico de fotoalergia de contacto a clorpromazina como posible causa subyacente de una queilitis crónica.

BIBLIOGRAFÍA

1. A. Esteve-Martínez, V. Ninet Zaragoza, J. de la Cuadra Oyanguren, V. Oliver-Martínez. Queilitis fotoalérgica de contacto por clorpromazina: descripción de 2 casos. *Actas dermosifiliogr.* Vol. 106. Núm. 6. Julio - Agosto 2015, pág e27-e32 pág 447-526. DOI: 10.1016/j.ad.2014.12.006
2. Monteagudo-Paz A, Salvador JS, Martínez NL, Granados PA, Martínez PS. Pulpitis as clinical presentation of photoallergic contact dermatitis due to chlorpromazine. *Allergy.* 2011;66:1503-4.
3. Giomi B, Difonzo EM, Lotti L, Massi D, Francalanci S. Allergic and photoallergic conditions from unusual chlorpromazine exposure: Report of three cases. *Int J Dermatol.* 2010;50:1276-8.
4. Daniela Subiabre-Ferrer, Altea Esteve-Martínez, Rubén Blasco-Encinas, Concepción Sierra-Talamantes, Amparo Pérez-Ferriols, Violeta Zaragoza-Ninet. European photopatch test baseline series: A 3-year experience. *Contact Dermatitis.* 2019 Jan;80(1):5-8. doi: 10.1111/cod.13118.





06

Abscesos en paciente hematológico

Cristina Pindado Ortega
Darío de Perosanz Lobo
Natalia Jiménez Gómez

Abscesos en paciente hematológico

Cristina Pindado Ortega, Darío de Perosanz Lobo y Natalia Jiménez Gómez

ANAMNESIS

Varón caucásico de 63 años con antecedentes de hipertensión, tabaquismo (10 paquetes-año) y linfoma de Hodgkin subtipo esclerosis nodular (CD30 +, CD15 +), sin infiltración medular, diagnosticado en Diciembre 2015 a raíz de adenopatías voluminosas en región inguinocrural derecha. Recibió primera línea de tratamiento según esquema ABVD (adriamicina, bleomicina, vinblastina y dacarbazina), completando 4 ciclos (8 dosis) con progresión de la enfermedad durante el tratamiento activo, con adenopatías inguinales bilaterales patológicas en el TC de control en Junio 2016, por lo que se inició esquema DHAP (dexametasona, cisplatino, citarabina) con deterioro de la función renal en contexto de cisplatino y síndrome de lisis tumoral. Presentó una recuperación de ambos episodios, pero crecimiento de todas las adenopatías patológicas, por lo que se decidió suspender y pasar a siguiente línea de tratamiento quimioterápico con brentuximab vedotin a dosis de 1,8 mg/kg iv. Un mes después es valorado por lesiones cutáneas en ambas ingles y región púbica de inicio progresivo una semana después de comenzar el tratamiento. No asociaba cefalea, tos, expectoración, dolor torácico, dolor abdominal, clínica miccional, cambios en el ritmo deposicional ni fiebre.

EXPLORACIÓN FÍSICA

El examen físico reveló comedones abiertos y abscesos con supuración espontánea en ingles y pubis (*Figura 1a*). Las axilas, cara interna de muslos, áreas perianal y perineal, regiones mamarias e inframamarias no se vieron afectadas ni presentaban lesiones cicatriciales. No presentaba sobrepeso.

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

La evaluación ecográfica (Esaote, MyLab 25Gold) se realizó con una sonda lineal de 18 MHz. Este examen reveló múltiples colecciones de líquido hipoecoico localizadas dermis e hipodermis (*Figura 2a*). La ecografía Doppler color mostró hipervascularidad en la periferia de las colecciones (*Figura 2b*).

DIAGNÓSTICO

El diagnóstico fue de hidrosadenitis supurativa (HS) estadio II según la clasificación de Hurley en paciente con linfoma de Hodgkin clásico subtipo esclerosis nodular (CD15+, CD30+) en tratamiento con brentuximab vedotin debido a situación de refractariedad a segunda línea de tratamiento.

TRATAMIENTO

Se retiró el brentuximab vedotin y se pautó tratamiento con sulfato de zinc tópico y piperacilina/tazobactam 4 g/0,5 g iv. administrados cada ocho horas durante 14 días. El paciente presentó una notable mejoría con una remisión de los signos inflamatorios en dos semanas (*Figura 1b*).

EVOLUCIÓN

Dos meses después del episodio, se reintrodujo brentuximab vedotin debido a su patología subyacente. El paciente presentó una reactivación de las lesiones previas desde la primera dosis, con remisión tras la interrupción del tratamiento, sin requerir antibioterapia.

COMENTARIO

Brentuximab vedotin es un anticuerpo monoclonal dirigido contra los receptores CD30, aprobado para el tratamiento del linfoma de Hodgkin y el linfoma anaplásico de células grandes



Figura 1. a) Múltiples nódulos de superficie eritematosa localizados en región púbica. b) Resolución de los nódulos después de la suspensión de brentuximab vedotin y tras tratamiento antibiótico sistémico, persistiendo tractos fistulosos.

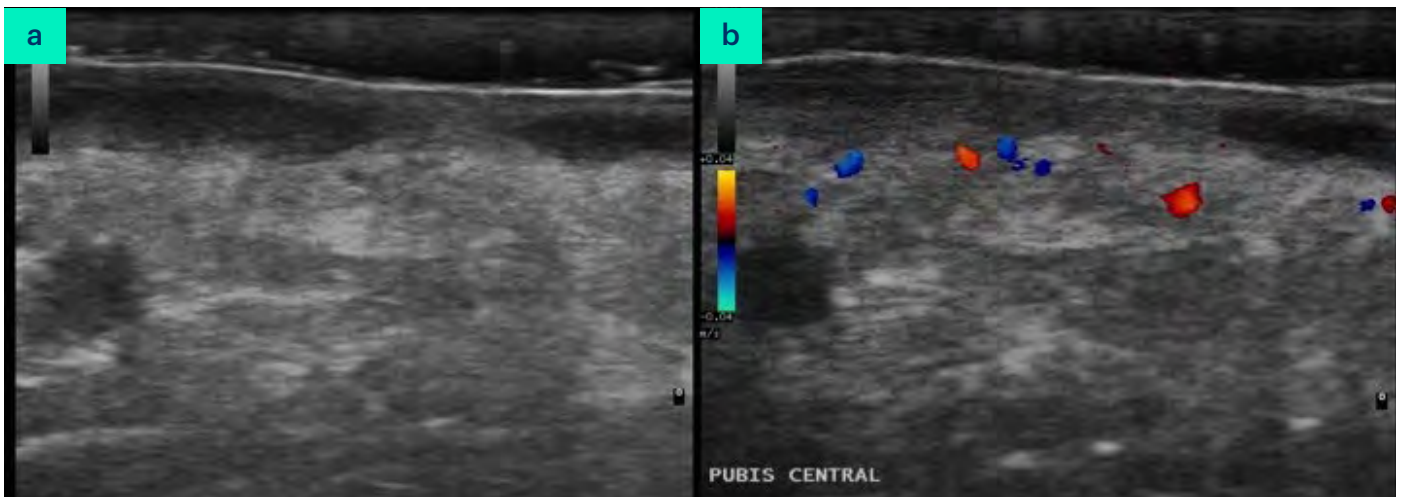


Figura 2. a) Múltiples colecciones de contenido hipoecoico que localizadas en dermis e hipodermis. b) Hipervascularidad en la periferia de dos colecciones.

refractarios a tratamientos convencionales. Los efectos secundarios más frecuentemente documentados son neuropatía periférica, náuseas o diarrea.¹ En cuanto a nuestro paciente, no presentaba antecedentes personales ni familiares conocidos de HS, ni historia de lesiones inflamatorias en áreas intertriginosas que sugirieran una predisposición a padecer HS. El desarrollo de la HS se precipitó después de iniciar el tratamiento con brentuximab, sin haber recibido ningún otro medicamento que pudiera haberla inducido, experimentó una mejoría después de la interrupción y una recaída tras la reexposición, sugiriendo todo ello una relación temporal. El mecanismo fisiopatológico por el cual brentuximab puede precipitar HS en un contexto de linfoma de Hodgkin es desconocido. Se ha documentado la expresión de la molécula CD30 en la capa germinativa ba-

sal de la epidermis durante el desarrollo fetal y durante los procesos inflamatorios.² Es posible que nuestro paciente presentara un nivel muy bajo de HS, pero suficiente para la expresión de CD30, que se potenció con brentuximab.

BIBLIOGRAFÍA

1. Duvic M, Tetzlaff MT, Gangar P, Clos AL, Sui D, Talpur R. Results of a Phase II Trial of Brentuximab Vedotin for CD30+ Cutaneous T-Cell Lymphoma and Lymphomatoid Papulosis. *J Clin Oncol.* 2015 Nov 10;33(32):3759-65.
2. Del Principe MI1, Sconocchia G, Buccisano F, Cefalo M, Di Veroli A, De Santis G et al. Extensive toxic epidermal necrolysis following brentuximab vedotin administration. *Ann Hematol.* 2015 Feb;94(2):355-6





07

Lesiones labiales de mala evolución tratadas con un "remedio natural"

Gemma Ochando Ibernón

Luca Schneller Pavelescu

María del Carmen García del Pozo Martín de Hijas

Ana López Mateos

Sara Plata Clemente

Juan Francisco Silvestre Salvador



07

Lesiones labiales de mala evolución tratadas con un "remedio natural"

Gemma Ochando Ibernón, Luca Schneller Pavelescu, María del Carmen García del Pozo Martín de Hijas, Ana López Mateos, Sara Plata Clemente y Juan Francisco Silvestre Salvador

ANAMNESIS

Mujer de 52 años, sin antecedentes personales de interés, es remitida a consulta de dermatología por eccema de labios de dos meses de evolución con empeoramiento progresivo tras aplicación de múltiples productos tópicos. La paciente refiere episodio de herpes labial hace 8 semanas que trató al inicio con múltiples bálsamos labiales y aceite del árbol del té. Tras empeoramiento de las lesiones su médico de Atención Primaria pautó aciclovir tópico sin mejoría y posteriormente corticoides tópicos de potencia media y amoxicilina oral.

EXPLORACIÓN FÍSICA

La paciente aporta iconografía en la que se objetivan lesiones erosivas en semimucosa labial y algunas costras melicéricas (Figura 1).

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

Se realizan pruebas epicutáneas con la batería estándar del GEIDAC y se añaden los hidroperóxidos de limonene al 0.3% y linalool al 1% en vaselina, galatos, tocoferol, tocoferil acetato, Shellac® y aceite del árbol del té (Suministrado por Chemotechnique®), así como la batería de fragancias.

Las pruebas epicutáneas fueron positivas (++/+++) para sulfato de níquel, cloruro de paladio, bálsamo del Perú, hidroperóxido de limonene, hidroperóxido de linalool y aceite del árbol del té (Figura 2).

DIAGNÓSTICO

Dermatitis de contacto alérgica por aceite del árbol del té.

TRATAMIENTO

Evitación de los alérgenos responsables. Se aconsejó evitar la exposición a los hidroperóxidos de limonene y linalool, así como aceites



Figura 1. Lesiones erosivas en semimucosa labial y algunas costras melicéricas.

esenciales que pueden contenerlos en diferente proporción, níquel y paladio. Se pautó tratamiento tópico con ácido fusídico e hidrocortisona al 1% en asociación durante 7 días.

EVOLUCIÓN

Mejoría de las lesiones cutáneas tras tratamiento pautado y evitación de los alérgenos responsables.

COMENTARIO¹⁻⁷

El aceite del árbol del té es un aceite volátil obtenido por destilación de las hojas y ramas del árbol *Melaleuca alternifolia*. Se trata de un aceite esencial, en contraposición a los aceites vegetales que se obtienen por presión sobre frutos y semillas. Puede emplearse puro o diluido formando parte de otros cosméticos o estar presente en productos farmacéuticos o de limpieza. Se trata de un producto percibido por gran parte de la población general como un remedio efectivo para muchas condiciones cutáneas



Figura 2. Resultado de las pruebas epicutáneas.

y se le atribuyen propiedades bactericidas, antivirales, antifúngicas, antiparasitarias, antiinflamatorias y analgésicas. De los aceites esenciales es el que más reacciones alérgicas ha causado desde la descripción de los primeros casos en 1991. Se han descrito alrededor de 100 pacientes alérgicos. El aceite del árbol del té “fresco” es un sensibilizante débil. Sin embargo, su oxidación incrementa la potencia sensibilizante. Su composición cambia con la exposición al oxígeno, luz, humedad y altas temperaturas. Los sensibilizantes más importantes que lo componen son ascaridole, terpinolene, alfa-terpinene, limonene y linalool. Es frecuente observar reacciones concomitantes a otros marcadores de fragancias como la mezcla de fragancias I, bálsamo del Perú (*Myroxylon pereirae*) o colofonia. Limonene y linalool son fragancias terpénicas con aromas cítrico y floral, muy presentes en la industria cosmética y en los productos de higiene y limpieza. También forman parte de la composición natural de muchos aceites esenciales. Son responsables de aproximadamente el 5% de las dermatitis de contacto alérgicas en España y el 25% de los pacientes están cosensibilizados, como nuestra paciente. La elevada incidencia de sensibilización a estos hidroperóxidos y su ubicuidad justifican la inclusión en la batería estándar del GEIDAC.

BIBLIOGRAFÍA

1. Johansen JD, Aalto-Korte K, Agner T, Andersen KE, Bircher A, Bruze M, et al. European Society of Contact Dermatitis guideline for diagnostic patch testing - recommendations on best practice. *Contact Derm.* 2015;73:195-221.
2. De Groot AC, Schmidt E. Tea tree oil: contact allergy and chemical composition. *Contact Derm.* 2016;75:129-43.
3. Collet E, Jeudy G, Dalac S. Cheilitis, perioral dermatitis and contact allergy. *Eur J Dermatol.* 2013;23:303-7.
4. Arribas MP, Soro P, Silvestre JF. Allergic contact dermatitis to fragrances. Part 1. *Actas Dermosifiliogr.* 2012;103:874-9.
5. Arribas MP, Soro P, Silvestre JF. Allergic contact dermatitis to fragrances: part 2. *Actas Dermosifiliogr.* 2013;104:29-37.
6. Deza G, García-Bravo B, Silvestre JF, Pastor-Nieto MA, González-Pérez R, Heras-Mendoza F et al. Contact sensitization to limonene and linalool hydroperoxides in Spain: a GEIDAC* prospective study. *Contact Dermatitis.* 2017;76:74-80.
7. Uter W, Yazar K, Kratz E-M, Mildau G, Lidén C. Coupled exposure to ingredients of cosmetic products: I. Fragrances. *Contact Derm.* diciembre de 2013;69(6):335-41.



08

Placas eritematorosadas secundarias a hidroxiurea

Hirune Cembrero Saralegui
Marta Martínez García
Sergio Tabbara Carrascosa
María Dorado Fernández

Placas eritematorosadas secundarias a hidroxiurea

Hirune Cembrero Saralegui, Marta Martínez García, Sergio Tabbara Carrascosa y María Dorado Fernández

ANAMNESIS

Varón de 55 años en seguimiento en hematología por trombocitemia esencial, con un accidente cerebrovascular agudo (ACVA) lacunar secundario a la trombocitosis. En tratamiento desde el diagnóstico con hidroxiurea 1 g/día. Acude a la consulta de dermatología por lesiones eritematosas asintomáticas en dorso de dedos de manos y palmas, de unos 3 años de evolución y que habían comenzado a los 4 años del inicio de la hidroxiurea. Negaba pérdida de fuerza muscular, artralgias y mialgias, así como la presencia de clínica sistémica.

EXPLORACIÓN FÍSICA

En la exploración cutánea se apreciaban placas eritemato-rosadas con descamación fina en su-

perficie en articulaciones interfalángicas y metacarpofalángicas de dedos de las manos (*Figura 1*). También presentaba eritema y descamación interciliar, en palmas y en borde lateral de dedos de manos.

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

Se realizó una biopsia donde se objetivaba una hiperqueratosis ortoqueratósica, vacuolización focal de la capa basal y aislados queratinocitos apoptóticos. En dermis destacaba un leve infiltrado linfocitario superficial de predominio perivascular, ectasias vasculares y discreto aumento de mucina perivascular en dermis media (*Figura 2*). No se apreciaba atipia relevante de queratinocitos ni sobreexpresión de p53 en el estudio inmunohistoquímico. Para descartar un posible origen paraneoplásico, se realizó



Figura 1. En la exploración cutánea se aprecian placas eritemato-rosadas con descamación fina en superficie en articulaciones interfalángicas y metacarpofalángicas de ambas manos.

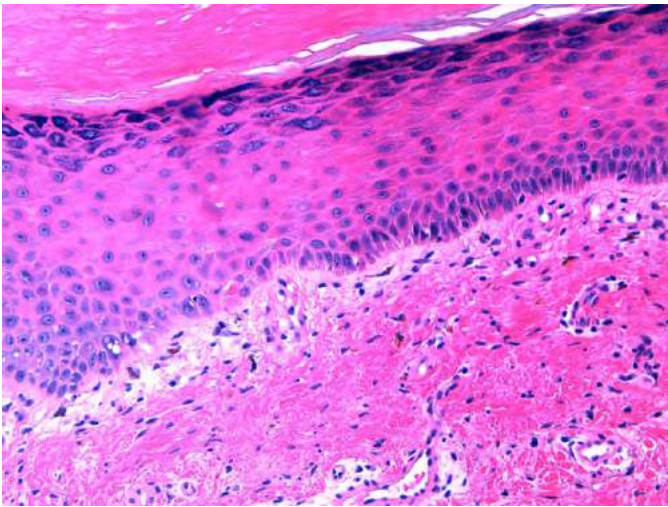


Figura 2. En la biopsia cutánea se objetivaba hiperqueratosis ortoqueratósica, vacuolización focal de la capa basal y aislados queratinocitos apoptóticos. En dermis destacaba un leve infiltrado linfocitario superficial de predominio perivascular y ectasias vasculares.

un TAC toracoabdominopélvico, sangre oculta en heces y una analítica sanguínea con enzimas musculares y autoinmunidad, que fueron normales.

DIAGNÓSTICO

Los hallazgos clínicos y las pruebas complementarias apoyaban el diagnóstico de sospecha, que era una erupción dermatomiositis-like secundario a hidroxiurea.

TRATAMIENTO

Debido a la ausencia de sintomatología de las lesiones cutáneas, al antecedente de un ACVA asociado a la trombocitemia esencial y a la ausencia de atipia queratinocítica y de sobreexpresión de p53 en la biopsia cutánea, se decidió con Hematología mantener el tratamiento con hidroxiurea. Además, se recomendó fotoprotección diaria y corticoides tópicos de alta potencia.

EVOLUCIÓN

Durante el seguimiento hubo una mejoría parcial de las lesiones cutáneas sin llegar a remitir de forma completa. El paciente mantuvo una correcta fotoprotección, sin aparición de lesiones cutáneas nuevas ni empeoramiento de las previas, y sin presencia de clínica muscular ni sistémica.

COMENTARIO

La erupción dermatomiositis-like inducida por fármacos puede ser difícil de sospechar, debido a su baja incidencia y a la similitud clínica e histológica que presenta con la dermatomiositis clásica¹. La hidroxiurea es el fármaco responsable en al menos un 50% de los casos, con una mediana de aparición de las lesiones de 60 meses desde el inicio del tratamiento¹⁻⁴. No se conoce el mecanismo por el que se produce esta erupción dermatomiositis-like, aunque se sospecha un efecto directo de la hidroxiurea y de la radiación UV⁵. Algunos autores han encontrado en las biopsias cutáneas de estas erupciones inducidas por hidroxiurea, displasia de queratinocitos con expresión de p53. Según estos autores, la erupción dermatomiositis-like sería una fototoxicidad crónica producida por efecto sinérgico de la radiación UV y la hidroxiurea, donde hay clones de queratinocitos con p53 mutado. Consideran esta entidad como premaligna y por tanto requeriría la suspensión de la hidroxiurea⁵⁻⁶. Sin embargo, otros autores no han visto sobreexpresión de p53 en biopsias de lesiones cutáneas similares, manteniendo en estos pacientes el tratamiento con hidroxiurea¹. En la mayoría de los casos tiene curso benigno, y la severidad de las lesiones no suele empeorar al mantener la hidroxiurea³⁻⁵.

BIBLIOGRAFÍA

1. Moreno-Artero E, Paricio JJ, Antoñanzas J, España E. Erupción dermatomiositis-like en una paciente tratada con hidroxiurea. *Actas Dermosifiliogr* 2019;110:64-7.
2. Martorell-Calatayud A, Requena C, Nagore-Enguídanos E, Guillén-Barona C. Úlceras dolorosas múltiples en la pierna resistentes al tratamiento asociadas a lesiones dermatomiositis-like en las articulaciones interfalángicas de las manos: hidroxiurea como agente causal. *Actas Dermosifiliogr*. 2009;100:804-7.
3. Nofal A, El-Din ES. Hydroxyurea-induced dermatomyositis: true amyopathic dermatomyositis or dermatomyositis-like eruption?. *Int J Dermatol*. 2012;51:535-41.



4. Seidler AM, Gottlieb AB. Dermatomyositis induced by drug therapy: a review of case reports. *J Am Acad Dermatol.* 2008;59:872-80.
5. Kalajian AH, Cely SJ, Malone JC, Burruss JB, Callen JP. Hydroxyurea-associated dermatomyositis-like eruption demonstrating abnormal epidermal p53 expression: a potential premalignant manifestation of chronic hydroxyurea and UV radiation exposure. *Arch Dermatol.* 2010;146:305-10.
6. De Unamuno-Bustos B, Ballester-Sánchez R, Sabater Marco V, Vilata-Corell JJ. Erupción dermatomiositis-like asociada al tratamiento con hidroxiurea: ¿una entidad premaligna?. *Actas Dermosifiliogr.* 2014;105:876-8.



09

Veinte años atrás

Joana Cruaños Monferrer

Tamara Amanda Hernández Gómez

María Isabel Úbeda Clemente

Javier Ruiz Martínez

Veinte años atrás

Joana Cruaños Monferrer, Tamara Amanda Hernández Gómez, María Isabel Úbeda Clemente y Javier Ruiz Martínez

ANAMNESIS

Mujer de 65 años con antecedentes de hemangioma hepático e implantes de silicona en glúteos 20 años atrás y de bioalcamid y ácido hialurónico en cara. Consulta en nuestro centro por lesiones de varias semanas de evolución a nivel de muslo derecho y en ambas mejillas, encontrándose apirética y sin otra queja sintomática.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Nódulos subcutáneos indurados en muslo derecho y en ambas mejillas (Figura 1).

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

Se realizó ecografía cutánea de las áreas afectas (Figura 2) observándose en glúteo y muslo au-

mento difuso de la ecogenicidad a nivel subcutáneo, con importante sombra acústica posterior, con imagen “en nevada” característica de implantes de silicona. En ambas mejillas se observaron múltiples colecciones anecoicas hipodérmicas, algunas redondeadas y bien encapsuladas, con imagen en “patrón vacuolar” típica de implantes de bioalcamid y ácido hialurónico). También se realizó RMN del glúteo, en la que se encontró un nódulo subcutáneo profundo de 1,2 cm, que no mostraba signos de infiltración ni cambios inflamatorios en vecindad. Finalmente se tomó una biopsia del glúteo derecho, que confirmó el diagnóstico de siliconoma.

DIAGNÓSTICO

Reacción a cuerpo extraño: siliconoma.



Figura 1. Imagen clínica de nódulo subcutáneo en glúteo derecho.



Figura 2. Ecografía de glúteo derecho, con aumento difuso de la ecogenicidad a nivel subcutáneo, e importante sombra acústica posterior. Imagen “en nevada” característica de implantes de silicona.^{1,2}



TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN

Tras la extrusión del material de relleno en glúteo, la paciente evolucionó favorablemente, acudiendo a revisiones, con desaparición de los nódulos subcutáneos en la zona. En cuanto a las lesiones en mejilla, la paciente prefirió abstención terapéutica.

COMENTARIO

Existen distintos tipos de materiales de relleno utilizados con fines estéticos, los cuales pueden clasificarse en función de su reversibilidad en temporales semipermanentes, y permanentes. Aunque actualmente se prefieren utilizar materiales de relleno biodegradables, todavía se siguen inyectando permanentes; en muchas ocasiones de forma clandestina, con la consiguiente aparición de complicaciones a distancia o loca-

les, tales como los siliconomas. Existen distintas técnicas complementarias para el diagnóstico de la presencia de implantes dermatológicos, de la naturaleza de éstos y de la posible aparición de complicaciones; destacando entre ellas la ecografía cutánea, la cual es económica, no invasiva y fiable: existen distintos patrones ecográficos según el tipo de material utilizado, como los observados en la paciente del caso clínico^{1,2}.

BIBLIOGRAFÍA

1. De Cabo F. Ultrasound on injectable fillers and its role in diagnostic tracking. *Cir Plast Iberoam*. 2012;38:179-87
2. Alfageme F, Valoración ecográfica de los implantes cutáneos. En: Alfageme F, editor. *Manual de ecografía cutánea*. Charleston: Createspacie Independent Platform Publisher; 2013. p. 83-8.





10

Placas eritematosas a modo de “latigazos” en tronco y extremidades inferiores

José Antonio Llamas Carmona
Sara Bjerg Simonsen
Alberto Andamoyo Castañeda
Daniel Jesús Godoy Díaz



10

Placas eritematosas a modo de “latigazos” en tronco y extremidades inferiores

José Antonio Llamas Carmona, Sara Bjerg Simonsen, Alberto Andamoyo Castañeda y Daniel Jesús Godoy Díaz

ANAMNESIS

Mujer de 54 años, que acude a urgencias por erupción cutánea. No presenta alergias medicamentosas conocidas. Entre los antecedentes personales destaca hipertensión arterial en tratamiento con hidroclorotiazida y cáncer de mama en tratamiento con letrozol. Tras ser derivada a nuestra consulta preferente de dermatología, refería erupción cutánea pruriginosa, de aproximadamente 48 horas de evolución. Negaba introducción de nuevos fármacos, contacto con plantas o animales ni clínica sistémica acompañante. Tras la interrogación reconoció ha-

ber ingerido en las 72 horas previas a la erupción cutánea, croquetas rellenas de setas poco cocinadas.

EXPLORACIÓN FÍSICA

A la exploración física, destacaban múltiples lesiones eritematosas de distribución lineal, entrecruzadas entre sí y con trayectos paralelos adquiriendo morfología de “latigazos” que no desaparecían a la digitopresión, de predominio en abdomen, espalda (*Figura 1*) y miembros inferiores (*Figura 2*). No presentaba afectación de mucosas.



Figura 1. Lesiones eritematosas, lineales, simulando “latigazos” en región escapular y espalda.



Figura 2. Pápulas eritematosas diseminadas en ambos miembros inferiores, adquiriendo alguna de ellas morfología lineal.



EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

En la visita previa a urgencias, se realizó una analítica sanguínea básica incluyendo hemograma, coagulación y bioquímica que resultó normal. En nuestra consulta, se realizó una biopsia donde se observaba un moderado infiltrado perivascular predominantemente linfocitario con extravasación de hematíes y cambios vacuolares de capa basal, compatibles con la sospecha clínica de dermatitis flagelada por la ingesta de setas.

DIAGNÓSTICO

Dermatitis flagelada por setas shiitake.

TRATAMIENTO

Se inició tratamiento con bilastina 20 mg/24 horas y metilprednisolona crema 1 mg/g como tratamiento sintomático.

EVOLUCIÓN

Al mes de evolución, las lesiones se han resuelto por completo no presentando hiperpigmentación residual.

COMENTARIO

La dermatitis flagelada por setas *shiitake* aparece tras la ingesta de setas poco cocinadas o crudas del género *Shiitake lentinus edodes* en personas determinadas, lo que indica que es necesario una hipersensibilidad de base a alguna sustancia termolábil del hongo. Se ha propuesto el polisacárido "lentinan" como principal responsable,

debido a la producción de IL-1, aunque la patogenia es desconocida. El cuadro clínico se manifiesta a las 48-72 horas tras la ingestión de la seta en forma de una erupción cutánea generalizada, papulosa, de distribución lineal en forma de "lagazos" y con afectación universal del tronco¹. El diagnóstico es eminentemente clínico, siendo fundamental el antecedente epidemiológico y la sospecha clínica. El resultado de las pruebas epicutáneas es variable y la histología inespecífica, por tanto, no se recomiendan de forma rutinaria². En cuanto al diagnóstico diferencial cabe destacar otras erupciones flageladas en relación a fármacos como bleomicina y trastuzumab, dermatografismo, fitofotodermatitis así como dermatitis de contacto³. El tratamiento es sintomático, basado en antihistamínicos y corticoides tópicos con remisión completa a las 2-3 semanas, sin secuelas en la mayoría de las ocasiones.

BIBLIOGRAFÍA

1. T. Díaz-Corpas, A. Mateu-Puchades, M.N. Coll-Puigserver, A. Marquina-Vila. Dermatitis flagelada tras la ingesta de setas del género *Shiitake*. Actas Dermo-Sifiliográficas 2011;10: 749-840.
2. S. Wang Audrey, L Barr Keira, Jagdeo Jared. Dermatology Online Journal 2019; 19: 5.
3. Agudo-Mena J.L., García-Atienza E.M., García del Pozo-Martín de Hijas M. C., Ochando-Ibernon G., Escario-Travesedo E. Dermatitis flagelada por setas shiitake. Medicina de Familia. SEMERGEN. 2018; 44: 68-70.





11

Una rosa con espinas

María del Carmen García del Pozo Martín de Hijas

Gemma Ochando Ibernón

Ana López Mateos

Carmen Martín de Hijas Santos



11

Una rosa con espinas

María del Carmen García del Pozo Martín de Hijas,
Gemma Ochando Ibernón, Ana López Mateos y Carmen Martín de Hijas Santos

ANAMNESIS

Mujer de 24 años, sin antecedentes médico-quirúrgicos de interés, acudió a urgencias por sensación de escozor y exudación sobre un tatuaje realizado en el dorso del pie izquierdo hacía 6 días. Refería hinchazón y dolor en la piel adyacente al tatuaje. Había utilizado un jabón neutro y una crema con pantenol tras la realización del tatuaje. No refería traumatismos u otras heridas en la zona tatuada. No fiebre u otra clínica sistémica.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Presentaba costras melicéricas, erosiones y discreta exudación sobre un tatuaje de color rojo, de 6x6 cm, en dorso de pie izquierdo. Refería dolor a la palpación sobre el tatuaje, así como sobre la piel de la cara externa del dorso de pie izquierdo, que aparecía eritematosa, edematosa y con discreto aumento de temperatura local, pero sin crepitación. No se observaban lesiones en el resto del tegumento cutáneo (Figura 1).

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

En el cultivo para bacterias y micobacterias del exudado, se aislaron:

- *Pseudomonas aeruginosa* (sensible a: gentamicina, tobramicina, imipenem, piperacilina-tazobactam, levofloxacino, ceftazidima y ciprofloxacino).
- *Enterobacter cloacae* (sensible a: ertapenem, ciprofloxacino, imipenem, trimetoprim-sulfametoxazol, piperacilina-tazobactam, cefepime y gentamicina; resistente a: ampicilina, cefuroxima, amoxicilina-clavulánico y ceftoxitina).
- *Staphylococcus aureus* (sensible a: oxacilina, trimetoprim-sulfametoxazol, ciprofloxacino, clindamicina y tetraciclina y resistente a eritromicina).



Figura 1.

DIAGNÓSTICO

Celulitis polimicrobiana como complicación de un tatuaje.



TRATAMIENTO

Tras realizar la recogida de muestra para cultivo microbiano, se instauró tratamiento empírico con ácido fusídico en crema cada 12 horas y cefditorén 200 mg cada 12 horas durante 10 días. Se observó mejoría parcial, desapareciendo el exudado y las costras melicéricas sobre el tatuaje, pero persistiendo moderados signos inflamatorios en la piel adyacente. Después de recibir el resultado del antibiograma, se pautó ciprofloxacino 500 mg cada 12 horas durante 10 días.

EVOLUCIÓN

A la semana de finalizar el tratamiento, se confirmó la ausencia de sintomatología clínica, así como la desaparición de los signos inflamatorios sobre el tatuaje y la piel adyacente (Figura 2).



Figura 2.

COMENTARIO

El traumatismo inducido sobre la barrera cutánea durante la realización de un tatuaje supone una puerta de entrada que facilita la aparición de infecciones bacterianas, tanto locales como sistémicas, por diseminación vía hematológica o linfática¹. Su incidencia real resulta difícil de estimar, al no notifi-

carse la mayoría de los casos. Los microorganismos causantes más frecuentes suelen ser oportunistas o flora comensal cutánea, como *S. aureus* y *S. epidermidis*². La infección por estas bacterias piógenas suele ocurrir en las primeras semanas tras realizar el tatuaje¹. El origen del contagio puede ser la falta de cumplimiento de las medidas de asepsia adecuadas o el empleo de material contaminado (como tintas o agujas)³. Un estudio danés determinó que un 10% de las tintas analizadas estaban contaminadas con bacterias patógenas, como *S. aureus*, *Pseudomonas sp.*, *Acinetobacter sp* o *Enterococcus faecium*⁴. Estas tintas pueden ser la fuente de brotes epidérmicos de infecciones en pacientes tatuados⁵. Sin embargo, es necesario considerar que no siempre se logra aislar el microorganismo patógeno en muestras de los pacientes afectados³. A pesar de que no se pudo realizar un cultivo microbiológico de la tinta empleada, no se puede descartar que fuera el origen de la infección en este caso, dado el aislamiento de *S. aureus* o *Pseudomonas aeruginosa* (frecuentes contaminantes de las tintas).

BIBLIOGRAFÍA

1. Serup J. Tattoo Infections, Personal Resistance, and Contagious Exposure through Tattooing. *Curr Probl Dermatol*. 2017;52:30-41.
2. Dieckmann R, Boone I, Brockmann SO, Hammerl JA, Kolb-Mäurer A, Goebeler M et al. The Risk of Bacterial Infection After Tattooing. A Systematic Review of the Literature. *Dtsch Arztebl Int*. 2016;113:665-71.
3. González-Villanueva, Silvestre-Salvador J.F. ¿Qué procedimientos diagnósticos deberíamos realizar ante una sospecha de reacción alérgica a un tatuaje? Propuesta basada en nuestra casuística. *Actas Dermosifiliogr*. 2018;109:162-72.
4. Hogsberg T, Saunte DM, Fridodt-Moller N, Serup J. Microbial status and product labeling of 58 original tattoo inks. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2013;27:73-80.
5. Kennedy BS, Bedard B, Younge M, Tuttle D, Ammerman E, Ricci J et al. Outbreak of *Mycobacterium chelonae* infection associated with tattoo ink. *N Engl J Med*. 2012;367:1020-4.





12

Lo que esconden unas lesiones intensamente pruriginosas

María Macarena Giácaman
Blanca Ferrer Guillén
Marta García Legaz



12

Lo que esconden unas lesiones intensamente pruriginosas

María Macarena Giácaman, Blanca Ferrer Guillén y Marta García Legaz

ANAMNESIS

Varón de 39 años acude a urgencias por lesiones intensamente pruriginosas en ambas piernas y brazos de 4 horas de evolución, que aparecen mientras trabajaba, no asociado a síntomas respiratorios ni angioedema. Niega episodios similares previos. Su trabajo habitual consistía en cortar fibra de vidrio y como hecho peculiar ese día no empleó su ropa habitual de trabajo, si no más bien ropa con piernas descubiertas.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Múltiples pápulas edematosas en ambas piernas y brazos (*Figura 1*) Llamaba la atención la presencia de un material extraño lineal de color blanquecino que se extendían por todas las lesiones (*Figura 2*).

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

Se extrajeron algunos cuerpos extraños mediante cinta adhesiva y se visualizaron mediante microscopía de luz polarizada evidenciando

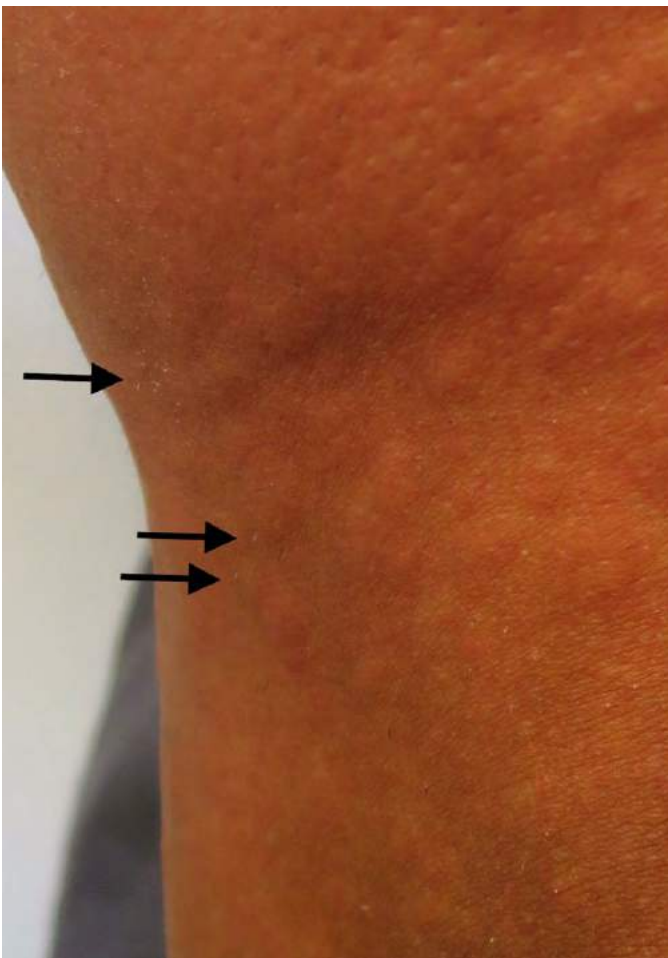


Figura 1. Pápulas edematosas en muslos.



Figura 2. Estructuras blanquecinas lineales que se extienden sobre las lesiones.



cristales birrefringentes. Se realizaron además pruebas epicutáneas con productos propios (fibras de vidrio) siendo la lectura negativa a las 72 horas.

DIAGNÓSTICO

Dermatitis de contacto irritativa por fibra de vidrio.

TRATAMIENTO

En urgencias se extrajeron algunas fibras con pinzas. Dado el intenso prurito del paciente se administró una dosis de antihistamínicos por vía intramuscular y posteriormente una pauta domiciliar por vía oral, además de metilprednisolona en crema durante 7 días. Además se indicó la realización de lavados de la zona expuesta con agua y jabón para retirar todas las fibras remanentes. Se destacó además la importancia del empleo de ropa holgada, de manga larga y gafas para evitar recurrencia.

EVOLUCIÓN

Tras el tratamiento pautado, las lesiones y la sintomatología remitieron. El paciente ha seguido las recomendaciones y no ha vuelto a presentar nuevos episodios.

COMENTARIO

En el diagnóstico diferencial de lesiones urticariformes no debemos olvidarnos de los agentes externos como posibles agentes etiológicos. La fibra de vidrio pertenece a un grupo de fibras minerales empleada habitualmente como aislante térmico, acústico y eléctrico, utilizada además en la industria de construcción y actividad biosanitaria. El contacto directo con la piel puede producir una dermatitis de contacto irritativa. Es inerte y por sí misma no produce una dermatitis alérgica de contacto (DAC), sin embargo puede contener resina en su acabado, que podría ser causa de DAC, por lo tanto ésta debe descartarse mediante la realización de pruebas epicutáneas. La clínica suele ser pápulas o placas edematosas intensamente pruriginosas. Se localizan tanto en zonas de piel expuesta, como en zonas no expuestas por contaminación a partir de la ropa. El diagnóstico puede ser realizado con la clínica y exploración física. La visualización de cristales al microscopio es de ayuda diagnóstica. Para el tratamiento son de utilidad el uso de antihistamínicos y corticoides tópicos, junto con lavados para eliminar las fibras. Es muy importante instruir a los trabajadores en llevar medidas de protección adecuadas.





13

#Nailmania: el precio de la moda

María Garayar Cantero
Ángel Aguado García
Daniel Ruiz Sánchez
Alba Sofía Santamarina Albertos

#Nailmania: el precio de la moda

María Garayar Cantero, Ángel Aguado García, Daniel Ruiz Sánchez y Alba Sofía Santamarina Albertos

ANAMNESIS

A continuación, presentamos dos variantes clínicas de una misma entidad.

Profesional:

Mujer de 25 años de edad, sin alergias medicamentosas conocidas ni antecedentes personales de interés, que trabajaba como peluquera y esteticista desde hacía 6 años. Fue derivada a consulta de dermatología por la aparición de lesiones dolorosas en el dorso y pulpejos de los dedos de ambas manos desde hacía 6 meses. Refería escasa mejoría tras tratamiento tópico con fluticasona y metilprednisolona crema.

Usaria:

Mujer de 44 años de edad, sin alergias medicamentosas conocidas, que trabajaba en hostelería como camarera, acudió a dermatología por brotes intermitentes de lesiones dolorosas en los dedos de las manos de 2 años de evolución. Había realizado tratamiento con metilprednisolona crema con mejoría parcial. Indagando acerca de otros posibles hobbies o aficiones nos comentó que utilizaba de manera habitual un kit domiciliario de manicura semipermanente.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Profesional:

Pulpitis seca fisurada en los primeros dedos de ambas manos, con predominio en la mano dominante (derecha). Placas eritematodescamativas en dorso de segundo y tercer dedos de mano derecha (*Figura 1a*). No presentaba lesiones en las palmas, cara, cuello, ni alteraciones en la lámina ungueal.

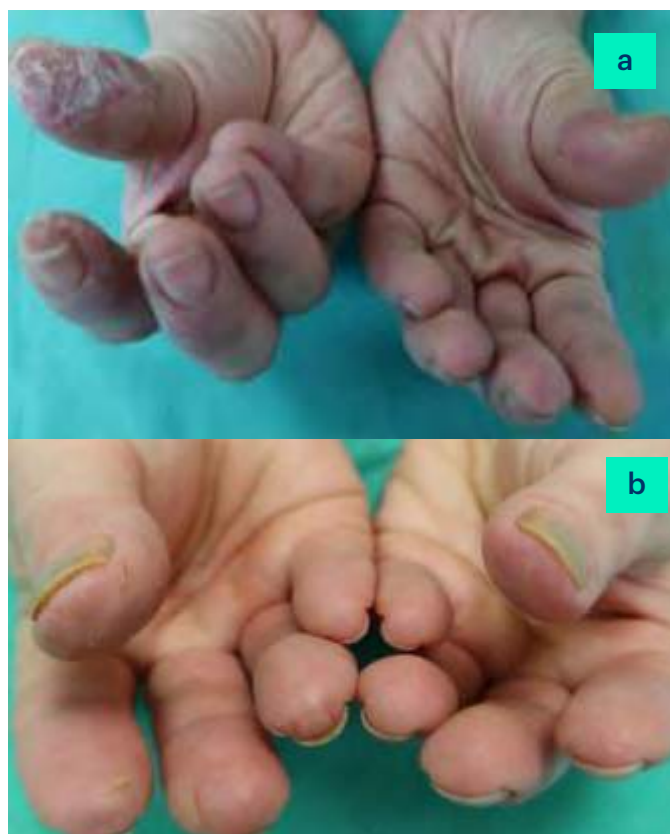


Figura 1. a) Observamos como en la manicurista predomina la afectación de los primeros de dedos de la mano dominante. b) Mientras que en la usuaria destaca una afectación periungueal en forma de fisuras.

Usaria:

Digitopulpitis en 8/10 dedos de las manos. Se observaban fisuras en fase de resolución en área periungueal (*Figura 1b*).

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

Profesional:

Se procedió a parchear las pruebas epicutáneas de la Batería Estándar del GEIDAC y de peluquería con un único resultado positivo al Níquel a



Figura 2. Resultados de las pruebas epicutáneas a las 96 horas en la profesional (a) y la usuaria (b).

las 48 horas (++) y 96 horas (++) . Posteriormente, se solicitó a la paciente que aportara sus tijeras, alicates y resto de instrumentos metálicos que utilizaba en su centro de trabajo para la realización del test de níquel, siendo este último negativo.

En ese momento se decidió testar la batería de acrilatos de Chemotechnique y los productos propios (esmaltes de uñas, lacas) teniendo precaución de no utilizar aquellos con potencial irritante o que precisen aclarado, ya que podrían producir una reacción irritativa. A las 96 horas se observó positividad para 3 de sus productos propios y 2 compuestos de la batería de acrilatos (Figura 2a):

- Taha esmalte permanente granate +
- Taha base coat ++
- Taha top coat +
- Etilenglicol metacrilato 2% +
- Hidroxietil metacrilato: 1% +

Usuaria:

Se procedió a parchear las pruebas epicutáneas de la Batería Estándar del GEIDAC y la batería de

acrilatos de Chemotechnique, con lectura a las 48 y 96 horas. A las 96 horas, se observaron resultados positivos frente a 4 compuestos (Figura 2b):

- Etilenglicol dimetacrilato 2%: ++
- Hidroximetilmetacrilato 1%: ++
- Bis GMA 2%: ++
- Diurethane Dimetacrilato 2%: ++

DIAGNÓSTICO

En ambas pacientes se confirmó el diagnóstico de dermatitis contacto alérgica (DAC) a acrilatos.

TRATAMIENTO

En los dos casos se insistió en la evitación total del contacto con acrilatos, los cuales se encuentran principalmente en pegamentos, adhesivos dentarios, adhesivos quirúrgicos (esparadrapo, Nobecutan®) y esmaltes permanentes (EP); sí pudiendo realizar manicuras clásicas o implantación de uñas postizas.

Se hizo hincapié en el uso diario de emolientes, con evolución favorable y resolución completa de las lesiones.



EVOLUCIÓN

Profesional:

Durante las sucesivas revisiones, la paciente nos explicó que, tras el diagnóstico emitido por dermatología, la jefa del centro de estética dónde trabajaba le había reacomodado en su puesto de trabajo eximiéndole de realizar manicuras y dedicándose principalmente a labores de peluquería. Así mismo, en poco tiempo la paciente era capaz de identificar y evitar aquellos productos que contenían acrilatos.

Usuaría:

Dado que en este caso la sensibilización a acrilatos no interfería con la vida laboral de nuestra paciente, pudo continuar con normalidad una vez se deshizo del kit de manicura semipermanente domiciliario.

COMENTARIO¹⁻³

La DAC a los acrilatos es un problema emergente a raíz del uso masivo de EP que constituyen una técnica de estética ungueal rápida, económica y que ofrece un acabado brillante y duradero.

Existe una evidente falta de formación entre los profesionales estéticos acerca de las medidas de prevención primaria que existen para disminuir el riesgo de sensibilización a los acrilatos, como el uso de guantes específicos 4H, gafas y mascarillas. Por otro lado, la gran mayoría de los clientes desconocen las patologías ungueales que se

han relacionado con esta técnica: encubrimiento de enfermedades de la lámina ungueal, onicosis por el empleo de quitaesmaltes agresivos, potencial riesgo carcinogénico de las lámparas UV empleadas para el secado de estos esmaltes y la posibilidad de sensibilización a acrilatos tanto en para el profesional como para el cliente.

La clínica dependerá de según se trate de una esteticista o una usuaria, y dentro de estas últimas, habrá diferencias entre las que acuden al salón de belleza y las dueñas de un kit casero. Ante la sospecha diagnóstica debemos saber que la actual Batería Estándar del GEIDAC no dispone de ningún marcador de alergia a estos compuestos y, por lo tanto, deberá parchearse la Batería específica de acrilatos.

BIBLIOGRAFÍA

1. Fisher AA. Permanent loss of fingernails due to allergic reaction to an acrylic nail preparation: A sixteen-year follow-up study. *Cutis*. 1989;43:404-6.
2. Gatica-Ortega M.E., Pastor-Nieto M.A., Silvestre-Salvador J.F. Dermatitis alérgica de contacto por acrilatos en esmaltes permanentes. *Actas Dermosifiliogr*. 2018;109(6):508-514.
3. Spencer A, Gazzani P, Thompson DA. Acrylate and methacrylate contact allergy and allergic contact disease: A 13-year review. *Contact Dermatitis*. 2016;75:157-64.



14

Exantema intertriginoso y flexural simétrico

María Isabel Úbeda Clemente
Tamara Amanda Hernández Gómez
Esther García Martínez
Antonio Ramírez Andreo

Exantema intertriginoso y flexural simétrico

María Isabel Úbeda Clemente, Tamara Amanda Hernández Gómez, Esther García Martínez y Antonio Ramírez Andreo

ANAMNESIS

Varón de 41 años, sin antecedentes personales de interés, que a las pocas horas tras la administración de bencilpenicilina sódica intramuscular por un cuadro de faringoamigdalitis aguda, presentó lesiones eritematosas en grandes pliegues, sobre todo de miembros inferiores.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Máculas eritematovioláceas con descamación en pliegues inguinales, antecubitales, submamarios (Figura 1), glúteos y poplíteos (Figura 2).



Figura 1. Máculas eritematosas con descamación en pliegues inguinales, antecubitales y submamarios.

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

Analítica: hemograma y bioquímica sin hallazgos a excepción de eosinofilia.

Biopsia: piel con espongirosis focal e inflamación crónica perivascular superficial con polimorfonucleares neutrófilos y eosinófilos. No signos de vasculitis. No se identifican microorganismos.

DIAGNÓSTICO

Exantema intertriginoso y flexural simétrico por fármacos (SDRIFE) en relación a penicilina.



Figura 2. Máculas eritematosas en glúteos y pliegues infra-glúteos y poplíteos.



TRATAMIENTO

Se inició tratamiento con pauta descendente de corticoide vía oral y evitación del fármaco.

EVOLUCIÓN

El paciente mostró una resolución completa de las lesiones tras 10 días de tratamiento. Se derivó a Alergología para completar estudio.

COMENTARIO^{1,2}

El exantema intertriginoso y flexural simétrico por fármacos (SDRIFE) consiste en una forma peculiar de erupción medicamentosa cuyos criterios diagnósticos son: exposición vía sistémica, por primera vez o no, a un medicamento del que no se haya producido sensibilización cutánea previa; eritema en área perianal/glútea y/o eritema inguinal en forma de V; afectación de al menos otra localización flexural; simetría, y ausencia de síntomas sistémicos. Los mecanismos implicados van desde reacciones de hipersensibilidad retardada, a fenómeno de recall o reacciones de tipo p-i (interacción

farmacológica con inmunorreceptores). El inicio de los síntomas se produce de horas a días tras la exposición. Las pruebas epicutáneas suelen ser negativas, sin embargo las de provocación oral reproducen la erupción. Cualquier fármaco puede estar implicado, más frecuentemente betalactámicos y quimioterápicos. Hay que realizar diagnóstico diferencial con el síndrome del babuino, que se trata de una dermatitis de contacto sistémica, siendo necesaria una sensibilización cutánea previa.

BIBLIOGRAFÍA

1. Monika Winnicki, Neil H. Shear. A Systematic Approach to Systemic Contact Dermatitis and Symmetric Drug Related Intertriginous and Flexural Exanthema (SDRIFE). N.H. Am J Clin Dermatol. 2011;12:171.
2. Häusermann P, Harr T, Bircher, A. J. (2004), Baboon syndrome resulting from systemic drugs: is there strife between SDRIFE and allergic contact dermatitis syndrome?. Contact Dermatitis, 51: 297-310.





15

Una lúvodo inesperada

Martí Pons Benavent

Saray Porcar Saura

Alejandro García Vázquez

María Dolores Ramón Quiles



15

Una lúvedo inesperada

Martí Pons Benavent, Saray Porcar Saura, Alejandro García Vázquez y María Dolores Ramón Quiles

ANAMNESIS

Mujer de 16 años, sin antecedentes relevantes, que acudió a consulta por presentar unas lesiones asintomáticas persistentes de tres meses de evolución en muslos y piernas. La paciente refería haber presentado acrocianosis y dolor de piernas y pies en relación a la exposición al frío obligando a la aplicación frecuente de fuentes de calor.

EXPLORACIÓN FÍSICA

La paciente presentaba lesiones maculares de morfología reticular, predominantes en la zona anterior de piernas, y más sutiles en muslos. Las lesiones tenían un leve componente eritematoso con clara hiperpigmentación postinflamatoria y descamación fina superficial (*Figura 1*). A la digitopresión, las lesiones no blanqueaban. La dermatoscopia mostraba áreas de pigmento difuso sin sugerir aspecto vascular.

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

Se solicitó analítica con bioquímica, hemograma, coagulación y autoinmunidad, con resultados dentro de la normalidad.

DIAGNÓSTICO

Eritema ab igne.

TRATAMIENTO

Se recomendó evitar la exposición a fuentes de calor en la medida de lo posible, aplicar cremas de ácido azelaico y emolientes.

EVOLUCIÓN

Tras dos meses de evolución, el componente eritematoso desapareció, persistiendo las áreas hiperpigmentadas sin objetivarse importantes cambios respecto a la primera visita.



Figura 1. Lesiones maculares hiperpigmentadas de distribución reticular en cara anterior de las piernas.

COMENTARIO¹⁻³

El eritema ab igne es una dermatosis relacionada con la exposición a calor infrarrojo a temperaturas insuficientes para producir quemaduras. A pesar de que su incidencia disminuyó tras la introducción de la calefacción central, no es una dermatosis infrecuente, siendo importante



discernir si la aplicación de calor se debe a alguna dolencia subyacente.

Su etiopatogenia es desconocida y el diagnóstico es clínico, no obstante, es necesario establecer el diagnóstico diferencial con la livedo reticularis y la cutis marmorata. En caso de realizarse estudio histológico, inicialmente se apreciaría una atrofia epidérmica con pigmentación dérmica y vasodilatación variable. En fases más avanzadas, la atrofia epidérmica se acentuaría, pudiendo asociar cierto grado de displasia epidérmica.

Evitar las fuentes de calor es la base de tratamiento, con lo que es posible revertir las lesiones más precoces. Sobre lesiones más cronificadas o hiperqueratósicas, pueden ser eficaces los productos despigmentantes o el imiquimod, respectivamente. Además, es im-

portante realizar un seguimiento clínico, ya que esta dermatosis puede predisponer al desarrollo de carcinoma epidermoide o de células de Merkel.

BIBLIOGRAFÍA

1. Aria AB, Chen L, Silapunt S. Erythema Ab Igne from Heating Pad Use: A Report of Three Clinical Cases and a Differential Diagnosis. *Cureus*. 2018;10(5):1-7.
2. Gmuca S, et al. Erythema Ab Igne in an Adolescent With Chronic Pain. An Alarming Cutaneous Eruption From Heat Exposure. *Pediatr Emer Care*. 2018;0(0):1-3.
3. Salgado F, et al. Erythema ab igne: new technology rebounding upon its users? *International Journal of Dermatology*. 2018;57:393-6.





16

Latigazos en la espalda

Marta Martínez García
Hirune Cembrero Saralegui
Nicolás Silvestre Torner
Adrián Imbernón Moya

Latigazos en la espalda

Marta Martínez García, Hirune Cembrero Saralegui, Nicolás Silvestre Torner y Adrián Imbernón Moya

ANAMNESIS

Caso 1: Varón de 38 años con antecedente de seminoma clásico IA de bajo grado diagnosticado en 2015. Actualmente en tratamiento con cisplatino-etopósido-bleomicina por recidiva ganglionar pélvica. Acude a dermatología derivado desde el servicio de oncología por inicio de lesiones cutáneas levemente pruriginosas localizadas en la espalda, a la semana de iniciar el tratamiento.

Caso 2: Varón de 41 años diagnosticado de linfoma de Hodgkin tipo esclerosis nodular estadio IIB3 en tratamiento según esquema

BEACOPP (Bleomicina-Etopósido-Adriamicina-Ciclofosfamida-Vincristina-Procarbazona-Prednisona). Es derivado desde el servicio de hematología por presentar, a la segunda semana de iniciar el tratamiento, lesiones asintomáticas distribuidas por espalda, cuello y hombros.

EXPLORACIÓN FÍSICA

A la exploración física el primer paciente presentaba máculas de coloración eritematoviolácea de disposición lineal agrupadas en región lumbar derecha y escapular izquierda (*Figura 1*). El segundo paciente presentaba máculas confluentes de coloración marrónácea lineales entrecruzadas localizadas en espalda y zona posterior de cuello y hombros (*Figura 2*). No presentaban lesiones en el resto de la superficie cutánea, anejos ni mucosas.

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

El análisis sanguíneo básico no mostró ningún hallazgo relevante. Ante la sospecha clínica y la relación temporal con la toma de bleomicina no se realizó biopsia cutánea.

DIAGNÓSTICO

Dermatitis flagelada por bleomicina.

TRATAMIENTO

Se pautó tratamiento con antihistamínico oral y corticoide tópico con buena respuesta, sin precisar en ningún caso la suspensión de bleomicina.

EVOLUCIÓN

En ambos casos se resolvió el proceso agudo en unas semanas dejando una marcada hiperpigmentación residual que persistía en la última exploración realizada.



Figura 1. Máculas de coloración eritematoviolácea de disposición lineal agrupadas en región lumbar derecha y escapular izquierda.



Figura 2. Máculas confluentes de coloración marronácea lineales entrecruzadas localizadas en espalda y zona posterior de cuello y hombros.

COMENTARIO¹⁻³

La bleomicina es un antibiótico con efecto antitumoral cuya actividad citotóxica se debe a la formación de radicales libres de oxígeno que dañan la cadena de ADN. Sus principales indicaciones son el linfoma de Hodgkin y los tumores de células germinales. Su toxicidad afecta principalmente a la piel y a los pulmones debido a la baja concentración en estas localizaciones de la enzima que metaboliza el fármaco. Entre sus efectos adversos cutáneos destaca la dermatitis flagelada, descrita por primera vez en 1970, por ser una dermatosis poco frecuente y específica de este fármaco. Entre los factores de riesgo para su desarrollo se encuentran la edad avanzada, el fallo renal, la dosis de bleomicina y la forma de administración, siendo más frecuente en bolos que con la infusión continua. La histología es inespecífica. Clínicamente se manifiesta con máculas hiperpigmentadas de disposición lineal. Entre los diagnósticos diferenciales pode-

mos incluir la dermatomiositis, la enfermedad de Still y la ingesta de hongo *Shiitake*. Es importante destacar que su evolución es autolimitada por lo que el tratamiento dependerá de la severidad del caso requiriendo en pocas ocasiones la retirada del fármaco. En la mayoría de los casos no se han comunicado recidivas.

BIBLIOGRAFÍA

1. Ziemer M, Goetze S, Juhasz K, Elsner P. Flagellate dermatitis as a bleomycin-specific adverse effect of cytostatic therapy: a clinical-histopathologic correlation. *Am J Clin Dermatol.* 2011; 12 (1)
2. Vennepureddy A, Siddique MN, Odaimi M, Terjanian T. Bleomycin- induced flagellate erythema in a patient with Hodgkin's lymphoma- A case report and review of literatura. *Journal of Oncology Pharmacy Practice* 2015; 0 (0) 1-5
3. Stevens J, Dossi MT, Muñoz G. Dermatitis flagelada inducida por Bleomicina; a propósito de un caso. *Rev Chil Pediatr.* 2018; 89(2):257-260





17

Úlcera crónica en vértex

Nicolás Silvestre Torner

Sergio Tabbara Carrascosa

Hirune Cembrero Saralegui

Elena Vargas Laguna



17

Úlcera crónica en vértex

Nicolás Silvestre Torner, Sergio Tabbara Carrascosa, Hirune Cembrero Saralegui y Elena Vargas Laguna

ANAMNESIS

Varón de 72 años, sin antecedentes personales de interés, que acudió por una lesión ulcerada en vértex de 10 años de evolución. El paciente había sido intervenido quirúrgicamente en 1994 en otro centro, de un carcinoma basocelular que, tras su extirpación, infiltraba focalmente tejido óseo. Posteriormente, el paciente recibió tratamiento con radioterapia externa hasta alcanzar una dosis total de 6000 cGy. Desde entonces, presentaba en dicha localización una lesión ulcerada de crecimiento progresivo y con frecuentes sobreinfecciones. Negaba sintomatología sistémica asociada.

EXPLORACIÓN FÍSICA

En la exploración cutánea se observaba una úlcera de 15x6 cm parietooccipital izquierda, bordes bien definidos y exposición ósea. Se apreciaba una lesión similar pero de menor tamaño parietal derecha (*Figura 1*).

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

Se realizó un TAC craneal y una RM cerebral, donde se objetivaron lesiones líticas y erosión de la cortical en ambos huesos parietales y occipital, de predominio izquierdo (*Figura 2*). No se apreciaban lesiones parenquimatosas cerebrales.

DIAGNÓSTICO

Los hallazgos clínicos y de imagen eran compatibles con una radiodermatitis crónica con ulceración y exposición ósea de la calota.

TRATAMIENTO

Se derivó al paciente a cirugía plástica, que planteó tratamiento quirúrgico junto con el servicio de neurocirugía. El paciente, sin embargo, rechazó

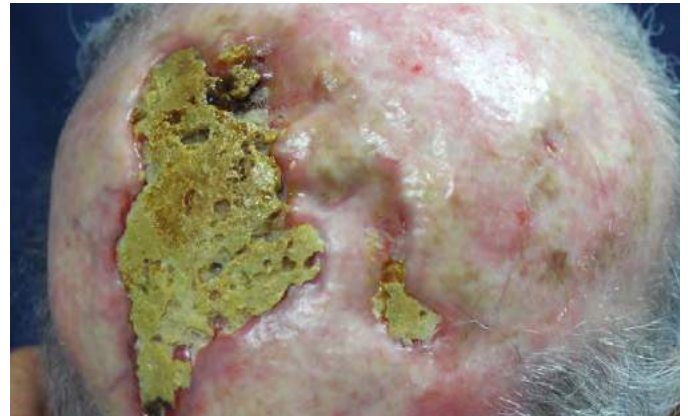


Figura 1. En la exploración cutánea se aprecia una úlcera de 15x6 cm en región parieto-occipital izquierda con bordes bien definidos y zonas de exposición ósea, otra úlcera de menor tamaño y características similares en región parietal derecha, así como piel circundante con aspecto poiquilodérmico.

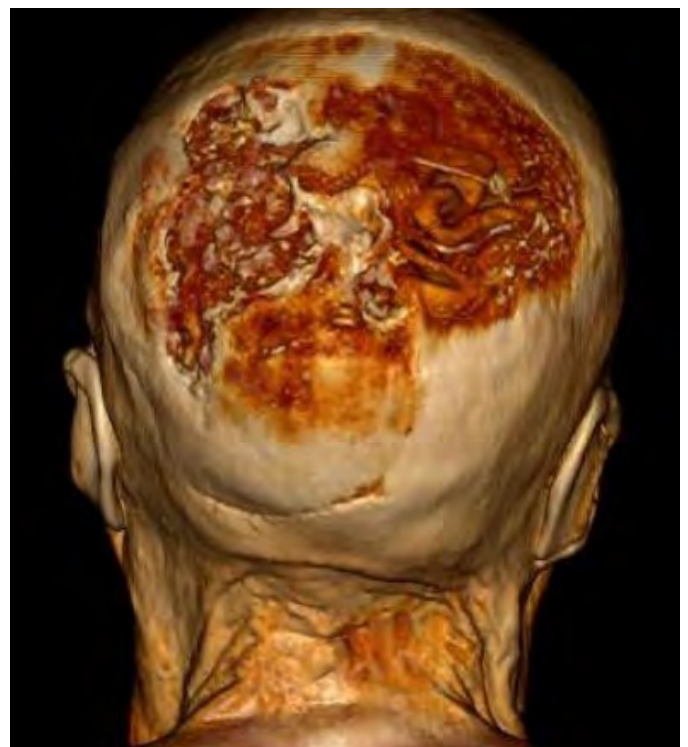


Figura 2. En la reconstrucción 3D de RM se observan lesiones líticas y erosión de la cortical en ambos huesos parietales y occipital, de predominio izquierdo.



la cirugía. Se valoró posteriormente iniciar tratamiento con plasma rico en plaquetas que se descartó por no poder realizarse sobre una zona de hueso expuesto y ser un lecho tumoral.

EVOLUCIÓN

Durante el seguimiento en consultas de dermatología, se mantuvieron las curas locales semanales. A pesar de ello, el paciente tuvo múltiples episodios de sobreinfección de la úlcera. Requirió varios ciclos de antibióticos orales por cultivos microbiológicos que mostraron crecimiento de cocos gram positivos aerobios y anaerobios (*Staphylococcus aureus*, *Enterococcus faecalis*, *Streptococcus constellatus*). También se realizaron TAC craneales de control con hallazgos similares a las pruebas de imagen inicial y sin lesiones intraparenquimatosas.

COMENTARIO

La radiodermatitis incluye un amplio espectro de lesiones cutáneas secundarias al daño de la piel por las radiaciones ionizantes¹. Uno de cada tres pacientes tratados con radioterapia presenta algún tipo de radiodermatitis crónica, que puede presentarse meses o incluso años después del tratamiento². Se manifiestan en forma de lesiones poiquilodérmicas, pérdida de anejos cutáneos y fenómenos de fibrosis dérmica². Además, como consecuencia de los cambios fibróticos y las alteraciones vasculares, se produce una tendencia a la hipoxia cutánea responsable de fenómenos de necrosis y, consecuentemente, la formación de úlceras crónicas³⁻⁵. La localización más frecuente de dichas úlceras incluye aquellas zonas donde la piel se localiza próxima a hueso o cartílago, como ocurre en orejas, nariz y cuero cabelludo². Su manejo terapéutico resulta muy complejo, requiriendo curas continuas de la misma tratando

de evitar la sobreinfección. La cirugía es considerada la primera opción terapéutica, aunque el fracaso es frecuente debido a la hipoxia tisular y los cambios fibróticos subyacentes. Otras posibilidades terapéuticas, incluyen el uso de factores de crecimiento tisular o la utilización de oxígeno hiperbárico^{4,6}.

BIBLIOGRAFÍA

1. Singh, Manni, et al. "Radiodermatitis: A Review of Our Current Understanding." *American Journal of Clinical Dermatology*, vol. 17, no. 3, June 2016, pp. 277-92. Crossref, doi:10.1007/s40257-016-0186-4.
2. Seité, Sophie, et al. "Prevention and Treatment of Acute and Chronic Radiodermatitis." *Breast Cancer: Targets and Therapy*, vol. Volume 9, Nov. 2017, pp. 551-57. DataCite, doi:10.2147/bctt.s149752.
3. Hegedus, Fanni, et al. "Radiation Dermatitis: An Overview." *International Journal of Dermatology*, vol. 56, no. 9, Sept. 2017, pp. 909-14. Crossref, doi:10.1111/ijd.13371.
4. Borab, Zachary, et al. "Systematic Review of Hyperbaric Oxygen Therapy for the Treatment of Radiation-Induced Skin Necrosis." *Journal of Plastic, Reconstructive & Aesthetic Surgery*, vol. 70, no. 4, Apr. 2017, pp. 529-38. Crossref, doi:10.1016/j.bjps.2016.11.024.
5. Muniesa Montserrat, Cristina, et al. "Diagnóstico de la necrosis cutánea." *Seminarios de la Fundación Española de Reumatología*, vol. 9, no. 2, June 2008, pp. 86-95. Crossref, doi:10.1016/S1577-3566(08)74925-X.
6. Hymes, Sharon R., et al. "Radiation Dermatitis: Clinical Presentation, Pathophysiology, and Treatment 2006." *Journal of the American Academy of Dermatology*, vol. 54, no. 1, Jan. 2006, pp. 28-46. Crossref, doi:10.1016/j.jaad.2005.08.054.





18

Colesterol, piel y estatinas

Oriol Corral Magaña
Inés Gracia Darder
Daniel Ramos
Ana Martín Santiago



18

Colesterol, piel y estatinas

Oriol Corral Magaña, Inés Gracia Darder, Daniel Ramos y Ana Martín Santiago

ANAMNESIS

Varón de 81 años, sin alergias medicamentosas conocidas con los antecedentes patológicos de diabetes mellitus tipo II, enfermedad renal crónica, hipertensión arterial y doble ictus isquémico. En tratamiento farmacológico con metformina, furosemida, adiro 100 mg, acenocumarol, clopidogrel, alopurinol y atorvastatina 40 mg/día. Acudía a las consultas externas de dermatología por la aparición de un exantema monomorfo, pruriginoso y generalizado con afectación palmo-plantar de 3 meses de evolución que había ido extendiéndose progresivamente. El inicio del cuadro coincidía tras el ingreso hospitalario tras dos episodios de ictus y el inicio de la nueva medicación; clopidogrel y atorvastatina. Los acompañantes negaban prurito y no existía historia de antecedentes dermatológicos. Además, el paciente refería coincidiendo con el cuadro una pérdida en los últimos 3 meses de 11 kg, precisando varias tallas menos de las habituales para vestir, así como malestar general difícil de definir.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Dermatosis generalizada respetando cara y cuero cabelludo, simétrica caracterizada por la presencia de múltiples máculas eritemato-descamativas de márgenes mal definidos sobre una piel xerótica. Ambas palmas y plantas presentaban hiperqueratosis con fisuración dolorosa con pérdida de cutícula sin alteraciones vasculares a la capilaroscopia mediante dermatoscopio (*Figura 1a y b*). No se observaron ampollas, surcos ni nódulos. No presentaba adenopatías palpables ni masas ni megalias abdominales. La exploración articular fue normal.

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

Se realizó toma de escama para cultivo que resultó negativa para hongos y bacterias. En la analítica destacó leucocitosis, neutrofilia, eosinofilia, anemia leve (10,8 g/dL) normocítica, creatinina sin cambios respecto a anteriores (1,85 mg/dl), ferritina 59 ng/mL, vitamina B12 y ácido fólico en niveles de normalidad, TSH normal y parámetros



Figura 1. Imágenes clínicas. a) Xerosis cutánea en dorso de manos con lesiones eccematosas y pérdida de cutícula sin afectación ungueal. b) Queratodermia palmo-plantar con extensa fisuración y pulpitis.

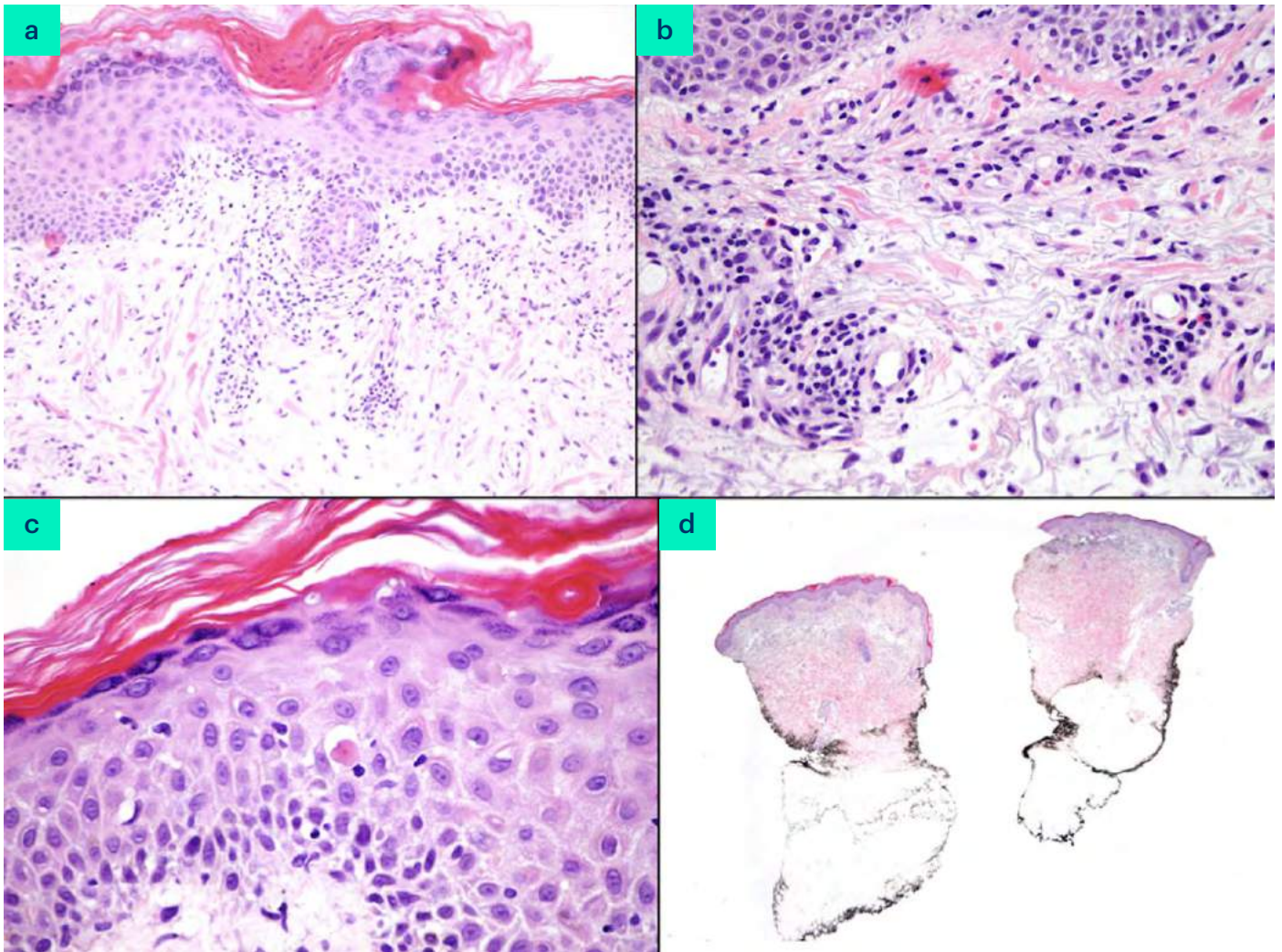


Figura 2. Imágenes Histológicas. a) H-E x10. Patrón de interfase con edema dérmico e infiltrado linfocitario con eosinófilos en dermis superficial de predominio perivascular. b) H-E x20. Hiperqueratosis ortoqueratósica con presencia de queratinocito apoptótico con excitosis linfocítica y leve espongirosis. c) H-E. x20. Presencia de eosinófilos en el infiltrado perivascular en ausencia de cambios de vasculitis. d) H-E x2. Biopsia punch de 4 mm de la lesión. Obsérvese la ausencia de hallazgos en dermis profunda o tejido subcutáneo.

hepáticos dentro de la normalidad. Se realizó una extensión de sangre periférica que fue normal, y las serologías para virus hepatotropos y VIH, así como sífilis, resultaron negativas. No se hallaron alteraciones autoinmunitarias.

Se realizó toma de muestra para histología con la presencia de un patrón de interfase de predominio perivascular caracterizado por un infiltrado inflamatorio crónico linfocitario sin atipia ni alteraciones inmunohistoquímicas, sin hallazgos de vasculitis y con la presencia de eosinófilos. En epidermis se apreció leve excitosis linfocitaria y mínima espongirosis focal con queratinocitos

apoptóticos aislados (*Figura 2*). No se observó acantolisis y la tinción de PAS y de Grocott no evidenció microorganismos.

Tres años previos a nuestra consulta el paciente había sido sometido a una colonoscopia que fue normal. Se pidió interconsulta con el equipo de medicina interna y hematología orientándose la anemia del paciente como secundaria a enfermedad crónica desestimándose en aquel momento la realización de nuevas pruebas endoscópicas, aunque sí la realización de un TAC toracoabdomino-pélvico que descartó la presencia de malignidad.



Figura 3. a) Mejoría significativa de las lesiones tras 3 semanas de tratamiento tópico. b) Disqueratosis con onicolisis, hiperqueratosis subungueal, onicomadesis y pseudo-líneas de Beau.

DIAGNÓSTICO

Exantema tóxico medicamentoso probablemente secundario a atorvastatina.

TRATAMIENTO

Se optó inicialmente por la retirada de atorvastatina, manteniendo el tratamiento con clopidogrel tras evaluar el riesgo-beneficio de su retirada. Se administró una tanda corta de 7 días de prednisona oral a dosis aproximada de 0,3 mg/kg/día conjuntamente con la aplicación tópica de hidrocortisona 0,1% en o/w cada 24 durante cuatro semanas y clobetasol 0,5% en crema y ácido salicílico 20% en vaselina tópica en plantas y palmas durante 4 semanas.

EVOLUCIÓN

Tras un mes de tratamiento el paciente mostró mejoría significativa de las lesiones con desaparición del prurito y con ganancia ponderal, así como mejoría del estado general. Sin embargo, a los 3 meses se realizó nueva visita con empeoramiento clínico que precisó de nueva tanda de corticoides orales a dosis de 0,5 mg/kg/día durante 1 semanas y nuevamente repetir el uso de corticoides tópicos. Se comentó el caso con neurología del hospital, los que nos refirieron que tras la mejoría inicial y dado el elevado riesgo de ateroembolismo secundario a la estenosis carotídea del paciente, se

había reintroducido la atorvastatina a dosis de 20 mg/día.

Se decidió nuevamente retirada de la medicación con práctica resolución del cuadro a las 3 semanas, pudiéndose retirar el tratamiento tópico, si bien el paciente precisó de tratamiento queratolítico y con clobetasol en palmas y plantas durante un mes más (*Figura 3a*). Sin embargo, en aquel momento llamaba la atención la extensa disqueratosis ungueal generalizada con onicomadesis e hiperqueratosis de predominio distal con un marcado surco de Beau (*Figura 3b*), hallazgo que en estos momentos aún se halla presente en nuestro paciente, aunque con mejoría progresiva y lenta. Se han tomado muestras de cultivos repetidas siendo todas ellas negativas e iniciado tratamiento con urea 15% en laca ungueal 1 apl/día.

Finalmente, y en base a los criterios de Karch y Lagsagna modificados, nuestro paciente alcanza los 8 puntos para el diagnóstico definitivo de exantema medicamentoso con afectación palmo-plantar secundario a atorvastatina, tras haberse probado el efecto a la reintroducción del fármaco.

COMENTARIO

Las estatinas son fármacos inhibidores reversibles de la HMG-CoA reductasa, enzima clave en la síntesis hepática del colesterol. Sus efectos adversos más frecuentes son los gastrointestinales¹. Las erupciones cutáneas en forma de "rash"



no bien definido alcanzan, según las publicaciones, del 0,3 al 3,9% de incidencia, existiendo casos descritos de erupciones liquenoides, urticaria y angioedema, anafilaxia, erupción fija medicamentosa e incluso DRESS^{1,2}. Es importante recalcar, la presencia de potenciales reacciones cruzadas entre los distintos hipolipemiantes³. En base a la opinión de otros autores, las reacciones eccematosas se creen secundarias a la inhibición de la HMG-CoA reductasa a nivel epidérmico, lo que ocasiona un desbalance en las concentraciones lipídicas en epidermis, dando lugar a un incremento de pérdida de agua transepidérmica, descamación y finalmente la aparición de eczema, sobre todo en pacientes con dermatitis atópica de base². Finalmente, y a pesar de no poder descartar el origen medicamentoso de la afectación ungueal,

dado la ausencia de casos previos en la literatura de onicodistrofia generalizada por estatinas, siendo las estatinas un fármaco ampliamente prescrito, creemos que la afectación ungueal es secundaria al eccema periungueal que acompañó al exantema medicamentoso.

BIBLIOGRAFÍA

1. Jowkar F, Namazi MR. Statins in dermatology: Statins in dermatology. *International Journal of Dermatology*. 2010;49(11):1235-43.
2. Krasovec M, Elsner P, Burg G. Generalized Eczematous Skin Rash Possibly due to HMG-CoA Reductase Inhibitors. *Dermatology*. 1993;186:248-52
3. Wong ITY, Huang Y, Zhou Y. Drug Eruption to Rosuvastatin With Recurrence on Simvastatin: A Case Report. *Journal of Cutaneous Medicine and Surgery*. 2018;22(3):359-61.





19

Cuando la distribución de las lesiones nos da la clave

Patricia Pérez Feal
Noelia Moreiras Arias
Laura Sainz Gaspar
Teresa Rodríguez Granados



19

Cuando la distribución de las lesiones nos da la clave

Patricia Pérez Feal, Noelia Moreiras Arias, Laura Sainz Gaspar y Teresa Rodríguez Granados

ANAMNESIS

Paciente varón de 75 años con antecedentes personales de hipertensión arterial, hipotroidismo, hiperplasia benigna de próstata e hiperuricemia que en domicilio seguía tratamiento con levotiroxina (desde 2014) y enalapril/hidroclorotiazida (desde 2011).

El paciente es valorado porque presenta eritema y prurito local en el dorso de la mano izquierda de un día de evolución, con posterior aparición de una lesión ampollosa de 12 horas de evolución. Asimismo, presenta eritema en la mano contralateral sin llegar a desarrollar una ampolla.

Relata introducción de nuevos fármacos por una infección del tracto urinario y respiratoria tratada con paracetamol, fosfomicina y carbocisteína 10 días antes. Refiere que un año antes había presentado lesiones similares en la misma localización, sin relacionarlo con ningún fármaco.

EXPLORACIÓN FÍSICA

A la exploración, nos encontramos ante un paciente fototipo II. Observamos una ampolla de gran tamaño en el dorso de la mano izquierda (asentando en la primera metacarpofalángica) sobre una placa eritemato-edematosa y pequeñas vesículas alrededor de la misma. En la mano contralateral se observa una placa eritematoedematosa de bordes mal definidos (*Figura 1*).

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

Bajo los diagnósticos de sospecha de exantema fijo medicamentoso o una reacción de fotosensibilidad a los fármacos previamente referidos, se realizaron una biopsia, un fototest y una analítica de sangre.

Se toma una biopsia de dorso de la mano izquierda. En el caso del dorso de la mano, se observa

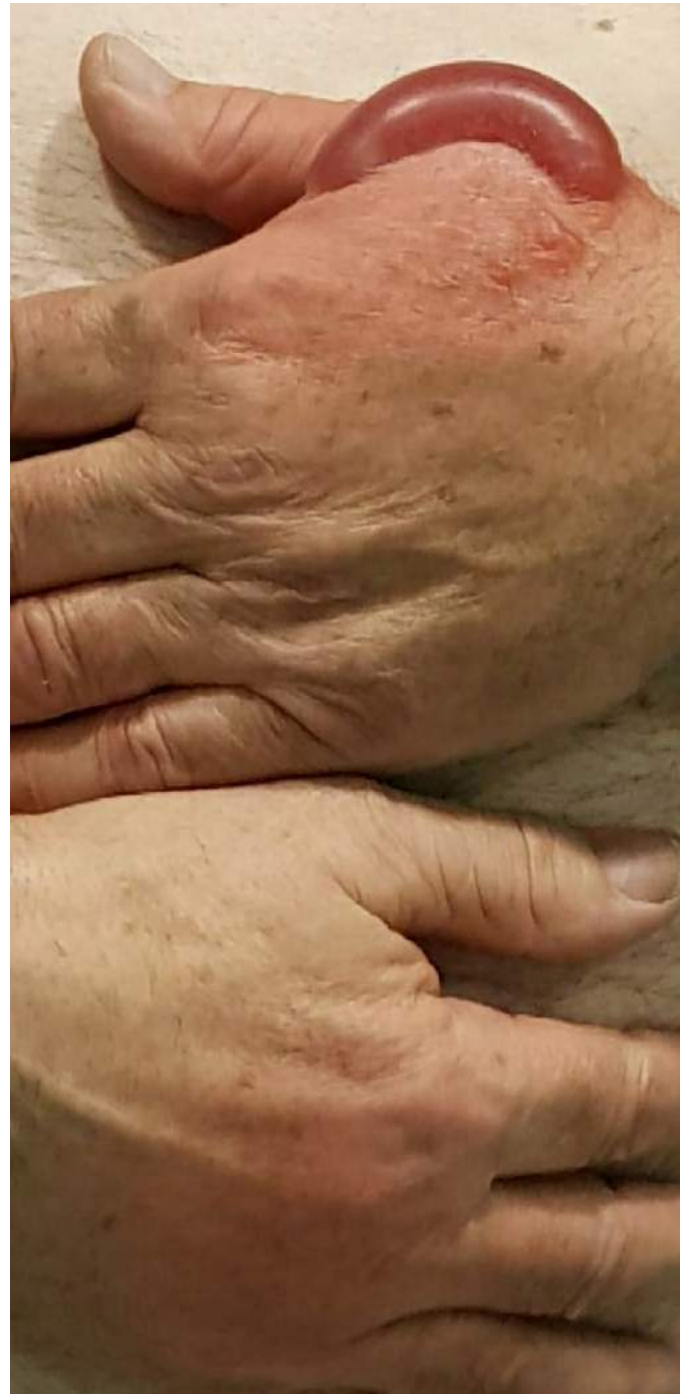


Figura 1. Se observa la ampolla en dorso de mano izquierda y la placa eritematoedematosa en mano derecha.



edema en dermis acompañado de un infiltrado inflamatorio difuso sin clara acentuación perivascular compuesto mayoritariamente por polimorfonucleares neutrófilos. En áreas tiende a producirse desprendimiento dermoepidérmico. En la epidermis existe una ligera espongirosis en la mitad inferior sin formación de vesículas espongióticas. No se demuestra vasculitis. Todos estos hallazgos se muestran concordantes con una dermatosis neutrofilica.

En la analítica de sangre no se observa leucocitosis. La autoinmunidad es negativa, a excepción de los ANAs, positivos a un título de 1/40. Las protoporfirinas en sangre y orina de 24 horas fueron negativas. Se realizó fototest con simulador solar en el que se observa a las 24 horas DEM disminuida para la UVB y dudosa respuesta a UVA. Se repite ese mismo día el fototest con menor dosis de UVB y 15J/cm² de UVA. Se realiza la lectura 24 horas después, donde se observa dudosa respuesta patológica a UVA. Se cita al paciente en 72 y 96 horas para volver a hacer la lectura, mostrándose una respuesta patológica a UVA.

DIAGNÓSTICO

Con los hallazgos de las pruebas clínicas, la exploración física y la anamnesis, se llega al diagnóstico de síndrome de Sweet fotoinducido en relación con la hidroclorotiazida.

TRATAMIENTO

Se pautó un corticoide tópico de alta potencia y se retiró el fármaco sospechoso (la hidroclorotiazida) sustituyéndose por parte de su médico de cabecera por otro antihipertensivo de otra familia.

EVOLUCIÓN

Dos meses después de la retirada del fármaco y del tratamiento tópico se resuelve el cuadro, observándose quistes de millium en las zonas previamente afectas (*Figura 2*).

Se vuelve a repetir en ese momento y a los 6 meses el fototest, persistiendo la DEM patológica para UVB y UVA. Finalmente, tras un año sin el fármaco se normaliza la respuesta a la exposición



Figura 2. Se observa cómo en el dorso de mano izquierda, donde asentaba previamente la ampolla, ha cicatrizado formándose quistes de millium.

solar confirmándose así la reacción de fotosensibilidad a la hidroclorotiazida.

Actualmente, el paciente se encuentra asintomático y no ha vuelto a tener nuevas lesiones.

COMENTARIO¹⁻²

El síndrome de Sweet es una dermatosis neutrofilica que cursa con un inicio agudo, placas eritematosas dolorosas y un infiltrado histológico con aumento de densidad de neutrófilos. Se ha relacionado con patologías subyacentes y fármacos, pero también se ha descrito la aparición de este síndrome en relación con factores ambientales como la exposición a la luz ultravioleta. En nuestro caso, se confirma histológicamente la existencia de un síndrome de Sweet que clínicamente se encontraba en regiones fotoexpuestas (dorso de ambas manos), con fototest patológico en el momento en el que el paciente se encontraba a tratamiento con hidroclorotiazida. Un año



después de suspender dicho fármaco, el resultado del fototest se normaliza, sin recurrir en ningún momento la clínica cutánea, lo que reafirma nuestra hipótesis de que se trata de una fotosensibilidad debida a la hidroclorotiazida manifestada como un síndrome de Sweet fotodistribuido. Concluimos que el diagnóstico de síndrome de Sweet debe considerarse en las dermatosis fotoexpuestas y en el caso de que sospechemos una fotosensibilidad sistémica.

BIBLIOGRAFÍA

1. Meyer V, Schneider SW, Bonsmann G, Beissert S. Experimentally confirmed induction of Sweet's syndrome by phototesting. 2011 Oct;91(6):720-1. doi: 10.2340/00015555-1139
2. Mecca P, Tobin E, Carlson J. Andrew. Photo-distributed neutrophilic drug eruption and adult respiratory distress syndrome associated with antidepressant therapy. J Cutan Pathol. 2004; 31(2):189-94.



20

Pinchazos que dejan huella

Pilar Luque Varela

Álvaro Barranquero Fernández

Ignacio Castaño Uhagón

Norberto López Navarro

Pinchazos que dejan huella

Pilar Luque Varela, Álvaro Barranquero Fernández, Ignacio Castaño Uhagón y Norberto López Navarro

ANAMNESIS

Mujer de 59 años sin antecedentes de interés que sufre esguince de pie izquierdo por lo que se le prescribe enoxaparina 40 mg diarios como profilaxis de enfermedad tromboembólica. Tras 8 días de tratamiento consulta por aparición de lesiones de tipo habonosas en cada uno de los puntos de inyección en el abdomen, muy pruriginosas. Posteriormente había desarrollado una erupción papulosa que afectaba además a zona del escote. No presentaba sintomatología sistémica.

EXPLORACIÓN FÍSICA

A la exploración presentaba lesiones distribuidas por todo el abdomen, en diferentes estadios evolutivos. Las lesiones eran de morfología redondeada, eritematosas y las más recientes se encontraban levemente infiltradas, con un aspecto urticariforme. Las más evolucionadas tenían un componente purpúrico. En el escote presentaba eritema difuso, sin descamación (Figura 1).



Figura 1. Las lesiones eran eritematosas con morfología redondeada. Presentaban diferentes estadios evolutivos (más infiltradas las más recientes, más purpúricas las más antiguas).

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

Se toma biopsia de una de las lesiones en la que se evidencia necrosis dérmica focal junto con infiltrado inflamatorio crónico perivascular con escasos eosinófilos y daño epidérmico de la basal focal. La analítica no mostró alteraciones de la coagulación ni plaquetopenia.

DIAGNÓSTICO

La biopsia y la historia clínica eran concordantes con una reacción cutánea de tipo IV a heparina de bajo peso molecular. Una vez resuelto el cuadro se procedió a la realización de pruebas epicutáneas con heparinas de bajo peso molecular. Se parchearon enoxaparina y bemiparina, por ser las más utilizadas en la práctica clínica) resultando ambas positivas a las 72 horas (Figura 2) confirmando el diagnóstico.

TRATAMIENTO

Ante la sospecha se retiró inmediatamente la enoxaparina y se inició una tanda corta de prednisona oral y antihistamínicos dado el intenso prurito que sufría la paciente.



Figura 2. Pruebas epicutáneas. La C corresponde a enoxaparina y la H a bemiparina. Se observa a las 72 horas reacción positiva con eritema y vesiculación en ambas celdillas.



EVOLUCIÓN

Las lesiones se resolvieron sin dejar secuelas.

COMENTARIO¹⁻³

Las heparinas de bajo peso molecular tienen un uso muy extendido en la práctica clínica habitual, tanto en su papel en la prevención primaria de la enfermedad tromboembólica como en el tratamiento de los trastornos relacionados con estados de hipercoagulabilidad. Los efectos adversos más frecuentes son la hemorragia, la trombocitopenia y la osteoporosis. Las reacciones cutáneas a heparina son relativamente frecuentes y probablemente infradiagnosticadas en nuestro medio. Después del hematoma en el punto de inyección, las reacciones de hipersensibilidad cutánea de tipo retardado son las más frecuentes, con una frecuencia estimada del 7,5% de los pacientes que reciben HBPM. Tienen una presentación variable, desde lesiones de aspecto eccematoso a placas eritematoedematosas, habiéndose descrito también la diseminación de estas lesiones a modo de exantema papular o

eczema generalizado. Se han descrito fenómenos de hipersensibilidad cruzada. Es de vital importancia descartar en estos pacientes una trombocitopenia inducida por heparina mediante analítica sanguínea. Son de utilidad los test epicutáneos, aunque el prick test sigue siendo el *gold standard* en el diagnóstico. En caso de que estos sean negativos, puede realizarse test de provocación.

BIBLIOGRAFÍA

1. Non-immediate heparin and heparinoid cutaneous allergic reactions: a role for fondaparinux. Tan E, Thompson G, Ekstrom C, et al. Intern Med J. 2018 Jan;48(1):73-77
2. Delayed-type hypersensitivity skin reactions due to heparins and heparinoids. Tolerance of recombinant hirudins and of the new synthetic anticoagulant fondaparinux. Koch P, Contact Dermatitis. 2003 Dec;49(6):276-80.
3. Delayed-type hypersensitivity to subcutaneous enoxaparin. Méndez J, Sanchís ME, de la Fuente R, et al. Allergy. 1998 Oct;53(10):999-1003.





21

Morfea en placa inducida por bleomicina en un niño de 8 años

Rebeca Velasco Huici
Bárbara Vázquez Fernández
Santiago Guillén Climent
María Dolores Ramón Quiles

Morfea en placa inducida por bleomicina en un niño de 8 años

Rebeca Velasco Huici, Bárbara Vázquez Fernández, Santiago Guillén Climent y María Dolores Ramón Quiles

ANAMNESIS

Varón de 11 años remitido por lesión cutánea asintomática localizada en costado izquierdo de varias semanas de evolución. La lesión inició siendo una placa eritematosa indurada al tacto que cambió de color adquiriendo una tonalidad más parduzca. Los familiares no referían vacunaciones recientes ni enfermedades infecciosas concomitantes. No se asociaba ninguna clínica sistémica. Como antecedente destacable, presentaba una malformación vascular venosa en cuarto dedo de mano derecha que había sido tratada mediante escleroterapia con bleomicina en dos ocasiones en los seis meses previos al inicio de la lesión cutánea.

EXPLORACIÓN FÍSICA

En costado izquierdo se observaba una placa eritematoparduzca ovalada, bien delimitada, de 11 x 3 cm, indurada a la palpación. La piel suprayacente no mostraba alteraciones salvo el cambio de coloración. Sin lesiones en otras localizaciones (*Figura 1*).

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

Ecografía de la lesión que mostraba un engrosamiento de piel y tejido celular subcutáneo sin identificarse ninguna masa de partes blandas. Al aplicar doppler color no se visualizaban alteracio-

nes significativas en la vascularización. En el estudio histopatológico se observaba un aumento de la colagenización dérmica acompañado de fibrosis septal del tejido celular subcutáneo con un infiltrado inflamatorio de tipo linfoplasmocitario y asilados eosinófilos. No existían signos de vasculitis ni necrosis (*Figura 2*). Además, se solicitó un estudio analítico donde no se objetivaron alteraciones en el hemograma, función renal, hepática ni en la coagulación. El estudio de autoinmunidad (ANA, ENA, anticuerpos anti-DNA) resultó negativo.

DIAGNÓSTICO

Morfea profunda en placa secundaria a bleomicina como tratamiento utilizado para escleroterapia de malformación venosa.

TRATAMIENTO

Dos aplicaciones al día de clobetasol 0,05% en tandas de 15 días al mes, combinado con 1 aplicación al día de calcipotriol 0,005% el resto de días.

EVOLUCIÓN

Tras 4 meses de tratamiento tópico, la lesión mejoró ligeramente apreciándose un descenso de la induración y adquiriendo una tonalidad más apagada.

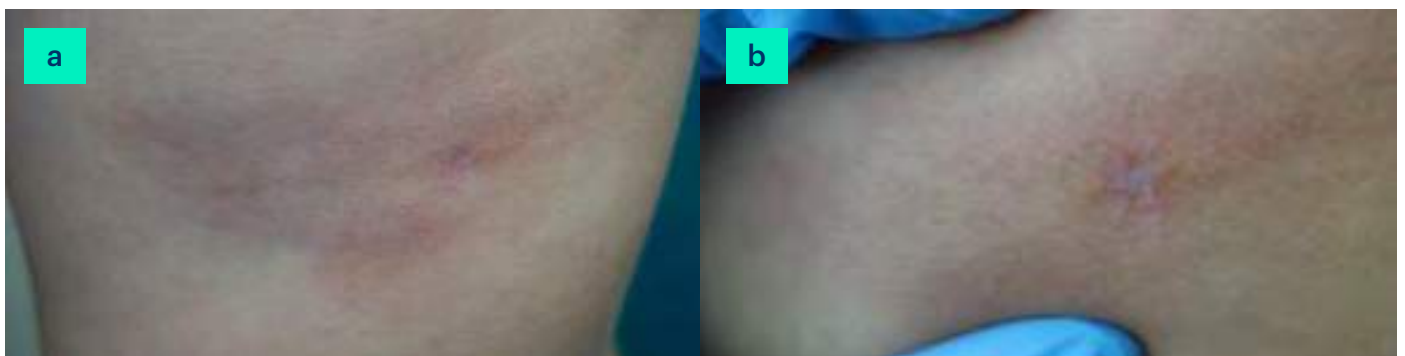


Figura 1. Lesión cutánea en placa eritemato parduzca localizada en costado izquierdo (a) que a la palpación se mostraba indurada (b).

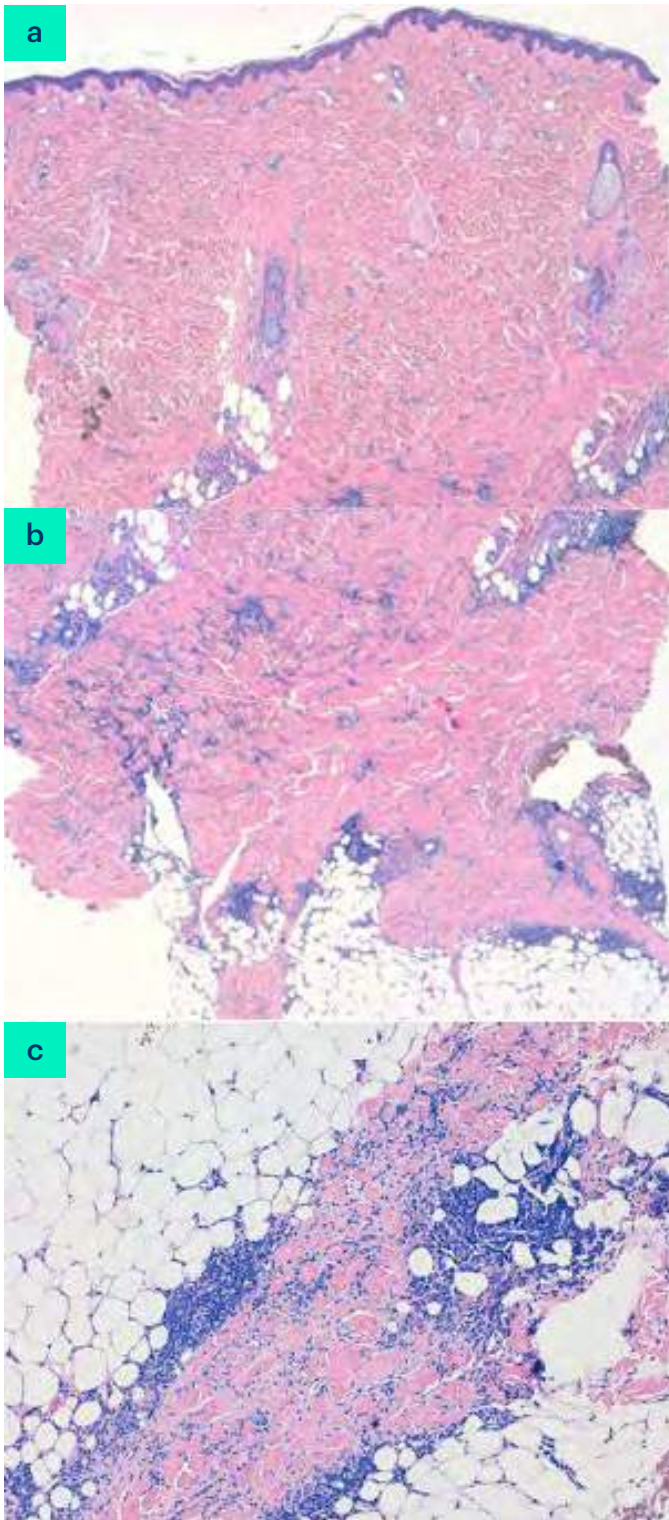


Figura 2. Imagen histológica de la lesión. Aumento de collagenización en dermis superficial (a) y profunda (b) y detalle de fibrosis septal. Hematoxilina y eosina (a) x4 (b) x4, (c) x10.

COMENTARIO

La morfea en la infancia es una enfermedad poco frecuente caracterizada por inflamación y fibrosis de piel y tejidos adyacentes. Se divide en morfea lineal con sus variantes de en *coup de sabre* y síndrome de Parry-Romberg, circunscrita o en placas, mixta, generalizada y panesclerótica¹. La etiopatogenia, no bien aclarada hasta el momento, parece ser multifactorial.² Se han descrito factores ambientales próximos al desarrollo de la enfermedad en cerca del 13% de los casos pediátricos.^{3,4} Los más frecuentes son los mecánicos, habiéndose recogido casos de tras traumatismos, picaduras o inyecciones. Le siguen en frecuencia las infecciones, los fármacos y el estrés.⁴ La bleomicina es un agente quimioterápico que además de utilizarse en el ámbito oncológico, se usa como esclerosante en algunas malformaciones vasculares. En adultos se han descrito casos en placas en este contexto, con periodos de latencia de entre 1-14 meses, probablemente debido al efecto profibrótico del fármaco al promover la síntesis de colágeno y el crecimiento fibroblástico.⁵

BIBLIOGRAFÍA

1. Aranegui B, Jiménez-Reyes J. Morfea en la infancia: actualización. *Actas Dermosifiliogr.* 2018;109(4):312-22.
2. Fett N, Werth VP. Update on morphea. Part I. Epidemiology, clinical presentación, and pathogenesis. *J Am Acad Dermatol.* 2011;64:217-28.
3. Christen-Zaech S, Hakim MD, Sule Afsar F et al. Pediatric morphea (localized scleroderma): Review of 136 patients. *J Am Acad Dermatol.* 2008;59:385-96.
4. Zulian F, Athreya BH, Laser R et al. Juvenile localized scleroderma: clinical and epidemiological features un 750 children. And internacional study. *Rheumatology (Oxford).* 2006;45:614-20.
5. Peroni A, Zini A, Braga V te al. Drug-induced morphea: Report of a case induced by balicatib and review of the literature. *J Am Acad Dermatol.* 2008;59:125-9.





22

Hiperpigmentación grisácea-azulada difusa a nivel facial. A propósito de 2 casos

Sara Bjerg Simonsen
Daniel Jesús Godoy Díaz
Irene López Riquelme
José Antonio Llamas Carmona
María Ayala Blanca
Elizabeth Gómez Moyano

Hiperpigmentación grisácea-azulada difusa a nivel facial. A propósito de 2 casos

Sara Bjerg Simonsen, Daniel Jesús Godoy Díaz, Irene López Riquelme, José Antonio Llamas Carmona, María Ayala Blanca, Elizabeth Gómez Moyano

ANAMNESIS

Caso 1: varón de 79 años que acudió a consulta por hiperpigmentación difusa facial de reciente aparición. Entre sus antecedentes personales destacaban diabetes mellitus tipo 2, EPOC, dislipemia, hiperplasia benigna de próstata e infarto de miocardio 2 años antes y posteriormente fibrilación auricular paroxística, controlado con amiodarona 200 mg/24 h hasta hace pocas semanas. Su medicación habitual incluía dutasteride, carmelosa, ezetimiba, olmesartan, rosuvastatina, carvedilol, omeprazol, adiro, sintrom y formoterol y budesonida inhalados. No refería contacto con ninguna sustancia exógena. No refería prurito, quemazón ni otra sintomatología. El paciente refería la discoloración de meses de evolución con empeoramiento progresivo. Ante la sospecha de hiperpigmentación por amiodarona su médico de atención primaria le había retirado dicho fármaco previa a la cita en dermatología.

Caso 2: mujer de 57 años que presentaba como antecedente personal únicamente fibrilación auricular en tratamiento con amiodarona 200 mg/24 h y adiro 100 mg/24h durante 2 años. La paciente refería cambio de coloración de su piel únicamente a nivel facial de pocos meses de evolución, motivo por el cual nos es derivado a nuestra consulta. Negaba contacto con sustancias exógenas, y tampoco refería ninguna sintomatología asociada.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Caso 1: presentaba máculas difusas hiperpigmentadas de coloración gris pizarra de predominio en dorso nasal, glabelar y mejillas, además de acompañarse de rinofima (*Figura 1*).

Caso 2: presentaba máculas difusas hiperpigmentadas de color azulado-grisáceo de predominio en dorso nasal, frente y mejillas (*Figura 2*).



Figura 1. El paciente 1 presentaba maculas difusas hiperpigmentadas color gris-pizarra de predominio en dorso nasal, zona glabelar y mejillas.



Figura 2. La paciente 2 presentaba maculas difusas hiperpigmentadas color azulado-grisáceo de predominio en dorso nasal, frente y mejillas.



EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

Tras la anamnesis dirigida, y con el diagnóstico de sospecha, se acordó con los pacientes no realizar pruebas complementarias.

DIAGNÓSTICO

Hiperpigmentación por amiodarona.

TRATAMIENTO

En ambos casos se recomendó fotoprotección estricta. En el caso del primer paciente ya se había retirado el fármaco. En el caso de la segunda paciente, realizamos una derivación a la consulta de cardiología para valorar la posibilidad de sustitución de amiodarona por otro fármaco.

EVOLUCIÓN

Los pacientes fueron remitidos a sus médicos de atención primaria y cardiólogos de referencia para control y seguimiento de sus procesos de base.

COMENTARIO

La amiodarona es un fármaco antiarrítmico del grupo de los benzofuranos, usado para controlar arritmias cardíacas ventriculares y supra-ventriculares. Sus efectos adversos incluyen toxicidad hepática, hipo e hipertiroidismo, fibrosis pulmonar y a nivel cutáneo reacciones de tipo fototóxico y fotoalérgico además de hiperpigmentación. La hiperpigmentación secundaria a amiodarona se calcula que aparece en un 4-9% de los pacientes¹. Ocurre de me-

dia tras unos 20 meses de tratamiento y más frecuente en fototipos bajos². Es generalmente una coloración azulado-grisáceo que afecta sobre todo la cara, las orejas y palmas de las manos. En la histología se encuentran gránulos de color marrón-amarillento en el interior de macrófagos dérmicos, sobre todo alrededor de vasos sanguíneos. Al retirar el fármaco la mayoría de los pacientes experimentan una mejora paulatina³, pero en algunos casos persiste una discoloración residual. La hiperpigmentación no mejora con despigmentantes tópicos como hidroquinona, pero ha habido casos resueltos con láser Q-switch⁴. Se recomienda fotoprotección SPF 50+ en todos los pacientes en tratamiento con amiodarona para prevenir la aparición de hiperpigmentación. Se recomienda cambiar a otro antiarrítmico siempre que sea posible.

BIBLIOGRAFÍA

1. Jaworski K, Walecka I, Rudnicka L, Gnatowski M, Dariusz A. Cutaneous adverse reactions of amiodarone. *Med Sci Monit.* 2014;20:2369-72.
2. Ferguson J, Addo HA, Jones S, et al. A study of cutaneous photosensitivity induced by amiodarone. *Br J Dermatol.* 1985;113:537-49.
3. Dereure O. Drug-induced skin pigmentation. Epidemiology, diagnosis and treatment. *Am J Clin Dermatol.* 2001;2(4):253-62.
4. Bernstein EF. Q-switched laser treatment of amiodarone pigmentation. *J Drugs Dermatol.* 2011;10(11):1316-9.





Dermatosis endocrinometabólicas





Contenido

01. Gota sin gota	103
02. D-penicilamina y lesiones verrucosas	107
03. Tumorción en codo tras supuesta celulitis: cuando la ecografía cutánea ve más allá.....	111
04. Placa dura en cuero cabelludo	115
05. Nódulo en pabellón auricular	119







01

Gota sin gota

Lander Peña Merino
Sara Esteban Terradillos
Iris Vicente Sánchez
Juan Antonio Ratón Nieto



01

Gota sin gota

Lander Peña Merino, Sara Esteban Terradillos, Iris Vicente Sánchez y Juan Antonio Ratón Nieto

ANAMNESIS

Un varón de 84 años acudió a nuestras consultas remitido por su médico de atención primaria, por presentar unos nódulos subcutáneos dolorosos al roce en los dedos de la mano izquierda de 3 meses de evolución. Como antecedentes personales destacaban una hipertensión arterial en tratamiento con furosemida y alcoholismo crónico en tratamiento con carbimida. El paciente no presentaba clínica articular, ni ningún otro tipo de clínica sistémica.

EXPLORACIÓN FÍSICA

A la exploración se objetivaron unas lesiones papulonodulares, blanco-amarillentas, de consistencia firme, de contornos multilobulados, con telangiectasias, que medían aproximadamente

entre 4 y 10 milímetros de diámetro, y localizadas en los pulpejos del primer, segundo y quinto dedos de la mano izquierda, y del primer dedo de la mano derecha (*Figura 1*).

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

Se solicitó una analítica, en la que se objetivaron unos niveles elevados de ácido úrico (11,2 mg/dL) y de creatinina (1,44 mg/dL). Además se realizó una biopsia de una de las lesiones, en la que destacaba la presencia de depósitos nodulares de un material amorfo eosinófilo en la dermis, rodeados por un infiltrado compuesto por histiocitos, células gigantes multinucleadas y linfocitos (*Figura 2a*). En una sección no teñida, se observaron unas estructuras refráctiles con forma de



Figura 1. Lesiones papulonodulares, blanco-amarillentas, de consistencia firme, de contornos multilobulados, con telangiectasias, y de entre 4 y 10 milímetros de diámetro.

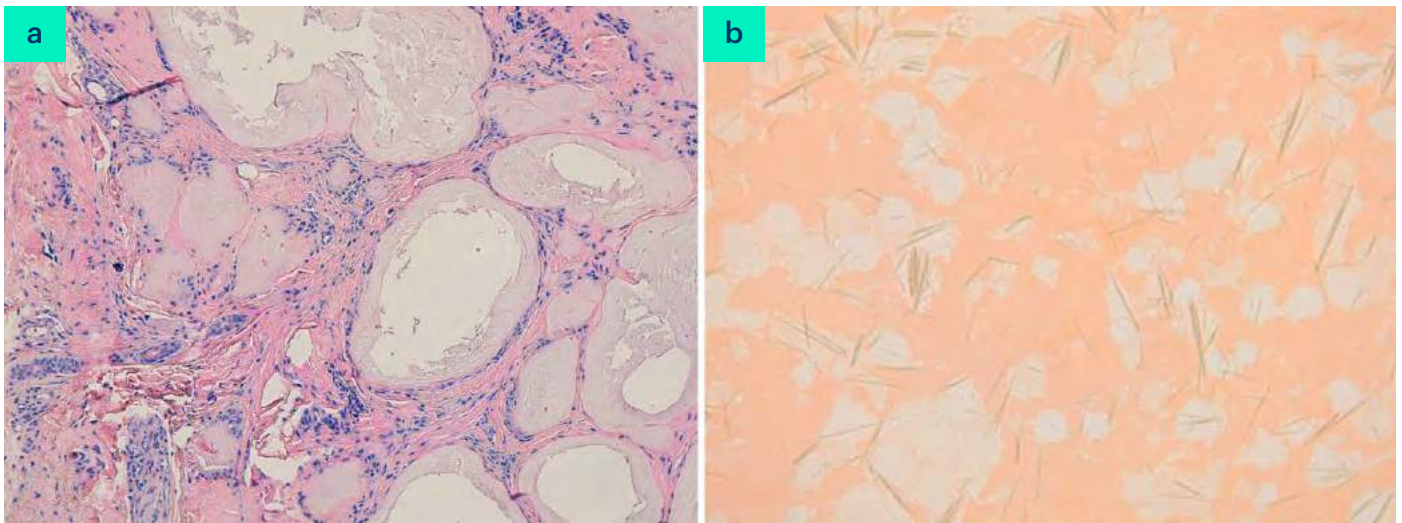


Figura 2. a) Biopsia que muestra depósitos nodulares de un material amorfo eosinófilo en la dermis, rodeados por un infiltrado compuesto por histiocitos, células gigantes multinucleadas y linfocitos. b) Sección sin tinción en la que se observan unas estructuras refráctiles con forma de aguja de coloración marrón-grisácea pálida que corresponden a cristales de urato monosódico.

aguja de coloración marrón-grisácea pálida que corresponden a cristales de urato monosódico (Figura 2b).

DIAGNÓSTICO

Tofos gotosos.

TRATAMIENTO

El paciente fue derivado al servicio de reumatología, donde fue valorado y se le pautó tratamiento con febuxostat 80 mg, colchicina 0,5 mg y prednisona 5 mg diarios.

EVOLUCIÓN

El paciente siguió controles en nuestras consultas durante 1 año, objetivándose una mejoría parcial de los tofos gotosos, y sin presentar en este tiempo episodios de artritis gotosa aguda.

COMENTARIO

La nodulosis gotosa es una presentación excepcional de la gota en la que se desarrollan tofos gotosos en ausencia de artritis gotosa¹. Los tofos gotosos son agregados de cristales de urato monosódico en la piel u otros tejidos, rodeados por una reacción inflamatoria de células mononucleares y gigantes, que aparecen en menos del 10% de los pacientes con gota^{2,3}. Es excepcional

que los tofos sean la primera manifestación de la gota, ya que aparecen de manera tardía en el curso de la enfermedad. La prevalencia de la gota esta en aumento, a pesar de la disponibilidad de tratamientos efectivos, probablemente debido al aumento de la prevalencia en la población de sus factores de riesgo, entre los que se incluyen la obesidad, el excesivo consumo de alcohol, una dieta rica en purinas, la insuficiencia renal y algunos fármacos, sobre todo diuréticos⁴. Considerando que la prevalencia de gota esta aumentando y que los tofos gotosos pueden ser la primera manifestación de la misma, como en nuestro paciente, los dermatólogos deben conocer esta entidad para llevar a cabo un abordaje terapéutico temprano de la misma.

BIBLIOGRAFÍA

1. Iglesias A, Londono JC, Saaibi DL, Peña M, Lizarazo H, Gonzalez EB. Gout nodulosis: widespread subcutaneous deposits without gout. *Arthritis Care Res* 1996;9:74-7.
2. Richette P, Bardin T. Gout. *Lancet* 2010;375:318-28.
3. Davis JC. A practical approach to gout. *Current management of an "old" disease*. *Postgrad Med* 1999;106:115-6, 119-23.
4. Falasca GF. Metabolic diseases: gout. *Clin Dermatol* 2006;24:498-508.





02

D-penicilamina y lesiones verrucosas

Lucía González Ruiz
María Rogel Vence
Montserrat Franco Muñoz
María Prado Sánchez Caminero

D-penicilamina y lesiones verrucosas

Lucía González Ruiz, María Rogel Vence, Monserrat Franco Muñoz y María Prado Sánchez Caminero

ANAMNESIS

Paciente varón de 29 años en tratamiento con D-penicilamina por enfermedad de Wilson, y sin otros antecedentes de interés. Acude a consulta de dermatología por lesiones cutáneas de 12 meses de evolución, asintomáticas y corta evolución no relacionaba con ningún desencadenante externo determinado.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Se trataba de una placa eritematoviolácea localizada en la zona cervical posterior, de superficie verrucosa y levemente infiltrada. La placa tenía una distribución serpinginosa y no producía alopecia de la zona, pero presentaba un aspecto parcialmente cicatricial. No tenía lesiones cutáneas en otras localizaciones ni clínica sistémica asociada (*Figura 1*).

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

Como estudios complementarios se realizó una analítica incluyendo hemograma, bioquímica y serologías, que estuvieron dentro de parámetros normales. Se tomó una biopsia cutánea que evidenció una depresión epidérmica con un tapón de paraqueratina junto a restos celulares, asociado a eliminación transepidérmica de fibras elásticas degeneradas que se mostraban eosinófilas brillantes (*Figura 2*).

DIAGNÓSTICO

Elastosis perforante.

TRATAMIENTO

Se instauró tratamiento con corticoides y antibióticos tópicos, que se pautaron 2 veces al día hasta la revisión.



Figura 1. Placa verrucosa cervical.

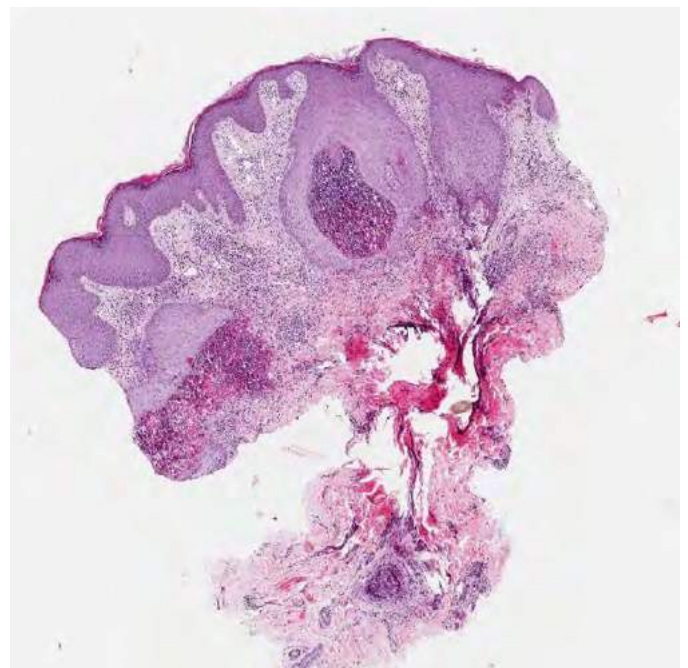


Figura 2. Histología de la lesión. H/E x4.



EVOLUCIÓN

La mejoría experimentada con el tratamiento tópico fue moderada. Sin embargo, las lesiones remitieron de forma llamativa tras la retirada de la D-penicilamina (por razones no relacionadas con la patología cutánea).

COMENTARIO

Las dermatosis perforantes son un grupo de trastornos infrecuentes caracterizados por la eliminación transepidermica de material dérmico. Se trata de una enfermedad frecuentemente asociada a patología sistémica de base, predominantemente diabetes mellitus y enfermedad renal crónica. En casos más raros como el que presentamos, puede estar relacionada con fár-

macos como la D-penicilamina. La enfermedad se presenta como lesiones tipo pápulas que suelen presentar, según la variante, más o menos componente de costra o tapón queratósico central. La histología es característica al mostrar la eliminación transepidermica de los diferentes componentes dérmicos. Debe hacerse una analítica orientada a las enfermedades de base con las que se puede relacionar esta entidad. El tratamiento es eminentemente tópico con emolientes y corticoides o antibióticos; pudiendo usarse también retinoides o imiquimod, así como antibióticos orales o terapia fotodinámica. El pronóstico está ligado a la causa de base, pero suele tratarse de una enfermedad crónica que cursa en brotes.





03

Tumoración en codo tras supuesta celulitis: cuando la ecografía cutánea ve más allá

Lucía Quintana Castanedo
Eloy José Tarín Vicente
Khrystyna Krasnovska
Ana Isabel Rodríguez Bandera

Tumoración en codo tras supuesta celulitis: cuando la ecografía cutánea ve más allá

Lucía Quintana Castanedo, Eloy José Tarín Vicente, Khrystyna Krasnovska y Ana Isabel Rodríguez Bandera

ANAMNESIS

Un varón de 40 años, sin antecedentes personales de interés, acudió a consulta por una tumoración en codo izquierdo de 3 años de evolución. Había aparecido tras un episodio de eritema, hinchazón, calor y dolor interpretado y tratado como una celulitis de piel y partes blandas. Desde entonces, episodios similares, aunque menos severos se habían sucedido. La lesión fue interpretada por un quiste folicular y el paciente fue remitido a la consulta de ecografía cutánea para valoración pre-quirúrgica de la misma.

EXPLORACIÓN FÍSICA

A la exploración física se objetivó una masa a nivel del codo, color piel, palpable pero no visible, de consistencia firme y desplazable, sin datos de inflamación (*Figura 1*).

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

La ecografía de alta frecuencia (15 MHz) mostró una imagen ovalada, bien delimitada, localizada



Figura 1. Masa en codo izquierdo, color piel, palpable pero no visible, de consistencia firme y desplazable, sin datos de inflamación.

inmediatamente por encima de la articulación del codo, de ecogenicidad heterogénea, fundamentalmente hipoecoica, pero con estructuras hiperecoicas lineales y milimétricas flotando en su interior (*Figura 2a*). En modo Doppler color no se objetivó flujo intralesional.

Bajo la sospecha de una posible bursitis gotosa se derivó al servicio de reumatología donde confirmaron el diagnóstico gracias a la visualización por microscopía óptica de luz polarizada de cristales de urato monosódico en el líquido sinovial extraído de la lesión por punción-aspiración con aguja fina (*Figura 2b*). El análisis de sangre mostró hiperuricemia (9,9 mg/dL).

DIAGNÓSTICO

Bursitis gotosa

TRATAMIENTO

El paciente fue diagnosticado de gota y se comenzó tratamiento con alopurinol y colchicina.

EVOLUCIÓN

El servicio de reumatología se encargó del seguimiento del paciente, observando una mejoría clínica a los pocos días de iniciar el tratamiento y un descenso progresivo de los niveles de ácido úrico hasta alcanzar valores normales.

COMENTARIO

La gota es una enfermedad producida por el depósito de cristales de urato monosódico en zonas articulares, peri-articulares y subcutáneas. La clínica de esta enfermedad sigue una secuencia bien definida, donde típicamente debuta con ataques agudos de gota, seguida de períodos intercríticos asintomáticos y la gota tofácea como último estadio. La forma de presentación más

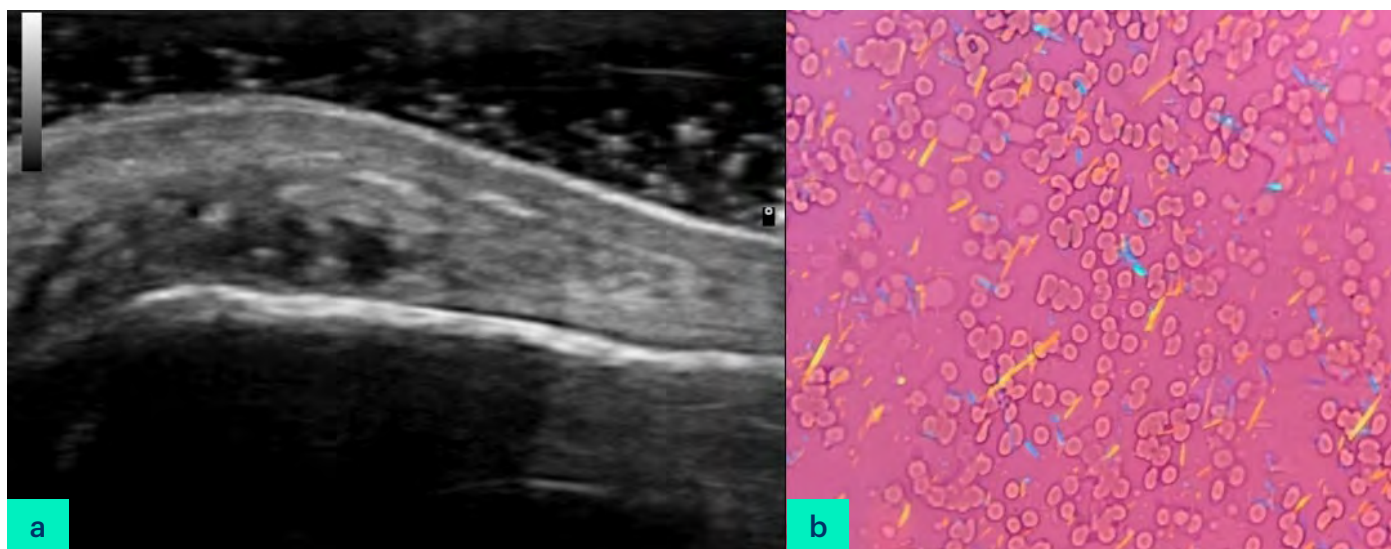


Figura 2. a) Imagen ecográfica donde se observa una lesión ovalada, de ecogenicidad heterogénea, fundamentalmente hipoeicoica, pero con estructuras hipereicoicas lineales y milimétricas flotando en su interior. b) Cristales de urato monosódico, con birrefringencia intensa al microscopio óptico de luz polarizada.

frecuente es la artritis aguda, aunque también pueden verse afectadas las bursas superficiales (principalmente la olecraniana o la pre-rotuliana) y de forma ocasional los tendones.

La importancia de su reconocimiento radica en que, sin un tratamiento óptimo, la evolución natural conduce a la acumulación de material tofáceo no reabsorbible, produciendo erosiones óseas, que en un contexto de inflamación crónica, da lugar a una artropatía gotosa crónica irreversible.

El diagnóstico de certeza se alcanza observando los cristales de urato monosódico en microscopía óptica de luz polarizada de la articulación afectada. Cuando esto no es posible, el diagnóstico se obtiene utilizando un conjunto de criterios validados clínicos, radiológicos y de laboratorio¹. La ecografía de alta frecuencia es una de las técnicas radiológicas validadas, con alta sensibilidad y especificidad cuando se realiza por profesionales expertos, siendo de gran utilidad tanto para un diagnóstico precoz como para la monitorización del tratamiento. Los hallazgos ecográficos característicos incluyen una densidad lineal hipereicoica (signo de doble contorno) que recubre la superficie del cartílago articular y la presencia de depósitos tofáceos en articulaciones o tendones, que están representa-

dos por un punteado ovoide (área nubosa hipereicoica) rodeado por un borde hipoeicoico^{2,3}.

La ecografía de alta frecuencia es una técnica diagnóstica a la que cada vez recurren más dermatólogos. Entre sus múltiples indicaciones destaca su utilidad en el diagnóstico diferencial de tumoraciones. Podemos concluir que gracias a la ecografía cutánea se orientó el diagnóstico en un paciente que, a pesar de haber consultado varios especialistas, no había sido bien conducido. Además, se evitó una cirugía innecesaria tras la que, al incluir la muestra en formol, el diagnóstico hubiera seguido pasando desapercibido.

BIBLIOGRAFÍA

1. Janssens HJ, Franssen J, van de Lisdonk EH, et al. A diagnostic rule for acute gouty arthritis in primary care without joint fluid analysis. *Arch Intern Med* 2010; 170:1120.
2. Ogdie A, Taylor WJ, Weatherall M, et al. Imaging modalities for the classification of gout: systematic literature review and meta-analysis. *Ann Rheum Dis* 2015; 74:1868.
3. Rettenbacher T, Ennemoser S, Weirich H, et al. Diagnostic imaging of gout: comparison of high-resolution US versus conventional X-ray. *Eur Radiol* 2008; 18:621.





04

Placa dura en cuero cabelludo

Marc Mir Bonafè
Pablo Munguía Calzada
Javier Aubán Pariente
Celia Gómez de Castro



04

Placa dura en cuero cabelludo

Marc Mir Bonafè, Pablo Munguía Calzada, Javier Aubán Pariente y Celia Gómez de Castro

ANAMNESIS

Mujer de 39 años, sin antecedentes personales de interés. Consultó por lesión en cuero cabelludo de aproximadamente unos 20 años de evolución. Durante ese tiempo no había notado crecimiento ni cambios significativos. No refería antecedente de traumatismo ni dermatosis previa en la zona. Clínicamente la paciente se encontraba asintomática.

EXPLORACIÓN FÍSICA

A la exploración se apreciaba en región parietal derecha una tumoración de 2 cm de diámetro, subcutánea, en forma de placa, bien delimitada y de consistencia dura (Figura 1). No adenopatías locorregionales palpables.

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

El estudio histopatológico mostró en dermis e hipodermis una lesión constituida por trabéculas óseas, de forma y tamaño variable, con abundantes osteocitos y algunos osteoblastos en la

periferia (Figura 2a). La epidermis suprayacente presentaba en una zona un trayecto fistuloso con eliminación transepidermica de tejido óseo (Figura 2b). Las determinaciones en sangre de calcio, fósforo y paratohormona estaban dentro de los valores normales. La radiografía de cráneo mostró en la zona de la lesión un área de osificación (Figura 2c y d).

DIAGNÓSTICO

Con los hallazgos clínicos, histológicos y radiológicos se estableció el diagnóstico de osteoma cutis en placa adquirido (OCP).

TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN

Se ofreció a la paciente la posibilidad de observación o exéresis quirúrgica de la lesión, optando finalmente por el tratamiento quirúrgico. Después de 2 años de seguimiento no se han observado signos de recidiva.

COMENTARIO

Las osificaciones cutáneas se dividen en primarias y secundarias¹. Las formas primarias son muy poco frecuentes. Dentro de ellas, el OCP es una variante que se caracteriza por aparecer como una lesión única, en forma de placa, localizada generalmente en cuero cabelludo¹. Habitualmente está presente desde el nacimiento, pero de forma excepcional se han descrito casos, como el nuestro, de aparición tardía, en el adulto². Al estudio histopatológico se hallan en dermis y tejido subcutáneo espículas óseas que contienen osteocitos, osteoblastos y muy raramente osteoclastos. De manera aislada se ha publicado algún caso con perforación de la epidermis y eliminación transepidermica de espículas óseas², como en el caso que aquí presentamos. Existen



Figura 1. Tumoración de 2 cm de diámetro, subcutánea, en forma de placa, bien delimitada y de consistencia dura.

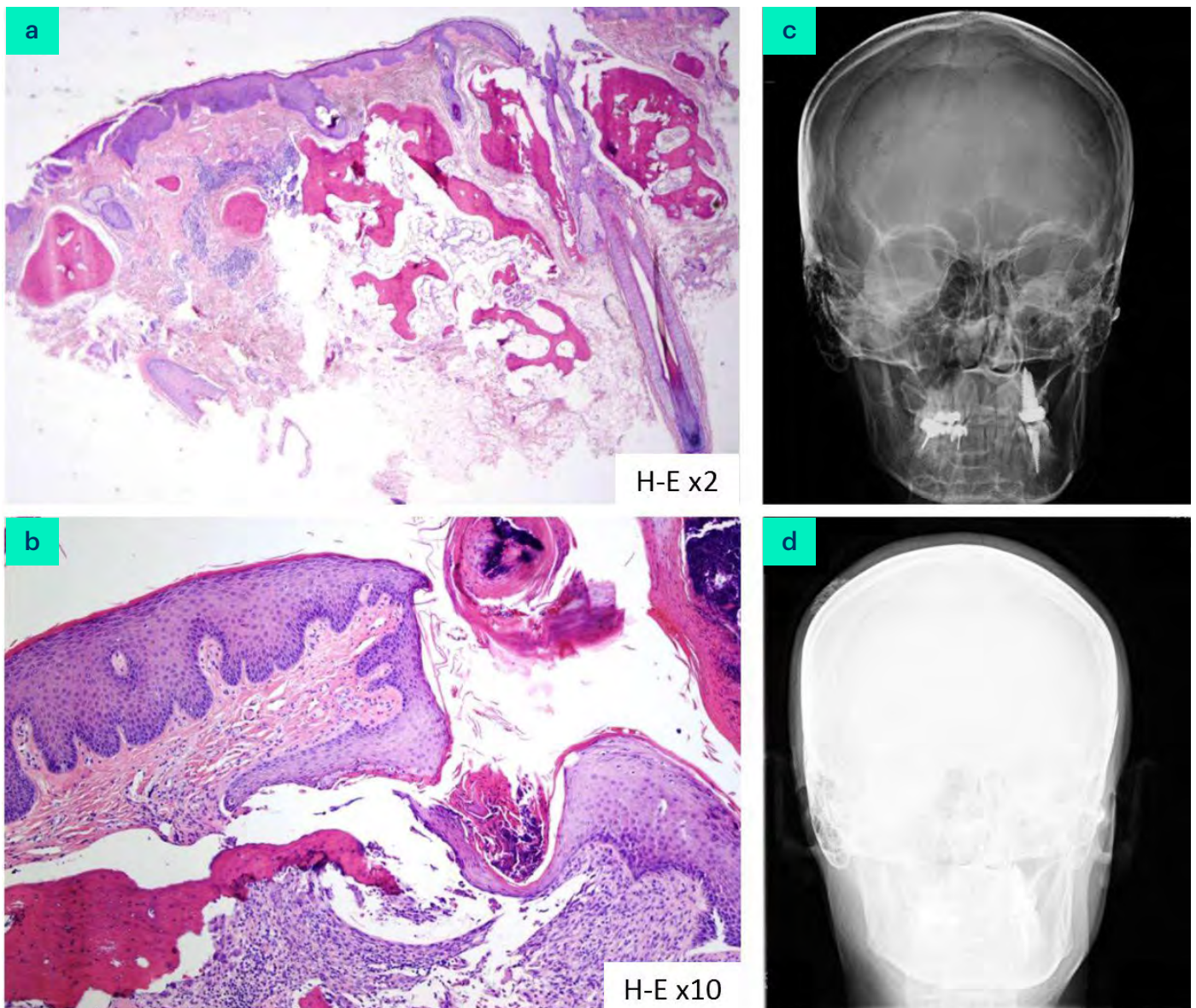


Figura 2. a) En la biopsia cutánea se observaron trabéculas óseas, de forma y tamaño variable. (b) Detalle de la biopsia con perforación de la epidermis a través de la cual se elimina tejido óseo. c y d): Radiografía simple de cráneo donde se objetiva una imagen radioopaca en zona parietal derecha.

diversas modalidades de tratamiento dependiendo de la localización y la extensión del OCP, siendo el quirúrgico el más frecuentemente empleado³⁻⁴.

BIBLIOGRAFÍA

1. Urbina F, Pérez L, Sudy E, Misad C. Calcificación y osificación cutánea. *Actas Dermosifiliogr* 2001;92:255-69.
2. Haro R, Revelles JM, Angulo J, Fariña M del C, Martín L, Requena L. Plaque-like osteoma cutis trasepidermal elimination. *J. Cutan Pathol* 2009;36(5):591-3.
3. Orme CM, Hale CS, Meehan SA, Long W. Plate-like osteoma cutis. *Dermatol Online. J.* 2014 Dec 16;20(12).
4. Vashi N, Chu J, Patel R. Acquired plate-like osteoma cutis. *Dermatol Online J.* 2011 Oct 15;17(10):1.





05

Nódulo en pabellón auricular

Marta Bandini

Ana Rodríguez-Villa Lario

David Vega Díez

Isabel Polo Rodríguez

Nódulo en pabellón auricular

Marta Bandini, Ana Rodríguez-Villa Lario, David Vega Díez e Isabel Polo Rodríguez

ANAMNESIS

Varón de 72 años, hipertenso y dislipémico, en seguimiento en consulta de dermatología por epitelomas basocelulares y daño actínico. Durante la revisión refería la aparición en los últimos 6 meses de una lesión asintomática en pabellón auricular derecho que inicialmente era como una pequeña pústula amarillenta, la cual había aumentado paulatinamente de tamaño endureciéndose al tacto; en ocasiones drenaba material líquido de tipo serohemático, con posterior formación de una costra que no terminaba de cicatrizar. No había realizado ningún tratamiento, a la espera de la consulta con dermatología, únicamente lavado y desinfección de la herida con antisépticos.

EXPLORACIÓN FÍSICA

A la exploración física, presentaba un nódulo eritematoso de 0,5 cm en anthélix derecho de bordes lisos mal delimitados y centro recubierto por una costra hemática (*Figura 1*). A la palpación era indoloro y tenía consistencia firme con ligera induración y no estaba infiltrado. En el momento de la consulta no se observaba supuración ni drenaje de la herida.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

A la dermatoscopia la lesión era inespecífica, mostrando una zona de eritema con telangiectasias finas y centro hiperqueratósico blanquecino-amarillento. Con la sospecha diagnóstica de tumor cutáneo tipo carcinoma epidermoide, epiteloma basocelular o queratosis actínica hipertrófica, se decidió biopsia de la lesión. En la histología se mostraba abundante material amorfo eosinófilo con hendiduras aciculares rodeado de infiltrado linfohistiocitario (*Figura 2*).



Figura 1. Nódulo eritematoso recubierto por una costra hemática e indurado a la palpación.

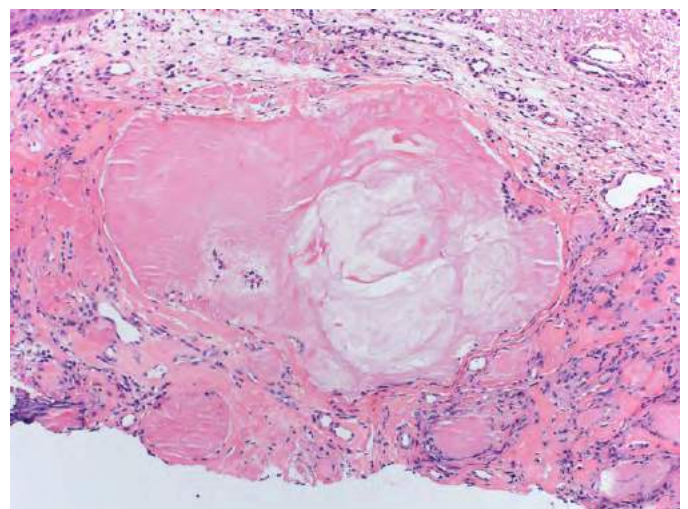


Figura 2. Panorámica que muestra lesión constituida por material amorfo eosinófilo con hendiduras aciculares rodeado de infiltrado histiocitario.



DIAGNÓSTICO

Tofo gotoso.

TRATAMIENTO

Tras la biopsia, la lesión se había reducido significativamente de tamaño quedando únicamente una zona de eritema. Se solicitó analítica con niveles de ácido úrico y se remitió a su médico de atención primaria para valoración e instauración de tratamiento con antigotosos.

EVOLUCIÓN

En las visitas posteriores la lesión había remitido por completo y no se observaron nuevas lesiones de gota tofácea en otras localizaciones del tegumento.

COMENTARIO

Los tofos aparecen por el depósito de cristales de urato monosódico, en la gota de larga evolución. Se presentan como pápulas o nódulos subcutáneos firmes de contorno liso o multilobulado y color desde parecido a la piel hasta blanco amarillento y rojo. La superficie puede ulcerarse y drenar material líquido claro con motas blancas hasta un material pastoso parecido a la tiza. Las localizaciones más frecuentes son la piel que recubre las articulaciones y el hélix de la oreja. El rasgo histológico clave es la

presencia de depósitos de material amorfo en la dermis y el tejido subcutáneo con hendiduras aciculares rodeadas por un infiltrado linfohistiocitario. El diagnóstico diferencial incluye los xantomas, los nódulos reumatoideos y la calcinosis cutánea. Según su tamaño y localización, responden completa o parcialmente a la normalización de la concentración sérica de ácido úrico. La excisión quirúrgica es una alternativa terapéutica válida en las lesiones refractarias al tratamiento médico. Presentamos un caso de tofo cuya presentación clínica simulaba una lesión tumoral y destacamos la importancia de considerar esta enfermedad en el diagnóstico diferencial de lesiones nodulares en determinadas localizaciones.

BIBLIOGRAFÍA

1. I. Chabra, R. Singh. Gouty Tophi on the ear. A review. *Cutis*. 2013. October; 92(4):190-192
2. A. Mutlu, et al. An unusual presentation of gout: tophi in the middle ear. *J Int Adv Otol*. 2016. Aug; 12(2): 216-218. doi: 10.5152/iao.2016.1293.
3. L. Feijóo Lamagrande, et al. Localización inusual de tofo gotoso: pirámide nasal. *Cirugía española*. 2000; 67(5): 503-505.
4. J. Molinero Caturla, et al. Pseudoquiste auricular bilateral: presentación de un caso y revisión de la literatura. *Actas dermosifiliográficas*. 1999; 90(4): 181-184.





Dermatosis infecciosas





Contenido

01. Múltiples placas con borde activo	127
02. Lesiones papulovesiculosas palmoplantares en varón de mediana edad	131
03. Patrón esporotricoide y un acuario	135
04. Pápulas costrosas en una paciente inmunosuprimida	139
05. Dermatitis con afectación palmoplantar en varón joven	143
06. Vesículas hemorrágicas monomorfas diseminadas en paciente receptor de trasplante renal ..	147
07. Cuando todo no es lo que parece	151
08. Un dolor crónico en el pie izquierdo	155
09. Úlcera de evolución tórpida: ¿qué hemos de descartar?	159
10. Perforación de tabique nasal en paciente inmunodeprimida	163
11. Complicación inusual de una faringitis bacteriana	167
12. Escara necrótica con halo eritematoso y fiebre en un paciente con hepatopatía alcohólica ..	171
13. Manchas eritematovioláceas en paciente colombiano con infección por VIH	175
14. Lesiones papulonecroticas en paciente inmunodeprimido	179
15. Fuera de foco: cuando la patología no es motivo de consulta	183
16. Paniculitis con adipocitos fantasma tras herida de arma blanca	187
17. Nódulos anclados en el miembro superior	191
18. Placas eritematosas hiperqueratósicas en cuero cabelludo	195
19. Úlcera de evolución tórpida en paciente inmunodeprimido	199
20. Lesión ulcerada en paciente bajo tratamiento inmunosupresor	205
21. Pápulas y vesículas en el adulto	209
22. Un huésped inesperado.....	213
23. Lesión nodular solitaria en la mano en paciente de raza negra	217
24. Lesiones eritematodescamativas faciales en un niño inmunocomprometido	221
25. Nódulos pruriginosos persistentes	225
26. Estomatitis atrófica: lo que de verdad esconde	229
27. Cuando la sospecha clínica precoz es clave en la sobrevida	233
28. Leishmaniasis cutánea en glándula resistente a glucantime intralesional con buena respuesta a anfotericina B liposomal	237
29. Placas diseminadas en tronco y lesiones en cuero cabelludo en una niña de piel negra: la importancia de una exploración minuciosa en el paciente pediátrico	241
30. Una picadura que no cura	245
31. Exantema micropapular e hiperqueratosis acra en paciente en tratamiento con baricitinib ...	249
32. ¿Enfermedad ampollosa o infecciosa?.....	253





01

Múltiples placas con borde activo

Alba López Valle
Héctor Muñoz González
Daniel Falkenhain López
Verónica Monsálvez Honrubia



01

Múltiples placas con borde activo

Alba López Valle, Héctor Muñoz González, Daniel Falkenhain López y Verónica Monsálvez Honrubia

ANAMNESIS

Mujer natural de Bangladesh, de 28 años de edad, con antecedentes personales de psoriasis en placas. Refiere lesiones pruriginosas diseminadas por tronco y miembros superiores de seis meses de evolución. Comenzó con una única lesión tipo placa en flanco izquierdo y posteriormente fueron sumándose otras similares. Había estado aplicando clovate sin mejoría. No refería sintomatología sistémica. No contacto con animales. No lesiones en convivientes.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Presenta múltiples placas eritematosas, de morfología policíclica, con borde conformado por escamas, costras y vesículas salpicadas. La mayoría con centro claro, y algunas con doble contorno. De varios centímetros de tamaño. Distribuidas por todo el tronco, pliegues axilares e inguinales y antebrazos (Figuras 1 y 2).

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

Se hizo un raspado de una de las lesiones del brazo. En cultivo para hongos creció *Trichophyton interdigitale*.

Se realizó también una analítica básica que no mostraba alteraciones del perfil glucémico, perfil hepático, renal ni hemograma. Serologías para VIH negativas.

DIAGNÓSTICO

Tinea corporis extensa por *Trichophyton interdigitale*.

TRATAMIENTO

Dada la extensión de las lesiones, se realizó tratamiento con itraconazol 100 mg cada 24 horas durante dos semanas.



Figura 1. Placas eritematosas de borde activo



Figura 2. Placas eritematosas de borde activo



EVOLUCIÓN

Al mes del tratamiento, se habían resuelto casi por completo las lesiones, persistiendo solo una ligera hiperpigmentación residual.

COMENTARIO

En adultos, la tinea corporis está predominantemente causada por *T. rubrum*, y en segundo lugar *T. interdigitale*. La infección por estos organismos se asocia a falta de higiene, hacinamiento, contacto cercano con personas infectadas o roedores.

La tinea corporis puede ser extensa en casos de inmunosupresión o enfermedades sistémicas como diabetes mellitus. En nuestro caso, la paciente no tenía ninguna comorbilidad, pero las

lesiones llevaban mucho tiempo de evolución. Además, había estado aplicando clovate, y padecía psoriasis, pudiendo ser la causa del diagnóstico tardío y quizás de la diseminación.

La terbinafina suele ser el tratamiento de elección para este tipo de dermatofitosis. En 2018 en Delhi, realizaron un estudio que demostró resistencia a la terbinafina en 20 de 63 muestras de *Trichophyton interdigitale*, obtenidas de pacientes con tinea corporis/cruris. En las 20 había una mutación puntual en el gen de la escualeno epoxidasa, relacionado con la resistencia a la terbinafina. Dado que nuestra paciente era natural de la India, decidimos no tratar con terbinafina y empezar itraconazol.





02

Lesiones papulovesiculosas palmoplantares en varón de mediana edad

Álvaro Martínez Doménech
Marta García Legaz Martínez
Blanca Ferrer Guillén
Pablo Hernández Bel



02

Lesiones papulovesiculosas palmoplantares en varón de mediana edad

Álvaro Martínez Doménech, Marta García Legaz Martínez, Blanca Ferrer Guillén y Pablo Hernández Bel

ANAMNESIS

Varón de 58 años, con antecedentes de enfermedad pulmonar obstructiva crónica y depresión en tratamiento, que consulta por un cuadro de exantema pruriginoso con lesiones palmoplantares. El paciente refiere sensación febril, malestar general y ligera odinofagia acompañantes. El paciente vive con su esposa y dos hijos, pero niega cuadros similares en familiares o compañeros de trabajo. No ha tenido episodios similares previos. Niega relaciones sexuales de riesgo. El exantema apareció aproximadamente 24 horas antes afectando a la cara y posteriormente al tronco y extremidades. Ha tomado paracetamol e ibuprofeno desde el inicio del cuadro, sin cambios en su medicación previamente.

EXPLORACIÓN FÍSICA

A la exploración se objetivan algunas lesiones maculopapulares eritematosas en la región facial, más escasamente en tronco, y lesiones papulovesiculares y vesículas en las palmas de ambas manos (*Figura 1*) y plantas de los pies. La dermatoscopia de las lesiones muestra glóbulos blancos algodonosos sobre un fondo rojo-lechoso y rodeados de un halo eritematoso, con preservación de los dermatoglifos (*Figura 2*). No presenta lesiones en mucosas ni se palpan adenopatías. La auscultación cardiopulmonar y la toma de constantes resultan normales.

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

Se realiza una radiografía de tórax mostrando parénquimas pulmonares y estructuras óseas sin hallazgos patológicos.

Se solicita una analítica sanguínea con serologías de virus exantemáticos, sífilis, rickettsias y virus de la inmunodeficiencia humana, así como mues-

tra del contenido de las vesículas para PCR de herpesvirus y enterovirus, incluyendo coxsackie. Las serologías resultan positivas para IgM frente al virus varicela-zóster (VVZ) y la PCR del contenido de las vesículas es positiva para VVZ.

DIAGNÓSTICO

Varicela atípica del adulto con afectación palmo-plantar.

TRATAMIENTO

Se pauta tratamiento antiviral con aciclovir 800 mg vía oral, 5 dosis al día, durante 5 días, asociando paracetamol 1 g cada 8 horas para control sintomático.

EVOLUCIÓN

El paciente presenta evolución rápidamente favorable, sin complicaciones.

COMENTARIO

La afectación palmoplantar en la varicela es muy rara y se cree que se debe a factores modificantes, como la inmunosupresión, otras patologías cutáneas, traumatismos, exposición solar o infección pre-existente por virus coxsackie^{1,2}. Ninguno de estos factores se identificaron en este caso. Dada la rareza de la afectación palmoplantar por el VVZ, el diagnóstico diferencial de exantemas con afectación de palmas y plantas no suele incluir la varicela, especialmente en fases iniciales cuando las lesiones en cara y tronco no son todavía vesiculosas. La varicela palmoplantar es particularmente infrecuente en adultos, donde se suele describir en asociación con inmunosupresión o cuadros graves^{3,4}, si bien nuestro paciente presentó un cuadro leve con evolución favorable tras iniciar tratamiento antiviral a dosis adecuadas. Dada la potencial gravedad, el diagnóstico precoz

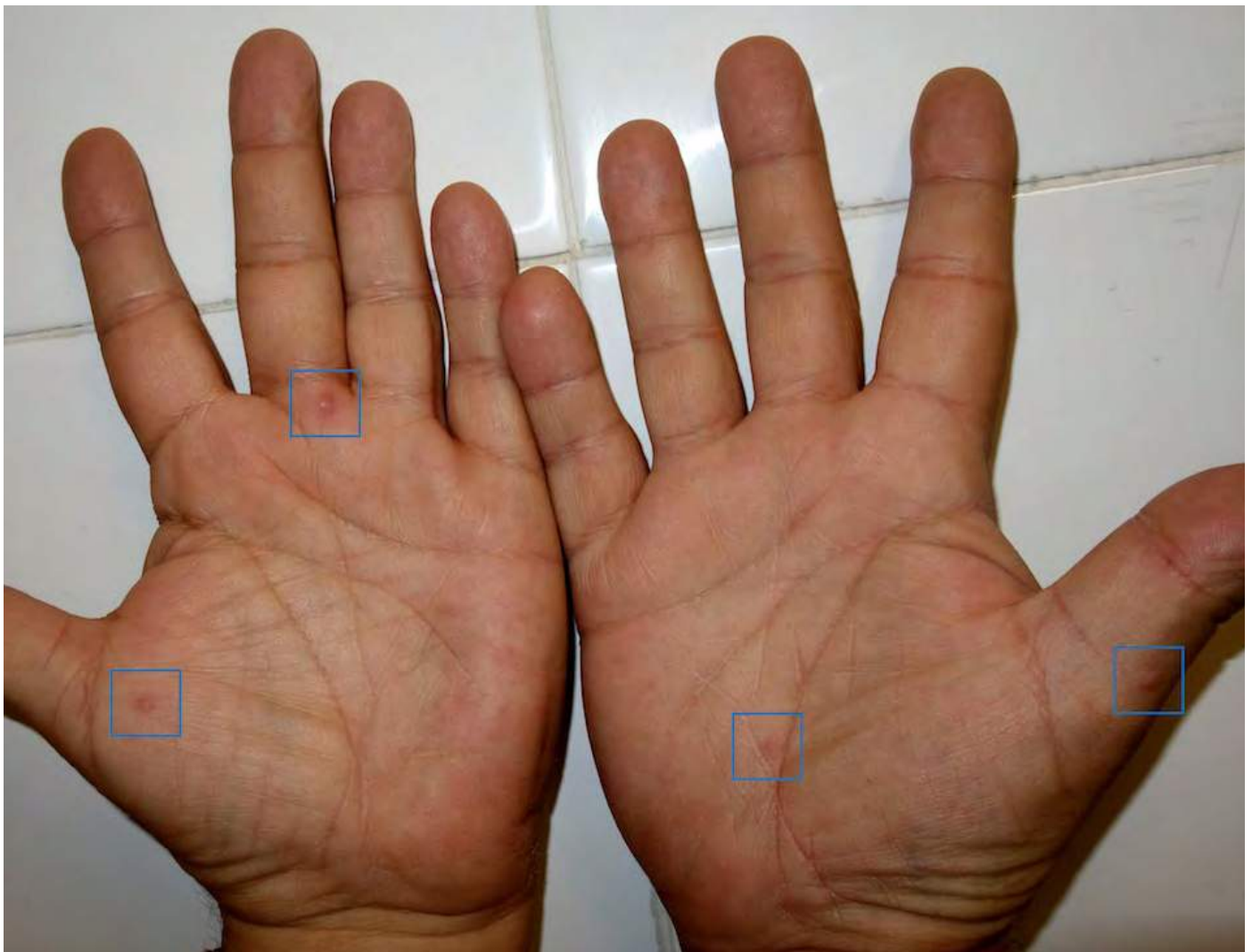


Figura 1. Vesículas y pseudovesículas en palmas de las manos.



Figura 2. Dermatoscopia de lesiones vesiculosas palmares demostrando glóbulos blancos algodonosos sobre un fondo rojo-lechoso y rodeados de un halo eritematoso, con preservación de los dermatoglifos.



es importante para un mejor pronóstico⁵. La dermatoscopia es una técnica accesible y rápida que ha mostrado utilidad en el adelanto del diagnóstico de herpes zoster en casi 2 días⁶, si bien no ha mostrado utilidad en la varicela típica. Podría ser útil en la distinción de esta rara presentación de varicela de otras entidades que cursan con papulovesículas palmoplantares, como la enfermedad pie-mano-boca y el eritema multiforme. La PCR es una técnica rápida y fiable que resulta muy útil en la evaluación y diagnóstico etiológico temprano del paciente con vesículas palmoplantares.

BIBLIOGRAFÍA

1. Auvin S, Catteau B, Ganga-Zandzou PS, Ythier H. Atypical varicella with palm and sole involvement. *Int J Dermatol*. 2002;41:903-5.
2. Na SY, Son YM, Lee HY, Baek JO, Roh JY, Lee JR. A Case of Varicella Combined with Hand-foot-mouth Disease in a Healthy Child. *Ann Dermatol*. 2009;21(1):98-101.
3. Bernal-Bello D, García de Tena J, Abejón-López L, Megino-Moreno T, Barrio-Gordillo J, Rodríguez-Zapata M. [Atypical palm and sole involvement in chickenpox pneumonia]. *Rev Clin Esp*. 2012 Apr;212(4):e25-7. [Article in Spanish]
4. Osawa M, Umemoto N, Tajima N, Sugawara H, Nishida J, Kakurai M, et al. Atypical varicella mimicking hand-foot-mouth disease in an adult patient with malignant lymphoma during chemotherapy. *Br J Dermatol*. 2004 Jul;151(1):254-6.
5. Gershon AA, Breuer J, Cohen JI, Cohrs RJ, Gershon MD, Gilden D, et al. Varicella zoster virus infection. *Nat Rev Dis Primers*. 2015 Jul 2;1:15016. doi: 10.1038/nrdp.2015.16.
6. Chuh A, Zawar V, Ooi C, Lee A. A Case-Control Study in Primary Care Settings on the Roles of Dermatoscopy in Infectious Diseases Affecting the Skin, Part 1: Viral and Bacterial Infections. *Skinmed*. 2018 Jul 1;16(4):247-254.



03

Patrón esporotricóide y un acuario

Ángeles Arandis Muñoz
Javier Sabater Abad
María Matellanes Palacios
Esther Quecedo Estébanez

Patrón esporotricóide y un acuario

Ángeles Arnandis Muñoz, Javier Sabater Abad, María Matellanes Palacios y Esther Quecedo Estébanez

ANAMNESIS

Varón de 37 años sin antecedentes médicos de interés. Acude a la consulta de dermatología por presentar desde hacía 2 meses varios nódulos eritematosos en el dorso del primer dedo de la mano derecha que se había ido extendido mediante un patrón esporotricóide (lineal) a la cara lateral de la misma muñeca. Refería traumatismo previo en su trabajo utilizando maquinaria industrial y además, nos comentó ante la insistencia que como *hobby* se encargaba del mantenimiento de un acuario en su domicilio.

EXPLORACIÓN FÍSICA

A la exploración física presenta varios nódulos agrupados, eritematosos, infiltrados, algunos supurativos y con costra serohemática en el dorso de la articulación interfalángica y metacarpofalángica del primer dedo de la mano derecha que posteriormente, se habían ido extendiendo mediante un patrón esporotricóide de forma proximal hacia la cara lateral de la muñeca derecha; donde presentaba dos nódulos únicos de mayor tamaño (*Figura 1*). No se palpaban adenopatías regionales y el paciente no presenta otra sintomatología asociada.

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

Dado el antecedente de traumatismo y manipulación de un acuario, se sospecha infección por *Mycobacterium marinum*. Para la confirmación, se realizó una biopsia cutánea donde se observa una inflamación crónica granulomatosa con abscesificación del tejido subcutáneo. Con las técnicas de PAS, Ziehl-Neelsen y Gram no se observaron microorganismos. El cultivo fue positivo para *M. marinum*. Además, se solicitó una radiografía de tórax sin hallazgos patológicos y una analítica sanguí-

nea que mostró aumento de los reactantes de fase aguda (velocidad de sedimentación globular).

DIAGNÓSTICO

Granuloma de las peceras, piscinas o infección por *M. marinum* con afectación exclusivamente cutánea.

TRATAMIENTO

Minociclina 100 mg, 1 cápsula cada 12 horas durante 3 meses.

EVOLUCIÓN

Buena respuesta al tratamiento instaurado. Curación de las lesiones a los 3 meses y presencia de cicatrices residuales hiperpigmentadas sin recidiva posterior (*Figura 2*).

COMENTARIO^{1,2}

M. marinum está presente en medios acuáticos de aguas dulces, saladas o salobres. Puede ocasionar enfermedad a peces, y de forma esporádica, a humanos. Estas últimas se producen por exposición a aguas contaminadas al limpiar peceras en casa o en el trabajo; las soluciones de continuidad cutáneas o traumatismo pueden ocasionar la exposición. Es la infección cutánea más frecuente producida por micobacterias no tuberculosas. El periodo de incubación suele ser de 2-3 semanas. Clínicamente aparecen como pápulas en extremidades, sobre todo codos, rodillas, dorso de manos y pies, que progresivamente se ulceran, aparece un absceso supurante o un nódulo verrugoso. A lo largo del curso de los vasos linfáticos, es posible que se desarrollen múltiples lesiones (diseminación esporotricóide o linfocutánea). *M. marinum* es el causante más frecuente de este patrón. Las infecciones profundas, muy infrecuentes, pueden



Figura 1. Nódulos eritematosos, infiltrados, agrupados en dorso del articulación interfalángica y metacarpofalángica del primer dedo de la mano derecha. Extensión esporotricoides con presencia de dos nódulos de mayor tamaño, supurativos y con costra en la cara externa de la muñeca derecha.



Figura 2. Lesiones cicatriciales hiperpigmentadas residuales tras tres meses de tratamiento con minociclina oral (100 mg, 2 veces al día).

producir tenosinovitis, artritis séptica u osteomielitis; generalmente en inmunodeprimidos o tratados con anti-TNF α . El diagnóstico se confirma por cultivo, positivo en el 79-80%; la temperatura óptima de crecimiento es a 31°C; a diferencia de otras micobacterias, 37°C. Otras herramientas útiles son la histología, PCR e inmunohistoquímica, aunque no siempre están disponibles en todos los laboratorios. La claritromicina es el tratamiento empírico recomendado, aunque es sensible a otros como son a minociclina, doxiciclina, etambutol, estreptomina, isoniacida, rifampicina o trimetoprim-sulfametoxazol. Se necesita un tratamiento prolongado

de 2 a 3 meses para su resolución. En infecciones graves es óptimo el uso de dos fármacos, aunque siempre es necesario solicitar un antibiograma.

BIBLIOGRAFÍA

1. Tobin EH, Jih WW. Sporotrichoid lymphocutaneous infections: etiology, diagnosis and therapy. *Am Fam Physician* 2001; 63:326-32.
2. Bonamonte D, De Vito D, Vestita M, Delvecchio S, Ranieri LD, et al. Aquarium-borne Mycobacterium marinum skin infection. Report of 15 cases and review of the literature. *Eur J Dermatol*. 2013; 23:510-6. DOI:10.1684/ejd.2013.2103.





04

Pápulas costrosas en una paciente inmunosuprimida

Daniel Morgado Carrasco
Xavier Fustà Novell
Constanza Riquelme-Mc Loughlin
Priscila Givedoni



04

Pápulas costrosas en una paciente inmunosuprimida

Daniel Morgado Carrasco, Xavier Fustà Novell, Constanza Riquelme Mc-Loughlin y Priscila Givedoni

ANAMNESIS

Mujer de 30 años con antecedentes de infección por VIH de transmisión vertical, diagnosticado a los 15 meses de edad. Había suspendido el tratamiento antiretroviral de gran actividad (TARGA) 6 meses atrás. La carga viral era de 240.000 copias/ml y los linfocitos T CD4 de 2 células/ml. Consultaba por lesiones pruriginosas en brazos y tronco de 1 mes de evolución.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Presentaba pápulas excoriadas y costrosas en la cara, brazos y muslos (*Figuras 1 y 2*).

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

Se realizó una citología, reacción en cadena de la polimerasa (PCR) víricas y una biopsia cutánea por punch.

La citología (test de Tzanck) realizada urgentemente mostró cambios epiteliales citopáticos típicos de infección por herpesvirus, con presencia de células gigantes multinucleadas.

DIAGNÓSTICO

La PCR de virus varicela zóster (VVZ) confirmó el diagnóstico de infección por VVZ en los días siguientes. Las PCR de virus herpes simple 1 y 2 fueron negativas.

El diagnóstico fue de herpes Zoster diseminado.

TRATAMIENTO

Se aisló a la paciente, se inició aciclovir 10 mg/kg/ev c/8 hrs por 10 días y se inició TARGA.

EVOLUCIÓN

Las lesiones cutáneas se resolvieron progresivamente en las siguientes 2 semanas. La paciente fue dada de alta y continuó con TARGA.

COMENTARIO

Los pacientes inmunosuprimidos tienen un mayor riesgo de infecciones por VVZ. Pueden presentar manifestaciones clínicas atípicas, como formas diseminadas, ulcero-necróticas, o con compromiso visceral, pudiendo ocasionar incluso la muerte². La variabilidad del cuadro clínico puede ocasionar un retraso diagnóstico importante. Para el diagnóstico se pueden realizar pruebas complementarias como el test de Tzanck, PCR, cultivo viral o biopsia cutánea³. El test de Tzanck es simple de realizar, económico, altamente sensible, y con resultados en sólo minutos, como en el caso de nuestra paciente.

El tratamiento del VVZ grave o diseminado en los pacientes inmunosuprimidos es generalmente con aciclovir endovenoso, iniciándolo precozmente.³ Las formas leves y localizadas pueden recibir antivirales vía oral.

Es fundamental tener un alto índice de sospecha de infección por VVZ en pacientes inmunocomprometidos, solicitar pruebas complementarias rápidas como el test de Tzanck e iniciar tratamiento antiviral precozmente.



Figura 2. Pápulas eritematosas con costra central en el muslo derecho.





05

Dermatosis con afectación palmoplantar en varón joven

Daniel Rizo Potau
Daniel Morgado Carrasco
Xavier Fustà Novell
Mercè Alsina Gibert



05

Dermatosis con afectación palmoplantar en varón joven

Daniel Rizo Potau, Daniel Morgado Carrasco, Xavier Fustà Novell y Mercè Alsina Gibert

ANAMNESIS

Varón de 23 años con acné en tratamiento con isotretinoína, consulta por lesiones palmoplantares de una semana de evolución. Había presentado febrícula y odinofagia en los dos días previos a la erupción cutánea. El paciente negaba contactos sexuales sin protección en los últimos 5 meses.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Paciente con buen estado general, en el que se observan en región perioral pápulas y vesículas de base eritematosa, algunas con costra (Figura 1a). En las palmas y plantas destacaba la presencia de

grandes pápulas purpúricas (Figuras 1b y 2). No presentaba lesiones en la mucosa oral ni genital, ni se palpaban adenopatías.

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

El hemograma y la bioquímica básicos no mostraron alteraciones. La serología luética fue negativa.

DIAGNÓSTICO

Enfermedad de boca-mano-pie.

TRATAMIENTO

Se indicó tratamiento sintomático.



Figura 1. a) Edema facial, pápulas eritematosas, erosiones y costras en la zona perioral. b) Pápulas eritematosas en palmas.



Figura 2. Lesiones purpúricas en plantas.



EVOLUCIÓN

En el control a las dos semanas, las lesiones cutáneas habían curado.

COMENTARIO

La enfermedad de boca-mano-pie (EBMP) se caracteriza por enantema oral y erupción maculopapular, incluso vesiculosa, no pruriginosa ni dolorosa, de manos y pies, y puede incluir otras áreas, especialmente la zona glútea, muslos y brazos¹. El proceso está causado por enterovirus, más frecuentemente por coxsackievirus A16 y el enterovirus A71². Se transmite por vía fecal-oral o contacto con secreciones vesiculares³. La incubación suele ser entre 3 y 5 días⁴. Afecta habitualmente a niños menores de 7 años, pero se dan casos en niños mayores, adolescentes y adultos⁵. Habitualmente los pacientes consultan al servicio de urgencias por odinofagia (o rechazo a las comidas en aquellos niños que aún no hablan) acompañada de febrícula, que se sigue de la afectación cutánea previamente descrita⁶. El diagnóstico es clínico, puesto que el 80% de pacientes presentan tanto el exantema como el enantema. El 20% restante pueden presentar solamente el exantema, el enantema o no tener afectación cutánea, lo que dificulta el diagnóstico⁷. En estos casos, si se requiere confirmación etiológica se recurre a la detección de antígenos por PCR en las secreciones vesiculares⁸. El diagnóstico diferencial debe realizarse con otras erupciones maculopapulares o vesiculosas como son la varicela, la infección por virus herpes simple, las picaduras de insecto, el eritema multiforme o la sífilis. Como complicación habitual se puede producir onicomadesis (separación o el despegamiento indoloro y sin inflamación de la lámina del lecho ungueal en la zona proximal). Como complicación infrecuente, se han descrito brotes de EBMP por enterovirus A71 que puede producir afectación del sistema nervioso central (romboencefalitis, parálisis flácida aguda, meningitis aséptica), edema y hemorragia pulmonar e insuficiencia cardíaca⁹.

BIBLIOGRAFÍA

1. Alsop J, Flewett TH, Foster JR. "Hand-foot-and-mouth disease" in Birmingham in 1959. *Br Med J* 1960; 2:1708.
2. Centers for Disease Control and Prevention (CDC). Notes from the field: severe hand, foot, and mouth disease associated with coxsackievirus A6 - Alabama, Connecticut, California, and Nevada, November 2011-February 2012. *MMWR Morb Mortal Wkly Rep* 2012; 61:213.
3. Romero JR, Modlin JF. Introduction to the human enteroviruses and parechoviruses. In: Mandell, Douglas, and Bennet's Principles and Practice of Infectious Diseases, 8th ed, Bennett JE, Dolin R, Blaser MJ (Eds), Saunders, Philadelphia 2014. p.In press.
4. Robinson CR, Doane FW, Rhodes AJ. Report of an outbreak of febrile illness with pharyngeal lesions and exanthem: Toronto, summer 1957; isolation of group A Coxsackie virus. *Can Med Assoc J* 1958; 79:615.
5. Puenpa J, Chieochansin T, Linsuwanon P, et al. Hand, foot, and mouth disease caused by coxsackievirus A6, Thailand, 2012. *Emerg Infect Dis* 2013; 19:641.
6. Froeschle JE, Nahmias AJ, Feorino PM, et al. Hand, foot, and mouth disease (Coxsackievirus A16) in Atlanta. *Am J Dis Child* 1967; 114:278.
7. Richardson HB Jr, Leibovitz A. "Hand, Foot, and Mouth Disease" In Children; An Epidemic Associated With Coxsackie VIRUS A-16. *J Pediatr* 1965; 67:6.
8. Stellrecht KA, Lamson DA, Romero JR. Enteroviruses and parechoviruses. In: Manual of Clinical Microbiology, 11th, Jorgensen JH, Pfaller MA, Carroll KC, et al (Eds), American Society for Microbiology, Washington, DC 2015. p.1536
9. Huang CC, Liu CC, Chang YC, et al. Neurologic complications in children with enterovirus 71 infection. *N Engl J Med* 1999; 341:936.





06

Vesículas hemorrágicas monomorfas diseminadas en paciente receptor de trasplante renal

Daniel Nieto Rodríguez
C Chiloeches Fernández
L Quintana Castanedo
E Sendagorta Cudós

Vesículas hemorrágicas monomorfas diseminadas en paciente receptor de trasplante renal

Daniel Nieto Rodríguez, C Chiloeches Fernández, L Quintana Castanedo y E Sendagorta Cudós

ANAMNESIS

Varón de 51 años con insuficiencia renal crónica secundaria a glomerulonefritis mesangiocapilar y vasculitis ANCA, trasplantado renal en 2015 en tratamiento con ácido micofenólico, tacrolimus y prednisona 10 mg/día. Un mes previo a su ingreso, había sido diagnosticado de herpes zóster T5, recibiendo tratamiento con valaciclovir 1 gr/12 horas, 7 días, con resolución del cuadro.

El paciente acude al servicio de urgencias por disnea de 2 días de evolución hasta hacerse de reposo, tos sin expectoración, y edema palpebral.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Afebril, taquipneico, saturando al 89% basal, y con crepitantes gruesos en ambos hemitórax. Presentaba múltiples pústulas y costras melicéricas en región facial, y vesículas, algunas de ellas de base eritematoviolácea, monomorfas, en tron-

co, extremidades superiores e inferiores, glúteos, genitales, palmas y plantas (*Figura 1*). Asimismo, mostraba costras residuales del herpes zóster previo y edema palpebral bilateral con fóvea.

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

Analíticamente, destacaba una leve leucocitosis con neutrofilia, linfopenia y trombopenia, insuficiencia renal grado III, con empeoramiento respecto a analíticas previas, y una gasometría compatible con insuficiencia respiratoria parcial. La radiografía de tórax mostraba consolidaciones parenquimatosas parcheadas bilaterales difusas (*Figura 2*).

La PCR de virus herpes en las lesiones cutáneas se realizó según la técnica Herplex (Pharmagen, S.A.), resultando positiva para VVZ. Las serologías para VIH y neumonías atípicas fueron negativas, así como los cultivos de esputo y hemocultivos para bacterias y hongos.



Figura 1. Lesiones clínicas en pierna. Se observan vesículas, algunas de ellas de base eritematoviolácea, monomorfas en la región pretibial del paciente.



Figura 2. Radiografía de tórax. Se observan infiltrados parcheados bilaterales en ambos pulmones.

DIAGNÓSTICO

Herpes zóster con diseminación tardía y afectación pulmonar en paciente inmunodeprimido.

TRATAMIENTO

El paciente ingresa en la Unidad de Cuidados Intensivos iniciando tratamiento con Aciclovir i.v. a dosis de 5 mg/kg/12 horas, así como medidas de soporte hemodinámico y diuréticos.

EVOLUCIÓN

Tras el tratamiento antiviral y el tratamiento hemodinámico de soporte, el paciente presentó una evolución favorable con mejoría de las lesiones a nivel cutáneo, con persistencia de costras y máculas hiperpigmentadas residuales, así como también una clara mejoría tanto clínica como radiográfica de las lesiones a nivel pulmonar.

COMENTARIO

El herpes zóster diseminado presenta¹ una incidencia aumenta con la edad, siendo más frecuente en pacientes con inmunosupresión celular y excepcional en inmunocompetentes. Suelen comenzar como una HZ clásico para posteriormente extenderse a dermatomas contiguos o diseminarse de forma generalizada, siendo el tiempo medio hasta la diseminación de 5 días, con un rango entre 1 y 12 días.

Al igual que en el zóster clásico, sus complicaciones son más habituales en pacientes inmunocomprometidos, siendo las más frecuentes las derivadas del dolor y la neuralgia postherpética (10-20%). Otras manifestaciones menos habituales son la afectación del sistema nervioso central o la diseminación visceral. El único reporte² en la literatura con afectación pulmonar corresponde a un paciente VIH con diseminación más precoz que en nuestro caso, y un patrón radiológico de neumonitis con infiltrado micronodular confluyente difuso. En nuestro caso, destaca la diseminación tardía, postulando como posible causa un efecto insuficiente de la pauta previa de valaciclovir en el control de la replicación viral. Una. En un caso similar de reactivación cutánea y afectación neurológica en un paciente con trasplante alogénico de médula ósea, se sugiere la necesidad de emplear fármacos con una adecuada biodisponibilidad por vía oral en el tratamiento del herpes zóster no complicado en pacientes oncohematológicos y durante un tiempo superior³.

Los pacientes con herpes zóster diseminado suelen requerir tratamiento intravenoso, presentando una mortalidad variable entre el 5-15% en pacientes inmunocomprometidos no VIH y un 26% en pacientes VIH+, aumentando el riesgo ante un retraso del inicio del tratamiento¹.

BIBLIOGRAFÍA

1. Bollea-Garlatti ML, Bollea-Garlatti LA, Vacas AS, Torre AC, Kowalczyk AM, Galimberti RL, et al. Clinical Characteristics and Outcomes in a Population With Disseminated Herpes Zoster: A Retrospective Cohort Study. *Actas Dermosifiliogr.* 2017 Mar;108(2):145-52.
2. Geijo P, Santiago M, Ruiz D, de Benito L. Herpes zóster diseminado con neumonitis en un paciente HIV-positivo. *Enferm Infecc Microbiol Clin.* 1995 Feb;13(2):128-9.
3. Tauro S et al. Varicella zoster meningoencephalitis following treatment for dermatomal zoster in an alloBMT patient. *Bone Marrow Transplant.* 2000;26:795-6.





07

Cuando todo no es lo que parece

Esther García Martínez
María Isabel Úbeda Clemente
Tamara Amanda Hernández Gómez
Jesús Hernández-Gil Sánchez

Cuando todo no es lo que parece

Esther García Martínez, María Isabel Úbeda Clemente, Tamara Amanda Hernández Gómez y Jesús Hernández-Gil Sánchez

ANAMNESIS

Varón de 21 años sin antecedentes personales de interés que consultó por erupción cutánea de varias horas de evolución. Las lesiones comenzaron en la cara asociando sensación de quemazón con progresión posterior cefalocaudal, en ese momento con afectación hasta tronco superior. No asoció fiebre, clínica faringoamigdalár ni otra sintomatología sistémica. Como dato de interés, en los días previos a la aparición de las lesiones estuvo en tratamiento con amoxicilina-clavulánico e ibuprofeno por un absceso en la región genital. Refirió que la erupción le apareció a los 8 días tras finalizar el tratamiento y, además, lo había tomado en anteriores ocasiones sin presentar ninguna alteración.

EXPLORACIÓN FÍSICA

En las constantes se halló una tensión de 147/89, una temperatura de 36,2°C y una saturación de oxígeno del 95%.

A la exploración presentaba un eritema facial constituido por máculas eritematosas y alguna pápula, preservando libre solo la piel de los párpados (Figura 1). No se apreció edema facial. A nivel de cuello y parte superior de tórax y espalda presentó máculas y pápulas eritematosas similares que no confluían y no se relacionaban con las salidas foliculares. En palmas y plantas de los pies se intuían máculas algo eritematosas.

A la palpación, se apreciaron adenopatías cervicales unilaterales a nivel izquierdo.

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

Se solicitó una analítica con bioquímica y hemograma en la que destacó una creatinina de 1.42 (valores normales (VN) 0,6-1,3 mg/dL) y GPT/ALT 159 U/L (VN 0-41), siendo el resto normal. En el he-

mograma se observó una leucocitosis de 11.700/uL destacando un incremento de los linfocitos a 5.900/uL (50,9%), con presencia de linfocitos atípicos, y de monocitos a 1.300 (10,90%).

DIAGNÓSTICO

Con la historia clínica y los datos de las pruebas clínicas se planteó como principales diagnósticos diferenciales un exantema farmacológico o vírico, el primero como primera opción ante la falta de cuadro prodrómico en el supuesto viral.



Figura 1. A la exploración presentaba un eritema facial constituido por máculas eritematosas y alguna pápula, preservando libre solo la piel de los párpados.

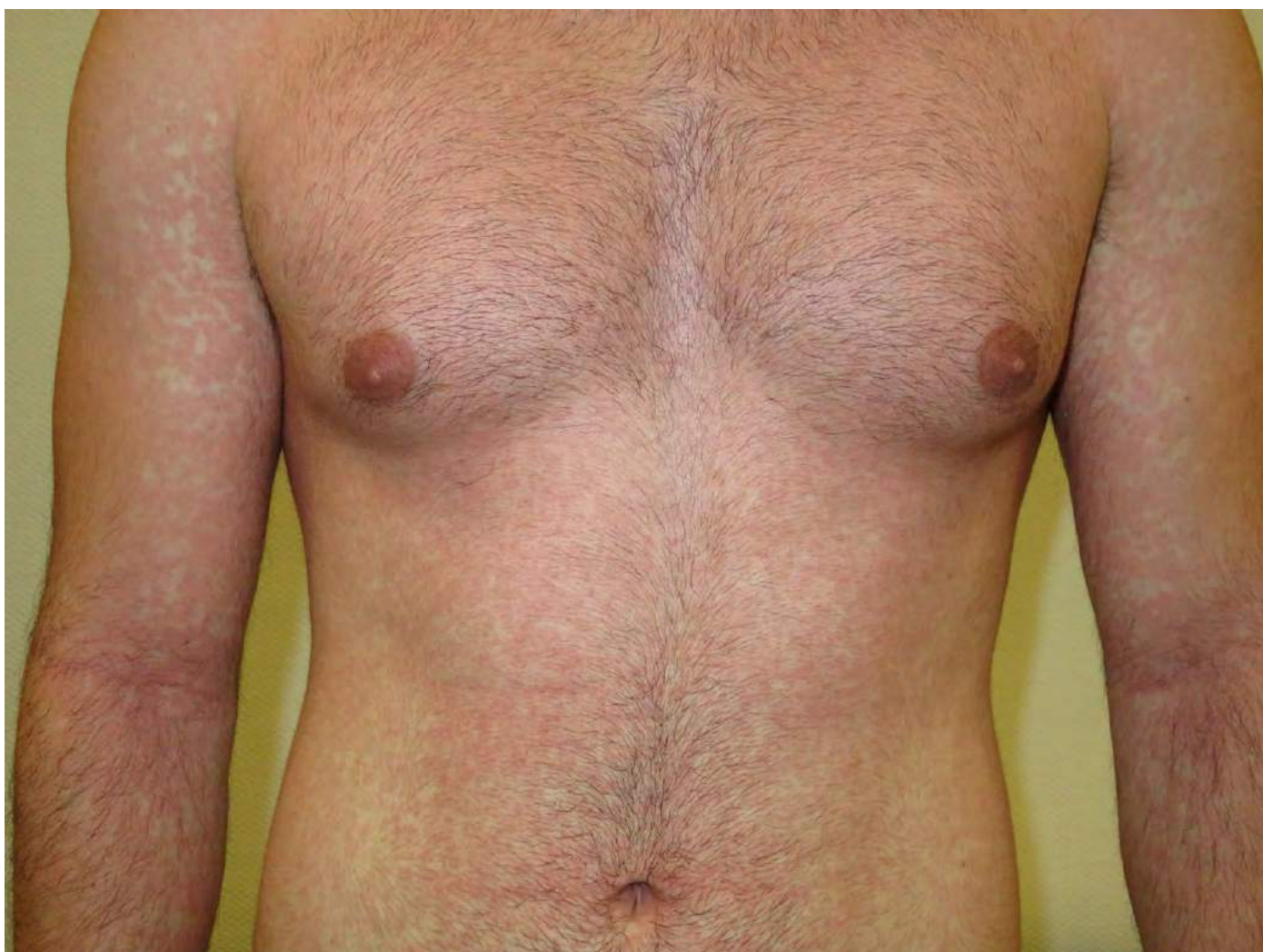


Figura 2. Progresión caudal del exantema macular con afectación de tronco y miembros superiores e inferiores.

Se realizó la puntuación de criterios clasificatorios del RegiSCAR para el síndrome de DRESS, siendo excluido. Se solicitó una serología por la distribución cefalocaudal de las lesiones, hallando positividad para los antígenos de la cápside viral, VCA IgM e IgG.

El diagnóstico definitivo fue de síndrome de mononucleosis infecciosa.

TRATAMIENTO

Se explicó el carácter benigno y autorresolutivo de la infección. No se pautó analgesia ni antiinflamatorios ante la ausencia de fiebre y de otra sintomatología. Como recomendaciones indicó la evitación de realización esfuerzos intensos durante el primer mes ante el riesgo complicaciones esplénicas.

EVOLUCIÓN

A la semana del inicio del exantema se observó una progresión caudal del exantema macular con afectación de tronco y miembros superiores e inferiores, con mejoría del exantema facial (Figura 2). No refirió haber presentado en los días posteriores fiebre ni otra sintomatología sistémica.

COMENTARIO¹⁻³

Llama la atención, sobre el caso, la clínica atípica de ausencia de fiebre y faringitis, que junto a la presencia de adenopatías conformarían la tríada clínica característica de mononucleosis infecciosa. De hecho, se ha estimado que la fiebre está presente en el 98% y la faringitis en el 85% de los casos. Esta fue la razón que llevó al planteamiento de una toxicodermia



como primera sospecha, entre cuyas opciones era importante descartar que no se tratara de una reacción a fármacos con eosinofilia y síntomas sistémicos (DRESS), de ahí que se aplicaran los criterios clasificatorios de la *European Registry of Severe Cutaneous Adverse Reactions* (RegiSCAR) ya que hay casos descritos de aparición asociada a beta-lactámicos aunque no son los fármacos más frecuentemente asociados. Como conclusión, presentamos el caso de síndrome de mononucleosis infecciosa con presencia de exantema asociado a la toma de amoxicilina para un proceso distinto a la de una afectación faringoamigdalal. Recalcar la importancia de realizar un buen diagnóstico diferencial principalmente ante cuadros de presentación atípica.

BIBLIOGRAFÍA

1. Rea TD, Russo JE, Katon W, Ashley RL, Buchwald DS. Prospective study of the natural history of infectious mononucleosis caused by Epstein-Barr virus. *J Am Board Fam Pract.* 2001;14(4):234.
2. Kardaun SH, Sidoroff A, Valeyrie-Allanore L, et al. Variability in the clinical pattern of cutaneous side-effects of drugs with systemic symptoms: Does a DRESS syndrome really exist? *Br J Dermatol* 2007; 156:609.
3. Bolis V, Karadedos C, Chiotis I, Chaliasos N, Tsaouri S. Atypical manifestations of Epstein-Barr virus in children: a diagnostic challenge. *J Pediatr (Rio J)* 2016;92:113-21.



08

Un dolor crónico en el pie izquierdo

Gustavo Guillermo Garriga Martina
Álvaro Barranquero Fernández
Pedro Navarro Guillamón
Enrique Herrera Acosta

Un dolor crónico en el pie izquierdo

Gustavo Guillermo Garriga Martina, Álvaro Barranquero Fernández, Pedro Navarro Guillamón y Enrique Herrera Acosta

ANAMNESIS

Acude a nuestra consulta un varón de 45 años, de origen nigeriano, trabajador en la recolecta de fruta. Antecedentes de malaria hace más de 10 años, no toma medicación habitualmente. Refiere dolor e hinchazón en el pie izquierdo de 8 años de evolución, con un seguimiento irregular y difícil en servicio de urgencias generales y consultas externas de Dermatología. Recuerda haber sufrido una herida incisa profunda en dicho pie en su infancia.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Se observaba una hinchazón generalizada del pie izquierdo, con sensación dolorosa que se acentuaba con la deambulación. A nivel cutáneo

se apreciaban numerosos orificios fistulosos, cerrados en el momento actual pero que según refería, en el pasado habían drenado un material purulento (*Figura 1*).

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

Se realizaron múltiples pruebas de imagen. Mediante ecografía se evidenciaron múltiples colecciones líquidas subcutáneas con trayectos fistulosos que terminan en la piel y que presentan continuidad con planos musculares. La RMN y el TAC sin contraste aportaron una severa afectación de las estructuras óseas del mediopié y retropié, con esclerosis ósea difusa y lesiones líticas en importante edema y cambios inflamatorios en partes blandas del dorso del pie izquierdo. Por tanto, los hallazgos



Figura 1. Imagen del pie izquierdo, en la que se aprecia el edema de partes blandas y los orificios fistulosos cerrados.

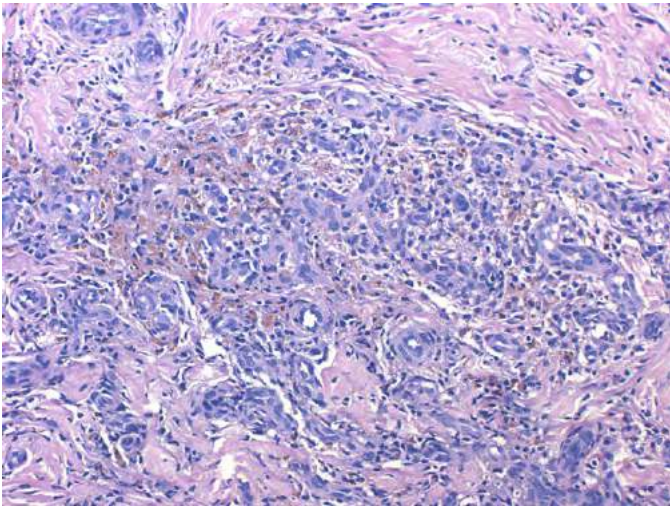


Figura 2. Imagen de "biopsia punch" de piel (H&E) que reveló una reacción granulomatosa con células gigantes multinucleadas y abundantes hemosiderófagos.

eran compatibles con una osteomielitis crónica. Se descartó afectación a otros niveles mediante un TAC con contraste tórax, abdomen y pelvis.

Se realizaron hasta 3 biopsias de piel y una de hueso calcáneo que mostraban una dermatitis granulomatosa con células gigantes y abundantes hemosiderófagos (Figura 2). Tras 3 cultivos negativos se consiguió aislar *Scedosporium apiospermum*. Las tinciones PAS, Ziehl, Giemsa, Fite-Faraco, PCR TBC, cultivo bacteriano, fueron negativas.

DIAGNÓSTICO

Eumicetoma por *Scedosporium apiospermum*.

TRATAMIENTO

Se inició tratamiento con voriconazol 200 mg cada 12 h.

EVOLUCIÓN

En el momento actual se han cumplido 12 meses del inicio de la medicación. Clínicamente refiere cierta mejoría, aunque las pruebas de imagen siguen mostrando una osteomielitis fúngica intensa.

COMENTARIO

El micetoma es una infección crónica supurativa granulomatosa, indolora, que se origina en tejido subcutáneo por un mecanismo traumático y que tiende

a extenderse a fascia muscular y hueso. No suele diseminarse por vía linfática ni hematogena. Se distingue entre actinomietoma cuando está causado por bacterias y eumicetoma cuando está causado por hongos. Es una enfermedad importada frecuente en varones jóvenes de áreas rurales que aparece tras un periodo de incubación de incluso años.

Histológicamente se observan granos de 50-250 micras inmersos en focos purulentos neutrofílicos, rodeados de reacción inflamatoria crónica con linfocitos, macrófagos, células gigantes, e incluso fibrosis en capas más externas.

El cultivo de hongos es necesario, ya que el estudio histopatológico es insuficiente y presentan múltiples resistencias a antifúngicos de uso habitual (fluconazol, itraconazol, terbinafina, anfotericina B...), que deberemos de estudiar mediante el antifungigrama¹.

En cuanto a la toma de muestra, para aumentar la sensibilidad de los cultivos, se recomienda enviar muestras de pus directamente aspirado, no en torundas de algodón. Es clave buscar los granos en abscesos y fístulas.

El tratamiento no está bien definido, tendencia actual es el empleo de voriconazol 200 mg cada 12 h, durante más de 8 meses \pm GM-CSF^{2,3}. Se debe mantener hasta lograr ausencia de enfermedad en la clínica, pruebas de imagen y de microbiología. Como último recurso queda la amputación del miembro, que deberemos valorar con cautela ya que es una infección no letal pero invalidante.

BIBLIOGRAFÍA

1. Amel A, Wendy V, Ahmed H. Mycetoma laboratory diagnosis: Review article. PLoS Negl Trop Dis. 2017 Aug; 11(8).
2. Porte L, Khatibi S, Hajj LE, et al. *Scedosporium apiospermum* mycetoma with bone involvement successfully treated with voriconazole. Trans R Soc Trop Med Hyg 2006; 100:891.
3. Munoz P, Marin M, Tornero P, et al. Successful outcome of *Scedosporium apiospermum* disseminated infection treated with voriconazole in a patient receiving corticosteroid therapy. Clin Infect Dis 31: 1499-501.





09

Úlcera de evolución tórpida: ¿qué hemos de descartar?

Héctor Perandones González
Claudia Olmos Nieva
Paula Fernández Canga
Noemí Eiris Salvado

Úlcera de evolución tórpida: ¿Qué hemos de descartar?

Héctor Perandones González, Claudia Olmos Nieva, Paula Fernández Canga y Noemí Eiris Salvado

ANAMNESIS

Varón de 45 años, ganadero y manipulador de maquinaria pesada, sin antecedentes de interés, derivado al servicio de dermatología por úlcera de evolución tórpida de tres meses de evolución en tercio medio de región pretibial izquierda. En tratamiento con betametasona, gentamicina y mupirocina tópicas sin respuesta, y doxiciclina oral.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Se observó una úlcera de 2,5 cm de diámetro y de base fibrinosa en región pretibial izquierda, indolora, con bordes sobreelevados y ligeramente hiperqueratósicos, sin adenopatías inguinales ni linfangitis (*Figura 1a*). Se planteó un diagnóstico diferencial clínico de úlcera de probable etiología infecciosa (tuberculosis y leishmaniasis), pioderma gangrenoso, dermatosis facticia o lesión tumoral ulcerada.

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

Biopsia cutánea, que fue inespecífica, destacando un infiltrado de neutrófilos formando microabscesos en dermis, histiocitos y alguna célula gigante multinucleada. En la tinción de Ziehl-Neelsen se observó una imagen que podría corresponder a un bacilo ácido alcohol resistente, por lo que se envió la pieza a centro de referencia para realizar PCR que confirmó el diagnóstico de tuberculosis cutánea. La radiografía tórax no mostraba hallazgos patológicos de interés y el Mantoux fue negativo, por lo que se clasificó como chancro tuberculoso.

DIAGNÓSTICO

Tuberculosis de inoculación primaria (chancro tuberculoso).

TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN

Isoniacida, pirazinamida, rifampicina y etambutol dos meses seguido de isoniacida y rifampicina otros cuatro meses. Al mes se observó curación de la úlcera y a los tres meses resolución completa con cicatriz atrófica (*Figura 1b y 1c*).



Figura 1. a) Úlcera de bordes sobreelevados y base fibrinosa. b) Úlcera al mes del tratamiento. c) Curación completa con cicatriz atrófica a los 3 meses



COMENTARIO

Además de la vía de inoculación de *M. tuberculosis*, hoy en día se incluyen parámetros como el estado de la inmunidad previa y la carga micobacteriana para la clasificación de las tuberculosis cutáneas, de forma análoga a la clasificación de la lepra. En el caso del chancro tuberculoso o tuberculosis cutánea primaria, esta se produce en pacientes sin contacto previo por inoculación directa. Su presentación clínica habitual es la de una úlcera tórpida, indolora, con tendencia a la cronicidad, aunque se han descrito casos de evolución lenta.

En la mayoría de las series internacionales la incidencia de las formas cutáneas de la tuberculosis es inferior al 5%, incluyendo tanto formas primarias como secundarias. En España es una Enfermedad de Declaración Obligatoria individual, aunque en su registro no se diferencian las formas cutáneas. Es importante mantener una alta sospecha de tuberculosis cutánea en pacientes con lesiones de evolución tórpida o atípica. Un correcto diagnóstico permite realizar un tratamiento antibiótico precoz y evitar otras manifestaciones tardías de la enfermedad o secuelas locales.





10

Perforación de tabique nasal en paciente inmunodeprimida

Ignacio Castaño Uhagón
Gustavo Garriga Martina
Pilar Luque Valera
Norberto López Navarro



10

Perforación de tabique nasal en paciente inmunodeprimida

Ignacio Castaño Uhagón, Gustavo Garriga Martina, Pilar Luque Valera y Norberto López Navarro

ANAMNESIS

Mujer de 66 años con antecedente personal de dermatomiositis en seguimiento conjunto en el servicio de dermatología y medicina interna y bajo tratamiento inmunosupresor con micofenolato de mofetilo 2 gramos día y prednisona 10mg día. En diciembre de 2018 refiere dolor y aumento de tamaño de zona supralabial derecha, en íntima relación con la nariz. Refería tratamiento previo con mupirocina sin mejoría.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Se observa una mácula eritematosa ligeramente descamativa en la zona inferior del orificio nasal derecho. Con un depresor se observa una perforación anterior del tabique nasal.

No se observan otras lesiones dérmicas. En el momento de la exploración se encontraba asintomática de sus lesiones previas de dermatomiositis.

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

Ante la persistencia y dado el estado inmune de la paciente se procede a exploración con rinoscopio conjuntamente con el servicio de otorrinolaringología y se toma de una biopsia cutánea de 4mm de la región anterior de la perforación. En el estudio anatomopatológico se detecta un denso infiltrado linfoplasmocitario junto a histiocitos formando pequeños granulomas. En el interior de algunos histiocitos se detectaron estructuras redondeadas compatibles con amastigotes de *Leishmania*. Por otra parte, se amplía el estudio con toma de muestra para PCR de *Leishmania* mediante rebano de la zona ulcerada, que se remitió al Centro Nacional de Microbiología, siendo negativa.

Se realizó analítica de sangre con hemograma y bioquímica completa en la que no se detectaron resultados patológicos y se realizó serología en la

que se evidenciaron anticuerpos IgM e IgG positivos a *Leishmania*.

DIAGNÓSTICO

Partiendo de la sintomatología de la paciente, el resultado de la biopsia cutánea y la serología se llega al diagnóstico de leishmaniasis mucocutánea con perforación del tabique nasal en paciente inmunodeprimida.

TRATAMIENTO

Con el diagnóstico de leishmaniasis mucocutánea se realizó tratamiento con anfotericina B liposomal intravenosa 200 mg en 5 dosis semanales.

EVOLUCIÓN

No se ha visto progresión de la enfermedad bajo estudio endoscópico de las fosas nasales en la paciente tras el tratamiento.

COMENTARIO

La perforación del tabique nasal puede obedecer a diferentes etiologías y el abordaje diagnóstico suele ser complejo y debe ser especialmente minucioso en pacientes inmunodeprimidos. En una gran proporción de los casos no se logra identificar una causa clara. Actualmente en nuestro medio la leishmaniasis como causa es excepcional. Es una enfermedad infecciosa parasitaria ampliamente distribuida y es endémica en algunas regiones de España, incluyendo Andalucía. La forma endémica es *L. infantum*. Este parásito es transmitido en nuestro medio por mosquitos del género *Phlebotomus*, con una forma clínica habitual en forma de pápulas y nódulos autolimitados. Sin embargo, puede progresar a formas mucosas, incluida la perforación de tabique nasal en pacientes con inmunosupresión farmacológica.



Figura 1. Mácula eritematosa ligeramente descamativa en la zona inferior del orificio nasal derecho.

BIBLIOGRAFÍA

1. García-Almagro, D. (2005). Leishmaniasis cutánea. *Actas Dermo-Sifiliográficas*, 96(1), pp.1-24.
2. Giavedoni, P., Iranzo, P., Fuertes, I., Estrach, T. and Alsina Gibert, M. (2015). Leishmaniasis cutánea. Experiencia de 20 años en un hospital español de tercer nivel. *Actas Dermo-Sifiliográficas*, 106(4), pp.310-316.
3. Habibi Naderizadeh, S., Valcárcel Sierra, C., Medrano Gallego, L., Flores Robles, B. and Rous-tán-Gullón, L. (2018). Leishmaniasis mucocutánea en pacientes inmunocomprometidos: reporte de 4 casos autóctonos. *Actas Dermo-Sifiliográficas*, 109(3), pp.281-284.
4. Reithinger, R., Dujardin, J., Louzir, H., Pirmez, C., Alexander, B. and Brooker, S. (2007). Cutaneous leishmaniasis. *The Lancet Infectious Diseases*, 7(9), pp.581-596.
5. Sardana, K. and Goel, K. (2014). Nasal septal ulceration. *Clinics in Dermatology*, 32(6), pp.817-826.





11

Complicación inusual de una faringitis bacteriana

Ignacio Torres Navarro
Juncal Roca Ginés
Javier Sánchez Arráez
Javier López Davia



11

Complicación inusual de una faringitis bacteriana

Ignacio Torres Navarro, Juncal Roca Ginés, Javier Sánchez Arráez y Javier López-Davía

ANAMNESIS

Un paciente de 25 años acudió al servicio de urgencias para la valoración de unas úlceras genitales de 15 días de evolución. No relataba antecedentes médicos de interés y tampoco había introducido ninguna nueva medicación recientemente. Reconoció haber practicado sexo vaginal con preservativo, y oral sin él unos cuatro días previo al inicio de las lesiones.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Se observaron múltiples lesiones ulceradas, bien definidas, de base carnosa, eritematosas, que no presentaban bordes mamelonados. Estaban localizadas en el glande (*Figura 1a*), y el cuerpo y corona del pene (*Figura 1b*). Tenían una apariencia de auto inoculación “en beso”. El paciente puntualizó experimentar gran dolor a la palpación de las mismas.

Adicionalmente, presentaba adenopatías bilaterales palpables, de características inflamatorias, y no dolorosas a la ídem.

Por otro lado, el paciente no presentaba síntomas o signos sistémicos tales como fiebre, artralgias, artritis, conjuntivitis y hepatomegalia.

Finalmente, no presentaba síntomas uretrales o anales.

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

Se realizó una analítica con hemograma y bioquímica, en los que no destacó alteración alguna. Se tomó muestra para la realización de serologías de hepatitis B y C, VIH y lúes. También se realizó un cultivo microbiológico de las úlceras y se tomó muestra para la realización de una PCR de gonococo, mycoplasma, ureaplasma, *Haemophilus ducreyi*, *Treponema pallidum*, *Chlamydia* y virus herpes.

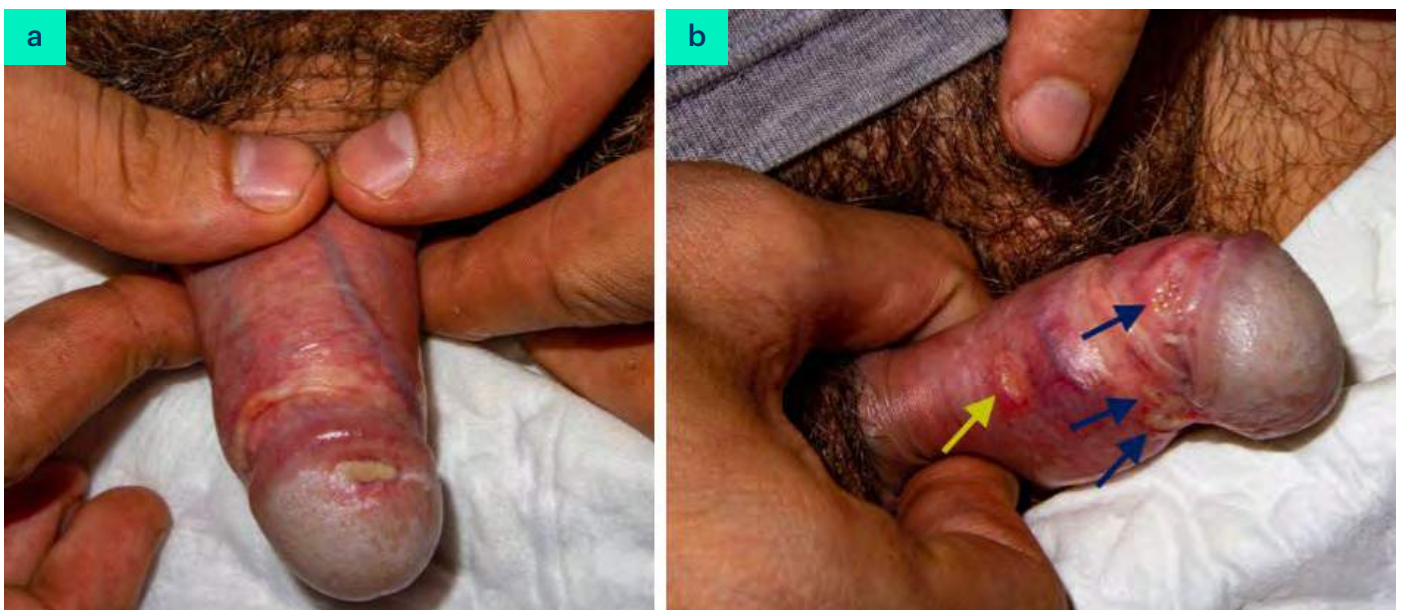


Figura 1. Múltiples lesiones ulceradas, bien definidas, de base carnosa, eritematosas, que no presentaban bordes mamelonados. Localizadas en el glande (a), y el cuerpo y corona del pene (b).



DIAGNÓSTICO

El diagnóstico, por tanto, fue de pioderma estreptocócico, por *S. Pyogenes*. Y la fuente de contagio, por ende, habría sido la faringitis bacteriana antedicha.

TRATAMIENTO

Se realizó tratamiento empírico en urgencias con 250 mg de ceftriaxona intramuscular y 1g de azitromicina oral.

EVOLUCIÓN

Se citó al paciente a la semana, momento en el que apareció con su compañera de alcoba, quien nos expuso que cuando se produjo el referido encuentro sexual, padecía una faringitis. Amén de lo cual, pudimos comprobar en su historia clínica, que había sido tratada de faringitis bacteriana por su médico de cabecera en aquella fecha.

En los tres cultivos bacteriológicos tomados de las diferentes úlceras, se aisló *Streptococcus pyogenes*. Además, las muestras de PCR para los microorganismos genitales mencionados fueron consistentemente negativas. Por último, las serologías referidas también arrojaron resultados negativos. Empero, y dado el tratamiento empírico realizado, las lesiones se fueron resolviendo progresivamente, dejando cierta cicatriz residual.

COMENTARIO

La infección herpética y la sífilis son las causas más comunes de úlceras genitales. Entre otras entidades causales de este cuadro, encontramos el chancroide, el linfogranuloma venéreo, el granuloma inguinal y las infecciones bacterianas¹. Las infecciones estreptocócicas pueden presentarse clínicamente como una lesión similar al

chancroide en áreas genitales, tal como ocurrió con nuestro paciente.

El *S. Pyogenes* es la causa más frecuente de faringitis bacteriana, no obstante, por otro lado, no está ampliamente reconocido como una enfermedad de transmisión sexual, pero, existen publicaciones y datos concluyentes que indican que puede producir úlceras genitales, especialmente tras tener del sexo oral²⁻⁴. La inoculación bacteriana, se produce como resultado de traumas menores, picaduras de insectos o abrasiones, que en este caso se pudieran haber producido durante el transcurso de la aludida felación^{2,3}. Sugerimos que el pioderma estreptocócico es un diagnóstico a considerarse en un paciente con úlceras genitales, especialmente, tras haber descartado otros microorganismos más comunes, y especialmente el contexto de un paciente con antecedentes de sexo oral sin protección.

BIBLIOGRAFÍA

1. Roett MA, Mayor MT, Uduhiri KA. Diagnosis and management of genital ulcers. *Am Fam Physician* 2012; 85:254–62.
2. Hasegawa T, Hata N, Matsui H, et al. Characterisation of clinically isolated *Streptococcus pyogenes* from balanoposthitis patients, with special emphasis on emm89 isolates. *J Med Microbiol* 2017; 66:511–6.
3. Minami M, Wakimoto Y, Matsumoto M, et al. Characterization of *streptococcus pyogenes* isolated from balanoposthitis patients presumably transmitted by penile-oral sexual intercourse. *Curr Microbiol* 2010; 61:101–5.
4. Drusin LM, Wilkes BM, Gingrich RD. Streptococcal pyoderma of the penis following fellatio. *Br J Vener Dis* 1975; 51:61–2.





12

Escara necrótica con halo eritematoso y fiebre en un paciente con hepatopatía alcohólica

Ignasi Marti-Marti
Xavier Bosch-Amate
Daniel Morgado-Carrasco
Priscila Giavedoni

Escara necrótica con halo eritematoso y fiebre en un paciente con hepatopatía alcohólica

Ignasi Marti-Marti, Xavier Bosch-Amate, Daniel Morgado-Carrasco y Priscila Giavedoni

ANAMNESIS

Varón de 48 años con antecedentes de hepatopatía alcohólica en fase no cirrótica y hábito enólico de 10 Unidades de Bebida Estándar (UBE). Sin alergias medicamentosas ni medicación habitual. Acudió a urgencias por presentar fiebre intermitente de hasta 38,5°C de 48 horas de evolución y aparición de dos lesiones cutáneas en mejilla izquierda y pierna derecha. Las lesiones se iniciaron como pústulas aumentando de tamaño en las siguientes horas. Autóctono, no había realizado viajes recientes, ni refería relaciones sexuales de riesgo.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Se encontraba hemodinámicamente estable y febril (38°C). Presentaba una escara necrótica de 2 cm con un halo eritematoso perilesional de 10 cm en la pierna derecha (Figura 1) y una úlcera de 1 cm con exudado purulento en la mejilla izquierda (Figura 2).

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

La analítica sanguínea mostró: PCR 16 mg/dL, leucocitos 13.100/mm³, AST/ALT 1632/592 U/L, FA/ GGT 93/273 U/L, bilirrubina total 2 mg/dL, tiempo de protombina 70%, Creatinina 1.33 mg/dL.

Se realizó una biopsia del margen externo de la escara de la pierna derecha y se remitió el material a anatomía patológica y a microbiología. La histología mostró un denso infiltrado de predominio neutrofílico en dermis profunda y pánículo adiposo junto con exocitosis neutrofílica en la epidermis alcanzando el estrato córneo. Además de un infiltrado perivascular moderado en dermis superficial constituido por linfocitos, células plasmáticas y polimorfonucleares. Las tinciones de PAS y BK resultaron negativas. Esta histología fue compatible con dermatitis neutrofílica abscesificante secundaria a proceso infeccioso. En el cultivo microbiológico se aislaron colonias de *Streptococcus pyogenes* y *Staphylococcus aureus multisensibles*. Los hemocultivos fueron negativos.



Figura 1. Escara necrótica de 2 cm de diámetro con halo eritematoso en pierna derecha.



Figura 2. Úlcera de 1 cm de diámetro con exudado purulento en mejilla izquierda.



DIAGNÓSTICO

Dados los hallazgos clínicos, histológicos y microbiológicos se llegó al diagnóstico de ectima por *Streptococcus pyogenes* y *Staphylococcus aureus*.

TRATAMIENTO

Se realizó cobertura antibiótica empírica con piperacilina-tazobactam y clindamicina, dado que no podía descartarse que el cuadro fuera causado por *Pseudomona aeruginosa*. Con los resultados del cultivo y del antibiograma se indicó una terapia dirigida con cloxacilina y linezolid durante una semana.

EVOLUCIÓN

La fiebre persistió durante las primeras 72 horas a pesar de haber iniciado tratamiento, por lo que se realizó una ecografía cutánea de la pierna para descartar colecciones en tejidos blandos y/o fascitis. Se encontró engrosamiento hiperecoico y aumento de la vascularización en dermis y grasa subcutánea adyacente a la lesión sugiriendo celulitis. No se presenciaron colecciones ni afectación de fascias o musculatura.

Al tercer día de tratamiento el paciente quedó afebril, se normalizaron los reactantes de fase aguda y el recuento de leucocitos ($5.800/\text{mm}^3$). Al alta la lesión facial había cicatrizado por completo, mientras que la lesión de la pierna derecha había disminuido de tamaño observándose pequeña lesión ulcerada residual.

COMENTARIO

El ectima es una dermatosis infecciosa causado en su mayoría de casos por *Streptococcus pyogenes* y *Staphylococcus aureus*. La lesión suele iniciarse como una pústula que evoluciona a una úlcera con halo eritematoso de evolución tórpida. El ectima comienza tras un pequeño traumatismo o picadura de insecto o cualquier lesión que favorezca la autoinoculación. El cuadro es más frecuente en pacientes con mala higiene, alcohólicos crónicos, desnutridos o inmunosuprimidos siendo la localización más habitual las piernas. El microorganismo responsable suele ser el *S. pyogenes* al que después se le agrega *S.aureus* y otras bacterias. El diagnóstico diferencial debe realizarse con dermatosis no infecciosas como el pioderma gangrenoso y con otras dermatosis infecciosas como la leishmaniasis cutánea o el ectima gangrenoso. Este último se da en pacientes muy inmunocomprometidos y es debido a invasión por *P. aeruginosa* que causa la oclusión de los vasos sanguíneos y necrosis cutánea secundaria. Clínicamente puede ser indistinguible del ectima, por lo que hay que iniciar antibioterapia empírica que incluya *P. aeruginosa* hasta tener el diagnóstico definitivo. El ectima suele responder bien a antibióticos convencionales y curas tópicas, aunque es frecuente que cure dejando una cicatriz residual.





13

Manchas eritematovioláceas en paciente colombiano con infección por VIH

Irene Navarro Navarro
Cristina Collantes Rodríguez
Isabel Villegas Romero
Mario Linares Barrios



13

Manchas eritematovioláceas en paciente colombiano con infección por VIH

Irene Navarro Navarro, Cristina Collantes Rodríguez, Isabel Villegas Romer y Mario Linares Barrios

ANAMNESIS

Un varón de 52 años residente en Colombia con diagnóstico reciente de infección por virus de inmunodeficiencia humana (VIH) acudió a nuestra unidad por lesiones asintomáticas a nivel de paladar, plantas de pies y glande de tres meses de evolución. No presentaba otros antecedentes de interés. En sus antecedentes personales no destacaron otras enfermedades relevantes. En la anamnesis por aparatos y sistemas no destacó ninguna otra sintomatología ni relación con agente causal.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Se apreciaron manchas irregulares eritemato-violáceas de 3 cm de tamaño máximo, algunas de bordes sobreelevados afectando a paladar blando, planta y borde lateral de ambos pies y glande (Figura 1).

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

Análiticamente presentó una cifra de linfocitos T CD 4+ de 18 y carga viral de 20400 copias. El estudio dermatopatológico mostró espacios vasculares irregulares en dermis superficial y profunda protruidos por los vasos sanguíneos preexistentes, lo que se conoce como “signo del promontorio”. Estos espacios vasculares estaban revestidos por una capa de células cuyos núcleos hacían prominencia hacia las luces vasculares y presentaron inmunorreactividad frente a CD34 y herpesvirus humano 8 (HHV8). Entre estos espacios vasculares se identificaron pequeñas estructuras basofílicas redondas intra y extracitoplasmáticas con positividad para Giemsa (Figura 2). La presencia de *Leishmania donovani* fue confirmada mediante PCR. Se descartó afectación visceral mediante biopsia de médula ósea y pruebas de imagen. Las lesiones cutáneas respondieron adecuadamente a terapia antirretroviral.



Figura 1. Composición de fotos clínicas. a) Mancha eritematoviolácea en paladar blando b) Manchas eritematoedematosas con bordes sobreelevados en planta de pie izquierdo. c) Máculas violáceas en borde externo de pie derecho.

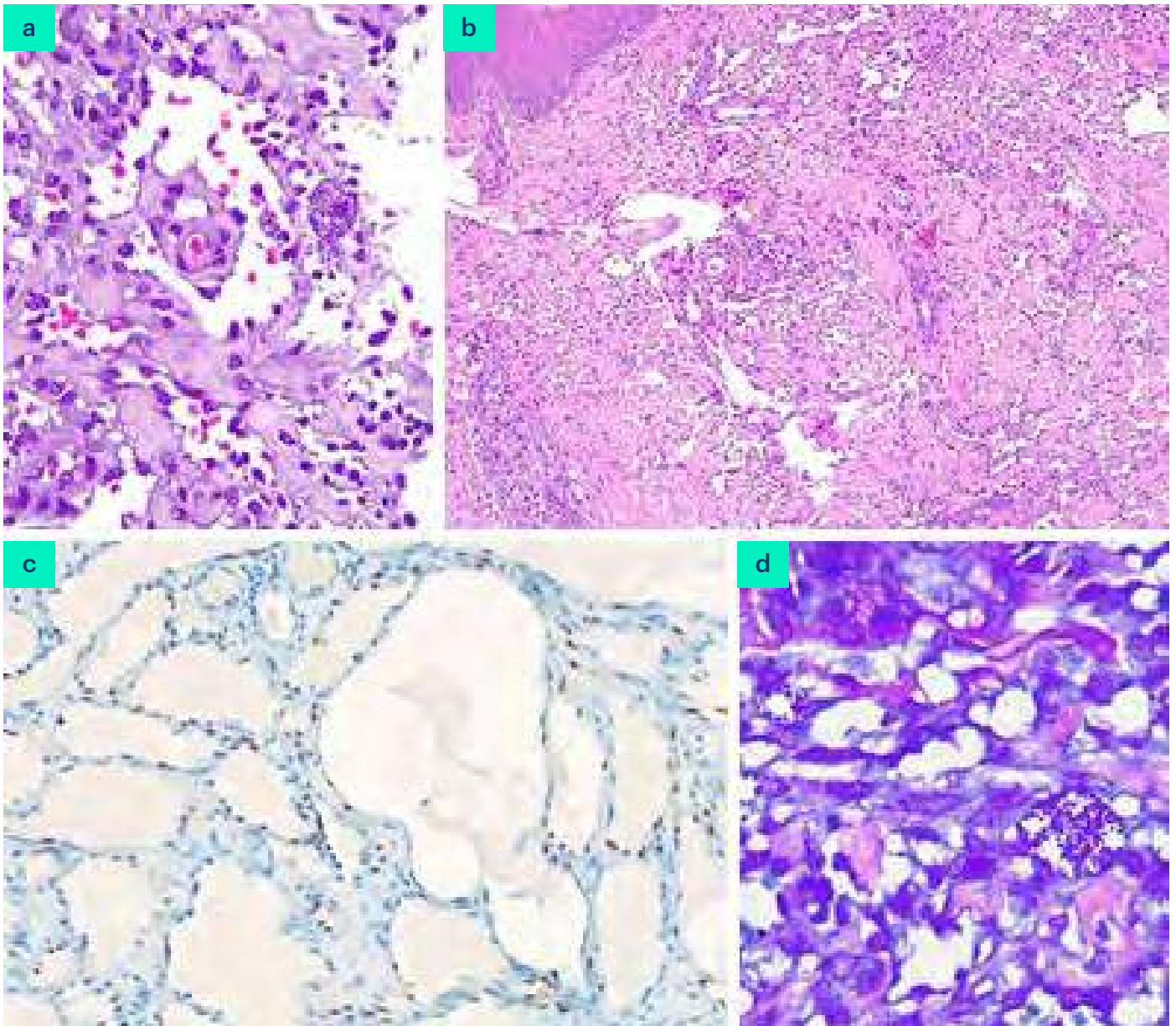


Figura 2. Composición de fotos histológicas. a) "Signo del promontorio": espacios vasculares irregulares protruidos por los vasos sanguíneos preexistentes. Entre los espacios vasculares se observan pequeñas estructuras basofílicas correspondientes a amastigotes de *L. donovani*. b) Espacios vasculares irregulares en dermis superficial y profunda. c) Tinción inmunohistoquímica con positividad para HHV8. d) Pequeñas estructuras basofílicas redondas intra y extracitoplasmáticas con positividad para Giemsa correspondientes a amastigotes de *L. donovani*.

DIAGNÓSTICO

El diagnóstico fue de Sarcoma de Kaposi (SK) y leishmaniasis cutánea incidental asociada.

TRATAMIENTO

Se realizó tratamiento con terapia antirretroviral. Las lesiones cutáneas respondieron adecuadamente a terapia antirretroviral.

EVOLUCIÓN

Las lesiones cutáneas remitieron tras varios meses de tratamiento antirretroviral.

COMENTARIO

El SK es un tumor vascular de bajo grado asociado a la infección por HHV8 con predominancia mucocutánea. En relación al VIH, el SK suele presentarse



con recuentos de linfocitos T CD4+ \leq 500 y se considera un evento de categoría C. En relación al SK, las lesiones cutáneas en la coinfección de leishmaniasis y VIH pueden ser indicativas de colonización y no de enfermedad cutánea activ. Las personas inmunodeprimidas de áreas endémicas pueden estar colonizadas por *Leishmania*. En estos pacientes, los amastigotes no pueden ser erradicados por la inmunidad celular y constituyen un hallazgo incidental en biopsias de SK sin requerir tratamiento específico. La coexistencia de SK y leishmania incidental es excepcional, habiéndose descrito solo dos casos en pacientes inmunodeprimidos en áreas endémicas.

BIBLIOGRAFÍA

1. González-Beato M.J., Moyano B, Sánchez C, et al. Kaposi's sarcoma-like lesions and other nodules as cutaneous involvement in AIDS-related visceral leishmaniasis. *British Journal of Dermatology* 2000;143:1316-1318.
2. Perrin C, Del Giudice P, Taillan B, et al. Leishmaniasis and Kaposi's sarcoma in an HIV-infected patient. *Am J Dermatopathol* 1997; 19: 102±3.
3. Gallego MA, Aguilar A, Plaza S, Gomez JM, Burgos F, Agud JL, Marco J, García C. Kaposi's sarcoma with an intense parasitization by *Leishmania*. *Cutis*. 1996;57:103-5.



14

Lesiones papulonecróticas en paciente inmunodeprimido

Isabel Abadías Granado
Javier Sánchez Bernal
Fernando Miguel García Gil
Ana L. Morales Moya



14

Lesiones papulonecróticas en paciente inmunodeprimido

Isabel Abadías Granado, Javier Sánchez Bernal, Fernando Miguel García Gil y Ana L. Morales Moya

ANAMNESIS

Varón de 37 años con antecedentes de diabetes mellitus tipo I e infección por el virus de la inmunodeficiencia humana (VIH) en tratamiento antirretroviral, que refiere lesiones cutáneas pruriginosas de reciente aparición en el tronco y las extremidades inferiores, sin fiebre ni otra sintomatología general asociada. Niega introducción de fármacos nuevos, contacto con el campo o viajes al extranjero. Su pareja se encuentra asintomática.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Se observan pápulas eritematosas con escara necrótica en superficie en escaso número en abdomen y muslos (Figura 1).

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

Se solicita serología de lúes para descartar sífilis maligna y se realiza biopsia cutánea con el diagnóstico diferencial de pitiriasis liquenoide (PLEVA), papulosis linfomatoide, linfoma cutáneo, dermatosis perforante o una infección necrotizante, entre otros procesos papulonecróticos. La serología de lúes es negativa y la biopsia se informa de vasculitis linfocitaria, por lo que, ante la falta de correlación clínico-patológica, se realiza una segunda biopsia cutánea.

DIAGNÓSTICO

Previamente a la recepción del resultado, el paciente acude acompañado de su madre que presenta lesiones cutáneas e intenso prurito de predominio nocturno. La biopsia confirma el diagnóstico de escabiosis al apreciarse *Sarcoptes scabiei* en la capa córnea de la epidermis (Figura 2).



Figura 1. Detalle de las lesiones papulonecróticas a nivel de las extremidades inferiores.

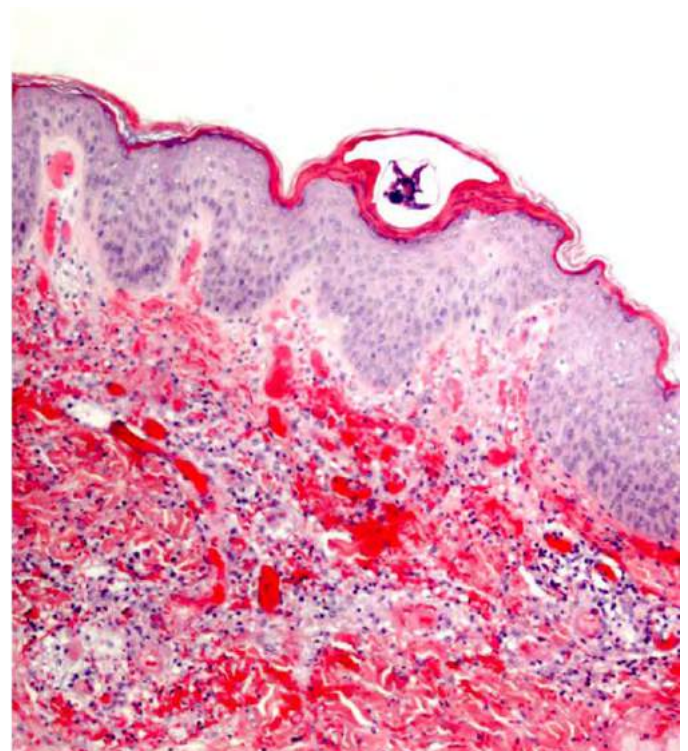


Figura 2. Visualización del parásito *Sarcoptes scabiei* en la epidermis.



TRATAMIENTO

Se decide tratamiento con permetrina al 5% al paciente y sus convivientes, observándose la remisión completa de las lesiones tras el tratamiento.

EVOLUCIÓN

Varios meses después el paciente permanece asintomático, no así su madre, que ha desarrollado un prurigo postescabiótico.

COMENTARIO

La escabiosis es una infestación de la piel por el ácaro *Sarcoptes scabiei* que produce una erupción cutánea e intenso prurito de predominio nocturno. Se estima una prevalencia de entre el 0,2 y el 71%, con más de 100 millones de personas afectadas a nivel mundial¹. Clínicamente, las lesiones primarias y patognomónicas son el surco y la pápula acarina, pero también pueden aparecer lesiones relacionadas con la sensibilización alérgica como los nódulos escabióticos, lesiones urticariformes o placas eccematosas. En ocasiones se desarrollan formas costrosas, como la sarna noruega², y formas atípicas, especialmente en la infancia y en pacientes inmunodeprimidos, que pueden llevar a errores diagnósticos. Dentro de estas formas de presentación atípicas se han descrito manifestaciones que pueden simular diversas entidades como psoriasis, eczema, dermatitis seborreica, liquen plano, linfoma cutáneo, incluso formas ampollosas similares a un penfi-

goide ampoloso³ y otras formas simuladoras de condiciones como la mastocitosis⁴, la histiocitosis⁵ o la dermatomiositis⁶, entre otras. Se presenta una forma atípica de escabiosis en un paciente VIH, de aspecto papulo-necrótico, que podría simular lesiones cutáneas tipo papulosis linfomatoide, PLEVA, linfoma, enfermedad perforante o infección necrotizante, lo que puede dificultar su diagnóstico.

BIBLIOGRAFÍA

1. Romani L, Steer AC, Whitfeld MJ, Kaldor JM. Prevalence of scabies and impetigo worldwide: a systematic review. *Lancet Infect Dis*. 2015; 15:960.
2. Kulkarni S, Shah H, Patel B, Bhuptani N. Crusted Scabies: presenting as erythroderma in a human immunodeficiency virus-seropositive patient. *Indian J Sex Transm Dis*. 2016; 37(1):72-4
3. Serra D, Pedro Reis J, Mariano A, Machado A, Figueiredo A. Recurrent bullous scabies. *J Cutan Med Surg*. 2010; 14(4):175-7.
4. Cölgeçen-Özel E, Ertuş R, Utaş S, Konaş O. Scabies mimicking mastocytosis in two infants. *Turk J Pediatr*. 2013; 55(5):533-5.
5. Yang YS, Byun YS, Kim JH, Kim HO, Park CW. Infantile scabies masquerading as langerhans cell histiocytosis. *Ann Dermatol*. 2015; 27(3):349-51.
6. Yoshinaga E, Oiso N, Kawara S, Kawada A. An adolescent patient with scabies mimicking Gottron papules. *Case Rep Dermatol*. 2009; 2(1):8-12.





15

Fuera de foco: cuando la patología no es motivo de consulta

Isabel Martínez Pallás
Miguel Fernando García Gil
Javier Sánchez Bernal
Mariano Ara Martín



15

Fuera de foco: cuando la patología no es motivo de consulta

Isabel Martínez Pallás, Miguel Fernando García Gil, Javier Sánchez Bernal y Mariano Ara Martín

ANAMNESIS

Mujer de 33 años que acude a urgencias por lesión en antebrazo derecho pruriginosa de 4 meses de evolución que apareció cuando llegó a España procedente de Gambia. Lo ha tratado durante varias semanas con corticoides tópicos sin mejoría. Niega contacto con animales tanto en su país como aquí. No convivientes afectos. No fiebre ni otra clínica sistémica.

EXPLORACIÓN FÍSICA

A nivel de pliegue antero cubital derecho presenta mácula eritematosa, de bordes descamativos y morfología ovalada, con centro más atrófico y de unos 7 cm de diámetro máximo (Figura 1).

Llama la atención que a nivel facial presenta eritema tenue, junto con áreas de hiperpigmentación, y descamación fina superficial desde la línea de implantación del cuero cabelludo hasta el cuello. Sus límites se encuentran mal definidos (Figura 2). La paciente presenta estas lesiones a nivel facial desde hace más de un año, sin haber consultado nunca antes por ellas, ni haberse aplicado ningún tratamiento en la zona. No se objetivan lesiones cutáneas en otras localizaciones, ni alteraciones ungueales ni en cuero cabelludo.

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

Ante la sospecha de dermatofitosis corporal y facial se realizó toma de muestra mediante raspado tanto de la lesión facial como del brazo derecho. El estudio mediante visión directa en hidróxido de potasio (KOH) fue negativo, pero el cultivo en medio de Sabouraud fue positivo para *Trichophyton tonsurans* en ambas localizaciones.

DIAGNÓSTICO

Tiña facial y corporal por *Trichophyton tonsurans*.



Figura 1. En pliegue antero cubital derecho mácula ovalada de gran tamaño, eritematosa y de bordes descamativos.



Figura 2. Eritema y descamación facial difusa, con áreas de hiperpigmentación.

TRATAMIENTO

Se pautó tratamiento tópico sertaconazol y sistémico con terbinafina 250 mg durante 4 semanas.

EVOLUCIÓN

A las 4 semanas se reevaluó a la paciente con resolución de la sintomatología.

COMENTARIO

La tiña facial o *tinea faciei* es una infección por dermatofitos poco frecuente, que se define por la afectación de la piel glabra de la cara, y que por tanto excluye las áreas del bigote y la barba del hombre adulto^{1,2}. En la literatura los agentes etiológicos más frecuentemente descritos son *Trichophyton rubrum* y *Trichophyton mentagrophytes*^{3,4}. *Trichophyton tonsurans*, responsable de nuestro caso, es un dermatofito antropofílico que pese a ser prácticamente erradicado en Europa durante el siglo XX, está sufriendo un repunte en zona urbanas con mucha inmigración, especialmente desde África⁵.

La presentación clínica suele ser atípica, cursando con eritema, descamación difusa, pápulas y pústulas difusas, hiperpigmentación, o zonas edematosas². Esto lleva a su confusión con otras entidades^{2,6} como lupus eritematoso, erupción polimorfa lumínica, rosácea, dermatitis seborreica o atópica. Así en la mayoría de los casos se produce un tratamiento inicial erróneo con corticoesteroides o inhibidores de la calcineurina tópicos, que provoca que las lesiones sigan extendiéndose y pierdan sus características originales. Todo esto complica el diagnóstico, lo que explica el amplio periodo entre el inicio de los síntomas clínicos y el diagnóstico correcto, cuya media en la literatura es de entre 6 meses y 2 años^{3,7}. La mayor parte de los casos pueden ser tratados mediante antifúngicos tópicos, excepto si la zona afectada es extensa, involucra zonas pilosas o si existe afectación de otras zonas cutáneas o ungueales^{2,6}, en cuyo caso requerirán tratamiento sistémico. Recalcar la importancia de una exploración física minuciosa en nuestros pacientes, ya que muchas veces podemos encontrar claves diagnósticas u otras patologías importantes, a las que los pacientes no han dado importancia.

BIBLIOGRAFÍA

1. Lin RL, Szepietowski JC, Schwartz RA. Tinea faciei; an often deceptive facial eruption. *Int J Dermatol.* 2004; 42:437-40.
2. Nicola A, Laura A, Natalia A. A 20-year survey of tinea faciei. *Mycoses.* 2010;53:504-8.
3. Jorquera E, Moreno JC, Camacho F. Tinea faciei: étude épidémiologique. *Ann Dermatol Venerol.* 1992; 119:101-4.
4. Romano C, Ghilardi A, Massai L. Eighty-four consecutive cases of tinea faciei in Siena, a retrospective study (1989-2003). *Mycoses.* 2005; 48: 343-6.
5. Del Boz-González J. Tinea capitis: trends in Spain. *Actas Dermosifilogr.* 2012 May;103(4):288-93.
6. Del Boz J, Crespo V, de Troya M. Pediatric tinea faciei in southern Spain: a 30-year survey. *Pediatr Dermatol.* 2012;29:249-253.
7. Difonzo EM, Vannini P, Palleschi GM, Guadagni R, Panconesi E. Considerazioni in tema di tinea faciei. *Rev Iberoam Micol.* 1986; 3: 201-7.





16

Paniculitis con adipocitos fantasma tras herida de arma blanca

Joaquín López Robles
Lucía Núñez Hipólito
Juan Torre Castro
Luis Requena Caballero

Paniculitis con adipocitos fantasma tras herida de arma blanca

Joaquín López Robles, Lucía Núñez Hipólito, Juan Torre Castro y Luis Requena Caballero

ANAMNESIS

Paciente de origen peruano, varón de 36 años, sin antecedentes médicos de interés, procedente de Cuzco, que presentaba lesiones cutáneas de un mes y medio de evolución que habían progresado a partir de una herida de arma blanca que la madre del paciente había curado con emplastos vegetales, una vez hospitalizado y ante la sospecha de una infección de origen bacteriano se comenzó tratamiento antibiótico y desbridamiento quirúrgico

de las lesiones sin mejoría. Por este motivo tras 90 días de ingreso se decidió realizar un nuevo cultivo en el que se obtuvo crecimiento de *Acinetobacter* resistente a colistina ajustándose la antibioterapia, y además se tomó una biopsia de piel para estudio histológico. Dada la mala respuesta a antibioterapia se decidió realizar injerto de piel de la zona afecta, el cual no prendió por lo que desde su hospital decidieron remitir las muestras histológicas acompañadas de imágenes clínicas a nuestro servicio.



Figura 1. Placa desnuda con exposición de fascia muscular tras desbordamiento quirúrgico que abarca desde región lumbar hasta cervical con afectación de cara posterior de brazo derecho.



EXPLORACIÓN FÍSICA

El paciente presentaba grandes áreas de necrosis cutánea que dejaban al descubierto áreas de fascia muscular a nivel de la mitad superior de la espalda, el hemitórax derecho y la cara posterior de la mitad proximal del brazo ipsilateral (Figura 1).

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

En la muestra histológica enviada se apreciaban grupos de adipocitos necróticos carentes de núcleo y con un amplio citoplasma basófilo que recordaban a los adipocitos “fantasma” de la paniculitis pancreática, además se podían apreciar grandes hifas no septadas que se disponían formando ángulos rectos (Figura 2).

DIAGNÓSTICO

Ante estos hallazgos histológicos se estableció el diagnóstico de mucormicosis cutánea, comunicándolo al hospital de origen.

TRATAMIENTO

Se inició tratamiento con anfotericina i.v.

EVOLUCIÓN

El paciente acabó falleciendo.

COMENTARIO¹⁻³

La mucormicosis es una infección causada por hongos de la familia *Mucoraceae*, y dentro de ésta por los géneros *Rhizopus*, *Lichtheimia*, *Mucor* y

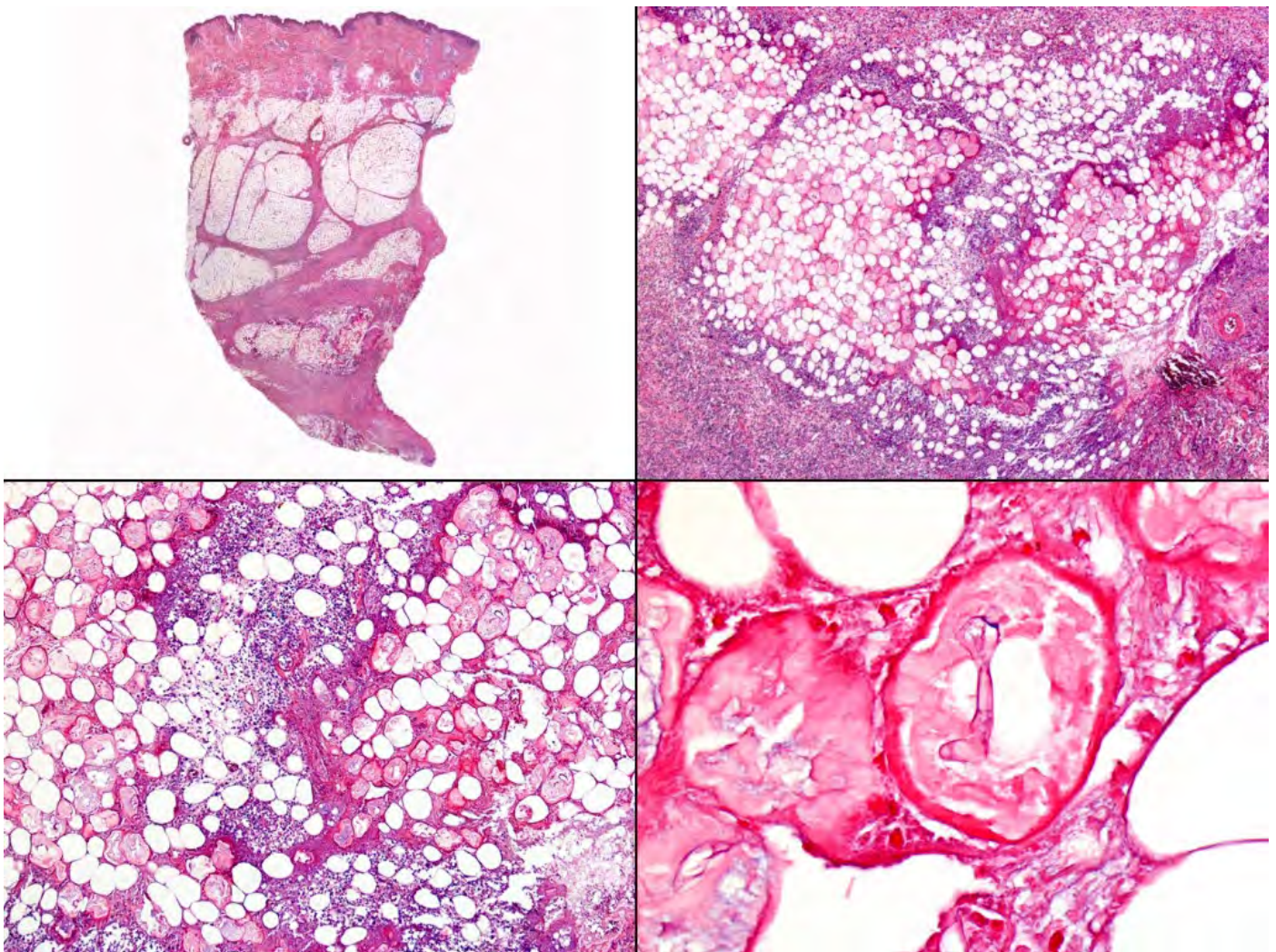


Figura 2. Paniculitis lobulillar con infiltrado polimorfonuclear donde se aprecia la presencia de adipocitos anulados con citoplasma de tinte basófilo “adipocitos fantasma”, a mayor aumento se aprecia una hifa no septada dispuesta en ángulo recto.



Rhizomucor, se producen más frecuente en pacientes con factores de riesgo tales como inmunodeficiencia, diabetes mellitus o antecedentes de traumatismos vegetales o con material contaminado.

Clínicamente se distinguen diferentes variantes que son de más a menos frecuentes las formas rinocerebral, pulmonar, GI, cutánea y diseminada. La mucormicosis cutánea se subdivide en primaria o secundaria en función de si el hongo llega a la piel desde el exterior a través de una herida o traumatismo vegetal o si lo hace por vía hematogena respectivamente. Las manifestaciones clínicas de esta variante son variadas, siendo algunas de ellas lesiones papulosas, papulonódulos necróticos, ampollas hemorrágicas, úlceras necróticas, nódulos cutáneos o celulitis.

A nivel histológico también podemos encontrar diferentes patrones entre los que se encuentran un infiltrado inflamatorio de patrón difuso predominantemente polimorfonuclear, paniculitis lobulillar en la que encontramos adipocitos necróticos llenos de cristales aciculares eosinófilos refractes con luz polarizada y rodeados por un infiltrado polimorfonuclear, por último hay casos en los que se aprecia una paniculitis lobulillar con numerosos adipocitos necróticos anucleados y de citoplasma basófilo que se conocen como “adipocitos fantasma”, estos dos últimos patrones histológicos pueden verse combinados en ocasiones. En todos ellos es importante detectar la presencia de hifas no septadas dispuestas en ángulo recto para llegar a un diagnóstico exacto.

Cabe destacar que la presencia de adipocitos fantasma se asocia clásicamente con la paniculitis pancreática, no obstante, este patrón puede ser encontrado en algunos casos de paniculitis

producidas por hongos capaces de producir lipasa, como es el caso de la familia *Mucoraceae*. En nuestro caso en particular la historia clínica del paciente, los hallazgos histológicos y la identificación del hongo en las muestras de tejido fueron clave a la hora de establecer el diagnóstico definitivo.

Por último, destacar que en el manejo es indispensable un diagnóstico temprano para el cual nos debemos de valer de una buena anamnesis y de pruebas complementarias como estudio directo con KOH, biopsia cutánea, cultivo de hongos o PCR. Una vez realizado el diagnóstico el tratamiento de elección consiste en desbridamiento quirúrgico más Anfotericina B liposomal (5-7 mg/kg/día) o Anfotericina B (0,75-1.00 mg/kg/día).

BIBLIOGRAFÍA

1. Requena L, Sitthinamsuwan P, Santonja C, Fernández-Figueras MT, Rodríguez-Peralto JL, Argenyi Z, Torrelo A, et al. Cutaneous and mucosal mucormycosis mimicking pancreatic panniculitis and gouty panniculitis. *J Am Acad Dermatol*. 2012;66(6):975-84.
2. Frikha F, Miled N, Bacha AB, Mejdoub H, Gargouri Y. Structural homologies, importance for catalysis and lipid binding of the N-terminal peptide of a fungal and a pancreatic lipase. *Protein Pept Lett*. 2010;17(2):254-9
3. Rodríguez-Lobato E, Ramírez-Hobak L, Aquino-Matus JE, Ramírez-Hinojosa JP, Lozano-Fernández VH, Xicohtencatl-Cortes J, Hernández-Castro R, et al. Primary Cutaneous Mucormycosis Caused by *Rhizopus oryzae*: A Case Report and Review of Literature. *Mycopathologia*. 2017;182(3-4):387-92.



17

Nódulos ancudentes en el miembro superior

José Manuel Rueda Carnero
Daniel Nieto Rodríguez
Clara Chiloeches Fernández
Pedro Herranz Pinto

Nódulos ancendentes en el miembro superior

Jose Manuel Rueda Carnero, Daniel Nieto Rodríguez, Clara Chiloeches Fernández y Pedro Herranz Pinto

ANAMNESIS

Varón de 36 años, con antecedentes personales de hipertensión arterial, que acude a consulta por lesiones cutáneas de un mes y medio de evolución en dorso de mano y antebrazo derechos, con posterior aparición de nuevas lesiones en el brazo homolateral. Las lesiones habían ido aumentando de tamaño a lo largo de las semanas. No había presentado fiebre ni otra sintomatología. Al preguntarle sobre sus aficiones reconocía ser poseedor de tres acuarios de agua dulce.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Nódulos eritematovioláceos infiltrados de localización en dorso de mano y antebrazo derechos (*Figura 1*), así como nódulos subcutáneos palpables de menor tamaño en cara interna del brazo derecho (*Figura 2*).



Figura 1. Nódulos eritematovioláceos en dorso de mano y antebrazo derechos.

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

Se realizó la extracción de analítica de sangre con resultado normal, serologías para sífilis, VIH, VHB y VHC con resultados negativos, así como una radiografía de tórax que no mostró alteraciones. Se tomó así mismo una biopsia cutánea de uno de los nódulos del dorso del antebrazo para estudio histológico y cultivo.

Los cultivos tanto de bacterias convencionales y hongos como de micobacterias resultaron negativos. Sin embargo, la biopsia cutánea mostraba en el espesor de la dermis la presencia de granulomas, algunos con neutrófilos centrales, rodeados de linfocitos, que sugerían una dermatitis granulomatosa compatible con micobacteriosis atípica.

DIAGNÓSTICO

Micobacteriosis atípica.



Figura 2. Nódulos subcutáneos en brazo derecho.



TRATAMIENTO

Se instauró tratamiento con claritromicina 500 mg cada 12 horas y rifampicina 300 mg cada 12 horas.

EVOLUCIÓN

Al cabo de pocas semanas el paciente experimentó una llamativa resolución de las lesiones, con práctica resolución de las mismas a los dos meses de tratamiento.

COMENTARIO

Las infecciones cutáneas por micobacterias atípicas están causadas por micobacterias diferentes de *M. tuberculosis* y *M. leprae*. Su incidencia ha aumentado progresivamente. Ocurren especialmente en pacientes inmunodeprimidos, entre ellos los pacientes portadores de VIH o aquellos que toman fármacos inmunosupresores^{1,2}. Solo el 10% de los casos se presenta como infecciones cutáneas, la mayoría en relación con intervenciones quirúrgicas o procedimientos estéticos, lo que también ha aumentado la incidencia en pacientes inmunocompetentes³, como es el caso de nuestro paciente.

Las manifestaciones clínicas pueden ser localizadas o diseminadas, con o sin afectación interna. El grupo de infecciones linfocutáneas (o esporo-

trícoides) acuagénicas se encuentra entre aquellas localizadas sin afectación interna.

El diagnóstico se basa en la anamnesis, los hallazgos clínicos e histopatológicos y el cultivo microbiológico. En aproximadamente la mitad de los casos no se consigue aislar el patógeno en el cultivo. El tratamiento habitualmente se realiza con antibióticos activos frente a micobacterias como la rifampicina, la isoniazida, el etambutol, la piridoxina o la claritromicina.

BIBLIOGRAFÍA

1. Guglielmetti L, Mougari F, Lopes A, Raskine L, Cambau E. Human infections due to nontuberculous mycobacteria: the infectious diseases and clinical microbiology specialists point of view. *Future Microbiol.* 2015;10:1467-83.
2. Lamb RC, Dawn G. Cutaneous non-tuberculous mycobacterial infections. *Int J Dermatol.* 2014;53:1197-204.
3. Gonzalez-Santiago TM, Drage LA. Nontuberculous Mycobacteria: Skin and Soft Tissue Infections. *Dermatol Clin.* 2015;33:563-77.
4. Li JJ, Beresford R, Fyfe J, Henderson C. Clinical and histopathological features of cutaneous nontuberculous mycobacterial infection: a review of 13 cases. *J Cutan Pathol.* 2017;44:433-43.





18

Placas eritematosas hiperqueratósicas en cuero cabelludo

Josep Riera Monroig
Ignasi Martí Martí
Xavier Bosch Amaté
Pilar Iranzo

Placas eritematosas hiperqueratósicas en cuero cabelludo

Josep Riera Monroig, Ignasi Martí Martí, Xavier Bosch Amaté y Pilar Iranzo

ANAMNESIS

Mujer de 68 años remitida para estudio de lesiones en cuero cabelludo de dos años de evolución, orientadas en otro centro de lupus discoide. Había sido tratada con propionato de clobetasol 0,05%, fluticasona propionato 0,05% y pimecrolimus 1% con escasa respuesta. La paciente refería que las lesiones se iniciaban como pápulas eritematosas con posterior formación de costras y alopecia residual. Explicaba haber presentado lesiones faciales resueltas con tratamiento. Negaba antecedentes de aftas orales, dolores articulares o clínica sistémica, así como contacto con animales.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Destacaba la presencia en zona parietal de placas de alopecia difusa de fondo eritematoso, con hiperqueratosis folicular, y gruesa escamo-costra en firmemente adherida en su superficie (Figura 1).



Figura 1. Pápula-placas eritematosas hiperqueratósicas en zona parietal, junto con alopecia difusa.

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

Se realizó biopsia cutánea del cuero cabelludo que mostró cambios de alopecia cicatricial con escasos signos de actividad. La tinción PAS puso en evidencia la presencia de mucina perifolicular puntual. Se repitió la biopsia para realizar IFD, dónde se observó la presencia de estructuras redondas de aspecto levaduriforme con formación de pseudohifas dentro del tallo piloso (Figura 2). La inmunofluorescencia directa fue negativa.

DIAGNÓSTICO

Tiña capitis.

TRATAMIENTO

Ante el diagnóstico de tiña capitis, se inició tratamiento con terbinafina 250 mg/d durante 4 semanas con respuesta casi completa, por lo que recibió tratamiento con intraconazol 200 mg/d por 2 semanas.

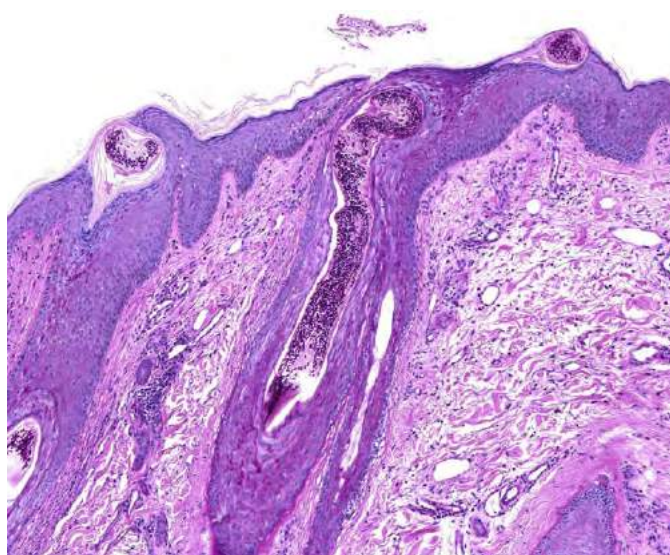


Figura 2. Tinción PAS (400x) en la que se observan estructuras redondas de aspecto levaduriforme con formación de pseudohifas dentro del tallo piloso.



EVOLUCIÓN

Se interrogó de nuevo la paciente temporalmente por el contacto con animales. Refirió entonces que había tenido un conejo 3 años atrás, pero que a los pocos meses falleció.

COMENTARIO

La tiña capitis es una dermatofitosis frecuente en la edad pediátrica, pero inusual en adultos. En estudios epidemiológicos realizados en el sur de España, el 11,4% de las tiñas capitis ocurrían en adultos, especialmente mujeres postmenopáusicas inmunocompetentes (como es nuestro caso). Su etiología más frecuente eran especies de *Trichophyton*, en contraste con la edad pediátrica

dónde el agente más frecuente son *Microsporum*. Dado que en nuestro caso se trataba de una tiña capitis endotrix, la etiología más probable sería un *Trichophyton*. En el diagnóstico diferencial de esta entidad, se deben incluir la dermatitis seborreica, el liquen plano pilar y el lupus discoide. El tratamiento de elección irá determinado por la especie causante. Aunque no se encuentra comercialmente disponible, la griseofulvina es el tratamiento de elección en los casos de especies *Microsporum* (tiñas ectotrix). En el caso de *Trichophyton*, puede emplearse también terbinafina o itraconazol. Se recomienda, además, el uso de tratamiento antifúngico tópico adyuvante y la prevención con este mismo en convivientes.





19

Úlcera de evolución tórpida en paciente inmunodeprimido

Juan Luis Sanz Cabanillas
Rafael Salido Vallejo
Beatriz Baleato Gómez
José Luis Hernández Romero



19

Úlcera de evolución tórpida en paciente inmunodeprimido

Juan Luis Sanz Cabanillas, Rafael Salido Vallejo, Beatriz Baleato Gómez y José Luis Hernández Romero

ANAMNESIS

Varón de 40 años con antecedente de enfermedad de Crohn en tratamiento desde hace 4 años con infliximab cada 4 semanas y azatioprina 50mg diarios que presenta desde hace 2 meses lesión ulcerada en región aquilea (*Figura 1a*). La lesión había sido previamente biopsiada e informada como inflamación crónica inespecífica de tipo liquenoide con diagnóstico clinicopatológico de pioderma gangrenoso, siendo tratado secuencialmente mediante corticoesteroides tópicos, sistémicos e intralesionales y ciclosporina. Se deriva a nuestra consulta tras empeoramiento franco de la úlcera (*Figura 1b*). En este punto, se solicitó analítica general con serologías, biopsia cutánea, junto a cultivo de bacterias, hongos, micobacterias, mantoux, PCR para leishmania, PCR para micobacterias y radiografía de tórax.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Se observa úlcera cribiforme de 4x3,7cm de diámetro con centro ulcerado y profundo y eritema

violáceo perilesional localizada en región aquilea derecha. En la exploración dermatoscópica se observan vasos formando pequeños ovillos en ocasiones arracimados.

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

Analítica:

- Hematimetría: leucocitos 10.228, hemoglobina 15.4, plaquetas 293000, VSG 6.
- Bioquímica: creatinina 1,4 FG 57ml/min, ALT 41, AST 51, GGT 85, glucosa 93, sodio normal, potasio normal, cloro normal, bilirrubina normal, GGT normal, fosfatasa alcalina normal.
- Serología VHB y VHC negativa (inmunizado). Serología IgG e IgM para Brucella, Chlamydia, Coxiella, Legionella, Mycoplasma, Yersinia, Adenovirus CMV, VHS1, varicela negativas. Serología sífilis negativa.

Informe anatomopatológico: moderada hiperqueratosis, con áreas de paraqueratosis. Moderada papilomatosis e hiperplasia pseudoepiteliomatosa con



Figura 1. a) La imagen corresponde a la lesión inicial, úlcera de 2 cm de diámetro con costra superficial. b) Se observa úlcera cribiforme de 4x3,7cm con centro más ulcerado y profundo localizada en región aquilea derecha.

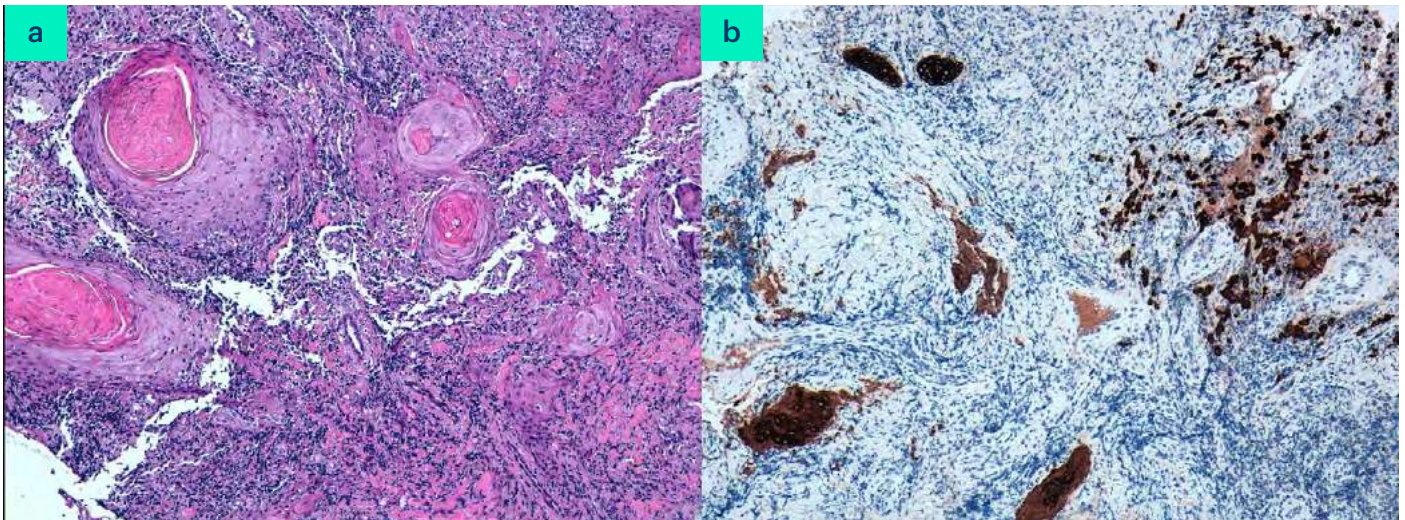


Figura 2. a) Se evidencian células de citoplasma eosinófilo abundante y núcleo con rasgos atípicos que presentan nucléolo visible, la lesión penetra en la dermis a modo de lengüetas de epitelio escamoso. b) Tinción inmunohistoquímica, que resalta las células marcadas de color marrón, esta imagen pone de manifiesto el aspecto infiltrativo de la lesión.

perlas córneas y ulceración, con epidermis adelgazada, edema, dermatitis de interfase, exocitosis moderada, queratinocitos apoptóticos, además se observa hiperplasia de epitelio escamoso con identificación en profundidad de celularidad con atipia que inmunoexpresan citoqueratina AE1/AE3.

Diagnóstico anatomopatológico: carcinoma epidermoide infiltrante bien diferenciado (*Figura 2a y b*).

Radiografía de tórax: sin hallazgos clínicos patológicos.

DIAGNÓSTICO

Carcinoma epidermoide cutáneo infiltrante.

TRATAMIENTO

Tras los resultados de las últimas pruebas complementarias, se inició tratamiento con anfotericina B liposomal intravenosa. La úlcera evolucionó favorablemente con resolución total a las 12 semanas (*Figuras 3a y b*). En este punto se volvió a repetir biopsia que mostró una dermatitis granulomatosa sin observarse *Leishmania* y PCR para *Leishmania* que fue negativa.



Figura 3. a) Buena evolución de la úlcera a los 12 ciclos de anfotericina B liposomal. b) Resolución de la lesión 12 semanas después de comenzar el tratamiento con anfotericina b.

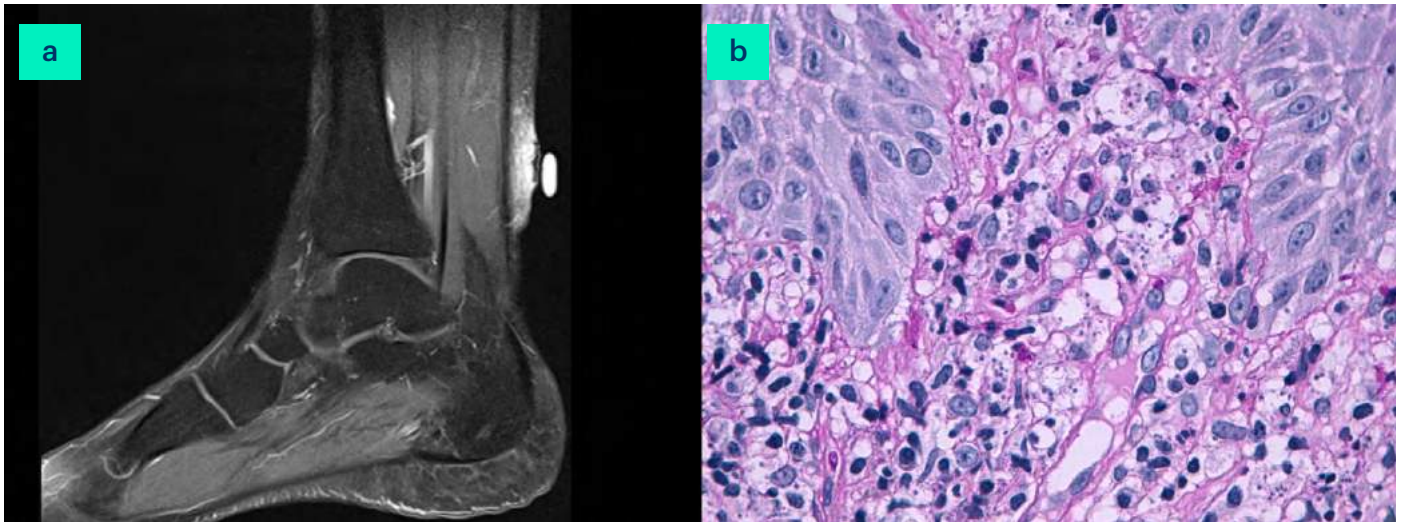


Figura 4. a) Resonancia magnética nuclear de la lesión, que se realiza al utilizar contraste intravenoso. b) Infiltrado inflamatorio linfoplasmocítico donde se pueden observar microorganismos compatibles con amastigotes de *Leishmania* en las papilas dérmicas.

EVOLUCIÓN

Con vistas a la planificación quirúrgica, se solicita resonancia magnética nuclear que es informada como tumoración fusiforme en piel de la región posterior del tercio inferior de la pierna proximal del tendón de Aquiles; que se realiza con el contraste intravenoso y que no invade estructuras profundas (Figura 4a).

En ese momento, se recibe el resultado de los pruebas microbiológicas. Los cultivos de bacterias, hongos y micobacterias, así como la PCR para micobacterias y el mantoux fueron negativos. Sin embargo, nos informan de la positividad de la PCR para *Leishmania spp.*

Se solicitó revisión de la biopsia cutánea, observándose áreas con un infiltrado inflamatorio linfoplasmocítico donde se podían observar microorganismos compatibles con amastigotes de *Leishmania* (Figura 4b).

Se realizó ecografía abdominal que no mostró alteraciones, así como el aspirado de médula ósea con PCR para *Leishmania* y PCR para *Leishmania* en sangre que fueron negativos.

Finalmente, el **diagnóstico final** es: leishmaniasis cutánea crónica que simula histológicamente un carcinoma epidermoide infiltrante (hiperplasia pseudoepiteliomatosa escamosa).

COMENTARIO

La leishmaniasis es una enfermedad infecciosa causada por un protozoo que pertenece al género *Leishmania*. Son parásitos intracelulares obligados que afectan selectivamente a las células dendríticas y macrófagos. El desarrollo de una leishmaniasis cutánea, mucocutánea o visceral depende de la especie de *Leishmania* y de la respuesta inmune del huésped. Se trata de una enfermedad endémica que en las últimas dos décadas ha experimentado una gran expansión geográfica, siendo España uno de los países endémicos. Los antiTNF son fármacos inmunomoduladores cuyo uso está cada vez más extendido; este hecho ha provocado el aumento de infecciones oportunistas tales como la leishmaniasis o la tuberculosis, puesto que en los pacientes inmunodeprimidos aumenta el riesgo de desarrollar estas patologías. Una proporción importante de leishmaniasis (45%) se manifiestan histológicamente con una histopatología atípica, la mayor parte de ellos como una hiperplasia pseudoepiteliomatosa escamosa, que puede simular un carcinoma epidermoide cutáneo. La hiperplasia pseudoepiteliomatosa escamosa se produce como una respuesta de la epidermis frente a la irritación mantenida, como por ejemplo, úlceras



crónicas y de evolución tórpida. Por tanto, es necesaria una buena correlación clinicopatológica y un manejo multidisciplinar para evitar diagnósticos o procedimientos innecesarios o incorrectos que puedan producir comorbilidad a nuestros pacientes.

BIBLIOGRAFÍA

1. Handler MZ, et al. Cutaneous and mucocutaneous leishmaniasis. Differential diagnosis, diagnosis, histopathology and management. *JAAD* Dec 2015; 73(6); 911-26; 927-8.
2. Luis Sergio Guedes-Barbosa et al. Leishmaniasis during anti-tumor necrosis factor therapy: report of 4 cases and review of the literature (additional 28 cases). *Semin Arthritis Rheum*. 2013 Oct; 43(2), 152-7.
3. J. Van Griensven et al. Leishmaniasis in immunosuppressed individuals. *Clin Microbiol Infect*. 2014 Apr; 20(4), 286-99.
4. E Jeziorski et al. Mucosal relapse of visceral leishmaniasis in a child treated with anti-TNF. *Int J Infect Dis*. 2015 Apr;33:135-6.
5. Saab J. et al. Cutaneous leishmaniasis mimicking inflammatory and neoplastic processes: a clinical, histopathological and molecular study of 57 cases. *J Cutan Pathol*. 2012 Feb; 39(2):251-62.





20

Lesión ulcerada en paciente bajo tratamiento inmunosupresor

Julián Boix Vilanova
Daniel Ramos
Inés Gracia
Juan Garcias-Ladaria

Lesión ulcerada en paciente bajo tratamiento inmunosupresor

Julián Boix Vilanova, Daniel Ramos, Inés Gracia y Juan Garcias-Ladaria

ANAMNESIS

Varón de 26 años que como único antecedente presentaba una enfermedad de Crohn en tratamiento con adalimumab desde hacía 4 años, actualmente a dosis de 80 mg cada dos semanas. No refería otros tratamientos. Consultaba en el servicio de dermatología por una lesión costrosa de más de 5 meses de evolución en pierna izquierda que se había ulcerado en las últimas semanas y había sido tratada mediante una crema para desbridamiento enzimático y antibioterapia oral y tópica sin presentar mejoría, no recordaba traumatismos previos en esa zona ni asociaba otros posibles desencadenantes.

Se plantearon como posibles diagnósticos diferenciales: pioderma gangrenoso, enfermedad de Crohn metastásica o un proceso infeccioso.

EXPLORACIÓN FÍSICA

A la exploración física el paciente presentaba a nivel del maléolo interno del miembro inferior izquierdo una placa eritematosa brillante con costros y pápulas eritematosas aisladas en la periferia. La placa estaba ulcerada en el centro y esta úlcera mostraba un aspecto crateriforme con bordes en sacabocados y tejido de granulación en el fondo con pequeños restos fibrinosos (Figura 1).

La dermatoscopia era inespecífica, se apreciaban áreas sin estructuras blanco-rosadas y otras áreas rojizas de fondo ligeramente anaranjado, vasos puntiformes dilatados sugestivos de una lesión inflamatoria y pequeñas estructuras globulares amarillo-blanquecinas (Figura 2).

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

Se tomó biopsia del borde de la úlcera para estudio anatomopatológico y microbiológico.



Figura 1. Imagen clínica de la úlcera de aspecto crateriforme en maléolo interno.

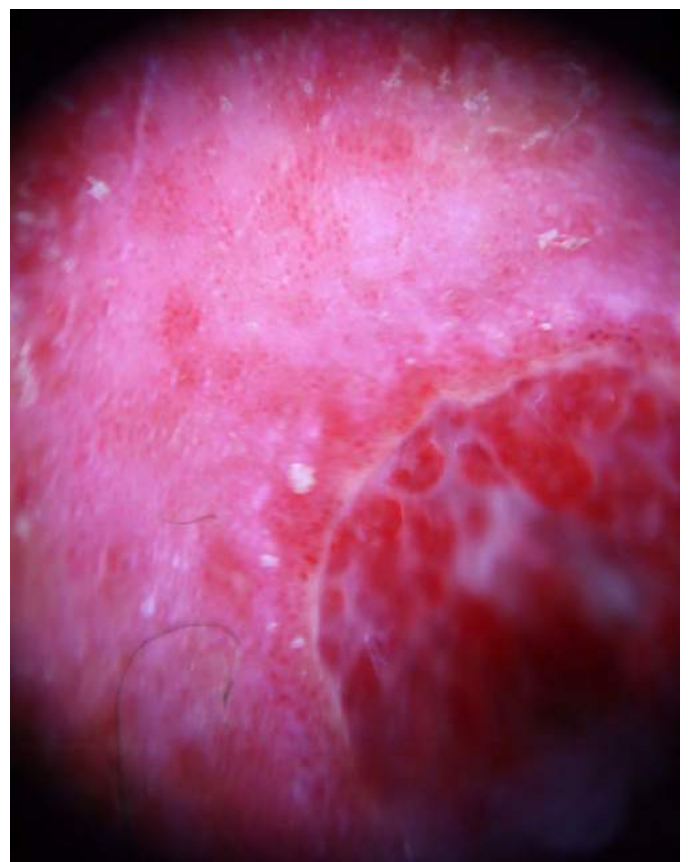


Figura 2. Dermatoscopia de la lesión en la que se aprecian áreas sin estructuras blanco-rosadas, vasos puntiformes dilatados y pequeñas estructuras globulares amarillo-blanquecinas.



Mediante hematoxilina-eosina se observaba un denso infiltrado linfocitario con abundantes células plasmáticas. Mediante la tinción de Giemsa en la impronta del tejido remitido a microbiología, sí pudieron observarse los amastigotes para *Leishmania*, además la PCR fue positiva para *Leishmania infantum*.

DIAGNÓSTICO

Leishmania infantum.

TRATAMIENTO

Desde digestivo se disminuyó la dosis de adalimumab a 40 mg bisemanal. Por parte de dermatología, se decidió tratamiento con infiltraciones intralesionales de antimonio de meglumina cada 3 semanas asociado a imiquimod tópico 5 veces por semana durante 6 semanas consiguiéndose un buen resultado.

EVOLUCIÓN

La paciente continúa bajo seguimiento por el servicio de dermatología.

COMENTARIO¹⁻³

La leishmaniasis cutánea es una infección causada por el protozoo del género *Leishmania*, que comprende varias especies, siendo en España la especie *Leishmania infantum* el agente más habitual. Son transmitidos por la picadura de las hembras de mosquitos del género *Phlebotomus*. Su incidencia ha aumentado en las últimas décadas debido a varios factores, entre ellos el aumento de pacientes con enfermedades crónicas y bajo tratamientos inmunosupresores, como nuestro paciente que se encontraba bajo tratamiento con un anti TNF-alfa. Respecto al control inmunitario de la infección intervienen mecanismos dependientes de una respuesta Th1 mediada en el que participan linfocitos T CD4 y CD8, NK, células dendríticas macrófagos y citoquinas como INF gamma, TNF-alfa e IL12. Aunque las lesiones típicas de leishmania suelen describirse como lesiones papulosas eritematosas o nódulos que

pueden ulcerarse, localizados en zonas expuestas como cara y antebrazos; las manifestaciones pueden ser muy variadas, esto puede deberse a variaciones en la virulencia del parásito, una respuesta inmune alterada en el hospedador y diferentes causas de inmunosupresión. En cuanto al diagnóstico de la leishmaniasis cutánea no existe una técnica "gold-standard" por lo que se aconseja combinar varias siendo la PCR la más sensible. Respecto a la dermatoscopia en las leishmaniasis cutáneas, algunas características típicas son el eritema generalizado que puede presentar un fondo anaranjado, con leve hiperqueratosis y erosión o ulceración además de las estructuras amarillentas en forma de gota "yellow tears" y el patrón en estallido de estrellas blancas.

El tratamiento debe individualizarse y depende de la especie de *Leishmania*, de la extensión de las lesiones y el tamaño, si la afectación es únicamente cutánea o hay afectación de las mucosas o visceral, entre otros factores. Uno de los tratamientos más empleados en nuestro medio es la infiltración local de antimonio de meglumina, en el caso de nuestro paciente decidimos combinarlo con imiquimod tópico dado que se encuentra bajo un tratamiento inmunosupresor y se trataba de una lesión de gran tamaño.

BIBLIOGRAFÍA

1. Aronson, Naomi E., MD|Joya, Christie A., DO. Cutaneous leishmaniasis. Infectious Disease Clinics of North America. 2018;33(1):101-117. doi: 10.1016/j.idc.2018.10.004.
2. Handler MZ, Patel PA, Kapila R, Al-Qubati Y, Schwartz RA. Cutaneous and mucocutaneous leishmaniasis: Differential diagnosis, diagnosis, histopathology, and management. Journal of the American Academy of Dermatology. 2015;73(6):911.
3. Llambrich A, Zaballos P, Terrasa F, Torne I, Puig S, Malvey J. Dermoscopy of cutaneous leishmaniasis. British Journal of Dermatology. 2009;160(4):756-761. doi: 10.1111/j.1365-2133.2008.08986.x.





21

Pápulas y vesículas en el adulto

Laura Alonso Naranjo
Laura Vergara de la Campa
Loreto Luna Bastante
Elena Remedios Martínez Lorenzo

Pápulas y vesículas en el adulto

Laura Alonso Naranjo, Laura Vergara de la Campa, Loreto Luna Bastante y Elena Remedios Martínez Lorenzo

ANAMNESIS

Mujer de 62 años sin antecedentes personales de interés en tratamiento con adiro100 mg, consulta en el servicio de urgencias por unas lesiones de 4 días de evolución levemente pruriginosas que se iniciaron en miembros superiores y posteriormente se generalizaron al resto de la superficie corporal. La paciente refiere odinofagia ocasional pero no ha asociado fiebre, síntomas catarrales, diarrea o dolor abdominal, no ha tomado fármacos nuevos ni complejos vitamínicos, no ha tenido contacto con el campo ni ha realizado viaje recientemente. Tuvo una recidiva de herpes simple hace 4 semanas y uno de sus nietos presenta unas manchas en la piel.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Se observan pápulas eritematosas y vesículas de bordes netos, disposición bilateral y simétrica de predominio en miembros superiores e inferiores incluyendo afectación de palmas y talones que respeta la cara (*Figura 1*). En el tercio inferior de miembros inferiores presenta pápulas violáceas milimétricas que no desaparecen con la vitropresión. En las palmas de las manos predominan vesículas de contenido seroso grupadas no confluentes y en cavidad oral se observan pápulas milimétricas blanquecinas y erosiones en paladar blando (*Figura 2*).

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

Se solicita analítica sanguínea y serologías para virus varicela zoster, herpes virus y enterovirus, así como una biopsia de piel para PCR de virus varicela zoster y herpes virus.

DIAGNÓSTICO

Por la clínica referida y el contexto epidemiológico en cuadro se orienta a un exantema viral como opción más probable. Otras opciones plateadas



Figura 1. Papulo-vesículas eritematosas agrupadas no confluentes de distribución simétrica en miembros superiores.

en el diagnóstico diferencial son un eritema exudativo multiforme incipiente o una dermatosis ampollosa. Las serologías y PCR resultan negativas para virus varicela zoster y herpes virus, pero resultan positivas para enterovirus, en concreto para Coxsackie B (1-6). Con los resultados positivos para Coxsackie B se diagnostica a la paciente de una enfermedad boca-mano-pie.

TRATAMIENTO

Para el prurito se pauta bilastina (10 mg) 1 comprimido al día, pudiendo aumentar a demanda



Figura 2. Vesículas de contenido seroso en las palmas de las manos.

hasta un máximo de 3 comprimidos al día para el control de síntomas.

EVOLUCIÓN

Resolución completa de las lesiones en 12 días.

COMENTARIO

Los exantemas virales son una patología a la que estamos muy familiarizados cuando aparecen en la infancia, pero no es tan sencillo sospecharla cuando la vemos en el adulto.

Presentamos el caso de enfermedad boca-mano-pie en una paciente de 62 años con un cuadro típico por Coxsackie B (1-6).

Con este caso queremos recordar que la enfermedad boca-mano-pie es una patología cada vez más habitual en adultos, muchas veces banalizada por la benignidad de sus síntomas, pero muy limitante por la afectación palmoplantar. En los últimos años ha habido un aumento de los casos reportados de enfermedad boca-mano-pie en el adulto, sobretudo en relación con serotipos agre-

sivos, como el Coxsackie A6, que se caracteriza por una afectación vesiculoampollosa severa generalizada. Por tanto, podemos concluir que es una patología que siempre debemos tener presente tanto en la infancia como en la edad adulta.

BIBLIOGRAFÍA

1. Böer-Auer A, Metze D. Histopathology of Hand-Foot-Mouth Disease in Adults and Criteria for Differentiation From Erythema Multiforme. *Am J Dermatopathol.* 2019;41(4):273–80.
2. Broccolo F, Drago F, Ciccarese G, Genoni A, Puggioni A, Rosa GM, et al. Severe atypical hand-foot-and-mouth disease in adults due to coxsackievirus A6: Clinical presentation and phylogenesis of CV-A6 strains. *J Clin Virol Off Publ Pan Am Soc Clin Virol.* 2019;110:1–6.
3. Iglesias-Puzas Á, Batalla A, Trigo M, Flórez Á. Atypical Vesicular-Bullous Hand-Foot-Mouth Disease in 2 Adults. *Actas Dermosifiliogr.* 2018 Aug;109(6):567–9.





22

Un huésped inesperado

Bárbara Vázquez Fernández

Rebeca Velasaco Huici

Andrea Estébanez Corrales

María Dolores Ramón Quiles

Un huésped inesperado

Bárbara Vázquez Fernández, Rebeca Velasco Huici, Andrea Estébanez Corrales y María Dolores Ramón Quiles.

ANAMNESIS

Acudió a urgencias de dermatología un varón de 89 años, con antecedentes personales de hipertensión arterial, y sin viajes recientes al extranjero. Como antecedentes dermatológicos presentaba un carcinoma de células escamosas con invasión perineural en el cuero cabelludo, que había sido diagnosticado en otro centro hospitalario, y para el cual el paciente había rechazado las opciones terapéuticas ofrecidas en su momento. Durante los últimos meses la lesión provocaba un intenso dolor a la manipulación, que dificultaba la realización de curas de forma ambulatoria.

El paciente fue traído a Urgencias por su familia, al haber detectado en las últimas 24 horas la presencia de múltiples larvas sobre el lecho del tumor, junto con exudado purulento y penetran-

te mal olor. El cuadro no asociaba afectación del estado general ni fiebre.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Se observó una tumoración cutánea que ocupaba ambas regiones parietales, y que presentaba áreas excrecentes, desepidermizadas y mamelonadas, así como con múltiples costras serohemáticas y abundante exudado purulento (Figura 1). En el seno de la lesión se observaron múltiples ejemplares de larvas vivas de en torno a 1 cm de longitud (Figura 2).

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

Se realizó la retirada mecánica de las larvas presentes sobre el lecho de la lesión, y se remitieron los ejemplares al servicio de microbiología para su identificación. Tras la toma de muestras del



Figura 1. El paciente presentaba tumoración cutánea que ocupaba ambas regiones parietales con áreas excrecentes, desepidermizadas y mamelonadas, así como con múltiples costras serohemáticas y abundante exudado purulento.



Figura 2. Múltiples ejemplares de larvas vivas de en torno a 1 cm de longitud



exudado para cultivo bacteriológico, se realizaron una limpieza y cura cuidadosas de la herida bajo analgesia. Se solicitó asimismo un análisis sanguíneo básico en Urgencias, donde ni la bioquímica ni el hemograma revelaron alteraciones significativas.

DIAGNÓSTICO

Miasis sobre carcinoma de células escamosas.

TRATAMIENTO

Se realizó una cura oclusiva de la lesión con gel antiséptico bajo vendaje, y se pautó amoxicilina y ácido clavulánico por vía oral de forma empírica.

EVOLUCIÓN

En el seguimiento del paciente se observó la resolución de la infestación, así como la desaparición del exudado purulento con el tratamiento antibiótico. Los cultivos bacteriológicos mostraron una sobreinfección por *Klebsiella oxytoca* y *Proteus mirabilis*, ambos sensibles a amoxicilina y ácido clavulánico, mientras que el estudio parasitológico identificó a las larvas como pertenecientes a la especie *Chrysomya bezziana* o gusano barrenador del Viejo Mundo. Una vez resuelto el cuadro, se procedió a la realización de estudios de extensión del carcinoma de células escamosas.

COMENTARIO

Las miasis son infestaciones por larvas de mosca de tejidos animales, vivos o muertos, y suponen una patología rara en nuestro medio. Pueden afectar a la piel, cavidades o heridas, y dentro de éstas, su desarrollo sobre neoplasias previas

es posible y conocida. El tratamiento de las miasis consiste en la retirada de las larvas mediante desbridamiento quirúrgico, evitando la tracción traumática. Otra alternativa pasa por aprovechar la naturaleza aerobia de los ejemplares forzando su salida al exterior, bien mediante la inyección de suero fisiológico o anestésico local en las cavidades que éstos forman, o bien mediante la oclusión de la herida. En cualquier caso, deberemos remitir las larvas para su identificación siempre que sea posible, realizar un adecuado lavado y antisepsia de la lesión, y valorar la posibilidad de sobreinfección bacteriana, así como la adecuación de tratamiento antibiótico empírico. En algunos casos en los que la extracción mecánica sea difícil puede valorarse el tratamiento con ivermectina a dosis de 200 microgramos/kg de peso, en una o dos administraciones, si bien existe escasa experiencia en el uso en humanos de este régimen de tratamiento.

BIBLIOGRAFÍA

1. Alavi A, Sajic D, Cerci FB et al. Neutrophilic dermatoses: an update. *Am J Clin Dermatol*. 2014; 15: 413-23.
2. Wang YS, Tan A. Neutrophilic dermatosis of the dorsal hands: an emerging entity. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2009; 23: 451-2.
3. Del Pozo J, Sacristan F, Martinez W et al. Neutrophilic dermatosis of the hands: presentation of eight cases and review of the literature. *J Dermatol*. 2007; 34: 243-7.
4. Walling H, Snipes C, Gerami P, Piette WW. The relationship between neutrophilic dermatosis of the dorsal hands and Sweet syndrome. *Arch Dermatol* 2006; 142: 57-63.





23

Lesión nodular solitaria en la mano en paciente de raza negra

Mar Ramírez-Lluch
Beatriz Aldea Manrique
Javier Sánchez-Bernal
Mariano Ara Martín

Lesión nodular solitaria en la mano en paciente de raza negra

Mar Ramírez-Lluch, Beatriz Aldea Manrique, Javier Sánchez-Bernal y Mariano Ara Martín

ANAMNESIS

Varón de raza negra de 31 años fue remitido al Servicio de Urgencias desde el Centro de Salud por lesión cutánea solitaria en mano derecha de una semana de evolución. El paciente refería que la lesión había comenzado como una pápula de pequeño tamaño que había ido creciendo y sobre elevándose progresivamente apareciendo una pequeña costra negra central junto con dolor en la mano afectada. No había presentado fiebre, mal estar general, artralgias ni otra sintomatología sistémica. No refería episodios previos similares ni antecedentes dermatológicos de interés. Trabajaba en el medio rural como pastor de ovejas sin contacto con otro tipo de ganado y no había observado lesiones en sus animales. Tampoco recordaba picaduras ni antecedentes traumáticos en dicha localización. Desde hacía dos días estaba en tratamiento oral con amoxicilina/ácido clavulánico 1.000/62,5mg pautado por su Médico de Atención Primaria, sin referir mejoría.

EXPLORACIÓN FÍSICA

El paciente se encontraba afebril, eupneico y con resto de constantes (TA, FC, SatO₂) estables. A la exploración se apreciaba en cara dorsal de la mano derecha una lesión nodular de 2,7 x 1,3 cm de diámetro con un centro pseudoampollosa blanquecino y un halo eritematoso periférico con una costra negra de 4mm en la zona central de la lesión. Se palpaba también un ligero edema de dicha mano, sin fóvea, siendo la piel circundante a la lesión de coloración, consistencia y temperatura normales (*Figura 1*). Lesión nodular en escarapela con costra negra central localizada en dorso de mano derecha). Tampoco se palpaban trayectos linfáticos en el brazo ni adenopatías locorreregionales acompañantes. No presentaba



Figura 1. Lesión nodular en escarapela con costra negra central localizada en dorso de mano derecha

lesiones similares en otras localizaciones anatómicas ni otras lesiones elementales.

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

Se realizó en el Servicio de Urgencias:

- Analítica sanguínea: Glucosa 97mg/dL, Urea 0,25g/L, Cr 0,75mg/dL, Na, K y Cl sin alteraciones. PCR 0,52mg/dL. Hb 15,5g/dL, Hto 44,6%, Leucocitos 8,8mil/mm³, Neutrófilos 57,3%, Linfocitos 27,7%, Plaquetas 299mil/mm³.
- Placa de tórax AP y lateral: sin alteraciones pleuroparenquimatosas de evolución aguda.



DIAGNÓSTICO

Planteamos el diagnóstico diferencial con distintas entidades: nódulo de los ordeñadores o lecheros (el paciente no tenía contacto con ganado vacuno); fiebre botonosa mediterránea (no relataba contacto con perros ni tampoco había presentado fiebre ni exantema cutáneo); carbunco cutáneo (fue remitido desde el Centro de Salud con esta sospecha pero la lesión del paciente era dolorosa, no había presentado afectación del estado general y tampoco se apreciaba una escara central sino una costra); tularemia (no se palparon adenopatías en la exploración y tampoco contaba antecedentes de contacto con lagomorfos); ectima gangrenoso (no infecciones recientes por pseudomonas); y ectima (estreptococos/estafilococos).

Por tanto, dado el estrecho contacto que mantenía con ganado ovino, las características clínicas de la lesión y la ausencia de sintomatología sistémica o alteraciones en los parámetros analíticos estudiados nuestro diagnóstico clínico fue de ectima contagioso o nódulo de Orf.

TRATAMIENTO

Se mantuvo el tratamiento iniciado por su Médico de Atención Primaria con amoxicilina/ácido clavulánico hasta completar 10 días y se pautaron curas tópicas con clorhexidina y mupirocina tópica una vez al día durante 7 días. También se le informó de los signos y síntomas por los que debería acudir de nuevo al Servicio de Urgencias.

EVOLUCIÓN

Solicitamos revisión en 2 semanas en Consultas Externas a la que el paciente no acudió. Tampoco volvió a consultar por dicha lesión en su ambulatorio por lo presuponemos autoresolución de la misma.

COMENTARIO

El ectima contagioso, también llamado nódulo de Orf o de los pastores, es una zoonosis producida por un virus de la familia de los poxvirus¹. Es endémico entre ovejas y cabras en los que produce

la dermatitis pustular ovina². La infección en humanos ocurre por contacto directo con animales infectados o fómites contaminados³. Clínicamente las lesiones suelen ser únicas y asintomáticas y se localizan preferentemente en los dedos de las manos^{1,3}. Tras un período de incubación de 3-5 días la lesión pasa por 6 estadios: maculopapular, en diana, nódulo supurativo agudo, regenerativo, papilomatoso y en regresión. Cada estadio dura aproximadamente 6 días y cura por completo y de forma espontánea en 35 días. Las complicaciones son infrecuentes aunque en pacientes inmunodeprimidos puede generar lesiones atípicas gigantes⁴. Su diagnóstico es eminentemente clínico, siendo esenciales los datos referentes al contacto con ganado ovino. La histología, al igual que la dermatoscopia, ofrece datos útiles pero no permite diferenciarlo de otras infecciones⁵. La confirmación puede obtenerse por cultivos celulares o microscopia electrónica. No es necesario ningún tratamiento y solamente se ha de evitar la sobreinfección bacteriana y tratarla con antibióticos si ésta se produjese¹.

BIBLIOGRAFÍA

1. Infección por el virus orf. Querol Nasarre I, Ara Martín M, Simal Gil E. Piel. Formación continuada en Dermatología. 2006;21(5):247-252.
2. Erupciones pustulosas del dorso de las manos. Laguna Argente C. Piel. Formación Continuada en Dermatología. 2013;28(2):104-109.
3. Clinical Manifestation, Dermoscopy, and Scanning Electron Microscopy in Two Cases of Contagious Ecthyma (Orf Nodule). Rezende ALRA, Bernardes Filho F, de Paula NA, Towersey L, Hay R, Frade MAC. Case Rep Dermatol Med. 2018; 2094086.
4. Giant and recurrent orf virus infection in a renal transplant recipient treated with imiquimod. Ara M, Zaballos P, Sánchez M, Querol I, Zubiri ML et al. C. J Am Acad Dermatol. 2008;58(2 Suppl):39-40.
5. Lesión solitaria en el lateral del segundo dedo de la mano. F.J. García-Martínez F.J., López-Martín I. Actas Dermosifilogr. 2018;109(6):547-548.





24

Lesiones eritematodescamativas faciales en un niño inmunocomprometido

José Luis Hernández Romero
Pedro Jesús Gómez Arias
Beatriz Baleato Gómez
Gloria Garnacho Saucedo



24

Lesiones eritematodescamativas faciales en un niño inmunocomprometido

José Luis Hernández Romero, Pedro Jesús Gómez Arias, Beatriz Baleato Gómez y Gloria Garnacho Saucedo

ANAMNESIS

Niño de 4 años de edad con antecedentes de leucemia aguda linfoblástica en estado de remisión y en tratamiento de mantenimiento con metotrexato y mercaptopurina que acude a consulta por cuadro eruptivo de unos dos meses de evolución con claro predominio centro facial. Las lesiones comenzaron en dicha zona, generalizándose posteriormente. El paciente recibió tratamiento con corticoides y tacrólimus tópico obteniendo una respuesta parcial al inicio pero con recidiva inmediata tras la suspensión. El paciente se encuentra en seguimiento por parte del servicio de hematología llegándosele a suspender su medicación habitual sin obtener mejoría clínica.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Se aprecian lesiones eritematodescamativas que se extienden por mejillas cuello y extremidades pero con claro predominio centro facial donde destaca la afectación intercililar, surcos nasoge-

nianos y zonas periorificales. Las lesiones presentan un importante componente descamativo (Figura 1).

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

Se revisan los estudios analíticos que se está realizando cada 15 días para el control de su enfermedad de base, en ellos aparte de las alteraciones ya conocidas: proteínas en sangre bajas, VCM elevados, un déficit crónico en las 3 líneas celulares...; se aprecia una elevación significativa del número de eosinófilos que coincide temporalmente con el inicio del cuadro cutáneo. En base a estos datos se realizó una preparación con hidróxido de potásico y material procedente del raspado de una de las lesiones para su observación al microscopio donde se reveló la presencia de *D. folliculorum*.

DIAGNÓSTICO

Demodicidosis.



Figura 1. Lesiones eritematodescamativas con escamas finas adheridas.



Figura 2. El paciente a los 2 meses del inicio del tratamiento).



TRATAMIENTO

Se instauró terapia tópica con crema de ivermectina al 1%, en una aplicación diaria.

EVOLUCIÓN

El paciente presentó mejoría progresiva en las semanas siguientes logrando una respuesta completa y mantenida desde los 2 meses del inicio del tratamiento sin la presencia de ningún efecto adverso. Cabe destacar la normalización de los niveles de eosinófilos en sangre tras la resolución de las lesiones (*Figura 2*).

COMENTARIO

La demodicidosis es una enfermedad relativamente frecuente en adultos inmunodeprimidos, está causada por el ectoparásito *D. folliculorum* que aunque reside de forma saprófita en el folículo pilosebáceo puede comportarse como un parásito oportunista en caso de inmunosupresión. La entidad se suele presentar como lesiones papulopustulosas en zonas seborreicas en ausencia de comedones, pero puede adoptar formas clínicas muy diferentes.

En la edad pediátrica la demodicidosis constituye una rareza y un reto diagnóstico pues a las diferentes formas clínicas de presentación hay

que añadir la dificultad para diferenciarlo tanto de otras entidades propias de la infancia como consecuencia de enfermedades y/o tratamientos causantes del estado de inmunosupresión.

Con este caso queremos destacar la rentabilidad de la prueba con hidróxido de potasio para el diagnóstico de demodicidosis, así como la utilidad de la ivermectina tópica al 1%, como alternativa eficaz y segura a las preparaciones con metronidazol tópico.

BIBLIOGRAFÍA

1. Kaur T, Jindal N, Bansal R, Mahajan BB. Facial demodicidosis: a diagnostic challenge. *Indian J Dermatol.* 2012 Jan;57(1):72-3.
2. Kircik LH, Del Rosso JQ, Layton AM, Schaubert J. Over 25 Years of Clinical Experience With Ivermectin: An Overview of Safety for an Increasing Number of Indications. *J Drugs Dermatol.* 2016 Mar;15(3):325-32.
3. Román-Curto C, Meseguer-Yebra C, Cañuelto J, Fraile-Alonso C, Santos-Briz A, Vázquez L, Fernández-López E. Demodicidosis simulating acute graft-versus-host disease after allogeneic stem cell transplantation in one patient with acute lymphoblastic leukemia. *Transpl Infect Dis.* 2012 Aug;14(4):387-90.





25

Nódulos pruriginosos persistentes

Nódulos pruriginosos persistentes

ANAMNESIS

Hombre de 68 años sin antecedentes de interés que acudió a consultas por cuadro pruriginoso de un mes de evolución por el que había consultado previamente hasta en tres ocasiones en urgencias, siendo diagnosticado de picaduras. Refería aparición de la clínica el día posterior a ir a un parque variando las lesiones de localización. Acudía a una residencia de ancianos de forma periódica para visitar a un familiar. Sus familiares cercanos no presentaban síntomas. Negaba la toma de medicamentos nuevos. Había realizado tratamiento con metilprednisolona tópica y dexclorfeniramina, sin notar mejoría. Tres días antes de la consulta había comenzado a tomar deflazacort pautado desde Urgencias, con el que tampoco notaba alivio de la sintomatología.

EXPLORACIÓN FÍSICA

El paciente tenía un buen estado general, presentando pápulas eritematosas en escaso número y diseminadas por el tronco principalmente, estando algunas en las extremidades superiores. No se observaban excoriaciones ni liquenificación, así como tampoco surcos interdigitales (Figura 1).

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

Se tomó una biopsia cutánea de una de las lesiones del tronco, donde se objetivaba hiperqueratosis con espongirosis así como un infiltrado inflamatorio perivascular superficial, junto con presencia del ácaro *Sarcoptes scabiei* y acúmulo de eosinófilos a nivel del estrato córneo (Figura 2).

DIAGNÓSTICO

Sarna nodular.



Figura 1. Pápulas eritematosas diseminadas por tronco y miembros superiores.

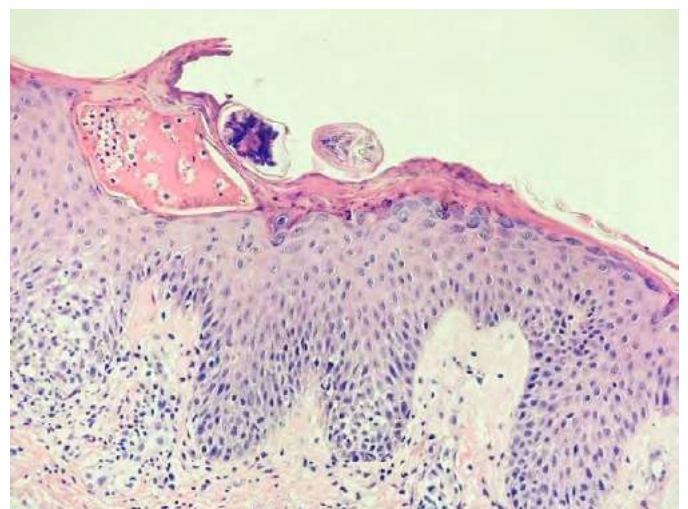


Figura 2. Biopsia de una de las pápulas del tronco. Se observa el ácaro *S. scabiei*.



TRATAMIENTO

Se prescribió permetrina 5% en crema con dos aplicaciones nocturnas desde el cuello hasta los pies, separadas por una semana.

EVOLUCIÓN

El paciente fue mejorando del prurito y dejaron de aparecer nuevas lesiones. No obstante, los nódulos ya establecidos no se resolvieron en la revisión dos meses posteriores a haber finalizado el tratamiento, por lo que se prescribió furoato de mometasona al 0,1% en pomada a fin de acelerar su desaparición.

COMENTARIO^{1,2}

La sarna nodular es una presentación clínica conocida y poco frecuente de la escabiosis. Se piensa que es una reacción de hipersensibilidad retardada frente a antígenos del ácaro, aunque también se ha propuesto que se trate de una respuesta a la invasión dérmica del parásito, hecho

que se podría dar en las regiones con piel más fina. El diagnóstico de escabiosis puede verse dificultado si los nódulos son el único signo cutáneo, añadiéndose el hecho de que la dermatoscopia puede no mostrar los signos típicos dado que el ácaro en ocasiones no se encuentra en las lesiones cutáneas. En niños la sarna nodular puede confundirse con la mastocitosis o la histiocitosis de células de Langerhans. El tratamiento del cuadro consiste en el uso de corticoides tópicos de potencia elevada o intralesionales (triamcinolona al 0,1%), así como inhibidores de la calcineurina, una vez finalizado el tratamiento escabicida.

BIBLIOGRAFÍA

1. Yanes DA, Faith EF. Nodular scabies: a persistent nodular eruption. *Dermatol Online J.* 2018 Aug 15;24(8).
2. Ramachandra Reddy D, Ramachandra Reddy P. Nodular scabies: a classical case report in an adolescent boy. *J Parasit Dis.* 2015 Sep;39(3):581-583.





26

Estomatitis atrófica: lo que de verdad esconde

Mario Puerta-Peña
Daniel Falkenhain
Jon Fulgencio-Barbarin
Concepción Postigo Llorente

Estomatitis atrófica: lo que de verdad esconde

Mario Puerta-Peña, Daniel Falkenhain, Jon Fulgencio-Barbarin y Concepción Postigo Llorente

ANAMNESIS

Mujer de 68 años de edad con antecedentes personales entre los que destaca obesidad, dislipemia, hipoparatiroidismo primario diagnosticado a los 18 años de edad con múltiples complicaciones secundarias (pérdida de dentadura en la adolescencia, cataratas bilaterales de inicio precoz, cólicos renoureterales de repetición y crisis comiciales en el contexto de hipocalcemia), diabetes mellitus tipo LADA sin complicaciones metadiabéticas y gastritis crónica autoinmune con déficit de vitamina B12.

Acudió a consulta de dermatología en nuestro centro por presentar placas de coloración blanquecina en dorso de lengua que cursaban en brotes recurrentes desde la infancia por los que había recibido múltiples tratamientos antifúngicos. Las lesiones eran asintomáticas excepto en el tercio medio del dorso lingual donde presentaba dolor acentuado con la ingesta. Además, refería eritema con fisuración en las comisuras bucales que condicionaba dolor a la apertura de la boca. No tenía fiebre, disfagia, otras lesiones cutáneas ni otra clínica en la anamnesis por aparatos y sistemas.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Durante la visita, la paciente se encontraba afebril, con excelente estado general y estable desde el punto de vista hemodinámico. Presentaba dorso de lengua de características atróficas con coloración blanquecina nacarada e intensa depapilación, así como una placa en región central de la lengua de morfología redondeada y bordes netos, no infiltrada, con ulceración asociada de fondo fibrinoso. En las comisuras labiales se apreciaba eritema con fisuración en el pliegue y leve descamación. No tenía otras lesiones cutáneas ni en mucosa oral o genital.

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

Se solicitó cultivo microbiológico siendo positivo para *Candida albicans* y estudio genético del gen AIRE que está pendiente de confirmar la sospecha diagnóstica.

DIAGNÓSTICO

Candidiasis mucocutánea crónica (estomatitis candidósica atrófica y quelitis angular) en contexto de síndrome poliglandular autoinmune tipo I.

TRATAMIENTO

Se recomendaron medidas higiénicas adecuadas, abstención de consumo de tabaco y/o alcohol y control adecuado de endocrinopatías concomitantes, especialmente de la diabetes por aumentar la susceptibilidad a infecciones por hongos del género *Candida*. Además, se inició tratamiento con enjuagues orales de nistatina, fluconazol 200mg al día durante 1 semana y miconazol tópico en comisuras bucales con excelente tolerancia y respuesta clínica.

EVOLUCIÓN

La paciente acudió a consulta de revisión un mes más tarde refiriendo clara mejoría de las lesiones orales y del dolor asociado. A la exploración física se constató una resolución prácticamente completa de la quelitis así como reepitelización completa de la ulceración a nivel del dorso lingual con persistencia de atrofia y depapilación generalizada (*Figuras 1 y 2*).

COMENTARIO

El síndrome poliglandular autoinmune tipo 1 (SP-1), síndrome de Whitaker o síndrome APECED (autoinmune-polyendocrinopathy-candidiasis-ectodermal-dystrophy) es una entidad con



Figura 1. Se observa intensa atrofia y depapilación del dorso lingual de aspecto blanco-nacarado con la ulceración central.



Figura 2. Queda patente la reepitelización completa tras el tratamiento.

patrón de herencia autosómico recesivo causada por mutaciones en el gen regulador autoinmune (AIRE). Se trata de una entidad infrecuente, con mayor prevalencia en poblaciones con alto grado de consanguinidad cuya patogenia se basa en la alteración en la síntesis de la proteína AIRE, que participa en la selección negativa de linfocitos T autorreactivos y en la génesis de linfocitos T reguladores con especificidad antigénica. Esta disregulación inmune, da lugar a cuadros de infección cutánea crónica por *Candida*, siendo frecuentemente la primera manifestación de la enfermedad, así como endocrinopatías de origen autoinmune, siendo las más frecuentes el hipoparatiroidismo y la insuficiencia suprarrenal. Además, los pacientes afectados de este síndrome pueden presentar anomalías ectodérmicas y otras alteraciones autoinmunitarias no endocrinológicas (gastritis atrófica, hepatitis autoinmune) incluyendo manifestaciones dermatológicas como alopecia areata y vitíligo.¹⁻⁴

Clásicamente su diagnóstico clínico se ha basado en la presencia de dos de tres manifestaciones de su triada clásica (candidiasis mucocutánea crónica, hipoparatiroidismo e insuficiencia suprarrenal) o al menos uno de ellos en presencia de un hermano afecto. Además, en los últi-

mos años la identificación del gen responsable ha permitido establecer un diagnóstico definitivo en más del 95% de los casos. Los pacientes afectados de la enfermedad presentan una morbimortalidad incrementada respecto a la población general, siendo la segunda causa de muerte la aparición de carcinomas epidermoides sobre la inflamación crónica que supone la infección por *Candida*^{1,4}.

Para su manejo adecuado es imprescindible una colaboración multidisciplinar con el objetivo de mantener un control adecuado de las endocrinopatías y las manifestaciones dermatológicas. Con respecto a la candidiasis mucocutánea, el tratamiento tópico podría ser suficiente en sus formas más leves, mientras que en formas resistentes o graves serían necesarios antifúngicos sistémicos como fluconazol (200-300 mg/día) durante una semana o itraconazol (100 mg/día) durante dos semanas. En el caso de presentarse de forma recurrente, existe la posibilidad de realizar un tratamiento profiláctico de mantenimiento con enjuagues de nistatina¹.

Para concluir, presentamos un caso de SP-1 clásico con múltiples manifestaciones endocrinológicas, autoinmunes y candidiasis mucocutánea crónica. Cabe destacar la importancia



del conocimiento de esta entidad por parte del dermatólogo, dado que la clínica cutánea es la mayoría de las veces el primer signo de la enfermedad y las manifestaciones cutáneas mal controladas suponen un deterioro importante de la calidad de vida y una posible degeneración maligna, con la consecuente morbimortalidad asociada.

BIBLIOGRAFÍA

1. Ciudad Blanco C, Campos Dominguez M, Roldán Martín B. Manifestaciones cutáneas en el síndrome poliglandular autoinmune tipo 1. *Piel (Barc)*. 2012;27(5):253-263
2. Humbert L et al. Chronic Mucocutaneous Candidiasis in Autoimmune Polyendocrine Syndrome Type 1. *Front Immunol*. 2018;19:9:2570.
3. Molina Garrido MJ, Guillén Ponce C, Guirado Riusueño M, Mora A, Carrato A. Síndrome poliglandular autoinmune. Revisión. *An Med Interna*. 2007;24:445-52.
4. Bruserud Y et al. Oral Tongue Malignancies in Autoimmune Polyendocrine Syndrome Type 1. *Front Endocrinol*. 2018;9:463



27

Cuando la sospecha clínica precoz es clave en la sobrevida

Monserrat Franco Muñoz
Lucía González Ruiz
José Luis Galán Sánchez
Mónica García Arpa



27

Cuando la sospecha clínica precoz es clave en la sobrevida

Montserrat Franco Muñoz, Lucía González Ruiz, José Luis Galán Sánchez y Mónica García Arpa

ANAMNESIS

Mujer de 81 años de edad, hipertensa en tratamiento, sin otros antecedentes de interés. Consultó por una placa eritematosa en espalda, dolorosa, 10 cm aproximadamente de diámetro, 7 días de evolución. No existía antecedente de trauma, ni asociación a otros factores desencadenantes. Debido al mal estado general y una leucocitosis de 25.000/mm³ es ingresada. Inicialmente se instauró tratamiento con piperaciclina/tazobactam, pero el cuadro evolucionó rápidamente, en menos de 24 horas, a una gran placa necrótica (Figura 1), por lo que solicitan interconsulta a dermatología.



Figura 1. Placa eritematosa en espalda, dolorosa, 10 cm aproximadamente de diámetro, 7 días de evolución.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Al momento de la exploración presentaba en la zona dorsal de la espalda una gran placa necrótica de 20 cm de diámetro aproximadamente, rodeada de un halo eritematovioláceo. A la palpación, la zona central presentaba consistencia blanda, sin supuración. No presentaba otras lesiones, ni otros hallazgos a la exploración física.

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

El TAC evidenció cambios compatibles con edema que afectaba hasta hipodermis, sin otros hallazgos. La histología confirmó la presencia de hifas no tabicadas (Figura 2).

DIAGNÓSTICO

Mucormicosis cutánea primaria.

TRATAMIENTO

A las 24 horas de ingreso se inició tratamiento con anfoterina B liposomal más linezolid, además del desbridamiento quirúrgico.

EVOLUCIÓN

A pesar de las medidas instauradas, la paciente falleció a los 7 días del ingreso.

COMENTARIO

La mucormicosis es una infección fúngica oportunista. El principal factor de riesgo son estados de inmunosupresión, frecuentemente diabetes mellitus y neoplasias hematológicas, aunque hasta en un 20% se da en personas inmunocompetentes. La presentación rino-orbito-cerebral es la forma clínica más frecuente, se produce por la inhalación de esporas y se manifiesta con fiebre, úlcera o necrosis nasal, edema periorbitario, alteración visual, sinusitis y cefalea. La mucormicosis

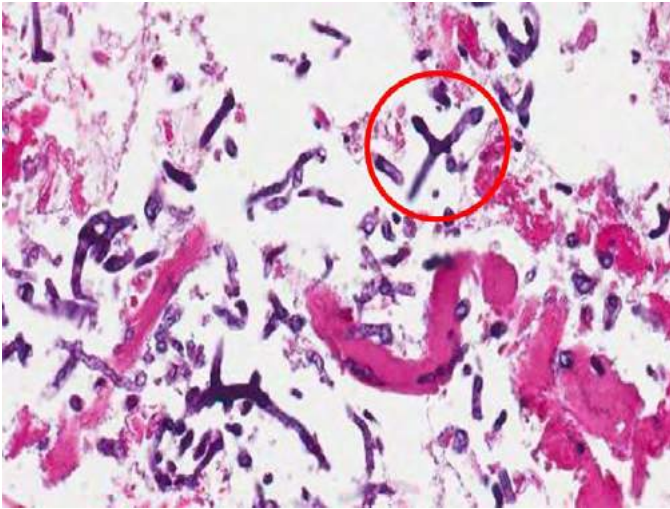


Figura 2. Presencia de hifas no tabicadas.

cutánea corresponde al 10-15% de los casos, puede ser primaria por inoculación directa de esporas en dermis o contacto directo de piel con material contaminado, o secundaria, la cual se produce por diseminación desde otras localizaciones. La clínica típica consiste en una placa eritematosa con ulceración/necrosis central, que progresa rápidamente pudiendo afectar a tejidos profundos. La forma diseminada se presenta en pacientes con inmunosupresión severa y su mortalidad llega

hasta el 97%. Es importante la alta sospecha clínica y realizar técnicas de diagnóstico precoz. La visión directa con KOH y la histología evidencian hifas que son característicamente anchas, no septadas y ramificadas en ángulo de 90°. El aumento de la tasa de supervivencia, está directamente relacionada con el inicio de tratamiento precoz con antifúngicos (antotericina B de elección) y el desbridamiento quirúrgico.

BIBLIOGRAFÍA

1. Cutaneous mucormycosis: report of five cases and review of the literature. *M.E. J Plast Reconstr Aesthet Surg.* 2009 Nov;62(11):e434-41.
2. Mucormicosis cutánea primaria por *Rhizopus arrhizus* en una niña de 8 años. *Actas Dermosifiliogr.* 2018 Jul - Aug;109(6):562-64.
3. Roden MM, Zaoutis TE, Buchanan WL, Knudsen TA, Sarkisova TA, Schaufele RL, et al. Epidemiology and outcome of zygomycosis: a review of 929 reported cases. *Clin Infect Dis.* 2005;41:634-53.
4. Marlis Täger F, Luis Zaror C, Pilar Martínez D. Mucormicosis cutánea en un paciente inmunocomprometido. *Rev Chil Infect* 2012;29 (1):101-7.





28

Leishmaniasis cutánea en glánde resistente a glucantime intralesional con buena respuesta a anfotericina B liposomal

Paula Aguayo Carreras

Israel Pérez López

Carlos Cuenca Barrales

Jorge Vega Castillo

Ricardo Ruiz Villaverde

Leishmaniasis cutánea en glande resistente a glucantime intralesional con buena respuesta a anfotericina B liposomal

Paula Aguayo Carreras, Israel Pérez López, Carlos Cuenca Barrales, Jorge Vega Castillo y Ricardo Ruiz Villaverde

ANAMNESIS

Varón de 80 años que consultó por lesión en el glande de pocos meses de evolución que ha ido creciendo asociada a prurito ocasional. Negaba relaciones sexuales de riesgo, no presentaba historia de fimosis ni episodios previos de traumatismos o sangrado espontáneo. Refería pasar los meses de verano en un segundo domicilio situado en la costa mediterránea.

EXPLORACIÓN FÍSICA

A la exploración se apreciaba una placa de aspecto leucoplásico de 4 cm de diámetro, bien delimitada, en glande y surco balanoprepucial, infiltrada, con áreas erosionadas algo exudativas. No se palpaban adenopatías locorregionales (*Figura 1*).

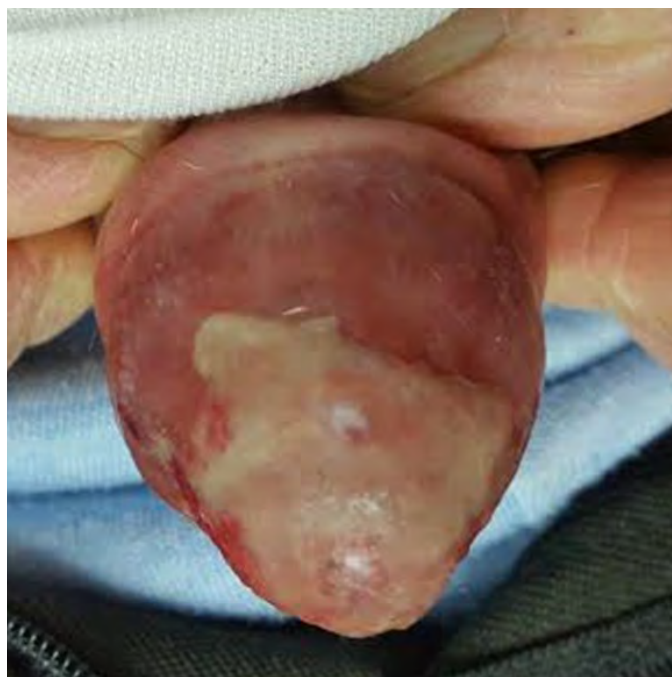


Figura 1. Imagen clínica: placa de aspecto leucoplásico de 4 cm de diámetro, bien delimitada, en glande y surco balanoprepucial, infiltrada, con áreas erosionadas algo exudativas.

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

Se realizó PCR de biopsia en fresco de la lesión con el diagnóstico de Leishmaniasis.

DIAGNÓSTICO

Leishmaniasis mucosa de glande.

TRATAMIENTO

Se inició tratamiento con glucantime intralesional 5 cc en el prepucio, cuatro sesiones separadas por una semana, con persistencia de la lesión en forma de placa eritematosa exudativa, con resolución de la leucoplasia y la induración; por lo que se decide tratamiento con anfotericina B liposomal 3 mg/kg/día intravenosa, tres sesiones separadas por una semana con resolución completa de la lesión (*Figura 2*).



Figura 2. Imagen de la resolución completa de la lesión tras tratamiento con Anfotericina B liposomal 3 mg/Kg/día intravenosa en tres sesiones separadas por una semana.



EVOLUCIÓN

Actualmente el paciente está en seguimiento por nuestra unidad sin signos de persistencia o recidiva local tras 12 meses desde la conclusión del tratamiento.

COMENTARIO1-3

Las leishmaniasis son enfermedades causadas por protozoos del género *Leishmania*, transmitidos por las picaduras de las hembras de mosquitos del género *Phlebotomus*, predominantes en zonas intertropicales y con temperaturas cálidas. España es uno de los países en los que la leishmaniasis es endémica. *Leishmania infantum* es responsable de las infecciones cutáneas, viscerales, así como de los casos esporádicos de infecciones mucosas en nuestro medio. Las lesiones cutáneas aparecen fundamentalmente en áreas expuestas y tienden a la curación espontánea dejando cicatriz; debido a la actividad nocturna del *Phlebotomus*, la leishmaniasis de glande se ha descrito asociada al hábito de dormir desnudo. El diagnóstico es difícil por la inespecificidad de la clínica y el lento crecimiento del parásito en cultivo siendo lo más sencillo el examen microscópico del frotis del exudado de la lesión para comprobar la existencia de amastigotes mediante la tinción de Giemsa, otra opción diagnóstica sería la PCR de la biopsia. Existen distintas opciones terapéuticas, en nuestro país la primera línea de tratamiento está constituida por los antimoniales pentavalentes intralesionales. Son

indicaciones de tratamiento sistémico lesiones de gran tamaño, lesiones múltiples, ausencia de respuesta al tratamiento tópico, signos de diseminación locoregional, pacientes inmunodeprimidos y localizaciones en cara, orejas, manos y pies, siendo esta última una indicación relativa. Presentamos el caso de un varón con diagnóstico de leishmaniasis cutáneo-mucosa en glande, que se trató en cuatro ocasiones con glucantime 5 cc intralesional con ausencia de respuesta. Posteriormente se inició tratamiento con anfotericina B liposomal a dosis de 5 mg/kg en tres sesiones separadas por una semana con resolución completa de la lesión sin presentar eventos indeseables en relación con el tratamiento sistémico ni evidencia de persistencia o recidiva en los seis meses de seguimiento posteriores.

BIBLIOGRAFÍA

1. Herbert VG , A. Boer-Auer, A. Brandenburg, T.M. Falk. Severe ulcerative penile leishmaniasis. Importance of PCR-based diagnosis. The British Infection Association. 2015;02: 139-41.
2. García-Almagro D. Leishmaniasis cutánea. Actas Dermosifiliogr. 2005;96:1-24.
3. Martín-Ezquerro G1, Fisa R, Riera C, Rocamora V, Fernández-Casado A, Barranco C, Serra T, Baró T, Pujol RM. Role of *Leishmania* spp. infestation in nondiagnostic cutaneous granulomatous lesions: report of a series of patients from a Western Mediterranean area. Br J Dermatol. 2009 Aug;161(2):320-5.





29

Placas diseminadas en tronco y lesiones en cuero cabelludo en una niña de piel negra: la importancia de una exploración minuciosa en el paciente pediátrico

Pedro Jesús Gómez Arias
Juan Luis Sanz Cabanillas
José Luis Hernández Romero
Manuel Galán Gutiérrez



29

Placas diseminadas en tronco y lesiones en cuero cabelludo en una niña de piel negra: la importancia de una exploración minuciosa en el paciente pediátrico

Pedro Jesús Gómez Arias, Juan Luis Sanz Cabanillas, José Luis Hernández Romero y Manuel Galán Gutiérrez

ANAMNESIS

Paciente de sexo femenino de 5 años de edad natural de Nigeria que acude a la consulta de Urgencias el día siguiente de su llegada a nuestro país. Los padres no referían antecedentes familiares de interés. Durante la gestación, la madre no había seguido control médico. El parto fue eutócico y sin complicaciones inmediatas. La niña presentaba adecuada ganancia ponderoestatural y desarrollo psicomotor normal. La familia refiere que la niña estaba correctamente vacunada y que no había presentado patologías previas, no había requerido ingreso hospitalario por ningún motivo ni había sido intervenida quirúrgicamente.

La paciente consulta por la aparición de lesiones papulosas en tronco, con tendencia a la confluencia, formando placas de varios días de evolución y levemente pruriginosas. No refería fiebre u otros síntomas y el estado general era bueno.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Fototipo V. Pápulas confluentes formando placas distribuidas por región pectoral y espalda. Algunas presentaban aspecto dianiforme con costra en su centro (Figura 1). No se encontraron vesículas o afectación de mucosas oral, genital u ocular. La paciente no presentaba visceromegalias ni adenopatías palpables. El estado nutricional era excelente.

En cuero cabelludo, fina descamación en vértex (Figura 2).

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

Se solicitó cultivo en agar Saboraud del raspado de las lesiones del cuero cabelludo y del tronco.



Figura 1. Aspecto de las lesiones del tronco.

El resultado del cultivo de las lesiones del cuero cabelludo fue positivo para *Trichophyton tonsurans* (Figura 2). El cultivo de las lesiones del tronco fue negativo.

Los padres no prestaron su consentimiento para la realización de biopsia cutánea.

DIAGNÓSTICO

Dermatofitides eritema multiforme like secundarias a *tinea capitis* por *Trichophyton tonsurans*.

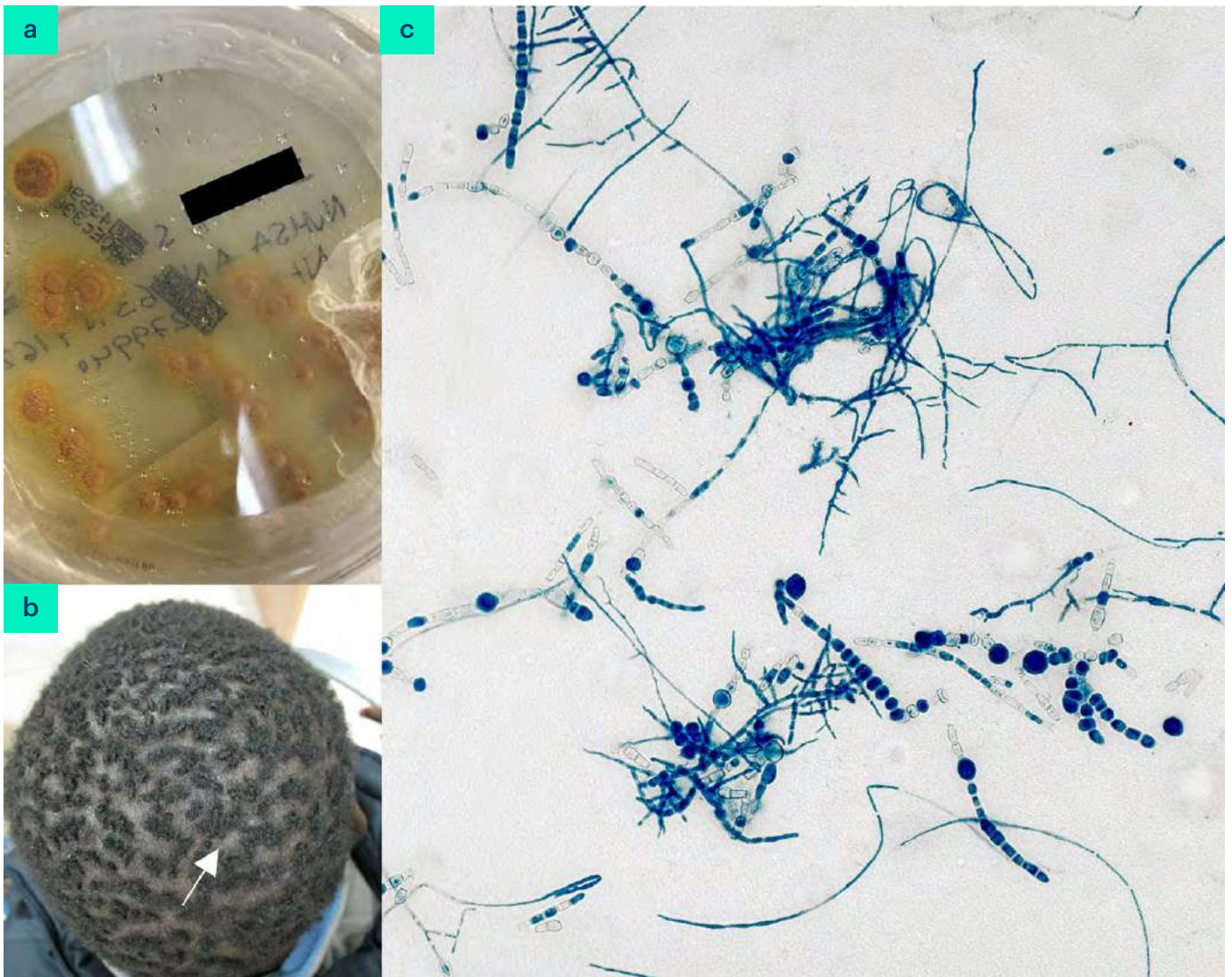


Figura 2. a) Aspecto macroscópico de la colonia, de color amarillo dorado y con aspecto similar al ante. b) Lesiones de tinea capitis en la cabeza de la paciente. Las áreas con descamación aparecen señaladas con una flecha. c) Fotografía microscópica de la colonia de *T. tonsurans* destacando la presencia de microconidias balonzadas. Azul de lactofenol x400. Microfotografía cortesía de la Profa. Linares. Catedrática de Microbiología y Parasitología. Universidad de Córdoba.

TRATAMIENTO

La paciente recibió tratamiento con terbinafina oral ajustada a peso durante 14 días. En las lesiones del tronco se indicó la aplicación de metilprednisolona emulsión a diario durante 7 días.

EVOLUCIÓN

La paciente presentó resolución completa de las lesiones del tronco y del cuero cabelludo al ser reevaluada un mes después del tratamiento.

COMENTARIO

Las dermatofitides son lesiones cutáneas a distancia provocadas por reacciones de hipersensibilidad secundarias a los antígenos liberados por una infección fúngica concomitante. Por tanto, no se aísla hongo en el cultivo de muestras procedentes de las mismas. El espectro clínico es muy variable, incluyendo lesiones de aspecto liquenoide, dishidrosiforme, exantemático o similares al eritema multiforme menor. Habitualmente la erradicación de la dermatomycosis conlleva la desaparición de las dermatofitides, aunque



puede añadirse tratamiento corticoideo tópico o sistémico. Debemos realizar una exploración física completa en los pacientes pediátricos incluyendo valoración de toda la piel y anejos, así como palpación del abdomen y cadenas ganglionares y valoración de mucosas. La presencia de una *tinea capitis* concomitante puede obviarse con facilidad si no efectuamos una buena exploración tricológica, sobre todo en pacientes con fototipos altos que presentan cabello ralo y rizado donde la presencia de alopecia y descamación puede pasar inadvertida.

BIBLIOGRAFÍA

1. Gómez L, Cavallera E. Dermatofitides. Una entidad clínica casi olvidada. *Dermatol Venez* 2011;49(1):39-42.
2. Patricio ST, Gallinato MS, Asencio MG, Sanz AL, Vargas LED De. Dermatofitides faciales Vena hemiáccigos persistente y ausencia de vena cava inferior intrahepática. ¿Un hallazgo casual? *Anales de Pediatría*. 2008; 68(4):411-2.



30

Una picadura que no cura

Pedro José Navarro Guillamón
Ignacio Castaño Uhagon
Gustavo Guillermo Garriga Martina



30

Una picadura que no cura

Pedro José Navarro Guillamón, Ignacio Castaño Uhagon y Gustavo Guillermo Garriga Martina

ANAMNESIS

Acude a nuestra consulta una mujer de 24 años natural de España. No posee ningún antecedente personal ni familiar de interés, así como cualquier tipo de tratamiento habitual. El único antecedente epidemiológico de interés es haber realizado un viaje de cooperación internacional en Guatemala del que volvió en el mes previo a la consulta médica. Refiere lesión cutánea ulcerada de evolución tórpida durante las últimas semanas, así como exudado serosanguinolento. Asegura haber visto asomar por úlcera central una "lombriz".

EXPLORACIÓN FÍSICA

La paciente se encuentra afebril y hemodinámicamente estable.

A la exploración de la zona en cuestión se aprecia lesión tipo forunculoide de 20 x 30mm en costado izquierdo, dolorosa a la palpación con presencia de ulceración central. No se palpan adenopatías locoregionales. La analítica sanguínea es normal, así como serología realizada.

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

Se envió la larva extraída al servicio de microbiología del hospital para filiar el tipo de agente causal, siendo compatible con larva del género *Dermatobia hominis* (Figura 1).

DIAGNÓSTICO

Miasis por *Dermatobia hominis*.

TRATAMIENTO

Se realizó tratamiento quirúrgico de la lesión mediante la apertura cutánea y extracción del agente causal de la lesión.



Figura 1. Imagen macroscópica de la larva extraída.

EVOLUCIÓN

La paciente ha acudido a revisión tras la extirpación con buena evolución y ausencia de recidiva clínica.

COMENTARIO¹⁻⁴

Las miasis cutáneas se producen tras la parasitación cutánea por larvas de moscas del género Díptera. Afecta principalmente a zonas expuestas como cara, costado y extremidades. Posee una distribución mundial, si bien la mayor incidencia se encuentra en países tropicales.

Las miasis cutáneas están causadas por las formas no adultas de la mosca, ya que estas poseen sus órganos bucales atrofiados. Por ello se habla del estadio adulto como de "vida libre" y el larvario como "parasitario".

La mosca hembra adulta es capaz de adherir sus huevos al cuerpo de mosquitos hematófagos,



que al picar al huésped consiguen realizar el inóculo de los huevos (proceso denominado “foresia”). Una vez en contacto con la piel la larva eclosiona y parasita para después evolucionar a crisálida, estado previo a adulto. El huésped es abandonado de forma espontánea en el estado larvario tardío finalizando así la miasis. El ciclo completo dura entre tres y cinco meses.

Clínicamente se observan lesiones tipo pápula forunculoide con posible ulceración central y exudado serosanguinolento. En formas más profundas es posible encontrar nódulos subcutáneos.

El tratamiento de la miasis depende de la evolución de la enfermedad. En estadios iniciales se recomienda tratamiento tópico para imposibilitar el intercambio gaseoso y en segundo tiempo extraer la larva; si bien en estadios avanzados la extirpación quirúrgica suele ser necesaria como primera opción.

Las lesiones cutáneas son la tercera causa de consulta en viajeros, solo por detrás de la fiebre y la diarrea. Por tanto, es necesario conocer enfermedades no autóctonas ya que debido al turismo y fenómenos migratorios podemos tener que enfrentarnos a patología importada como en este caso.

BIBLIOGRAFÍA

1. Logar J, Beovic B, Triller C, Rakovec S. Subcutaneous myiasis caused by *Dermatobia hominis*. *Scand J Infect Dis* 2001; 33:153-5.
2. Meinking T, Burkhart CN, Burkhart CJ. Infestaciones. En: Jorizzo J, Rapini R, editores. 1.a ed., *Dermatología Bologna*, Vol. 84, 1a ed. Madrid: Elsevier; 2004. p. 1321-32.
3. Maier H; Hönigsmann H. Furuncular myiasis caused by *Dermatobia hominis*, the human botfly. *J Am Acad Dermatol* 2004; 50: S26-30.
4. Alcalá D, Yañez S. Miasis furuncular causada por *Dermatobia hominis*. *Rev Cent Dermatol Pascua* 2006; 15(1)23-25.





31

Exantema micropapular e hiperqueratosis acra en paciente en tratamiento con baricitinib

Rubén Barros Tornay
Jesús Raya Maldonado
Anna Bota Llorca



31

Exantema micropapular e hiperqueratosis acra en paciente en tratamiento con baricitinib

Rubén Barros Tornay, Jesús Raya Maldonado y Anna Bota Llorca

ANAMNESIS

Varón de 61 años con antecedente de artritis reumatoide en tratamiento con baricitinib 4 mg al día y prednisona 10 mg al día. Es ingresado en el servicio de traumatología con diagnóstico de artritis séptica de rodilla izquierda por *S. aureus meticilin* sensible. En este contexto, se decide suspender tratamiento biológico y esteroideo, se inicia antibioterapia con cloxacilina intravenosa a dosis altas y se realiza sinovectomía de la articulación afecta. Al cuarto día de su ingreso, comienza con cuadro de prurito intenso generalizado que interfiere en el descanso nocturno y que respeta el polo cefálico. Al interrogar a los familiares (mujer e hija), refieren encontrarse con prurito de similares características desde hace dos semanas.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Se objetivan múltiples pápulas eritematosas, en su mayoría excoriadas, en tronco y miembros, predominando en flancos y huecos axilares (Figura 1). Llama la atención la presencia de descamación profusa en los dedos y espacios interdigitales de ambas manos asociándose a pequeñas fisuras (Figura 2). En región genital y glúteos se encuentran lesiones similares a las descritas en tronco y extremidades. No se aprecia afectación de mucosas ni polo cefálico.

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

En la exploración de los familiares se aprecian pápulas color piel, algunas de ellas excoriadas de predominio en muñecas, espacios interdigitales, axilares y región periumbilical.

DIAGNÓSTICO

Los datos clínicos y el correlato epidemiológico sobre la afectación de los convivientes nos orientan hacia un probable diagnóstico de escabiosis.



Figura 1. Pápulas eritematosas excoriadas diseminadas en tronco.

TRATAMIENTO

Con esta sospecha diagnóstica, se decide iniciar el tratamiento de nuestro paciente de forma combinada: ivermectina oral a 200 mcg/kg de peso y permetrina al 5% en crema repitiendo la toma y aplicación, respectivamente, a los 7 días. De igual modo, se establece el tratamiento de los familiares y convivientes con permetrina al 5% en crema con el mismo régimen de aplicación (días 1 y 8) y de forma simultánea al tratamiento del paciente. Asimismo, se explican las medidas generales a llevar a cabo.



Figura 2. Hiperqueratosis, descamación y fisuras digitales e interdigitales de ambas manos.

EVOLUCIÓN

Tras la segunda dosis de ivermectina y aplicación de permetrina 5% crema, nuestro paciente refiere mejoría del prurito con remisión del mismo en la semana siguiente. A la exploración, las pápulas excoriadas han disminuido, aunque persiste con cierto eritema generalizado y con hiperqueratosis digital de las manos. Igualmente, los convivientes refieren remisión del prurito con al interrogar tras la segunda aplicación de permetrina 5% crema.

COMENTARIO¹⁻³

La escabiosis es una infestación por *Sarcoptes scabiei* variante hominis y constituye un importante problema de salud a nivel mundial. Su forma hiperqueratósica o costrosa, también llamada sarna noruega, se observa en pacientes inmunodeprimidos (VIH, HTLV-1, trasplantados...) y con alteraciones sensitivas o motoras habitualmente por trastornos neurológicos. Clínicamente, suele cursar con prurito leve o ausente, así como lesiones difusas consistentes en eritema, hiperqueratosis, descamación, costras y fisuras, más prominentes en regiones acras.

En nuestro caso el paciente presentaba un prurito intenso asociado a múltiples lesiones pa-

pulares excoriadas en tronco y extremidades, a diferencia de la escabiosis clásica, en la que las lesiones suelen ser más sutiles y menos numerosas. La descamación y fisuras digitales e interdigitales orientaban más el diagnóstico hacia su forma hiperqueratósica, lo cual concordaba con los antecedentes del paciente el cual se encontraba en tratamiento con baricitinib y prednisona de forma crónica para el manejo de su artritis reumatoide.

En estos casos, las guías europeas recomiendan tratamiento combinado: escabicida oral y tópico, con lo cual se consiguió la remisión del cuadro de nuestro paciente.

BIBLIOGRAFÍA

1. Salavastru CM, Chosidow O, Boffa MJ, Janier M, Tiplica GS. European guideline for the management of scabies. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2017;31(8):1248-53.
2. Jouret G, Bounemour R, Presle A, Takin R. Crusted scabies: A review. *Ann Dermatol Venereol*. 2016;143(4):251-6.
3. Burkhart CN, Burkhart CG, Morrell DS. Infestations. Bologna JL, Schaffer JV, Cerroni L. *Dermatology*. 4 Ed. Elsevier; 2018. p. 1504-6.





32

¿Enfermedad ampollosa o infecciosa?

Esmeralda Silva Díaz
Andrea Estébanez Corrales
Bárbara Vázquez Fernández
Alejandro García Vázquez
María Dolores Ramón Quiles

¿Enfermedad ampollosa o infecciosa?

Esmeralda Silva Díaz, Andrea Estébanez Corrales, Bárbara Vázquez Fernández, Alejandro García Vázquez y María Dolores Ramón Quiles

ANAMNESIS

Un varón de 60 años con antecedentes de hipertensión arterial, dislipemia, enfermedad pulmonar obstructiva crónica y carcinoma de pulmón metastásico y en tratamiento con antihipertensivos, diuréticos, hipolipemiantes y analgésicos opioides, consultó por lesiones cutáneas asintomáticas de una semana de evolución que aparecieron inicialmente como pápulas eritematosas en el cuello y que posteriormente se tornaron ampollosas y se extendieron a otras zonas.

EXPLORACIÓN FÍSICA

El paciente presentaba ampollas flácidas de contenido purulento sobre una base eritematosa en el cuello, axilas, parte alta del tronco, zona lumbar e inguinal y en las raíces de extremidades inferiores. Algunas ampollas estaban destechadas dejando a la vista un fondo liso de color rojo brillante con una línea descamativa en periferia (Figura 1)

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS:

Se realizó un cultivo del contenido de una de las

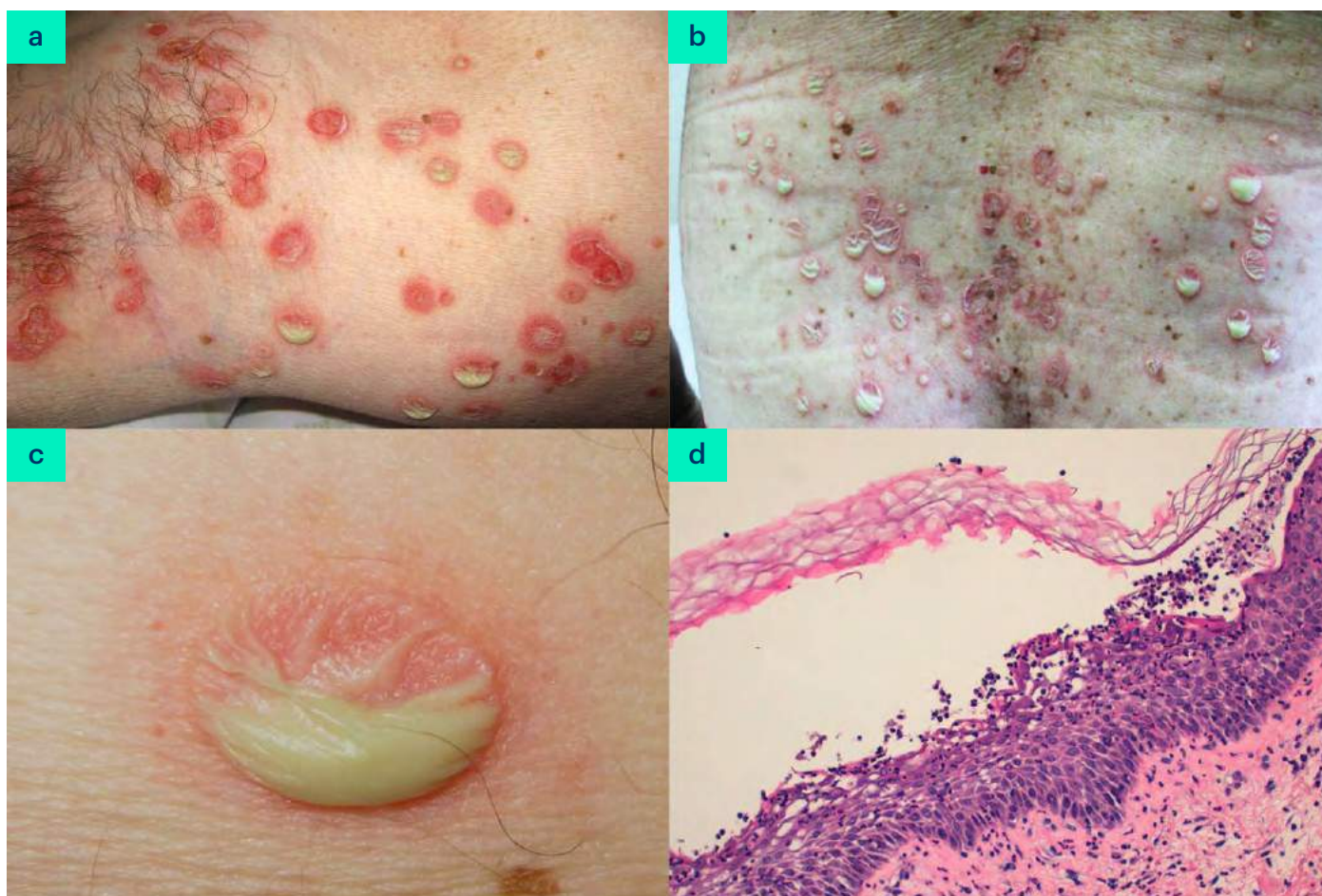


Figura 1. a) Múltiples lesiones ampollosas de contenido purulento, algunas de ellas destechadas, en el tronco, la zona axilar. b) Región lumbosacra. c) Detalle de ampolla flácida de contenido purulento. d) HE (100X) Ampolla subcórnea con acúmulo de neutrófilos en su interior e infiltrado inflamatorio acompañante en dermis superficial.



ampollas para descartar un proceso infeccioso y una biopsia cutánea con inmunofluorescencia para descartar una enfermedad ampollosa. En la biopsia se observó una ampolla subcornea con un infiltrado inflamatorio en dermis superficial y la inmunofluorescencia fue negativa (Figura 2). Los cultivos fueron positivos para *staphylococcus aureus*.

DIAGNÓSTICO

Impétigo ampollosa

TRATAMIENTO

Se pautó tratamiento con antibiótico amoxicilina + ácido clavulánico 875/125mg cada 8 horas durante 1 semana.

EVOLUCIÓN

Se evidenció una resolución de todas las lesiones una semana más tarde y el paciente no presentó nuevos episodios en los meses posteriores.

COMENTARIO

El impétigo ampollosa (IA) es una patología infecciosa causada generalmente por *S. aureus* y que afecta generalmente a niños de entre 2 y 5 años¹. La clínica generalmente se inicia con vesículas pequeñas que posteriormente evolucionan a ampollas flácidas, inicialmente con un contenido claro que adquieren posteriormente un aspecto puru-

lento en algunos casos ya que generalmente el techo de la ampolla se rompe fácilmente por lo que es difícil encontrar ampollas en estadio avanzado¹. El diagnóstico diferencial se ha de hacer con otras enfermedades ampollosas como el penfigoide ampollosa, la psoriasis pustulosa, la dermatosis pustulosa subcornea (DPS) o enfermedad de Sneddon Wilkinson, entre otras². En nuestro caso nos planteamos como principal diagnóstico diferencial la DPS debido a su gran semejanza clínica, aunque también comparten similitudes histológicas ser, ya que las pústulas se localizan a nivel subcórneo en ambas entidades³. En la DPS el contenido de las ampollas es estéril, por lo que el cultivo microbiológico de las lesiones será una herramienta útil para discernir si se trata de una enfermedad infecciosa o no^{1,3}. En nuestro caso los cultivos y la buena respuesta al tratamiento antibiótico administrado fueron la clave del diagnóstico.

BIBLIOGRAFÍA

1. Pereira, L.B. Impetigo – review. An Bras Dermatol. 2014;89:293–299.
2. Brown J, Shriner DL, Schwartz RA, Janniger CK. Impetigo: an update. Int J Dermatol 2003;42:251-5.
3. Botella R, Sabater V, Sanmartin O, Sevilla A, Nagore E, Aliaga A, et al. Dermatitis pustulosa subcornea con anticuerpos IgA antidesmogleína. Actas Dermosifiliogr. 2001;92:283–7.





Dermatosis en relación con la medicina interna





Contenido

01. Lesiones purpúricas extensas de rápida progresión.....	261
02. Lesiones necróticas y púrpura retiforme de predominio acral.....	265
03. Eritema característico, origen atípico.....	269
04. Lo que cuentan unos pies.....	273
05. Placas, nódulos y úlceras necróticas en paciente con síndrome constitucional.....	277
06. Lesiones eritematocostrosas en tórax superior.....	281
07. Lesiones eritematovioláceas múltiples resistentes a tratamiento.....	285
08. Y ahora, ¿por qué salen estos bultos?.....	289
09. Lesiones cutáneas en paciente con síndrome Rhupus.....	293
10. Adolescente con lesiones cutáneas dianiformes y mucositis intensa.....	297
11. Nódulos indurados en paciente VIH+.....	301
12. Lesiones exantemáticas, fiebre y artralgias en un varón joven.....	305
13. “Doctora, ¿no me puedo mover!”.....	309





01

Lesiones purpúricas extensas de rápida progresión

Alba Calleja Algarra
Raquel Aragón Miguel
Juan José Andrés Lencina
Fátima Tous Romero



01

Lesiones purpúricas extensas de rápida progresión

Alba Calleja Algarra, Raquel Aragón Miguel, Juan José Andrés Lencina y Fátima Tous Romero

ANAMNESIS

Mujer de 44 años, sin antecedentes de interés, que ingresó en la unidad de cuidados intensivos de nuestro centro con fiebre, dolor abdominal, diarrea y lesiones cutáneas eritematopurpúricas de rápida evolución en tronco y ambos miembros inferiores. En menos de 24 horas la paciente sufrió un deterioro brusco del estado general presentando hipotensión, taquicardia, taquipnea, oliguria y bajo nivel de conciencia que precisó intubación orotraqueal, infusión de drogas vasopresoras e inicio de antibioterapia de amplio espectro con diagnóstico de *shock séptico* de etiología desconocida.

EXPLORACIÓN FÍSICA

A la exploración física cutánea se observaban extensas máculas eritematopurpúricas confluentes con algunas zonas de morfología retiforme en tronco y extremidades con despegamiento epidérmico y formación de ampollas en algunas localizaciones así como lesiones necróticas distales en zonas acras (*Figura 1a y b*).

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

Analíticamente destacaba una leucocitosis de 15.600cel/ μ L, así como una elevación de cifras de proteína C reactiva y procalcitonina, marcada trombocitopenia y datos de coagulopatía compatibles con una coagulación intravascular diseminada.

Se realizó un TAC body donde se observó un patrón intersticial pulmonar sugestivo de síndrome de distrés respiratorio agudo y un bazo atrófico no viable con múltiples calcificaciones en su interior. En los hemocultivos se aisló un *Streptococcus Pneumoniae*.



Figura 1. a) Máculas eritematopurpúricas de morfología retiforme afectando a la totalidad del tronco con áreas geográficas claras en su centro. b) Necrosis digital.



Se realizó una biopsia cutánea que mostró una necrosis epidérmica extensa así como la presencia de trombos y depósitos de fibrina intravasculares a nivel de la dermis y abundante extravasación hemática asociada, todo ello compatible con una vasculopatía trombótica.

DIAGNÓSTICO

Púrpura fulminans secundaria a shock séptico por *Streptococco Pneumoniae* en paciente asplénica (bazo no funcionante).

TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN

A pesar de medidas de resucitación intensivas, el estado de la paciente empeoró y las lesiones cutáneas progresaron hacia una gangrena periférica con necrosis digital y facial, falleciendo finalmente tras una semana de ingreso en unidad de cuidados intensivos.

COMENTARIO¹⁻⁵

La púrpura *fulminans* es una complicación poco frecuente y generalmente fatal que puede aparecer en contexto de procesos infecciosos como meningococcemia o infecciones producidas por *Streptococco B-hemolítico*, *Streptococco Pneumoniae* o *Haemophilus influenzae*.

Desde el punto de vista cutáneo se caracteriza por la presencia de lesiones purpúricas de rápida progresión que traducen una isquemia cutánea. Suele asociarse a síntomas sistémicos (mal estado general, fiebre, hipotensión y oliguria). El diagnóstico diferencial se debe establecer con la púrpura de Schölein-Henoch, la púrpura trombocitopénica trombótica y la púrpura tromboci-

topénica postinfecciosa. Es prioritario el manejo mediante terapia de soporte, fluidoterapia intravenosa, reposición de factores de coagulación y antibioterapia dirigida. La afectación cutánea puede requerir debridamiento quirúrgico, injertos y en ocasiones amputación de zonas no viables. Como conclusión, la púrpura *fulminans* es un cuadro que condiciona una importante morbimortalidad. Su reconocimiento temprano, así como el diagnóstico etiológico y tratamiento específico son fundamentales para evitar la progresión y prevenir complicaciones.

BIBLIOGRAFÍA

1. Okuzono S, Ishimura M, Kanno, S et al. Streptococcus pyogenes-purpura fulminans as an invasive form of group A streptococcal infection. *Ann Clin Microbiol Antimicrob.* 2018 Jul 9;17(1):31.
2. Chalmers E, Cooper P, Forman K, et al. Purpura fulminans: recognition, diagnosis and management. *Arch Dis Child.* 2011 Nov;96(11):1066-71.
3. Ghosh SK, Bandyopadhyay D, Dutta A. Purpura fulminans: a cutaneous marker of disseminated intravascular coagulation. *West J Emerg Med.* 2009 Feb;10(1):41.
4. Arnáiz-García ME, Arnáiz-García AM, Gutierrez-Diez F, Nistal JF, et al. Mutilating Purpura Fulminans in an Adult with Meningococcal Sepsis. *P R Health Sci J.* 2017 Sep; 36(3):179-82.
5. Dautzenberg KHW, Polderman FN, van Suylen RJ, Moviat MAM. Purpura fulminans mimicking toxic epidermal necrolysis – additional value of 16S rRNA sequencing and skin biopsy. *Neth J Med.* 2017 May;75(4):165-8.





02

Lesiones necróticas y púrpura retiforme de predominio acral

Alberto Conde Ferreirós
Ignacio Tormo Alfaro
Rubén García Castro
Marta González de Arriba

Lesiones necróticas y púrpura retiforme de predominio acral

Alberto Conde Ferreirós, Ignacio Tormo Alfaro, Rubén García Castro y Marta González de Arriba

ANAMNESIS

Paciente de 88 años con lesiones cutáneas desde hacía 1 año, empeorando en los últimos días. No fiebre, clínica articular, respiratoria ni gastrointestinal. Hipertensión arterial, EPOC, epilepsia parcial compleja, demencia de Alzheimer y dependiente para las ABVD. Operada de un tumor en mama y en tratamiento con omeprazol, ácido acetilsalicílico, triamtereno/furosemida y levetiracetam.

EXPLORACIÓN FÍSICA

En la exploración física realizaba mostraba lesiones maculopapulosas, purpúricas de predominio en regiones acrales. En algunas localizaciones las lesiones eran necróticas mientras que en otras regiones las lesiones exhibían flictenas hemorrágicas. Característicamente, las lesiones se mostraban frías a la palpación (Figura 1).



Figura 1. Lesiones maculopapulosas purpúricas y necróticas en regiones acrales. A medida que progresa la enfermedad, las lesiones evolucionan hacia la formación de lesiones necróticas (a, b, c, d y f). A nivel de codo derecho (e) se observa lesión purpúrica retiforme no inflamatoria; lesión característica de los síndromes de oclusión microvascular (vasculopatía trombótica).



EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

En la analítica realizada destacaba la presencia de 8×10^6 hematíes, 17 g/dl hemoglobina y 56% hematocrito. El anticoagulante lúpico fue positivo sin observarse otras alteraciones en la coagulación. El estudio de autoinmunidad mostró negatividad para ANA y ANCA. El anticuerpo anticardiolipina IgM fue positivo mientras que la β -2 glicoproteína (IgM e IgG) y anticardiolipina IgG fueron negativos. La determinación de las crioglobulinas fueron negativas en dos ocasiones. El estudio del gen *JAK2* objetivó una mutación en el alelo *V617F*. La biopsia cutánea mostraba una necrosis epidérmica extensa con presencia

de trombos de fibrina eosinófilos que ocluían los vasos sanguíneos localizados en dermis superficial, media y profunda. No se observaron signos de vasculitis leucocitoclástica. El diagnóstico histopatológico fue compatible con vasculopatía trombótica (Figura 2).

DIAGNÓSTICO

Síndrome antifosfolípido primario (SAFL) en una paciente con síndrome mieloproliferativo (SMP).

TRATAMIENTO

Se inició tratamiento con acenocumarol manteniendo un INR 2-3.

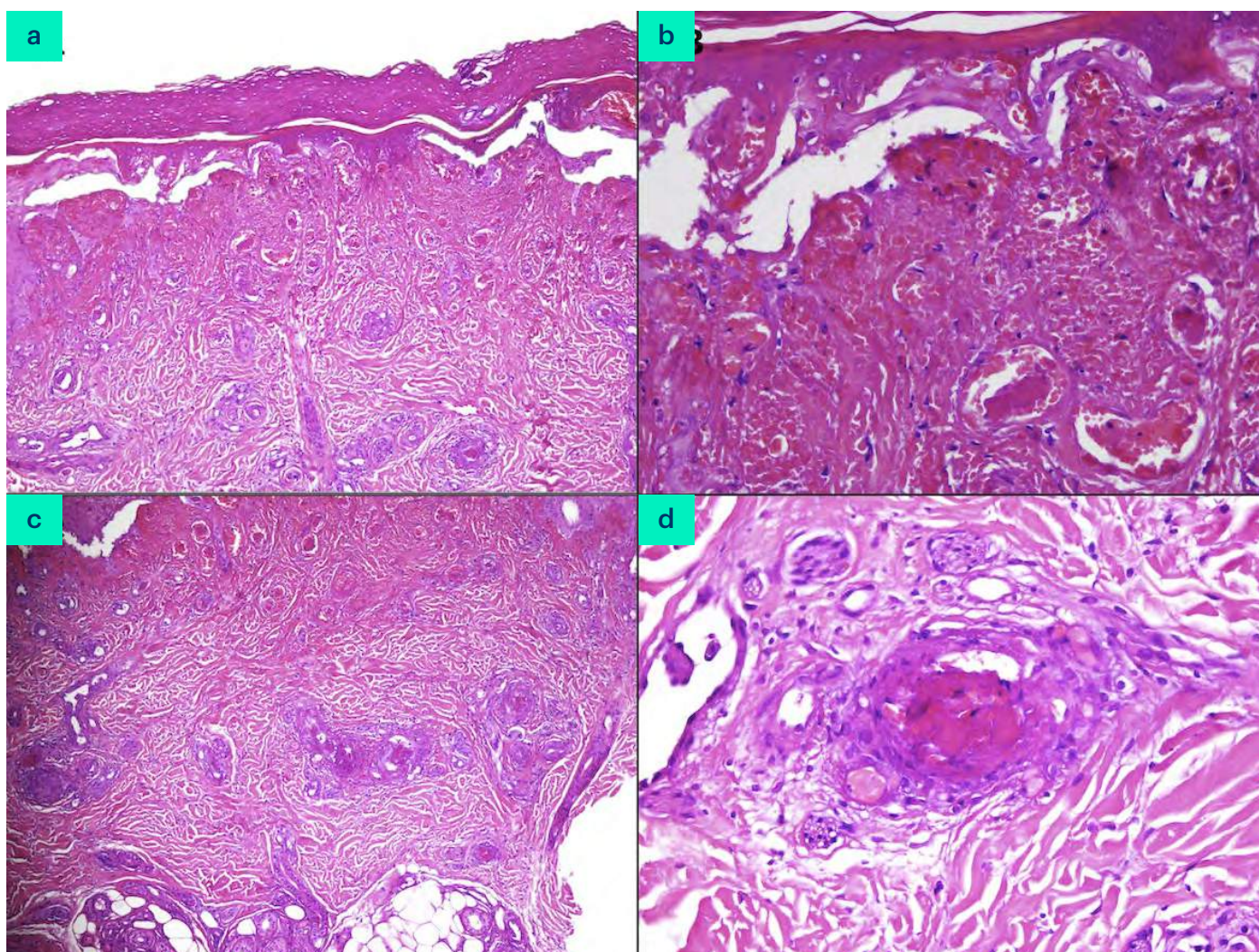


Figura 2. La visión panorámica de la biopsia cutánea exhibe una necrosis epidérmica que afecta a toda la extensión de la muestra (a: H&E x 20 y b: H&E x 40). A mayor aumento, se observan trombos de fibrina eosinófilos que ocluyen la luz de los vasos sanguíneos y hemorragia. Los vasos se rodean de un infiltrado inflamatorio mínimo (c: H&E x 100 y d: H&E x 400).



EVOLUCIÓN

La paciente sufrió un incremento de sus cifras de plaquetarias llegando a 1.000.000, con lo que las lesiones cutáneas empeoraron ligeramente. En este momento, se inició tratamiento con hidroxiurea. Desde entonces, la paciente no presentó nuevas lesiones cutáneas y las lesiones preexistentes comenzaron a epitelizar de forma favorable.

COMENTARIO¹⁻⁵

Existe un amplio abanico de etiologías que pueden originar una púrpura retiforme acral no inflamatoria (vasculopatía trombótica). La eritromelalgia que se produce en los SMP puede llegar a provocar una púrpura retiforme o incluso lesiones necróticas. Está desencadenada por la oclusión microvascular mediada por las plaquetas y característicamente responde de forma favorable al AAS. El síndrome antifosfolípido (SAFL) es una coagulopatía sistémica que suele afectar a mujeres en torno a los 40 años. Su patogenia es desconocida pero se ha comprobado que los anticuerpos antifosfolípido interfieren en la cascada de la coagulación. Las lesiones cutáneas son muy heterogéneas y pueden ir desde una púrpura retiforme acral hasta cuadros graves con repercusión multiorgánica (SAFL catastrófico). Para su diagnóstico se emplean los criterios de Sapporo-Sydney donde es necesario cumplir al menos un criterio clínico y otro serológico. El tratamiento en un episodio agudo consiste en anticoagula-

ción manteniendo un INR 2-3. En nuestra paciente, a pesar de mantener un INR 2-3 las lesiones cutáneas no se controlaron completamente hasta que se inició hidroxiurea. Por lo tanto, aunque la paciente cumpliera criterios de SAFL, no podemos descartar que el SMP haya contribuido en las lesiones que presenta la paciente.

BIBLIOGRAFÍA

1. Stone MS, Robson KJ, Piette WW. Erythematous plaques due to platelet plugging: a clue to underlying myeloproliferative disorder. *J Am Acad Dermatol.* 2000;43:355-357.
2. Michiels JJ, ten Kate FJ. Erythromelalgia in thrombocythemia of various myeloproliferative disorders. *Am J Hematol.* 1992;39:131-6.
3. Cervera R, Piette JC, Font J, et al. Antiphospholipid syndrome: clinical and immunologic manifestations and patterns of disease expression in a cohort of 1000 patients. *Arthritis Rheum.* 2002;46:1019-27.
4. Angles-Cano E, Guillin MC. Antiphospholipid antibodies and the coagulation cascade. *Rheum Dis Clin North Am.* 2001;27:573-86.
5. Bertolaccini ML, Amengual O, Andreoli L, et al. 14th International Congress on Antiphospholipid Antibodies Task Force. Report on antiphospholipid syndrome laboratory diagnostics and trends. *Autoimmun Rev.* 2014;13:917-30.
5. Lim W. Thrombotic risk in the antiphospholipid syndrome. *Semin Thromb Hemost.* 2014;40:741-6.



03

Eritema característico, origen atípico

Álvaro Barranquero Fernández
Pilar Luque Varela
Gustavo Guillermo Garriga Martina
Norberto López Navarro

Eritema característico, origen atípico

Álvaro Barranquero Fernández, Pilar Luque Varela, Gustavo Guillermo Garriga Martina y Norberto López Navarro

ANAMNESIS

Mujer de 83 años con antecedentes de adenocarcinoma de endometrio con metástasis pulmonares en cuidados paliativos. Acude a consulta por presentar cuadro cutáneo de meses de evolución que se inició en miembros superiores y se extendió a tronco a modo de lesiones eritematosas irregulares que crecen en sentido centrífugo.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Múltiples lesiones maculopapulosas eritematosas con borde descamativa y sobreelevado, con algunas lesiones costrosas y ampollas rotas en periferia en tronco y extremidades superiores (Figura 1).

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

En la biopsia cutánea (Figura 2) se observa hiperqueratosis con paraqueratosis, acantosis y disminución de la capa granulosa, así como infiltrado linfocitario perivascular. Estos hallazgos clinicopatológicos son compatibles con eritema necrótico migratorio. En la analítica sanguínea no se observa aumento de glucagón sérico. Los niveles de zinc, magnesio, albúmina y prealbúmina estaban en el límite bajo de la normalidad.

DIAGNÓSTICO

Eritema necrótico migratorio de probable origen paraneoplásico.

TRATAMIENTO

Tratamiento con suplementos multivitamínicos y de zinc.

EVOLUCIÓN

Se presentó mejoría de las lesiones tras varias semanas de tratamiento, con posterior evolución a hiperpigmentación residual, típico de esta patología.



Figura 1. Imagen clínica.

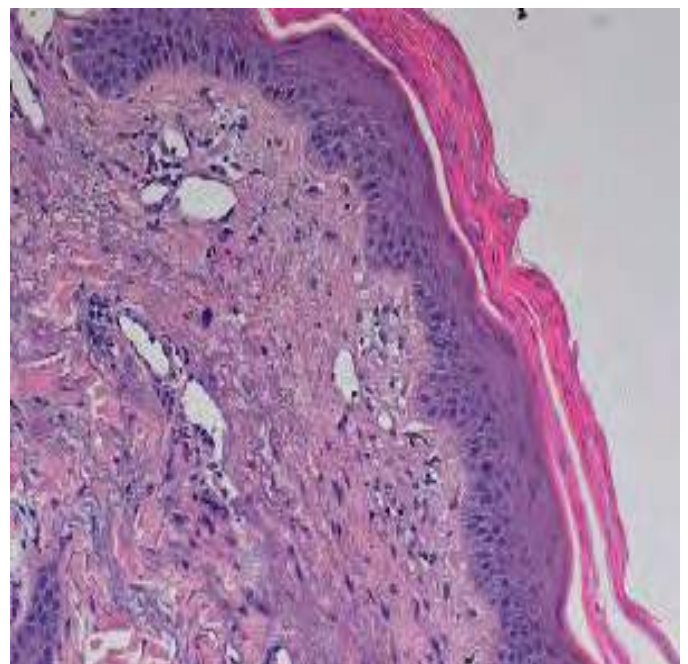


Figura 2. Imagen histológica.



COMENTARIO

El eritema necrolítico migratorio (ENM) es una dermatosis infrecuente, que clínicamente se manifiesta como una erupción maculopapulosa con tendencia al crecimiento centrífugo. Esta entidad se ha asociado clásicamente al glucagonoma (un tumor poco frecuente de los islotes pancreáticos).

Sin embargo, en muy raras ocasiones se han descrito casos de esta erupción en pacientes sin este típico origen. Varias patologías se han asociado a este síndrome: la malabsorción intestinal (enfermedad celíaca), cirrosis hepática, enfermedad inflamatoria intestinal (enfermedad de Crohn), pancreatitis crónica y algunos tumores malignos (carcinoma de células pequeñas de pulmón, neoplasias intestinales... y otros).

Se ha postulado una teoría multifactorial: el estado catabólico inducido por múltiples factores (en nuestro caso, probablemente la neoplasia subyacente) ocasiona una hipoaminoacidemia, hipoproteinemia, un déficit de zinc y de ácidos grasos esenciales, aumentando el ácido araquidónico a nivel cutáneo, lo que provocaría un aumento del estado inflamatorio.

La buena respuesta al tratamiento con suplementos de zinc y multivitamínicos refuerza el diagnóstico.

BIBLIOGRAFÍA

1. Tremblay C, Marcil I. Necrolytic Migratory Erythema: A Forgotten Paraneoplastic Condition. *J Cutan Med Surg.* 2017 Nov/Dec;21(6):559-561. doi: 10.1177/1203475417719051. Epub 2017 Jun 29.





04

Lo que cuentan unos pies

Carolina Domínguez Mahamud

Aina Vila Payeras

Amador Solá Truyols

Antoni Nadal Nadal

Lo que cuentan unos pies

Carolina Domínguez Mahamud, Aina Vila Payeras, Amador Solá Truyols y Antoni Nadal Nadal

ANAMNESIS

Varón de 73 años, natural de Chile, sin alergias medicamentosas conocidas. Como hábitos tóxicos era exfumador desde 2003, de 60 paquetes/año desde los 15 años, y presentaba alcoholismo crónico leve. Refería realizar una dieta con alto contenido de picante. Como antecedentes patológicos presentaba una angina inestable en estudio desde 2018 y pendiente de cateterismo, enfermedad pulmonar obstructiva crónica grave, síndrome de apnea-hipoapnea del sueño moderado y enfermedad renal crónica. Su tratamiento habitual era calcifediol, ácido acetilsalicílico, ranolazina, olodaterol/tiotropio, atorvastatina, clopidogrel, nitroglicerina.

Acude en enero de 2019, derivado de urgencias, por presentar descamación plantar bilateral de aproximadamente 1 mes de evolución que había

estado tratando con betametasona dipropionato con leve mejoría. A la anamnesis dirigida, el paciente no refería síndrome constitucional pero sí una pérdida de 1,5 kg en el último mes, asociándolo al inicio de una dieta. No había presentado mechas o hematemesis. No otra clínica acompañante.

EXPLORACIÓN FÍSICA

A nivel plantar, presentaba hiperqueratosis amarillenta en forma de placas gruesas en ambas plantas y de manera simétrica. Había un predominio de afectación en talones y región de primer metatarsfalange. Sin afectación de espacios interdigitales. Además, también se apreciaba discreta descamación de los pulpejos.

A nivel ungueal presentaba onicólisis, distrofia e hiperqueratosis también amarillenta de varias uñas de ambos pies, con predominancia de la primera uña (*Figura 1*).



Figura 1. a) hiperqueratosis plantar amarillenta en forma de placas gruesas en ambas plantas y de manera simétrica. b) onicólisis, distrofia e hiperqueratosis también amarillenta de varias uñas de ambos pies, con predominancia de la primera uña.



Ante dichos hallazgos, encontrándonos con una hiperqueratosis plantar de reciente aparición y un dudoso síndrome constitucional, se cursó cultivo de hongos y se solicitaron las pruebas descritas a continuación de forma ambulatoria.

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

Radiografía de tórax comentada con radiología que no muestra alteraciones agudas. Cultivo de hongos de escamas de plantas de pies, informado posteriormente, con resultado negativo. Sangre oculta en heces positiva. Análisis de sangre que evidencia en el hemograma una hemoglobina de 6 g/dl microcítica hipocroma (previa de noviembre de 12,7 g/dl), resto del análisis normal.

EVOLUCIÓN

Ante los hallazgos se contacta con paciente y se recomienda ingreso para transfusión de concentrado de hematíes y ampliación de pruebas complementarias.

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

Posteriormente, se procede a completar estudio. Se realiza un electrocardiograma, que no evidencia alteraciones. Una gastroscopia, donde se evidencia a 4 cm del cardias, en el cuerpo gástrico, una lesión ulceroproliferativa de unos 5 cm de diámetro de aspecto neoplásico. Se toman varias biopsias de la lesión observada, que son informadas desde anatomía patológica como adenocarcinoma de tipo intestinal. Seguidamente, se realiza estudio de extensión por medio de tomografía computerizada de la región toracoabdominopélvica. En él se evidencia la tumoración gástrica que mide aproximadamente 5-5,5 cm de longitud, está centrada en unión cuerpo/fundus con extremo proximal a unos 17 mm de la unión esófago-gástrica y se asocia a un desflecamiento de la grasa peritumoral y a múltiples adenopatías subcentimétricas en el ligamento gastrohepático (estadio radiológico T3 N1).

DIAGNÓSTICO

Ante la presencia de una hiperqueratosis plantar abrupta asociada a una neoplasia de recién

te diagnóstico (adenocarcinoma gástrico E-IIB (T3N1) de tipo intestinal bien diferenciado), llegamos al diagnóstico de un síndrome de Bazex.

TRATAMIENTO INICIAL

Tras nuestra visita y mientras se realizaba las pruebas descritas, le pautamos vaselina salicilica al 10%. Tras los hallazgos evidenciados, se propone desde oncología realizar tratamiento con quimioterapia neoadyuvante y cirugía.

EVOLUCIÓN

A la espera de inicio de quimioterapia el paciente sufre un episodio de hemorragia digestiva aguda en casa, por lo que es ingresado y se decide, desde cirugía general, cambio de secuencia de tratamiento.

TRATAMIENTO FINAL

Se procede a realizar gastrectomía total con linfoadenectomía junto a quimioterapia adyuvante.

EVOLUCIÓN

Tras cuatro meses desde nuestra visita inicial y tras todos los acontecimientos, volvimos a ver al paciente, que evidenciaba una resolución completa de la hiperqueratosis plantar con mejoría leve de las alteraciones ungueales (Figura 2).



Figura 2. Ambos pies con resolución de hiperqueratosis plantar.



COMENTARIO

El síndrome de Bazex, es un síndrome paraneoplásico raro, con un pico de incidencia a los 60 años y con predominancia en hombres (3:1)¹. Está descrito que en un 67% de los pacientes, las lesiones cutáneas preceden a la neoplasia, en un 18% simultáneamente y en un 15% posteriormente². La neoplasia más frecuente asociada es de orofaringe y laringe en un 48,6%². El adenocarcinoma gástrico se asocia en un porcentaje de 8%³.

Se caracteriza por un cuadro de tres fases: primera, con lesiones eritematovioláceas con descamación en regiones acrales; segunda, hiperqueratosis palmoplantar; tercera, si el tumor no es tratado, las lesiones progresan por todo el cuerpo³.

La patogénesis es desconocida, aunque se han descrito mecanismos inmunológicos implicados. Como otros síndromes paraneoplásicos, las lesiones cutáneas se resuelven tras tratamiento efectivo de la neoplasia y su reaparición sugieren recaída⁴. Algunos autores han empleado dosis bajas de acitretino en casos paliativos⁵. Los corticoides tópicos, ácido salicílico, análogos de la vitamina D y PUVA, suelen ser inefectivos⁴.

Se presenta un síndrome de Bazex, donde las lesiones nos orientan a buscar una neoplasia, rea-

lizando un diagnóstico precoz y una mejora en el pronóstico del paciente.

BIBLIOGRAFÍA

1. Sofia Sousa, Francisco Patrão, Miguel Carvalho, Richard Nunes. Bazex Syndrome: report of a case associated with a primary squamous cell carcinoma of the hypopharynx. *Acta Otorrinolaringol. Gallega* 2018;11(1):208-213.
2. Bologna JL, Brewer YP, Cooper DL. Bazex syndrome (acrokeratosis paraneoplastica). An analytic review. *Medicine (Baltimore)*. 1991 Jul;70(4):269-80.
3. Joel K. Pulickal; Feroze Kaliyadan. Acrokeratosis Paraneoplastica (Bazex Syndrome). StatPearls Publishing LLC, 2019.
4. Räßler F, Goetze S, Elsner P. Acrokeratosis paraneoplastica (Bazex syndrome)- a systematic review on risk factors, diagnosis, prognosis and management. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2017;31:1119-36.
5. Vaynshtok PM, Tian F, Kaffenberger BH. Acitretin amelioration of Acrokeratosis Paraneoplastica (Bazex Syndrome) in cases of incurable squamous cell carcinoma of the hypopharynx. *Dermatol. Online J* 2016 Sep 15;22(9).



05

Placas, nódulos y úlceras necróticas en paciente con síndrome constitucional

Cristina Vico Alonso
Alba Sánchez Velázquez
Belén Pinilla Martín
Concepción Postigo



05

Placas, nódulos y úlceras necróticas en paciente con síndrome constitucional

Cristina Vico Alonso, Alba Sánchez Velázquez, Belén Pinilla Martín y Concepción Postigo

ANAMNESIS

Mujer de 54 años sin antecedentes clínicos de interés ni historia previa de enfermedad gastrointestinal, que consultó por un cuadro de días de evolución de nódulos asintomáticos en miembros inferiores con rápida ulceración secundaria. Asociaba además caquexia y pérdida de peso severa en los últimos 3 meses. Refería algunos episodios de diarrea en las últimas semanas sin asociar productos patológicos.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Nódulos y placas infiltradas, de morfología circular, con úlceras de 1,2 cm con un borde neto eritematovioláceo bien definido que se extendían por piernas y tobillos. Algunas de las lesiones cutáneas presentaban necrosis centrales (*Figura 1*). Los pulsos distales estaban presentes.

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

Se realizó una radiografía de tórax, sin hallazgos, y un análisis de sangre rutinario sin eosinofilia,

con función renal normal. Los test de autoinmunidad fueron negativos para PR₃ (c-ANCA) y MPO (p-ANCA) así como para anticuerpos antifosfolípidicos y anticoagulante lúpico. Las crioglobulinas fueron también negativas. Se realizó además un estudio completo de trombofilia que resultó negativo. En cuanto a pruebas de imagen, un estudio eco-doppler reveló una suboclusión de vena femoral superficial derecha y una trombosis completa de la vena poplítea izquierda.

Se realizó una biopsia cutánea incisional que evidenció vasos de mediano y pequeño tamaño de dermis reticular media y profunda con oclusión parcial y completa de la luz por trombos hialinos. No se identificaba necrosis fibrinoide de la pared vascular ni infiltrado inflamatorio agudo neutrofílico, aunque sí frecuentes eosinófilos en la dermis. En la pared de algunos de los vasos trombosados se observaban formaciones granulomatosas constituidas por histiocitos epitelioides y células multinucleadas gigantes, sin componente inflamatorio linfocitario ni necrosis caseosa (*Figura 2*).



Figura 1.

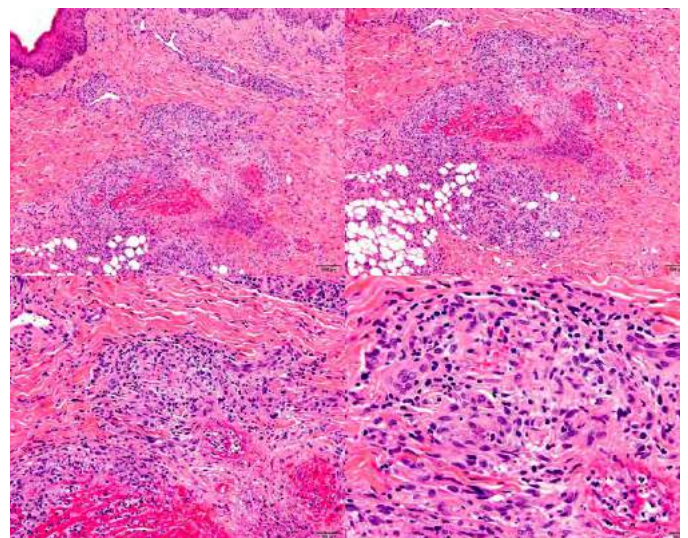


Figura 2.



Las técnicas de Ziehl, PAS y Grocott no demostraron microorganismos.

Ante el hallazgo histopatológico en piel de vasculitis granulomatosa trombosante y la clínica sistémica de la paciente, se indicó un estudio endoscópico para descartar enfermedad inflamatoria intestinal (EII). La colonoscopia reveló hallazgos compatibles con enfermedad de Crohn colónica grave.

DIAGNÓSTICO

Vasculitis granulomatosa trombosante como manifestación cutánea específica de enfermedad de Crohn.

TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN

Se inició tratamiento con antibioterapia, metilprednisolona intravenosa 1,5 mg/kg y anticoagulación con acenocumarol siendo dada de alta a las dos semanas con remisión completa de las lesiones cutáneas.

COMENTARIO¹⁻⁶

Casi las mitad de los pacientes con EII presentan manifestaciones extraintestinales, siendo las más comunes las lesiones cutáneas. Se han descrito tres formas diferentes de afectación cutánea: lesiones cutáneas específicas, aquellas que son idénticas histopatológicamente a las que aparecen en el intestino, pero en zonas de piel o mucosas adyacentes; lesiones cutáneas reactivas, probablemente secundarias a una reacción antigénica cruzada entre antígenos de la piel y el tracto gastrointestinal, como el eritema nudoso, las aftas orales, el pioderma gangrenoso y la vasculitis cutánea; y lesiones asociadas, cuyo mecanismo patogénico es totalmente desconocido, como son la pustulosis palmoplantar, el vitiligo, el eritema palmar y la hidrosadenitis supurativa.

La enfermedad de Crohn metastásica es una forma infrecuente de enfermedad de Crohn extraintestinal caracterizada por la presencia de granulomas no necrotizantes en órganos alejados del tracto gastrointestinal, siendo la piel la loca-

lización más frecuente y las piernas, vulva, pene y cara los lugares más comúnmente afectados. Histológicamente presenta granulomas dérmicos no necrotizantes de tipo sarcoideo. Dentro de las formas de Crohn metastásico se ha descrito una variedad aún más infrecuente (11 casos publicados hasta ahora), que es la vasculitis o linfangitis granulomatosa cutánea, a veces trombosante, como en nuestro caso, caracterizada por la presencia de granulomas de tipo sarcoideo en la pared de los vasos, generalmente con necrosis fibrinoide, que se acompaña hasta en un 60% de los casos de eosinófilos dérmicos, lo que facilita el diagnóstico diferencial con la sarcoidosis.

Es deber del dermatólogo considerar tal entidad clínico-patológica entre las claves diagnósticas que permitan, como en este caso, encauzar las pruebas complementarias necesarias para el diagnóstico y tratamiento de la enfermedad inflamatoria intestinal.

BIBLIOGRAFÍA

1. Ishida M, Iwai M, Yoshida K, Kagotani A, Okabe H. Metastatic Crohn's disease accompanying granulomatous vasculitis and lymphangitis in the vulva. *Int J Clin Exp Pathol* 2013;6:2263-66.
2. Burns AM, Walsh N, Green PJ. Granulomatous vasculitis in Crohn's disease: a clinicopathologic correlate of two unusual cases. *J Cutan Pathol*. 2010;37:1077-8.
3. Sàbat M, Luelmo J, Sáez A. Cutaneous granulomatous vasculitis in metastatic Crohn's disease. *J EADV* 2005; 19, 638-65.
4. Kurtzman DJB, Jones T, Lian F, Peng L. Metastatic Crohn's disease: A review and approach to therapy. *JAAD* 2014; 71:804-813.
5. Ko JS, Uberti G, Napekoski K, Patil DT, Billings SD. Cutaneous manifestations in inflammatory bowel disease: a single institutional study of non-neoplastic biopsies over 13 years. *J Cutan Pathol*. 2016;43:946-95.
6. Hagen JW, Swoger JM, Grandinetti LM. Cutaneous Manifestations of Crohn Disease. *Dermatol Clin*. 2015;33:417-31.





06

Lesiones eritematocostrosas en tórax superior

David Vega Díez
Marta Bandini
Ana Rodríguez-Villa Lario
Isabel Polo Rodríguez

Lesiones eritematocostrosas en tórax superior

David Vega Díez, Marta Bandini, Ana Rodríguez-Villa Lario e Isabel Polo Rodríguez

ANAMNESIS

Varón de 71 años, fumador de 3 paquetes/día hasta hace siete años y en seguimiento por urología por HBP y elevación del PSA con biopsias de próstata repetidas sin signos de neoplasia, que acude a urgencias por la aparición desde hace cinco meses de exantema eritematoso pruriginoso en frente, región malar y región superior del tórax con progresión hacia cuero cabelludo, brazos y manos, así como debilidad muscular en cintura escapular y pelviana en los dos últimos meses, asociando en los últimos días a dolor a la movilización de las articulaciones de dichos territorios. Niega síndrome constitucional, fiebre, alteraciones del ritmo intestinal, productos patológicos en las heces, tos, expectoración, dolor torácico, disfagia o fenómeno de Raynaud.

EXPLORACIÓN FÍSICA

En tórax se observa placa eritematoviolácea infiltrada, en capelina que afecta a 1/3 superior de espalda, cuello y escote, de bordes bien demarcados, con lesiones papulocostrosas dispersas en cara anterior de tórax (Figura 1) así como eritema



Figura 1. Eritema en capelina con lesiones papulocostrosas en cara anterior del tórax.

difuso en resto de abdomen y MMSS y escoriaciones secundarias al rascado de distribución generalizada. En cara dorsal de ambas manos destaca eritema violáceo más intenso en articulaciones MCF, así como lesiones purpúricas milimétricas en dorso de dedos con engrosamiento de la cutícula. En región facial, eritema violáceo de predominio periorbitario asociado a edema (Figura 2), mientras que en cuero cabelludo encontramos poiquilodermia en región frontal, con lesiones papulocostrosas similares a las encontradas en el escote. Resto de exploración física sin alteraciones.



Figura 2. Eritema en heliotropo y lesiones papulocostrosas frontales.



EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

En las pruebas analíticas realizadas no se objetivaron alteraciones en hemograma ni en bioquímica salvo CK de 2.265 con estudio de autoinmunidad con ANA 1/160 con patrón moteado con antiDNA negativo y ENA negativos, siendo positivos los anticuerpos antiTIF con anti Jo1, PI7, PI12, EJ, SRP, MI2, MDA5, Ku, PM-Scl 100, Scl70 y SSA/Ro negativos.

Se realiza biopsia muscular con positividad para HLA en la región perifascicular sin encontrarse infiltrado inflamatorio perimisial, atrofia perifascicular o depósito del complejo de ataque de membrana del complemento en capilares endomisiales. En la biopsia cutánea se observa infiltrado inflamatorio de predominio linfocitario y extenso depósito de mucinas dérmicas con la técnica PAS azul alcian, con negatividad en la inmunofluorescencia directa.

En TAC toracoabdominopélvico se observa lesión pulmonar en lóbulo inferior izquierdo en probable relación con afectación tumoral, realizándose PAAF de este nódulo con histología compatible con carcinoma neuroendocrino de célula pequeña.

DIAGNÓSTICO

Dermatomiositis paraneoplásica secundaria a carcinoma pulmonar neuroendocrino de célula pequeña.

TRATAMIENTO

Se inició tratamiento con corticoides a dosis de 1 mg/kg/día, siendo necesario, ante progresión de la enfermedad, inmunoglobulinas intravenosas y tratamiento con rituximab IV.

EVOLUCIÓN

Tras el diagnóstico inicial se realizó estudio de extensión sin objetivarse enfermedad tumoral extrapulmonar, comenzándose tratamiento corticoideo a dosis de 1 mg/kg/día, con mejoría de la sintomatología y práctica desaparición de las lesiones cutáneas. Dada la persistencia de la de-

bilidad muscular y al referir episodios frecuentes de disfagia se decide iniciar tratamiento con inmunoglobulinas intravenosas y dada la progresión de la debilidad muscular pese al tratamiento se inició tratamiento con rituximab.

Respecto al tratamiento del carcinoma pulmonar se comenzó, de acuerdo con el servicio de oncología, tratamiento con cisplatino y etopóxido.

Durante los meses posteriores al diagnóstico el paciente presentó debilidad progresiva y múltiples episodios de infecciones respiratorias e infecciones del tracto urinario que precisaron ingreso en 3 ocasiones, falleciendo el paciente 5 meses después del diagnóstico por complicaciones secundarias al proceso neofornativo.

COMENTARIO

La dermatomiositis (DM) y la polimiositis (PM) pertenecen al grupo de miopatías inflamatorias idiopáticas (MII). Estas entidades se caracterizan por la presencia de debilidad muscular proximal, niveles elevados de enzimas musculares, alteraciones específicas en el electromiograma y por la presencia de infiltrado inflamatorio en el músculo esquelético. Dentro de las manifestaciones cutáneas clásicas encontramos las pápulas de Gottron, el eritema en Heliotropo, el eritema facial, el eritema en capelina, los infartos hemorrágicos en dedos y las alteraciones ungueales.

La asociación entre las MII y el cáncer está bien establecida (en especial con la dermatomiositis). Los tumores más frecuentemente asociados (aproximadamente el 70%) son el adenocarcinoma de cérvix, de pulmón, de ovario, de páncreas, de vejiga y de estómago. Las características clínicas que deben hacer sospechar un origen paraneoplásico de una DM son la edad avanzada, la enfermedad cutánea severa (en especial si hay necrosis dérmica o eritema en capelina extenso), la resistencia al tratamiento, historia personal tumoral previa, la ausencia de afectación pulmonar y la ausencia de anticuerpos asociados a miositis o la positividad de anticuerpos asociados a miositis asociada a malignidad (antiTIF o antiNXP).



BIBLIOGRAFÍA

1. V. Madan, H. Chinoy, C. E. M. Griffiths et al, Defining cancer risk in dermatomyositis. Part I, 2009, *Clinical and Experimental Dermatology*, 34, 451-455.
2. Requena C, et al. Dermatomiositis paraneoplásica: estudio de 12 casos. *Actas Dermosifiliogr*. 2014.
3. Iorizzo LJ, Jorizzo JL. The treatment and prognosis of dermatomyositis: an updated review. *J Am Acad Dermatol* 2008;59:99-112.
4. Huang YL, Chen YJ, Lin MW, et al. Malignancies associated with dermatomyositis and polymyositis in Taiwan: a nationwide population-based study. *Br J Dermatol* 2009;161:854-60
5. Iftikhar I, Abdelmannan D, Daw HA. Dermatomyositis and esophageal cancer. *South Med J* 2006;99:777-9.

07

Lesiones eritematovioláceas múltiples resistentes a tratamiento

Inés Gracia-Darder
Oriol Corral-Magaña
Julián Boix-Vilanova
Ana Bauzá

Lesiones eritematovioláceas múltiples resistentes a tratamiento

Inés Gracia-Darder, Oriol Corral-Magaña, Julián Boix-Vilanova y Ana Bauzá

ANAMNESIS

Mujer de 40 años con antecedentes patológicos de neoplasia in situ de recto en remisión completa tras tratamiento quirúrgico y acné facial con buena respuesta a tratamientos tópicos. Como antecedentes familiares su padre y hermano habían presentado acné grave. Se encontraba en seguimiento en otro centro desde hacía 8 años por hidradenitis supurativa de inicio en axila izquierda y posteriormente en zona inguinal tratada con antibióticos tópicos y orales, precisando una intervención quirúrgica en axila con leve mejoría sintomática. Hacía 2 años, tras un embarazo, la paciente había consultado a otro centro por la aparición de una úlcera en pierna derecha de meses de evolución que fue inicialmente tratada con antibioterapia, diagnosticándose tras la realización de una biopsia y la obtención de cultivos negativos, de pioderma gangrenoso. Había recibido prednisona 60 mg vía oral descendiendo progresivamente la dosis durante 8 meses. Al suspender el tratamiento corticoideo, desarrolló múltiples lesiones nodulares eritemato-violáceas, muy dolorosas, en diversas localizaciones que fueron histológicamente sugestivas de pioderma gangrenoso por lo que se trataron con prednisona 30 mg al día vía oral junto con Dapsona 100 mg diarios vía oral durante 12 meses, sin respuesta clínica. La paciente fue remitida entonces a nuestro centro. A la anamnesis, negaba la presencia de artralgias o signos de artritis, fotosensibilidad, aftas orales o genitales, o fenómeno de Raynaud en extremidades. Tampoco presentaba dolor abdominal, alteraciones del hábito deposicional, clínica respiratoria, u otra sintomatología acompañante.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Destacaban lesiones nodulares eritemato-violáceas múltiples, bien delimitadas de diferente tamaño y morfología, algunas presentaban ulceración superficial, no supurativas, distribuidas de forma simétrica en extremidades inferiores y tronco (*Figura 1a*).



Figura 1a. Imágenes Clínicas. Pápulo-nódulos eritemato violáceos con ulceración superficial central distribuidos simétricamente en ambos muslos.

Además presentaba lesiones cicatriciales en ambas axilas junto con pápulas y nódulos eritematosos con fístulas activas y drenaje de material purulento.

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

Se realizó una nueva biopsia de una de las lesiones del muslo en la que se observaba un infiltrado inflamatorio linfoplasmocitario con numerosos polimorfonucleares neutrófilos y eosinófilos que afectaba prácticamente toda la dermis, afectando de forma focal el tejido celular subcutáneo, sugestiva de pioderma gangrenoso. En la ecografía cutánea de axilas e ingles se observaron múltiples trayectos fistulosos y abscesos compatibles con una hidradenitis Hurley III. Se realizó una colonoscopia con toma de biopsias que resultó sin hallazgos. En la analítica destacaba leucocitosis con neutrofilia así como una PCR y VSG elevadas, resultando sin alteraciones el perfil hepático y renal, el ionograma, así como la autoinmunidad y el recuento de Inmunoglobulinas. El estudio de genética molecular no detectó mutaciones en el análisis de los genes responsables de la Fiebre Mediterránea Familiar (gen MEFV), el síndrome TRAPS (gen TNFRSF1A), el síndrome de Hiper-IgD



y fiebre periódica (gen MVK), los síndromes periódicos asociados a la criopirina (gen NLRP3), el síndrome de Blau/sarcoidosis de inicio precoz (gen NOD2), del síndrome de artritis piogénica estéril, pioderma gangrenoso y acné (PAPA), la Hiperzinquemia/hipercalprotectinemia (gen PSTPIP1) ni de la deficiencia de adenosin deaminasa-2 (gen CECR1). El estudio del gen NOD2 arrojó la variante p.(Gly908Arg) en solo uno de sus dos alelos (heterocigosis), presentando este polimorfismo una mayor susceptibilidad a padecer enfermedad inflamatoria intestinal

Además, se le solicitó un estudio genético sanguíneo para la mutación del gen PSTPIP1 descrita en el síndrome PAPA (artritis piogénica, pioderma gangrenoso y acné) que resultó negativo.

DIAGNÓSTICO

Síndrome de PASH (Pioderma gangrenoso, acné e hidradenitis supurativa)

TRATAMIENTO

Se inició tratamiento con Ciclosporina 3 mg/kg/día vía oral con importante mejoría inicial de las lesiones de pioderma, no obstante, aparecieron múltiples lesiones exofíticas eritemato-rosadas que clínica e histológicamente eran sugestivas de granuloma piógeno múltiple, sin presencia de otra sintomatología sistémica acompañante, que se trataron con corticoides tópicos de alta potencia inicialmente, seguido de tratamiento con tacrolimus 0.1% tópico dos veces al día, además del tratamiento con Ciclosporina.

A los siete meses, debido a la mejoría insuficiente y el dolor de la paciente, se decidió añadir, Anakinra 100 mg diarios vía subcutánea. Durante los 2 primeros meses se observó un empeoramiento de las lesiones, seguido de una mejoría progresiva, tanto de las lesiones de hidradenitis y de pioderma gangrenoso, como del intenso dolor que producían. Esto permitió suspender de manera definitiva el tratamiento con Ciclosporina, manteniendo el tratamiento con Anakinra.

A los siete meses, debido a la mejoría insuficiente y el dolor de la paciente, se decidió añadir, anakinra 100 mg diarios vía subcutánea. Durante los 2 primeros meses se observó un empeoramiento de las lesiones, seguido de una mejoría progresiva, tanto de las lesiones de hidradenitis y de pio-

derma gangrenoso, como del intenso dolor que producían. Esto permitió suspender de manera definitiva el tratamiento con ciclosporina, manteniendo el tratamiento con anakinra.

EVOLUCIÓN

La paciente toleró adecuadamente el tratamiento con Anakinra sin presentar efectos secundarios y se consiguió la remisión de las lesiones de pioderma gangrenoso tras 14 de meses de tratamiento (*Figuras 2a-d*), espaciando progresivamente las inyecciones. Además también mejoraron considerablemente las lesiones de Hidradenitis supurativa, permaneciendo únicamente algún nódulo residual a lo largo de los meses, con supuración ocasional que se ha controlado con clindamicina tópica y puntuales tandas largas de antibioterapia oral. Además se ha realizado dos sesiones de terapia fotodinámica con ácido 5-aminolevulínico (5-ALA) en las lesiones fistulosas de ambas axilas, muy bien toleradas.

COMENTARIO¹⁻⁶

La tríada clínica de pioderma gangrenoso (PG), acné e hidradenitis supurativa (HS) fue descrita en 2012 por Braun-Falco y Cols como síndrome de PASH. A diferencia del síndrome PAPA, los pacientes con síndrome de PASH no presentan artritis piogénica, a pesar de compartir ambas entidades mutaciones, aunque diferentes, en el gen PSTPIP1 del cromosoma 15q. En los pacientes con Sd. PASH se han descrito hasta el momento varias mutaciones diferentes, entre ellas un aumento de repeticiones microsátelite en la región promotora del gen PSTPIP1. También se ha descrito la asociación de artritis piógena, PG, acné y HS como PAPASH, en la que se han encontrado mutaciones diferentes del mismo gen PSTPIP1. Estos síndromes autoinflamatorios presentan rasgos clínicos similares en los que parecen estar relacionados genes implicados en la vía NALP3 del inflammasoma produciendo un aumento de IL-1 β e induciendo un aumento de la inflamación neutrofílica. Esto puede explicar la buena respuesta al tratamiento con Anakinra; un fármaco biológico antagonista del receptor de la IL-1.

AGRADECIMIENTOS

Agradecemos al Dr. Aróstegui y la Dra. Ruiz de la unidad de Inmunología del Hospital Clínic de Bar-



Figura 2. Evolución tras tratamiento con ciclosporina y anakinra. a i b) Múltiples lesiones cicatriciales y fistulosas de hidradenitis supurativa, con muy leve componente inflamatorio activo. c i d) Obsérvese las lesiones residuales cicatriciales de pioderma gangrenoso tras el tratamiento.

celona por la realización del estudio de genética molecular, así como al Dr. Peter Lohse del Instituto de genética molecular de Singen (Alemania) por la determinación del gen PSTPIP1.

BIBLIOGRAFÍA

1. Sonbol, H., Duchatelet, S., Miskinyte, S., Bonsang, B., Hovnanian, A., & Misery, L. (2017). PASH syndrome (pyoderma gangrenosum, acne and hidradenitis suppurativa): a disease with genetic heterogeneity. *British Journal of Dermatology*, 178(1), e17–e18.
2. Cugno, M., Borghi, A., & Marzano, A. V. (2017). PAPA, PASH and PAPASH Syndromes: Pathophysiology, Presentation and Treatment. *American Journal of Clinical Dermatology*, 18(4), 555–562.
3. Gasparic, J., Theut Riis, P., & Jemec, G. B. (2017). Recognizing syndromic hidradenitis suppurativa: a review of the literature. *Journal of the European Academy of Dermatology and Venereology*, 31(11), 1809–1816.
4. Marzano, A. V., Damiani, G., Ceccherini, I., Berti, E., Gattorno, M., & Cugno, M. (2017). Autoinflammation in pyoderma gangrenosum and its syndromic form (pyoderma gangrenosum, acne and suppurative hidradenitis). *British Journal of Dermatology*, 176(6), 1588–1598.
5. Vinkel, C., & Thomsen, S. F. (2017). Autoinflammatory syndromes associated with hidradenitis suppurativa and/or acne. *Int J Dermatol*. 2017 Aug;56(8):811-818.



08

Y ahora, ¿por qué salen estos bultos?

Loreto Luna Bastante
Laura Alonso Naranjo
Laura Vergara de la Campa
Elena Remedios Martínez Lorenzo

Y ahora, ¿por qué salen estos bultos?

Loreto Luna Bastante, Laura Alonso Naranjo, Laura Vergara de la Campa y Elena Remedios Martínez Lorenzo

ANAMNESIS

Varón de 12 años de edad, con antecedentes personales de síndrome de Angelman, hipotiroidismo subclínico en relación con el tratamiento con valproato, obesidad y maldescenso testicular. En tratamiento con valproato, lamotrigina, diazepam, oxibutinina y levotiroxina. Consultó en enero de 2017 en urgencias por el desarrollo de lesiones eritematosas en cara anterior de ambas piernas, coincidentes con zona de roce de ortesis que empleaba para la deambulaci3n. Las lesiones se habían tratado previamente con corticoide t3pico sin mejoría. No había presentado fiebre. No había asociado clínica digestiva, respiratoria ni miccional. No antecedentes personales de contacto con tuberculosis.

EXPLORACI3N FÍSICA

A la exploraci3n física destacaba la presencia de placas eritematosas más intensa en el centro y más rosadas en la periferia, de límites difusos, bien delimitadas e induradas al tacto, calientes, no descamativas, infiltradas con aspecto de piel de naranja y realce de los orificios foliculares.

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS Y TRATAMIENTO

Ante el diagnóstico clínico de paniculitis de posible origen traumático, se realizó biopsia y se inició tratamiento con prednisona 30 mg/24 h e indometacina 25 mg/8 h, ambas en pauta descendente semanal y se suspendió el uso de la ortesis. En quince días las lesiones estaban resueltas y la analítica extraída una semana antes mostraba cómo única alteraci3n una velocidad de sedimentaci3n globular elevada. Se tomó una biopsia punch de una de las lesiones que mostró una paniculitis septal con leve infiltrado inflamatorio perivascular en la dermis, compatible con eritema nodoso.

EVOLUCI3N

En julio de 2017, medio ańo más tarde, consulta de nuevo por brote de lesiones similares a las previamente descritas pero en esta ocasi3n había asociado fiebre de 38,3°C el día de aparici3n de las mismas, así como diarrea la semana previa. A la exploraci3n física presentaba n3dulos subcutáneos eritematosos localizados en miembros inferiores, con aumento local de temperatura. Además presentaba una lesi3n localizada en miembro superior izquierdo. En este momento se inicia de nuevo tratamiento con prednisona e indometacina con respuesta completa en una semana y se solicita una analítica completa para estudio complementario de eritema nodoso. A los tres meses, acudi3 de nuevo a urgencias por



Figura 1. Nodulos subcutáneos, bien delimitados, eritematosos calientes y dolorosos a la presi3n, por los que consult3 el paciente.



el mismo motivo. Referían haber iniciado el mes previo tratamiento con prednisona e indometacina por desarrollo de lesiones similares en miembros inferiores, con el mismo las lesiones mejoraban pero al suspender los antiinflamatorios empeoraban de nuevo. En este momento se valoran los resultados de la analítica solicitada, destacando una elevación de reactantes de fase aguda y anticuerpos antiestreptolisina O (ASLO) positivos a una concentración de 729 UI/ml. La enzima convertidora de angiotensina fue negativa, y los niveles de complemento así como los anticuerpos antinucleares fueron negativos. Se realizó la prueba de intradermorreacción de Mantoux que fue también negativa. Ante los resultados obtenidos se realizó el test rápido de detección de estreptococo en exudado faríngeo que resultó positivo, por lo que se inicio tratamiento con amoxicilina/ácido clavulánico 875/125 mg cada 8 horas durante 10 días y se inició tratamiento con dapsona 50 mg/día.

Al mes del tratamiento se realizó un control analítico de los valores de ASLO, los cuales se habían negativizado. Dada la ausencia de lesiones se procedió a la suspensión del tratamiento con dapsona. Tras 4 meses el paciente no ha desarrollado nuevas lesiones.

COMENTARIO¹⁻⁴

Se trata de un varón de 13 años de edad con brotes repetidos de eritema nodoso en miembros inferiores.



Figura 2. Ortesis que utilizaba el paciente a diario, a la que se atribuyeron las lesiones inicialmente.

El eritema nodoso es la forma más frecuente y característica de paniculitis septal. Afecta predominantemente a mujeres entre 20 y 30 años, con una duración media de los episodios entre 3 y 6 semanas. En cuanto a la patogenia se piensa que se debe a una reacción de hipersensibilidad frente a diferentes desencadenantes, siendo el más frecuente en nuestro medio los antígenos estreptocócicos. Además, entre otras causas infecciosas, siempre debe descartarse la primoinfección tuberculosa. La tercera causa más frecuente es la sarcoidosis, siendo característico del síndrome de Löfgren la presencia de adenopatías hiliares bilaterales, febrícula y eritema nodoso. Entre mujeres en edad fértil, una causa frecuente es la toma de anticonceptivos orales.

En el caso de nuestro paciente se demostró el estado de portador faríngeo de estreptococo, con resolución de las lesiones tras la eliminación de dicha condición con el tratamiento antibiótico.

En cuanto al tratamiento de primera línea se incluyen los antiinflamatorios no esteroideos, el yoduro potásico y los corticoides sistémicos, reservándose estos últimos para casos graves e incapacitantes.

En el caso de nuestro paciente, dado el antecedente de hipotiroidismo subclínico estaba limitado el uso de yoduro potásico. Los tratamientos de segunda línea para casos cronificados o recurrentes incluyen la colchicina, dapsona e hidroxiquina entre otros.

BIBLIOGRAFÍA

1. Carrascosa JM. (2010). Vasculitis y paniculitis. En J. Conejo-Mir (Ed.), Manual de dermatología (pp 411-432). Madrid, España: Aula médica.
2. Molina AM, Requena L. (2016). Eritema nudoso. *Medicina Clinica*, 147(2), 81-86. <https://doi.org/10.1016/j.medcli.2016.03.038>.
3. Ozbagcivan, O., Akarsu, S., Avci, C., Inci, B. B., & Fetil, E. (2017). Examination of the Microbial Spectrum in the Etiology of Erythema Nodosum : A Retrospective Descriptive Study, 2017. <https://doi.org/10.1155/2017/8139591>
4. Patterson JW. y Requena L. (2018). Panniculitis. En J.L. Bologna (Ed.), *Dermatology* (pp. 1733-1757).





09

Lesiones cutáneas en paciente con síndrome Rheupus

Lucía Núñez Hipólito
Joaquín López Robles
Cristina Moya Martín
Rosario Haro Ramos

Lesiones cutáneas en paciente con síndrome Rhupus

Lucía Núñez Hipólito, Joaquín López Robles, Cristina Moya Martín y Rosario Haro Ramos

ANAMNESIS

Mujer de 52 años con antecedente de síndrome Rhupus (overlap entre lupus eritematoso sistémico y artritis reumatoide) diagnosticado hace 6 años. Antecedentes dermatológicos de vasculitis leucocitoclástica en miembros inferiores y nódulos reumatoides en manos, además de episodios repetidos de lupus cutáneo subagudo por los que se encuentra en seguimiento en nuestro servicio. En tratamiento actual con cloroquina y prednisona. Acude a revisión con un nuevo brote de lesiones cutáneas diseminadas de 7 días de evolución con artralgias y malestar general asociado. La mayoría de las lesiones eran evanescentes en 2-3 días, molestas al roce y no pruriginosas.

EXPLORACIÓN FÍSICA

A la exploración se observan pápulas eritematosas mínimamente infiltradas y descamativas salpicadas por escote, región cervical y facial. Además se evidencian otras lesiones superpuestas

en esas zonas que también afectan a miembros superiores, tronco, raíz de miembros inferiores y palmas. Estas últimas lesiones son pápulas y placas eritemato-edematosas rosadas sin afectación epidérmica (*Figuras 1 y 2*). No existía afectación mucosa.

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

En la analítica sanguínea destaca linfopenia, trombocitopenia, ANA+ (1/640), Anti-Sm+, Anti-dsDNA+, Anti-Ro+, Anti-RNP70+, AntiPCC+, Factor Reumatoide+, hipocomplementemia C3 y C4, proteína C reactiva y velocidad de sedimentación globular elevadas.

Se realizó una biopsia cutánea de una de las placas eritemato-edematosas del brazo. El estudio histopatológico mostraba una epidermis sin alteraciones y un infiltrado inflamatorio perivascular e intersticial constituido predominantemente por polimorfonucleares de tipo neutrófilo, acompañado por leucocitoclasia y eosinófilos



Figura 1. Lesiones papulosas eritematosas y descamativas en zonas fotoexpuestas de escote junto con placas eritemato-edematosas más grandes.



Figura 2. Detalle de lesiones eritematoedematosas de apariencia urticarial en región cervical izquierda.



aislados. No se identificaron datos sugestivos de vasculitis ni células CD123 + en estudio inmunohistoquímico.

DIAGNÓSTICO

Dermatosis neutrofílica urticarial asociada a síndrome Rhupus (junto con lesiones típicas de lupus cutáneo subagudo).

TRATAMIENTO

Al inicio, previo al resultado de la biopsia cutánea, se inició tratamiento con azatioprina e incremento de dosis de corticoides con persistencia de las lesiones urticariales. Tras el resultado de la biopsia compatible con dermatosis neutrofílica urticarial se suspendió azatioprina y se decidió iniciar dapsona con dosis ajustada al nivel de glucosa-6-fosfato deshidrogenasa de la paciente.

EVOLUCIÓN

Existió buena tolerancia a la dapsona, con mejoría progresiva de las lesiones cutáneas urticariformes que se mantiene hasta la fecha. La paciente sigue presentando brotes de lupus cutáneo que se controlan con corticoides tópicos y cloroquina.

COMENTARIO

La dermatosis neutrofílica urticarial (DNU) es la entidad más reciente definida dentro del espectro nosológico amplio de las dermatosis neutrofílicas. Se manifiesta clínicamente como lesiones urticariformes, dolorosas más que pruriginosas, y con coexistencia frecuente de artralgias y fiebre. Histopatológicamente se caracteriza por un infiltrado neutrofílico con leucocitoclasia y sin vasculitis, algunos autores consideran clave el epiteliotropismo neutrofílico aunque no siempre está presente. La mayoría de los pacientes con DNU presentan una enfermedad sistémica subyacente, principalmente enfermedades autoinflamatorias o autoinmunes como el lupus eritematoso sistémico, existiendo unos 40 casos descritos en la literatura de esta asociación, siendo éste el primer caso descrito de asociación con Rhupus. Destacamos la importancia de tener en cuenta esta entidad ante un brote de lesiones cutáneas en pacientes con lupus eritematoso sistémico para realizar un correcto diagnóstico diferencial con la urticaria-vasculitis y el lupus cutáneo para un manejo adecuado con fármacos inhibidores de la migración neutrofílica y evitar el tratamiento inmunosupresor cuando no está indicado.





10

Adolescente con lesiones cutáneas dianiformes y mucositis intensa

Beatriz Baleato Gómez
Pedro Jesús Gómez Arias
Juan Luis Sanz Cabanillas
Manolo Galán Gutiérrez



10

Adolescente con lesiones cutáneas dianiformes y mucositis intensa

Beatriz Baleato Gómez, Pedro Jesús Gómez Arias, Juan Luis Sanz Cabanillas y Manolo Galán Gutiérrez

ANAMNESIS

Varón de 18 años sin antecedentes personales de interés, consulta al servicio de urgencias porque hace aproximadamente una semana comienza con mal estado general, fiebre de hasta 39 °C, tos sin expectoración y conjuntivitis bilateral. A los 4 días de iniciarse este cuadro y tras la toma de antigripales, el paciente comienza con lesiones orales y dolor con la deglución. Por último, refiere aparición de lesiones cutáneas desde hace 24 horas, asintomáticas, en escaso número y predominantes en extremidades superiores. Es fumador de tabaco y marihuana. Además refiere estar en contacto con perros y gatos y tiene una pareja estable con relaciones sexuales sin protección.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Constantes a su llegada al servicio de urgencias: 38,5 °C, 98 lpm, 115/73 mm Hg, saturación O₂ basal 99%.

Aceptable estado general. Consciente y orientado. Bien perfundido e hidratado. Eupneico en reposo.

- **Cabeza y cuello:** inyección conjuntival bilateral. Adenopatías submandibulares dolorosas y móviles a la palpación de forma bilateral.
- **Auscultación cardiopulmonar:** tonos rítmicos sin soplos. Murmullo vesicular conservado sin ruidos sobreañadidos.
- **ORL:** orofaringe hiperémica, erosiones y costras serosas dispersas en mucosa oral y labios y punteado blanquecino en lengua.
- **Exploración cutánea:** lesiones en diana de tamaño menor a 1 cm, con zona externa eritematosa y zona central más oscura con vesícula o costra. No confluyentes, en número escaso, de predominio en miembros superiores, fundamentalmente en dorso de manos y antebrazos.

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

Se solicita analítica con hemograma, bioquímica básica y coagulación y radiografía simple de tórax.

Analítica:

- Hemograma: leucocitos absolutos 11390 (80,1%) sin leucocitosis, resto normal.
- Bioquímica: PCR 62,6, resto sin alteraciones.
- Coagulación: TP Act 68%, INR 1,2.
- Radiografía simple de tórax: afectación intersticio-alveolar en lóbulo superior izquierdo y lingula, compatible con neumonía por gérmenes atípicos.

DIAGNÓSTICO

Ante la sospecha de infección por *Mycoplasma pneumoniae* se ingresa en el servicio de neumología iniciándose tratamiento antibiótico empírico intravenoso y se solicitan las siguientes pruebas complementarias: biopsia cutánea, TAC de tórax y serologías para *Mycoplasma pneumoniae*, VVZ, CMV, VHS 1 y 2, VEB, parotiditis, rubeola, sarampión.

TRATAMIENTO

Se instauro tratamiento con claritromicina 500 mg cada 12 horas y tratamiento sintomático con acetónido de triamcinolona al 0,1% en oralbase para las lesiones de la mucosa oral.

EVOLUCIÓN

Durante el ingreso en planta el paciente evoluciona favorablemente, presentando únicamente al segundo día del ingreso nuevas lesiones supurativas en el surco balanoprepucial.

Los resultados de las pruebas solicitadas fueron los siguientes:

- **Biopsia cutánea:** Piel con dermatosis de interfa-



se moderada/intensa y necrosis queratinocítica irregular, compatible con Síndrome de Stevens Johnson.

- Serología de *M. Pneumoniae*, VVZ, CMV, VHS 1 y 2, VEB, Parotiditis, Rubeola, Sarampión: Mycoplasma P. IgM +, VEB IgG +, Rubéola IgG +, Sarampión IgG +, VHS 1 IgG +, resto negativo.
- TAC de tórax: Patrón micronodular de distribución centrolobulillar, con imágenes de “árbol en brote” en la llingula y lóbulo inferior izquierdo, junto con engrosamiento de paredes bronquiales, compatible con afectación de pequeña vía (bronquiolitis). Adenopatías mediastínicas de hasta 8 mm probablemente reactiva. Signos de bronquiolitis compatibles con *Mycoplasma pneumoniae*.

Tras el resultado de las pruebas se pudo confirmar el diagnóstico de infección por *Mycoplasma pneumoniae*.

COMENTARIO¹⁻³

Mycoplasma pneumoniae es una causa frecuente de neumonía atípica, fundamentalmente en niños mayores y adolescentes. El término de atípica no hace referencia a su frecuencia, sino a la disociación clínico-radiológica con ausencia de hallazgos auscultatorios, que presentan muchos de los pacientes con infecciones por bacterias atípicas, como *Mycoplasma pneumoniae* y *Chlamydia pneumoniae*.

Entre un 25-50% de los pacientes con neumonía por *Mycoplasma pneumoniae* asocian manifestaciones extrapulmonares, siendo el rash máculo-papular eritematoso lo más hallado. Es altamente probable que los mecanismos patogénicos de estas manifestaciones extrapulmonares estén en relación con un mecanismo inmune y no con la infección por *Mycoplasma*.

El enfoque terapéutico inicial debe estar basado en la antibioterapia empírica. El tratamiento con corticoides sistémicos e inmunoglobulinas intravenosas pueden limitar la duración y severidad de la enfermedad y deben valorarse en casos severos para disminuir el riesgo de complicaciones asociadas, especialmente las secuelas por adhesiones en mucosa ocular.



Figura 1. Lesiones dianiformes en dorso de mano derecha, maculares y asintomáticas.



Figura 2. Afectación de mucosa oral con erosiones y costras serosas y punteado blanquecino en el dorso de la lengua.

BIBLIOGRAFÍA

1. Canavan TN, Mathes EF, Frieden I, et al. Mycoplasma Pneumoniae - induced rash and mucositis as a syndrome distinct from Stevens–Johnson syndrome and erythema multiforme: a systematic review. *J Am Acad Dermatol* 2015;72:239-45.
2. Vujic I, Shroff A, Grzelka M, et al. Mycoplasma pneumoniae –associated mucositis– case report and systematic review of literature. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2015;29:595-8.
3. Ravin KA, Rappaport LD, Zuckerbraun NS, Wadowsky RM, Wald ER, Michaels MM. Mycoplasma pneumoniae and atypical Stevens - Johnson syndrome: a case series. *Pediatrics*. 2007; 119:e1002-e1005.





11

Nódulos indurados en paciente VIH+

Mónica Munera-Campos
María Blanco de Tord
Adrià Plana-Pla

Nódulos indurados en paciente VIH+

Mónica Munera-Campos, María Blanco de Tord y Adrià Plana-Pla

ANAMNESIS

Paciente de 41 años exusuario de drogas por vía parenteral en tratamiento sustitutivo con metadona, y con antecedentes de infección por VIH en tratamiento antirretroviral con raltegravir, abacavir y lamivudina, con buena adherencia al mismo. Diagnosticado hacía 17 meses de un linfoma de Burkitt estadio IV, con afectación de la médula ósea, con translocación t(8;14) y reordenamiento de c-Myc, por el que había recibido quimioterapia, finalizada un año antes de la consulta. Actualmente en seguimiento por hematología y libre de enfermedad. Acudió a urgencias por presentar fiebre intermitente de 3 meses de evolución, que se acompañaba de astenia. Previamente había sido valorado en su centro de atención primaria, orientado como fiebre de foco respiratorio, y había recibido tratamiento con ciprofloxacino y claritromicina. Se decidió ingreso hospitalario a cargo del servicio de medicina interna y, durante su estancia, consultaron a nuestro servicio por lesiones cutáneas asintomáticas, que el paciente refería de unos 3 meses de evolución, y que parecían coincidir con el inicio de los síntomas sistémicos.

EXPLORACIÓN FÍSICA

En la exploración, el paciente presentaba pápulas y nódulos de pequeño tamaño, de coloración eritematoviolácea, que se distribuían predominantemente en los codos (*Figura 1*), dorso de las manos y los pies, infiltrados al tacto, no dolorosos a la palpación. No presentaba lesiones en el tronco ni tampoco lesiones en las mucosas oral ni genital, no palpándose tampoco adenopatías.

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

Durante su ingreso hospitalario se realizó una radiografía de tórax, que no mostró alteraciones.

En la analítica sanguínea presentaba un recuento de linfocitos CD4+ de 486/L y una carga viral <40 copias/mL. Asimismo, se realizó una ecocardiografía transtorácica en la que se observó una imagen compatible con vegetación en el velo mitral posterior, que originaba una insuficiencia mitral grave, así como un hemocultivo, que fueron finalmente diagnósticos de endocarditis, con aislamiento de *Enterococcus faecalis*. Adicionalmente, se realizó estudio mediante tomografía computarizada y biopsia de médula ósea, que descartaron afectación por linfoma. Se realizó una biopsia cutánea de una de las lesiones de los codos, en la que se apreciaba, tanto en la dermis superficial como en la dermis profunda, la formación de granulomas con necrobiosis colágena central e histiocitos dispuestos en empalizada en su periferia. También se observaban ocasionales neutrófilos y eosinófilos (*Figura 2a y b*). Todos estos hallazgos eran compatibles con la formación de un granuloma de Winkelmann o de Churg-Strauss.



Figura 1. Pápulas y nódulos de pequeño tamaño, eritematovioláceos, que se distribuyen de forma predominante en los codos.

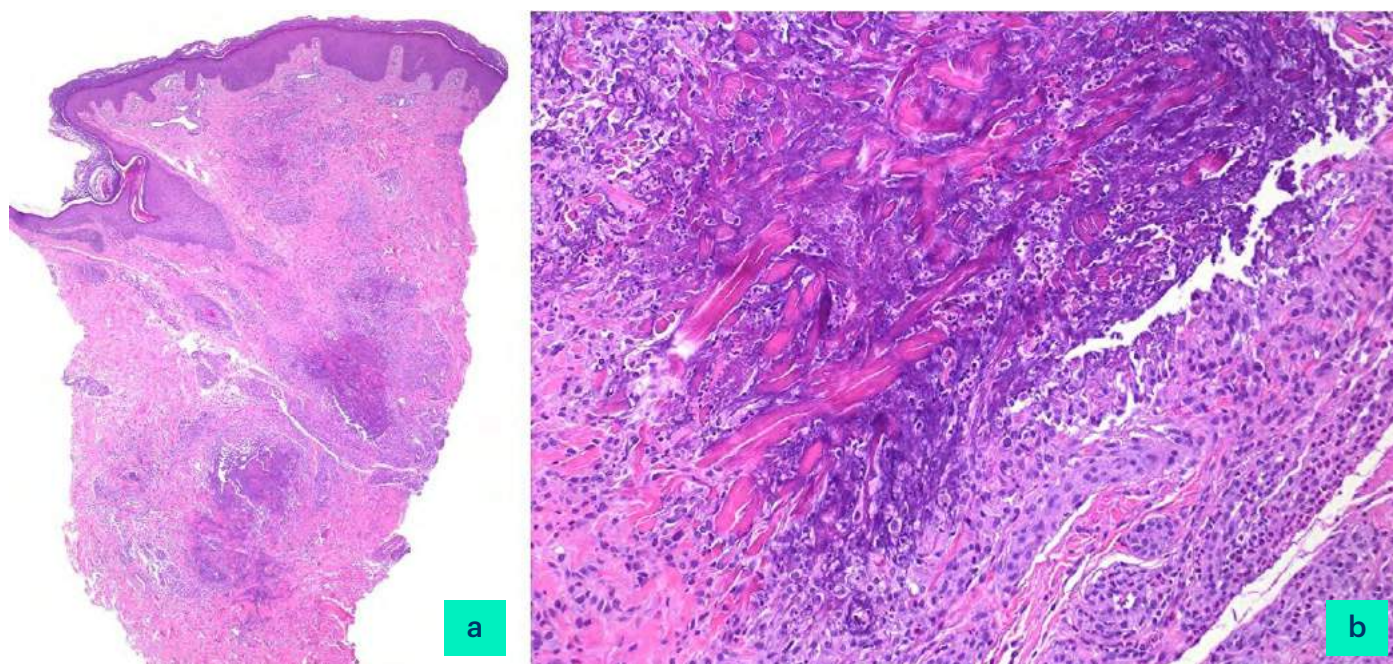


Figura 2. a) Panorámica donde se aprecia la disposición dérmica, superficial y profunda, del infiltrado. b) A mayor aumento, se aprecia la formación de granulomas que rodean focos de necrobiosis basófila, con histiocitos dispuestos en empalizada en su periferia (granuloma extravascular de Winkelmann o de Churg Strauss).

DIAGNÓSTICO

Con estos hallazgos clinicopatológicos y en el contexto del paciente, se estableció el diagnóstico de dermatitis granulomatosa intersticial (DGI) asociada a endocarditis.

TRATAMIENTO

Previamente a obtener los resultados de las pruebas complementarias y ante la sospecha clínica de una endocarditis infecciosa en un paciente VIH, se había iniciado tratamiento empírico con gentamicina y ampicilina.

Una vez completados los estudios, el cultivo y el antibiograma mostraron aislamiento de *Enterococcus faecalis* sensible a ampicilina y resistente a gentamicina, por lo que se pauteó antibioterapia combinada con ceftriaxona y ampicilina. Durante su ingreso, precisó sustitución valvular mitral por rotura de cuerda tendinosa.

EVOLUCIÓN

Durante su ingreso se realizó seguimiento de las lesiones cutáneas. En las primeras semanas, las lesiones estaban estables, aunque no aparecían

nuevas lesiones. El paciente completó 6 semanas de tratamiento antibiótico. Los hemocultivos de control fueron negativos.

Al control en nuestro servicio, un mes después de su alta hospitalaria, no presentaba lesiones y el paciente explicaba que estas habían ido remitiendo una vez completado el tratamiento antibiótico. Se realizó una última revisión a los tres meses, en la que se comprobó la ausencia de nuevas lesiones.

COMENTARIO¹⁻³

Presentamos un caso de DGI en un paciente VIH en el contexto de una endocarditis infecciosa sobre válvula mitral.

El término dermatitis granulomatosa reactiva incluye tres procesos asociados a una enfermedad subyacente, o al uso de determinados fármacos, y entre los que existe un solapamiento tanto clínico como histológico: la DGI, la dermatitis granulomatosa neutrofílica en empalizada, y la reacción granulomatosa intersticial secundaria a fármacos. Clínicamente, la DGI presenta un espectro morfológico muy amplio y se ha descrito la presencia de lesiones nodulares, en forma de placas o bien



en forma de bandas lineales subcutáneas (signo de la cuerda). Estas últimas lesiones, aunque muy específicas, se presentan en menos del 10% de los casos. Esta entidad debe interpretarse como un patrón reactivo cutáneo y evaluar la posibilidad de una enfermedad asociada. Generalmente, ocurre en respuesta a un proceso sistémico. La asociación descrita con más frecuencia es con las artritis inflamatorias, sobre todo la artritis reumatoide, enfermedades del tejido conectivo, neoplasias hematológicas y de órgano sólido e infecciones. También debe tenerse en cuenta la asociación a fármacos, como los anti-TNF. El tratamiento y la evolución de las lesiones, generalmente, dependerán del proceso subyacente.

BIBLIOGRAFÍA

1. Rosenbach M, English JC 3rd. Reactive Granulomatous Dermatitis: A Review of Palisaded Neutrophilic and Granulomatous Dermatitis, Interstitial Granulomatous Dermatitis, Interstitial Granulomatous Drug Reaction, and a Proposed Reclassification. *Dermatol Clin*. 2015 Jul;33:373–87.
2. Coutinho I, Pereira N, Gouveia M, Cardoso JC, Tellechea O. Interstitial Granulomatous Dermatitis: A Clinicopathological Study. *Am J Dermatopathol*. 2015 Aug;37:614–9.
3. Perniciaro C. Winkelmann Granuloma. Vol. 40, *The American Journal of dermatopathology*. United States; 2018. p.305–6.



12

Lesiones exantemáticas, fiebre y artralgias en un varón joven

Nuria Rodríguez Garijo
Alejandra Tomás Velázquez
Ángela Estenaga Pérez de Albéniz
Ester Moreno Artero

Lesiones exantemáticas, fiebre y artralgias en un varón joven

Nuria Rodríguez Garijo, Alejandra Tomás Velázquez, Ángela Estenaga Pérez de Albéniz y Ester Moreno Artero

ANAMNESIS

Paciente varón de 20 años sano que recientemente había realizado un viaje a la costa oeste de Estados Unidos en el que había visitado varios parques naturales y había sufrido la picadura de un insecto. El paciente fue valorado en el servicio de urgencias de nuestro centro por presentar un cuadro de 4 días de evolución consistente en mal estado general con fiebre de hasta 39°C, artro-mialgias y una erupción maculopapular de inicio en extremidades inferiores que fue ascendiendo a tronco y extremidades superiores. Inicialmente se indicó tratamiento sintomático y antibioterapia empírica con doxiciclina. Dos semanas después, ante falta de mejoría clínica, alteración de enzimas hepáticas y reactantes de fase aguda, el paciente fue ingresado para completar estudio y tratamiento. Tras ser ingresado, el paciente fue valorado por Dermatología. Refería además de las artralgias y las lesiones exantemáticas, picos febriles de predominio vespertino de hasta 39°C con incremento de intensidad del exantema y odinofagia.

EXPLORACIÓN FÍSICA

En la exploración física se observaban lesiones maculopapulares, algunas de aspecto edematoso, en dorso de pies, región pretibial, muslos, dorso de manos y extremidades superiores (Figura 1). En región lumbar y glúteos presentaba pápulas puntiformes parduzcas de aspecto residual con descamación laminar.

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

En el estudio analítico se observó leucocitosis con neutrofilia e incremento de PCR, enzimas hepáticas y LDH con ferritina mayor de 5.000 ng/ml. Los ANA, factor reumatoide y otros anticuerpos órgano-específicos fueron negativos. Se realizó una

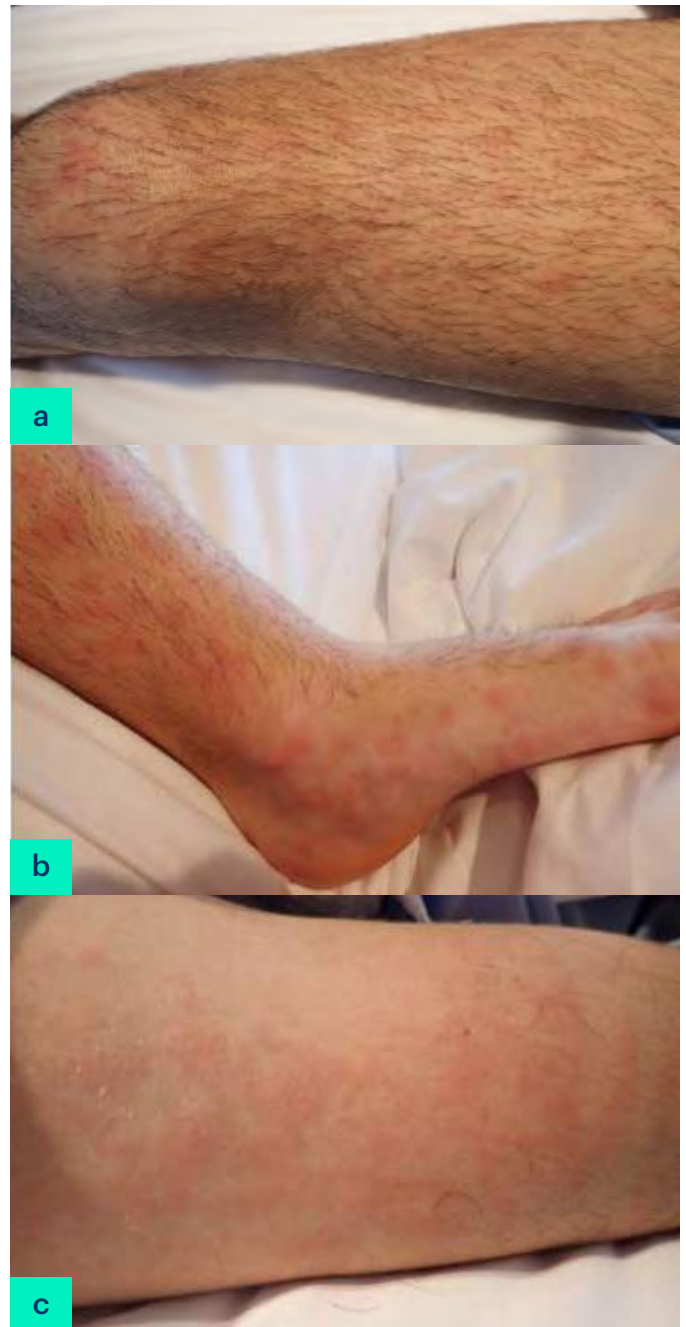


Figura 1. a) Máculas y pápulas eritematorosadas, algunas de aspecto edematoso en extremidades inferiores. b) Dorso y región medial de pies. c) Porción proximal de extremidades superiores.

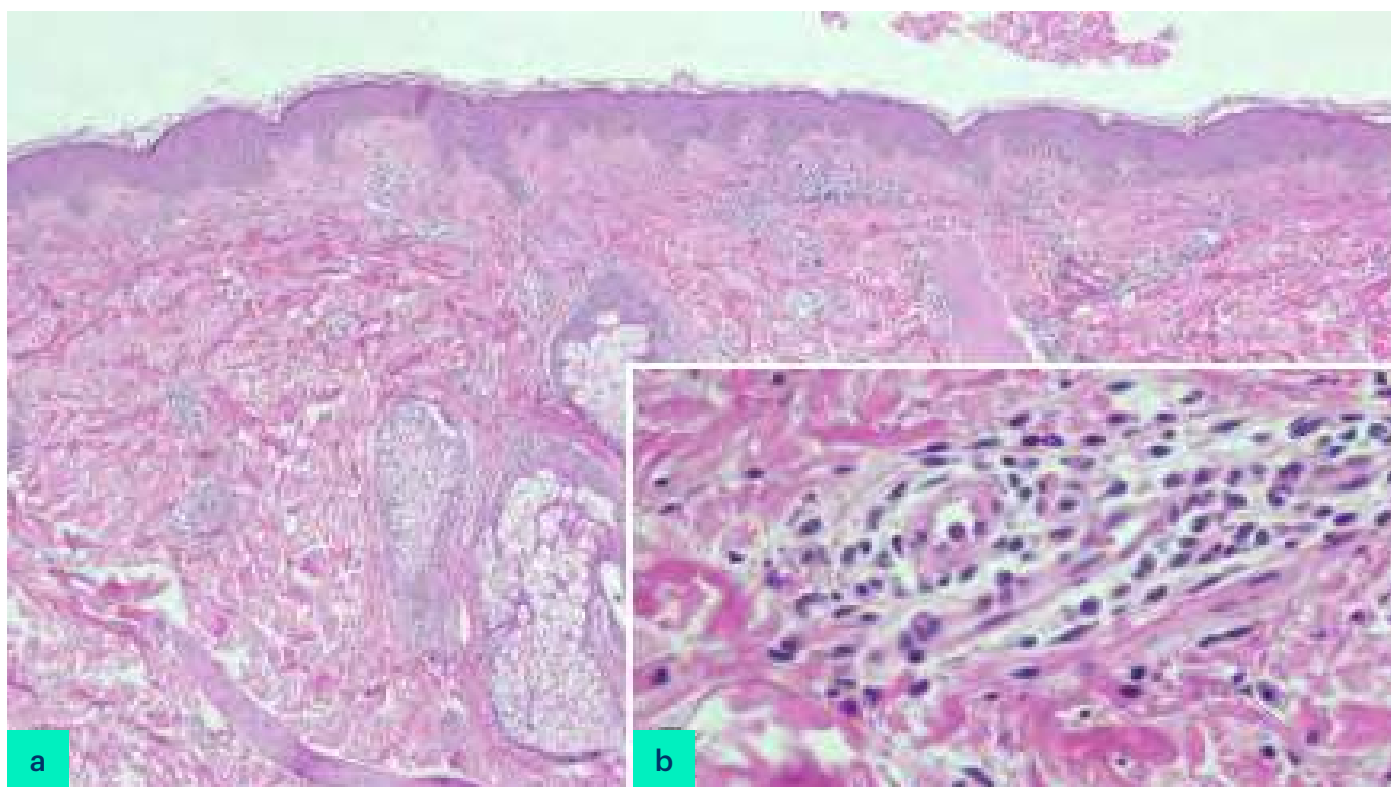


Figura 2. a) Infiltrado inflamatorio perivascular en dermis superficial y porción externa de dermis reticular. b) A mayor aumento se observa que el infiltrado inflamatorio es predominantemente linfocítico con ocasionales neutrófilos, edema en la pared de los vasos y neutrófilos en las luces.

amplia batería de serologías para descartar una causa infecciosa, incluyendo *Borrelia burgdorferi* y *Rickettsia conorii*, siendo todas negativas. Se llevó a cabo una biopsia de la lesiones cutáneas que fue informada como dermatitis perivascular superficial de carácter linfoneutrofílico (Figura 2). Las pruebas de imagen mostraban hepatoesplenomegalia, un mínimo derrame pericárdico y formaciones ganglionares inespecíficas retroperitoneales y paraaórticas.

DIAGNÓSTICO

Tras descartar infecciones, reacciones a fármacos, neoplasias y otras patologías autoinmunes y autoinflamatorias, se llegó al diagnóstico de enfermedad de Still del adulto.

TRATAMIENTO

Se inició corticoterapia 60 mg/día con mejoría de las artralgias y el exantema pero persistencia de picos febriles.

EVOLUCIÓN

A pesar del tratamiento el paciente continuaba presentando picos febriles y deterioro analítico con valores de ferritina de hasta 15.000 ng/ml. Con sospecha de un síndrome de activación macrofágica se llevó a cabo una biopsia de médula ósea que confirmó el diagnóstico y se cambió el tratamiento a pulsos de corticoides a dosis de 1 g/día y ciclosporina iv 3 mg/kg/día.

En los días sucesivos el paciente mejoró clínica y analíticamente en el contexto del síndrome de activación macrofágica. Sin embargo, persistía con un pico febril al día, odinofagia y artromialgias, asociando en la analítica trombocitosis, leucocitosis y elevación de VSG. Todos estos datos orientaban a una enfermedad de Still refractaria a corticoides. Ante la estabilidad clínica del paciente se decidió alta e inicio de tratamiento con anakinra con el que el paciente presentó una llamativa mejoría clínica inicial, aunque más lenta desde el punto de vista analítico.



COMENTARIO

La enfermedad de Still del adulto (ESA) es una patología inflamatoria sistémica que se engloba entre los síndromes autoinflamatorios y las enfermedades autoinmunes. Clínicamente se caracteriza por la triada de picos vespertinos de fiebre alta acompañados de un exantema cutáneo evanescente y afectación articular¹.

El exantema típico de la ESA es una erupción maculopapular asalmonada que aparece en los picos febriles y se localiza en tronco, porción proximal de extremidades y zonas de presión. Sin embargo, la ESA también puede presentarse en forma de erupciones cutáneas atípicas como pápulas o placas pruriginosas persistentes y erupciones urticariformes, que conllevan un peor pronóstico².

El síndrome de activación macrofágica (SAM) puede desarrollarse hasta en el 15% de los pacientes y es la complicación más severa³. Debe sos-

pecharse ante fiebre alta permanente, hepatoesplenomegalia, cifras altas de ferritina y citopenias. El diagnóstico de la ESA es de exclusión. Su evolución puede ser impredecible y su pronóstico variable. En el tratamiento de las formas resistentes los inhibidores de IL-1 (anakinra o canakinumab) e IL-6 (tocilizumab) son prometedores.

BIBLIOGRAFÍA

1. Ashchyan HJ, Nelson CA, Stephen S et al. Neutrophilic dermatoses: Pyoderma gangrenosum and other bowel- and arthritis-associated neutrophilic dermatoses. *J Am Acad Dermatol*. 2018;79(6):1009-22.
2. Narváez J. Enfermedad de Still del adulto. *Med Clin (Barc)* 2018;150(9):348-53.
3. Giacomelli R, Ruscitti P, Shoenfeld Y. A comprehensive review on adult onset Still's disease. 2018;93:24-36.



13

“Doctora, ¿no me puedo mover!”

Queila Rodríguez-Jato
Marcos Oro-Ayude
Carmen Couselo-Rodríguez
Hae Jin Suh-Oh

“Doctora ¿no me puedo mover!”

Queila Rodríguez-Jato, Marcos Oro-Ayude, Carmen Couselo-Rodríguez y Hae Jin Suh-Oh

ANAMNESIS

Paciente varón de 75 años con vida físicamente activa y con el antecedente de dislipemia a tratamiento con atorvastatina que presentó un cuadro de instauración brusca de edemas en las cuatro extremidades con sensación de rigidez matutina e induración progresiva de las mismas de unos 2 meses de evolución. No presentaba fiebre, síntomas constitucionales ni otros datos localizadores. La principal queja del paciente era que refería as-tenia progresiva y dificultad en la realización de las actividades de la vida diarias como subir escaleras o incluso caminar.

EXPLORACIÓN FÍSICA

En la valoración inicial se objetivó un edema sin fovea distal en pies y manos que fue desapare-

ciendo paulatinamente para dar paso a una indu-ración cutánea (*Figura 1a*), afectando de manera simétrica a las extremidades superiores e inferiores. En algunas localizaciones, además del tacto leñoso, la piel tenía una superficie irregular con aspecto de “piel de naranja” (*Figura 1b*) y en otras podía apreciarse una indentación o acanalamiento en el trayecto de algunas venas superficiales (*Figura 1c*).

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

Entre los estudios complementarios realizados destacan: hemograma con eosinofilia en sangre periférica ($2,6 \times 10^9/L$; 27,7%) sin otros hallazgos relevantes, frotis de sangre periférica con eosinofilia a expensas de eosinófilos maduros y elevación de reactantes de fase aguda con enzimas musculares



Figura 1. a) Induración cutánea a nivel de brazo izquierdo. b) Superficie irregular de la piel (“piel de naranja”). c) Acanalamiento en el trayecto venoso del antebrazo (“groove sign”).



sin alteraciones y todo el estudio de autoinmunidad o parasitosis negativo. En la biopsia se observó un engrosamiento de la fascia muscular así como infiltrado inflamatorio linfocitario con discreta cantidad de eosinófilos en la misma. Se realizó ecografía dermatológica en la que se confirmó un aumento significativo en el grosor de la fascia muscular (Figura 2).

DIAGNÓSTICO

Con dichos hallazgos se estableció el diagnóstico de fascitis eosinofílica.

TRATAMIENTO

Se inició tratamiento con prednisona (1 mg/kg/día) y metotrexato 15 mg/semanales. Posteriormente 2 pulsos de metilprednisolona 500 mg/día x 3 días separados un mes.

EVOLUCIÓN

La respuesta clínica inicial a prednisona y metotrexato fue adecuada con estabilización posterior, por lo que se decidió añadir 2 pulsos de metilprednisolona (500 mg/día x 3 días al mes durante 2 meses). A partir de los 9 meses del inicio del cuadro se produjo una progresiva mejoría clínica y ecográfica con disminución en la ecogenicidad de la fascia así como de su grosor, por lo que se fue reduciendo la dosis de corticoides sistémicos y de metotrexato. Actualmente el paciente se encuentra prácticamente asintomático y a tratamiento con metotrexato 7,5 mg/semanales.

COMENTARIO

La fascitis eosinofílica o síndrome de Shulman es un trastorno esclerodermiforme poco frecuente de etiología desconocida que se caracteriza por un engrosamiento simétrico de la piel y la fascia subcutánea a nivel del tronco y las extremidades. Su etiopatogenia se desconoce, aunque se han sugerido algunos factores desencadenantes o



Figura 2. Ecografía cutánea del antebrazo izquierdo (modo B, 18 MHz). Fascia muscular hiperecoica con aumento marcado en el grosor (2,6 mm).

asociados como la infección por *Borrelia burgdorferi*, agentes físicos como la radioterapia o quemaduras, inicio de hemodiálisis, enfermedades autoinmunes, enfermedad injerto contra huésped, trastornos hematológicos o determinados fármacos. En nuestro caso, el paciente llevaba años tomando atorvastatina y fue el único factor identificado que pudiera estar en relación con la enfermedad. Puede asociar artritis, mialgias, neuropatías periféricas y muy raramente afectación visceral. El diagnóstico diferencial debe realizarse con otros síndromes esclerodermiformes, síndrome eosinofilia-mialgia o síndrome del aceite tóxico. En cuanto al papel de las pruebas de imagen, la resonancia magnética ayuda a confirmar el diagnóstico pero la ecografía cutánea también permite visualizar la fascia, determinar cambios en su ecogenicidad, medir su grosor y valorar cambios en los tejidos circundantes. Su accesibilidad permitiría utilizarla como apoyo en el diagnóstico y en el seguimiento de la enfermedad.





Enfermedades ampollosas





Contenido

01. Prurigo nodular y ampollas: cuando los caminos se cruzan	317
02. Costras y ampollas en áreas seborreicas	321
03. Erupción ampollas en paciente con cáncer de pulmón	325
04. Queilitis erosiva recalcitrante: la importancia de la anamnesis	329
05. Cambio en las lesiones ampollas de una paciente con epidermólisis ampollas distrófica dominante	333
06. Lesiones ampollas en las orejas de un niño	337
07. Costras y alguna ampolla en el escote	341
08. Erosiones y costras en áreas seborreicas	345
09. ¿Enfermedad ampollas o infecciosa?	349





01

Prurigo nodular y ampollas: cuando los caminos se cruzan

Aina Vila Payeras
Carolina Domínguez Mahamud
Elisabet Parera Amer



01

Prurigo nodular y ampollas: cuando los caminos se cruzan

Aina Vila Payeras, Carolina Domínguez Mahamud y Elisabet Parera Amer

ANAMNESIS

Se presenta el caso de un varón de 49 años, sin alergias medicamentosas conocidas ni antecedentes de interés. Fue remitido a nuestra consulta por un cuadro de lesiones papulocostrosas en extremidades inferiores y antebrazos de aproximadamente 8 años de evolución. El paciente refería prurito intenso lo que conllevaba a la tendencia al rascado de las lesiones.

En este tiempo, ya se habían realizado biopsias compatibles con dermatitis espongiforme, leve eosinofilia y signos de rascado. Inicialmente orientado como lesiones tipo prurigo nodular por lo que había comenzado y realizado tratamiento con corticoides tópicos de media-alta potencia y una tanda de 28 sesiones de fototerapia con UVB de banda estrecha sin clara mejoría.



Figura 1. a) Nódulos y papulovesiculosas cupuliformes de color eritemato-violáceo, alguna tipo prurigo-nodular like y otras cubiertas por costras a nivel pretibial bilateral. b) Imagen a mayor aumento de lesiones pretibiales en las que se aprecian ampollas serosas tensas junto con nódulos eritematosos.



EXPLORACIÓN FÍSICA

En la exploración, presentaba múltiples lesiones nodulares y papulovesiculosas cupuliformes de color eritematovioláceo, alguna tipo *prurigo-nodular like* y otras cubiertas por costras serosas, localizadas predominantemente en superficies de extensión de piernas y antebrazos (Figura 1). En algunas de ellas se intuía una pequeña ampolla serosa tensa. No presentaba lesiones en mucosas ni afectación palmo-plantar. Tampoco se apreciaban alteraciones ungueales ni en cuero cabelludo.

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

Se realizaron dos nuevas biopsias de una de las lesiones vesiculosas de la pierna izquierda, una para hematoxilina-eosina y otra para estudios de inmunofluorescencia directa.

La primera fue informada de “vesiculación hipoce-lular subepidérmica, hiperplasia irregular de epider-mis, leve espongirosis, hiperqueratosis compacta y focal paraqueratosis, así como infiltrado inflamatorio en dermis superficial de predominio linfocitario con escasos eosinófilos, fibrosis ligera con presencia de haces de colágeno orientados paralelamente y en disposición vertical y numerosos vasos capilares su-perficiales neoformados”. La inmunofluorescencia directa fue positiva para “depósitos lineales de C3 y focales de IgM en unión dermo-epidérmica”.

Se completó el estudio con una analítica basal donde destacaba ligera eosinofilia, con resto de hemograma y bioquímica normales. La inmu-nofluorescencia indirecta (anti-membrana basal epitelial, anti- sustancia intercelular) fue negati-va, así como el estudio de autoinmunidad.



Figura 2. a y b) Lesiones pretibiales bilaterales en última visita de control (tratamiento con Ácido Micofenólico 360mg c/24h y corticoides tópicos). Se aprecia notable mejoría de las lesiones tipo prurigo nodular, persistiendo algunas más residuales pero sin aparición de nuevas ampollas.



DIAGNÓSTICO

Tras revisión del caso y de la literatura, el cuadro clínica e histología compatibles, se pensó que se trataba de un caso de penfigoide ampolloso nodular (PN).

TRATAMIENTO

Tras determinación de glucosa 6 fosfato deshidrogenasa normal se inició tratamiento con corticoides orales a dosis de 0,75 mg/kg/día, dapsona 50 mg/día y auxina E.

EVOLUCIÓN

El paciente presentó buena respuesta inicial a los corticoides orales y la dapsona, con reducción progresiva de dosis de corticoides e incremento de dapsona hasta 150 mg/día. Concomitantemente se solicitó estudio de inmunosupresión derivando al paciente al servicio de infecciosas de medicina interna.

Sin embargo, tras aproximadamente 2 años de tratamiento con corticoides orales de forma prácticamente constante (con reducciones progresivas de dosis) y dapsona a 150 mg/día, presentó empeoramiento progresivo de la clínica, sobre todo en ambas extremidades. Además escaso control clínico con los tratamientos inmunosupresores posteriores que se fueron probando (azatioprina hasta 300 mg/d, ácido micofenólico 720 mg/12 h, nicotinamida 100 mg/d y doxiciclina 100 mg/d sucesivamente) por lo que se solicitó uso compasivo de rituximab, realizando un ciclo con relativa buena respuesta.

En el momento actual, tras 1 año del primer ciclo de rituximab, el paciente se encuentra en tratamiento con ácido micofenólico 360 mg c/24 h y corticoides tópicos, presentando un aceptable control de la patología con notable mejoría de las lesiones cutáneas pruriginosas sobre todo en extremidades (*Figura 2*), sin efectos adversos destacables.

COMENTARIO¹⁻⁵

El penfigoide ampolloso nodular es una forma infrecuente de penfigoide ampolloso caracteri-

zado por la superposición de características del prurigo nodular y las ampollas tensas del penfigoide.

Afecta predominantemente a mujeres de edad avanzada y se caracteriza por la presencia de nódulos, pápulas o placas pruriginosas (denominado *prurigo nodular-like*) y ampollas, que suelen aparecer en algún punto del curso de la enfermedad, sobre piel normal o suprayacentes a las lesiones de prurigo.

A nivel histopatológico se caracteriza por los hallazgos característicos de las lesiones de prurigo nodular, pero con estudios de inmunofluorescencia idénticos al penfigoide ampolloso. La mayoría presentan IFD positiva con depósitos lineales de IgG, C3 o ambos en la membrana basal.

El abordaje terapéutico de esta variante de penfigoide ampolloso suele ser difícil, con tendencia a la poca respuesta a los corticoides tópicos requiriendo en la mayoría tratamiento sistémico. Hay casos descritos con buena respuesta a dapsona, azatioprina, ácido micofenólico y rituximab, entre otros.

BIBLIOGRAFÍA

1. Niizuma A, Hashimoto T, Koga H, Asahina A, Ishii N, Ohzono A. Pemphigoid Nodularis with Diverse IgG, IgA and IgE Antibodies Showing Neutrophilic Papillary Microabscesses. *Acta Derm Venereol.* 2015;95(2):239-40.
2. Matsudate Y, Ansai SI, Hirose K, Kubo Y, Arase S. Pemphigoid nodularis: The importance of ELISA for diagnosis. *Eur J Dermatology.* 2009;19(1):83-4.
3. Enomoto H, Nanno Y, Furuta J, Fuzisawa H, Imakado S, Otsuka F. Pemphigoid nodularis. *Nishinohon J Dermatology.* 2003;65(4):324-8.
4. Kwong HL, Lim SPR. Pemphigoid nodularis mimicking nodular prurigo in an immune-suppressed patient with rheumatoid arthritis. *Acta Derm Venereol.* 2015;95(2):237-8.
5. Aboumaria A, Pelletier F, Aubin F, Algros MP, Afifi Y, Humbert P. Pemphigoïde nodulaire. *Ann Dermatol Venereol.* 2008;135(3):251-2.



02

Costras y ampollas en áreas seborreicas

Ana María González Pérez
Rubén García Castro
Alex Viñolas Cuadros
Virginia Velasco Tirado

Costras y ampollas en áreas seboreicas

Ana María González Pérez, Rubén García Castro, Alex Viñolas Cuadros y Virginia Velasco Tirado

ANAMNESIS

Varón de 60 años, sin antecedentes de interés, que acude a urgencias de dermatología derivado desde atención primaria por lesiones costrosas en espalda y escote de dos meses de evolución. Refiere que al inicio del cuadro las lesiones se localizaban exclusivamente en cavidad oral en forma de aftas dolorosas. Posteriormente comenzó a presentar ampollas flácidas en escote, que rápidamente se rompían y cubrían de costras marronáceas, con posterior extensión a espalda y cuero cabelludo. El paciente negaba toma de ninguna medicación ni asociaba otra clínica además de la cutánea. No refería antecedentes de patología cutánea previa.

EXPLORACIÓN FÍSICA

A la exploración física en escote, espalda y cuero cabelludo se observaban múltiples placas par-

duzcas de superficie costrosa, alguna erosionada, junto a múltiples lesiones hipopigmentadas anulares de aspecto residual (*Figura 1*). En cavidad oral presentaba dos aftas en mucosa yugal. No se apreciaron lesiones en conjuntiva, mucosa nasal ni en el resto del tegumento.

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

Se realizó biopsia de una lesión enviando la muestra para estudio anatomopatológico, y biopsia de piel sana perilesional para estudio con inmunofluorescencia. El estudio histológico evidenció una piel con lesión ampollosa intradérmica y ortoqueratosis (*Figura 2a y b*). La inmunofluorescencia directa mostró depósitos intracelulares epiteliales de IgG (*Figura 2c y d*).

DIAGNÓSTICO

Pénfigo vulgar.



Figura 1. En áreas seboreicas de escote y espalda se observan costras parduzcas, alguna erosionada, junto a múltiples lesiones hipopigmentadas anulares de aspecto residual

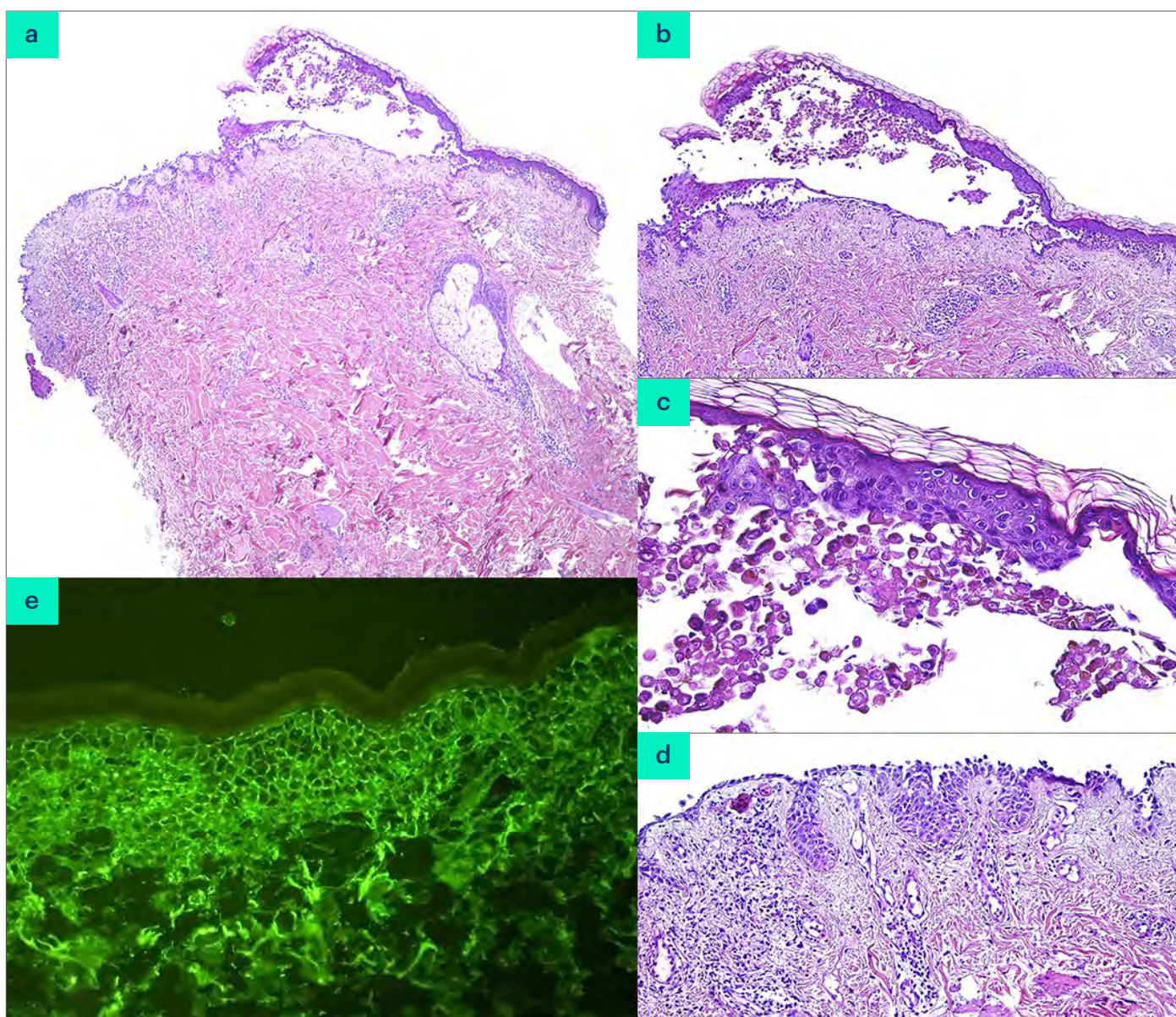


Figura 2. (Estudio histológico con hemtoxilina/eosina): a) Visión general de biopsia punch. b y c) A mayor aumento se observa una ampolla intradérmica con abundantes células acantolíticas en su interior, alguna de ellas degenerada. En el techo de la ampolla se observa un revestimiento epidérmico adelgazado ortoqueratósico y en el suelo una capa de células basaloideas con fenómenos regenerativos focales. d) Se aprecia un ligero infiltrado inflamatorio perivascular superficial. e) (Inmunofluorescencia directa): Depósitos intracelulares epiteliales de IgG.

TRATAMIENTO

El paciente comenzó tratamiento con prednisona a dosis de 1 mg/kg/día, con regular control. Tras solicitar la determinación de tiopurina metiltransferasa (TPMT) se inició azatioprina 50 mg.

EVOLUCIÓN

Al mes de iniciar el seguimiento en consultas externas el paciente comenzó con lesiones erosivas en

borde libre palpebral por las que requirió valoración oftalmológica, recibiendo tratamiento con una pomada ocular con antibiótico y corticoide. En este punto se inicia azatioprina 50 mg cada 24 horas, con buena tolerancia y sin aparición de nuevas lesiones aunque persistían algunas lesiones costrosas previas. En el momento actual el paciente se encuentra estable, sin nuevas lesiones, con azatioprina 100 mg/día y pauta descendente de prednisona.



COMENTARIO

El pénfigo agrupa una serie de enfermedades ampollosas crónicas caracterizadas por la producción de autoanticuerpos IgG frente a las desmogleinas, lo que resulta en la acantólisis epidérmica. El pénfigo tiene varias formas de presentación siendo el pénfigo vulgar, con hasta un 70% de los casos, la más frecuente^{1,2}. El pénfigo vulgar afecta las mucosas (principalmente mucosa oral) en la mayoría de ocasiones y ésta afectación suele preceder a las manifestaciones cutáneas (ampollas flácidas, erosiones y costras localizadas principalmente en áreas flexurales, cabeza y extremidades)^{2,3}. El *gold standard* para el diagnóstico es la biopsia con análisis de inmunofluorescencia directa de piel perilesional³. La base del tratamiento son los corticoides sistémicos asociados⁴. Los últimos estudios se centran en el empleo de fármacos biológicos, con resultados prometedores en el caso de Rituximab^{4,5}. Aunque en nuestro caso las lesiones del paciente no eran típicas, recordando más a otras variantes como el pénfigo seborreico, la evolución clínica y la afectación mucosa (prácticamen-

te inexistente en el caso del pénfigo seborreico) apuntaban a un pénfigo vulgar que confirmó el estudio histológico.

BIBLIOGRAFÍA

1. Kasperkiewicz M, Ellebrecht CT, Takahashi H, Yamagami J, Zillikens D, Payne AS, et al. Pemphigus. Nature Reviews Disease Primers. 11 de mayo de 2017;3:17026.
2. Kridin K. Pemphigus group: overview, epidemiology, mortality, and comorbidities. Immunologic Research. abril de 2018;66(2):255-70.
3. van Beek N, Zillikens D, Schmidt E. Diagnosis of autoimmune bullous diseases: Autoimmune bullous diseases. JDDG: Journal der Deutschen Dermatologischen Gesellschaft. septiembre de 2018;16(9):1077-91.
4. Kayani M, Aslam AM. Bullous pemphigoid and pemphigus vulgaris. BMJ. 8 de junio de 2017;j2169.
5. Hebert V, Joly P. Rituximab in pemphigus. Immunotherapy. 2018;10(1):27-37.



03

Erupción ampollosa en paciente con cáncer de pulmón

Carlos Cuenca Barrales
Jorge Juan Vega Castillo
Paula Aguayo Carreras
Beatriz Espadafor López



03

Erupción ampollosa en paciente con cáncer de pulmón

Carlos Cuenca Barrales, Jorge Juan Vega Castillo, Paula Aguayo Carreras y Beatriz Espadafor López

ANAMNESIS

Paciente de 74 años de edad en seguimiento en oncología médica por carcinoma de células escamosas de pulmón, para el que había recibido tratamiento con nivolumab y pemetrexed durante un año, con buenas respuesta y tolerancia. Sin embargo, un mes y medio tras la finalización de dicho tratamiento, el paciente desarrolló una erupción ampollosa pruriginosa, por lo que fue derivado a dermatología.

EXPLORACIÓN FÍSICA

A la exploración se observaban ampollas tensas sobre base urticariforme, pruriginosas, algunas erosionadas, en cara, cuero cabelludo, abdomen

y miembros inferiores (*Figura 1*), con afectación de mucosa oral. El paciente presentaba buen estado general, sin fiebre ni otros síntomas sistémicos asociados.

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

El examen histopatológico de una de las lesiones mostró la presencia de una ampolla subepidérmica acompañada de un infiltrado inflamatorio compuesto principalmente por eosinófilos y monocitos en la dermis papilar. La microscopía de inmunofluorescencia directa de piel sana perilesional reveló depósitos lineales de IgG.

DIAGNÓSTICO

Con estos datos, se llegó al diagnóstico de penfigoide ampollosa asociado a nivolumab.

TRATAMIENTO

Se instauró tratamiento con propionato de clobetasol 1 vez al día, prednisona 30 mg en pauta descendente y doxiciclina 100 mg cada 12 h.

EVOLUCIÓN

Las lesiones se resolvieron en 2 meses, persistiendo únicamente hiperpigmentación residual posinflamatoria y acné miliar (*Figura 2*). No se observó progresión del proceso oncológico durante este periodo de tiempo ni en los meses posteriores.

COMENTARIO

La aparición de fármacos dirigidos frente a nuevas dianas terapéuticas ha incrementado el número y la variedad de reacciones adversas medicamentosas, incluyendo las cutáneas, entre los pacientes oncológicos¹. Los inhibidores de la proteína de muerte celular programada 1 (PD-1), como el



Figura 1. Ampollas sobre base urticariforme, algunas erosionadas, en cara y tronco anterior.



Figura 2. Hiperpigmentación residual posinflamatoria y acné miliar.

nivolumab, representan una opción terapéutica para diversos tipos de cáncer avanzados². Sin embargo, se han asociado con múltiples reacciones adversas inmunomediadas, que pueden afectar a la piel, sistemas gastrointestinal, endocrino o respiratorio o al hígado³. Las reacciones adversas inmunomediadas que afectan a la piel ocurren en un 40% de los pacientes, incluyendo una amplia variedad de dermatosis⁴. Aunque muchas de las comunicadas en la literatura ocurren durante el tratamiento, en una reciente serie de casos el 29% de los pacientes desarrollaron estos eventos tras la interrupción del tratamiento⁵. Asimismo, se ha comunicado un caso de colitis varios meses tras la interrupción del tratamiento⁶. La prolongada vida media de los inhibidores de PD-1 y las respuestas duraderas debido a la persistencia de la activación del sistema inmune

pueden explicar la aparición de estas reacciones adversas retardadas⁵. La etiopatogenia del penfigoide ampolloso inducido por inmunoterapia no ha sido aclarada aún. El diagnóstico y el manejo son similares a los del penfigoide ampolloso no asociado a inmunoterapia, teniendo en cuenta que, en los pacientes que se encuentren recibiendo tratamiento en el momento de la aparición, el diagnóstico precoz y el tratamiento en las primeras fases puede permitir el mantenimiento de la inmunoterapia⁷.

BIBLIOGRAFÍA

1. Cuenca-Barrales C; López-Delgado D; Cáncele-Díez B; Gálvez-Moreno M; Ruiz-Villaverde R. Gray-bluish pigmentation and ice-pick scars induced by vandetanib therapy. *Int J Dermatol.* 2018;57(7):e33-4.
2. Abdel-Wahab N; Shah M; Suárez-Almazor ME. Adverse events associated with immune checkpoint blockade in patients with cancer: a systematic review of case reports. *Plos One.* 2016;11(7):e0160221.
3. Michot JM; Bigenwald C; Champiat S et al. Immune-related adverse events with immune checkpoint blockade: a comprehensive review. *Eur J Cancer.* 2016;54:139-48.
4. Sibaud V; Meyer N; Lamant L; Vigarios E; Mazieres J; Delord JP. Dermatologic complications of anti-PD-1/PD-L1 immune checkpoint antibodies. *Curr Opin Oncol.* 2016;28(4):254-63.
5. Wang LL; Patel G; Chiesa-Fuxench ZC; McGettigan S; Schuchter L; Mitchell TC; Ming ME; Chu EY. Timing of onset of adverse cutaneous reactions associated with programmed cell death protein 1 inhibitor therapy. *JAMA Dermatol.* 2018;154(9):1057-61.
6. Chen JH; Pezhouh MK; Lauwers GY; Masia R. Histopathologic features of colitis due to immunotherapy with anti-PD-1 antibodies. *Am J Surg Pathol.* 2017;41(5):643-54.
7. López AT; Khanna T; Antonov N; Audrey-Bayan C; Geskin L. A review of bullous pemphigoid associated with PD-1 and PD-L1 inhibitors. *Int J Dermatol.* 2018;57(6):664-9.





04

Queilitis erosiva recalcitrante: la importancia de la anamnesis

María Blanco de Tord
Mónica Munera Campos
Adrià Plana Pla



04

Queilitis erosiva recalcitrante: la importancia de la anamnesis

María Blanco de Tord, Mónica Munera Campos y Adrià Plana Pla

ANAMNESIS

Mujer de 69 años, sin alergias medicamentosas conocidas, con antecedentes patológicos de hipertensión arterial y dislipemia. Visitada en urgencias por presentar erosiones que afectaban a la mucosa labial de más de 1 mes de evolución. Valorada por el médico de atención primaria, quien le indicó tratamiento oral frente a herpes simple, a pesar de no disponer de confirmación microbiológica, y curas tópicas, aunque las lesiones siguieron una evolución tórpida con aumento progresivo. En la anamnesis, la paciente explicaba hiporexia, discreta disminución de la ingesta y una pérdida de peso involuntaria de 5 kg en las últimas 6 semanas, sin otros síntomas asociados ni introducción previa de nueva medicación.

EXPLORACIÓN FÍSICA

La paciente se encontraba afebril y con regular estado general. A la inspección se objetivó una queilitis erosiva con formación en algunas áreas de costras serohemáticas. Asimismo, presentaba una discreta limitación de la apertura bucal secundaria al dolor (*Figura 1*). No presentaba sig-



Figura 1. Presentación característica del pénfigo paraneoplásico: erosiones hemorrágicas en la mucosa labial, con formación de costras serohemáticas.

nos de sobreinfección. No se identificaron otras lesiones en la piel ni en otras mucosas.

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

Se realizó una biopsia labial. En el estudio histopatológico se evidenció acantólisis suprabasal, con queratinocitos apoptóticos y focos de espongirosis, así como exocitosis de linfocitos (*Figura 2a y b*). La inmunofluorescencia directa mostraba una ampolla intraepidérmica con depósito intercelular de inmunoglobulina G (*Figura 2c*). La inmunofluorescencia indirecta con vejiga de rata demostró que los anticuerpos circulantes marcaban la sustancia intercelular y la membrana basal del epitelio en el sustrato. La inmunoprecipitación mostró positividad para desmoplaquina y envoplaquina. Se solicitó una analítica general con marcadores tumorales y estudio de enfermedades ampollares que demostró elevación de LDH. Debido a la alta sospecha de proceso linfoproliferativo interno se solicitó una tomografía computarizada de tórax y abdomen (*Figura 2d*) en la que se objetivó un conglomerado adenopático retroperitoneal, envolviendo y produciendo el desplazamiento anterior de la aorta (signo de la aorta flotante) compatible con linfoma retroperitoneal. En la biopsia de la masa tumoral retroperitoneal se confirmó el diagnóstico de linfoma folicular.

DIAGNÓSTICO

En base a las características clínicas, los hallazgos anatomopatológicos y los estudios complementarios, se confirmó el diagnóstico de pénfigo paraneoplásico (PPN) asociado a linfoma folicular grado III-IV.

TRATAMIENTO

Tras el diagnóstico de PPN asociado a linfoma folicular, la paciente fue derivada al servicio de

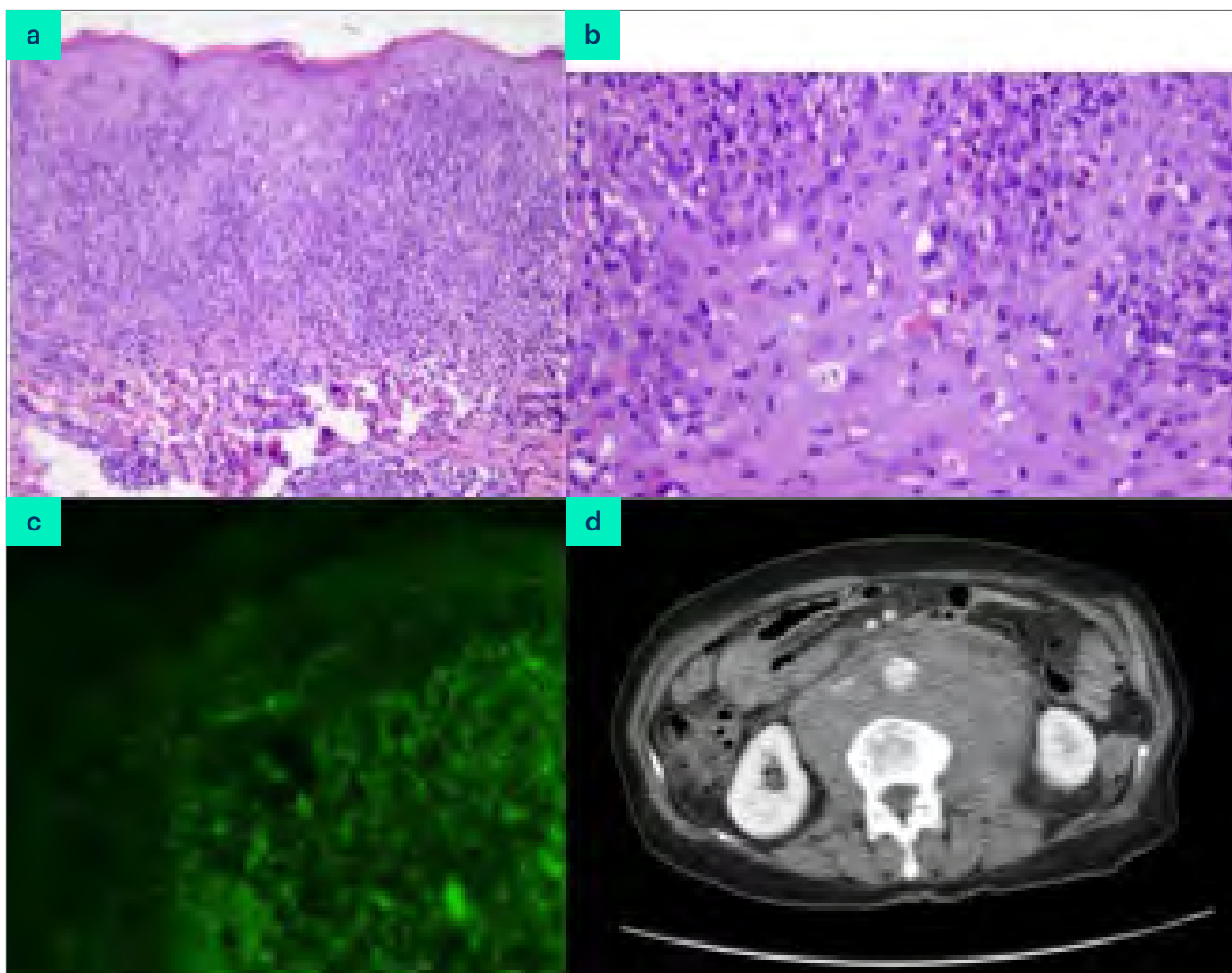


Figura 2. a y b) Tinción H-E: Hiperplasia epidérmica con presencia de abundantes queratinocitos apoptóticos, marcada vacuolización basal epidérmica, acantolisis suprabasal, exocitosis de linfocitos, focos de espongirosis y presencia de eosinófilos e incontinencia pigmentaria. c). Inmunofluorescencia directa demostrando depósitos intercelulares de IgG en las capas basales de la epidermis. d). TC toracoabdominal: Gran masa retroperitoneal produciendo el desplazamiento anterior de la aorta (signo de la aorta flotante).

hematología quienes realizaron el seguimiento y control del tratamiento oncológico. Se inició tratamiento quimioterápico con R-CHOP (4 ciclos) y rituximab de mantenimiento junto con corticoterapia en pauta descendente para control de las lesiones PPN.

EVOLUCIÓN

En cuanto a las lesiones de PPN, presentó empeoramiento de las lesiones cutáneas con extensión por todo el tegumento, así como afectación de anejos y de mucosa yugal, ocular y vaginal provocando una importante afectación del estado general con

escasa mejoría tras el inicio de quimioterapia y corticoterapia. Finalmente, debido a la agresividad propia del linfoma folicular y las complicaciones infecciosas y hematológicas de los pacientes oncológicos la paciente fue éxitus a los 18 meses del diagnóstico de pénfigo paraneoplásico.

COMENTARIO

El desarrollo de erosiones en la mucosa labial, dolorosas y refractarias a tratamientos convencionales representa un signo de alarma, altamente sugestivo de pénfigo paraneoplásico, diagnosticándose en un tercio de los casos antes



de la neoplasia interna. En los adultos las neoplasias observadas más frecuentemente son las hematológicas. Según la revisión del Dr. Mascaró Galy JM et Al.¹ el 81% de los pacientes presentan asociados un linfoma no hodgkiniano (42%), leucemia linfática crónica (29%) y enfermedad de Castleman (10%). En los menores de 18 años, la neoplasia subyacente se desconoce hasta en un 80% de los casos, siendo la enfermedad de Castleman la patología más frecuentemente asociada (70%).

El conocimiento de sus manifestaciones nos planteará la sospecha clínica. La anamnesis dirigida, junto con el estudio analítico, histológico y radiológico, pueden permitir la detección temprana del proceso neoplásico subyacente.

BIBLIOGRAFÍA

1. Mascaró Galy JM, Fernandez Iranzo P, Herrero Mateu C. Pénfigo paraneoplásico: Revisión. *Piel. Formación continuada en dermatología* 2007;22, 63-71.



05

Cambio en las lesiones ampollosas de una paciente con epidermólisis ampollosa distrófica dominante

María Dañino García
José Antonio Lebrón Martín
Mercedes Sendín Martín
Javier Jesús Domínguez Cruz

Cambio en las lesiones ampollosas de una paciente con epidermólisis ampollosa distrófica dominante

María Dañino García, José Antonio Lebrón Martín, Mercedes Sendín Martín y Javier Jesús Domínguez Cruz

ANAMNESIS

Mujer de 30 años diagnosticada de una epidermólisis ampollosa distrófica (EAD) dominante por ampollas y erosiones en extremidades ante mínimos traumatismos desde el nacimiento, así como quistes de millium y cicatrices atróficas, con diagnóstico histológico y genético compatible (mutación heterocigota en c6127G/A (p.G2043R) del COL7A1), en seguimiento en nuestro servicio con una evolución habitual para dicha enferme-

dad. En una de las revisiones la paciente refiere ampollas diferentes a las habituales en las mismas localizaciones que las anteriores, más pruriginosas y tensas y que se controlaban con 50 mg de prednisona rebrotando al suspenderla.

EXPLORACIÓN FÍSICA

En la exploración física, se apreciaban ampollas tensas de contenido claro sobre las placas cicatriciales de brazos y piernas (*Figura 1*).



Figura 1. Ampollas tensas de contenido claro sobre las placas cicatriciales de brazos.



EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

Estudio histológico con resultado de dermatitis ampollosa subepidérmica (Figura 2) con IFD y IFI negativas, pero por la elevada sospecha de enfermedad ampollosa autoinmune sobreañadida se solicitó determinación de anticuerpos por ELISA, resultandos positivos los Ac anti BP-230 (x2) y negativos los ac anti colágeno VII y los anti BP 180

DIAGNÓSTICO

Penfigoide ampolloso sobreañadido a la EAD.

TRATAMIENTO

Se pautó tratamiento con prednisona 50 mg en pauta descendente y azatioprina 150 mg diarios.

EVOLUCIÓN

Se constató mejoría de las lesiones nuevas con el tratamiento sin provocar ningún efecto en las antiguas.

COMENTARIO¹⁻⁴

Las epidermólisis ampollosas (EA) son un amplio grupo de enfermedades hereditarias caracterizadas por fragilidad cutánea y formación de ampollas ante mínimos traumatismos. Las formas distróficas (EAD) se deben a mutaciones en el gen COL 7A1 y producen un colágeno VII defectuoso, disminuido en número o ausente, dando lugar a ampollas subepidérmicas por separación a nivel de la sublámina densa. En nuestra paciente dicha alteración en la membrana basal por su enfermedad de base y por el rascado continuo postulamos que pueden haber producido la liberación del Ag BP-230, que en ocasiones normales se encuentra “escondido” dentro del queratinocito, exponiéndose a las células presentadoras de antígenos con la consiguiente formación de autoAc, desarrollándose el PA localizado en las zonas ya dañadas por la enfermedad congénita. Este fenómeno se conoce como “epitope spreading” y ocurre en otras enfermedades autoinmunes.

Como conclusión se presenta el caso de una EAD con un PA sobreañadido tratado con corticoides y azatioprina satisfactoriamente. Hemos encontrado un caso en la literatura de un PA en un pa-

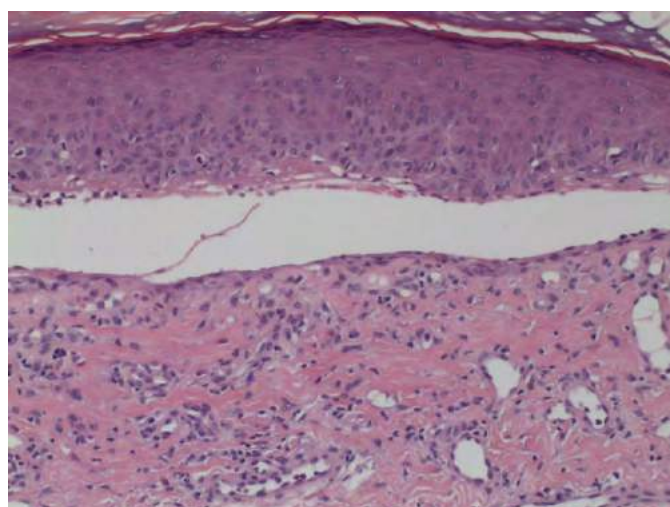


Figura 2. Tinción hematoxilina-eosina con formación de una ampolla subepidérmica.

ciente con epidermólisis ampollosa juntural, pero ninguno sobre una EAD.

BIBLIOGRAFÍA

1. Feliciani C, Joly P, Jonkman MF, Zambruno G, Zillikens D, Ioannides D, et al. Management of bullous pemphigoid: the European dermatology forum consensus in collaboration with the European academy of dermatology and venereology. *Br J Dermatol* .2015; 172:867-77.
2. Chan LS, Vanderlugt CJ, Hashimoto T, Nishikawa T, Zone JJ, Black MM, et al. Epitope spreading: Lessons from autoimmune skin diseases. *J Invest Dermatol*. 1998;110:103-9. Pérez A, Almaani N, Stefanato CM, Bhogal B, Groves RW, Mellerio JE, et al. Bullous pemphigoid in a patient with suspected non-Herlitz junctional epidermolysis bullosa. *Clin Exp Dermatol*. 2010;35:881-4.
3. Mabuchi E, Umegaki N, Murota H, Nakamura T, Tamai K, Katayama I. Oral steroid improves bullous pemphigoid-like clinical manifestations in non-Herlitz junctional epidermolysis bullosa with COL17A1 mutation. *Br J Dermatol*. 2007;157:596-8.
4. Sárdy M, Kostaki D, Varga R, Peris K, Ruzicka T. Comparative study of direct and indirect immunofluorescence and of bullous pemphigoid 180 and 230 enzyme-linked immunosorbent assays for diagnosis of bullous pemphigoid. *J Am Acad Dermatol* 2013;69:748-53.





06

Lesiones ampollas en las orejas de un niño

María José Sánchez Pujol
Alejandro Docampo Simón
Isabel Betlloch Mas

Lesiones ampollosas en las orejas de un niño

María José Sánchez Pujol, Alejandro Docampo Simón e Isabel Betlloch Mas

ANAMNESIS

Lactante varón de 13 meses de edad, nacido a término, con una gestación controlada normoevolutiva y buen desarrollo ponderoestatural. No presentaba antecedentes personales ni familiares de interés, y había recibido el calendario vacunal completo según su edad.

El paciente presentó de manera progresiva pápulas y placas eritematoedematosas y posteriormente lesiones vesiculosas y ampollosas en las orejas por las que fue referido al servicio de dermatología de nuestro hospital.

No existía ninguna otra sintomatología por aparatos, y mantenía un estado general conservado. No refería exposición solar previa. No había presentado infecciones ni recibido ningún tratamiento de manera reciente, y 6 semanas previo al inicio de las ampollas había recibido la vacuna triple vírica y de meningococo B.

EXPLORACIÓN FÍSICA

A la exploración el paciente presentaba ampollas tensas, de unos 5 mm de diámetro, con contenido serosoamarillento, que se localizaban en el dorso de ambas orejas de manera confluyente (*Figura 1a y b*), y también, aunque de manera más aislada a nivel de los brazos y el tronco, algunas de ellas se disponían de manera agrupada. El paciente estaba afebril y sin picor. No existía afectación de mucosas, ni despegamiento cutáneo encontrándose el resto de la exploración dentro de la normalidad.

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

Se realizó una analítica sanguínea, con perfil renal y hepático, hemograma, fórmula leucocitaria y estudio de la coagulación, con resultados dentro de la normalidad. Se realizó también serología de enfermedades exantemáticas que

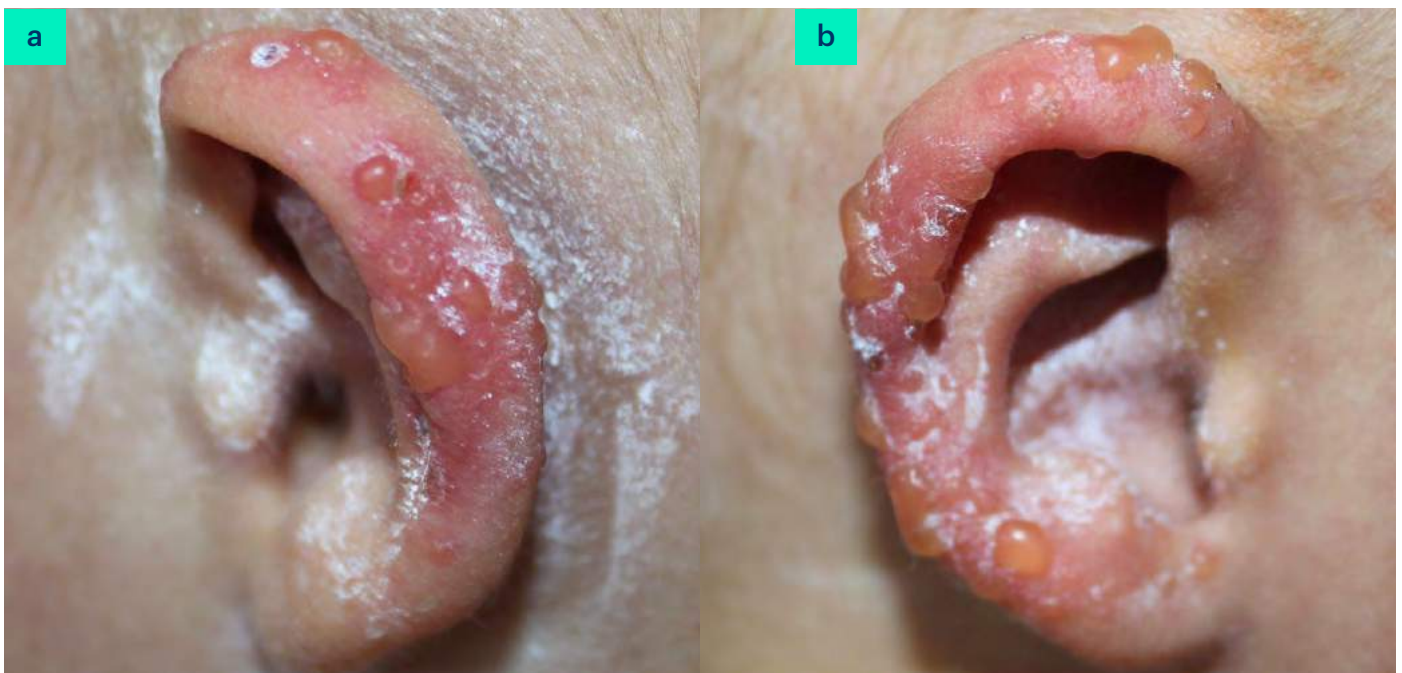


Figura 1. a y b) Lesiones ampollosas confluyentes en dorso de ambas orejas.



resultó negativa. El estudio anatomopatológico (Figura 2) evidenció la formación de una ampolla subepidérmica con presencia de eosinófilos, junto a un infiltrado inflamatorio perivascular superficial y profundo. El estudio de inmunofluorescencia directa evidenció el depósito de IgG y C3 con un patrón lineal.

DIAGNÓSTICO

Penfigoide ampolloso.

TRATAMIENTO

Se pautó tratamiento con prednisolona oral, así como ácido fusídico tópico y corticoides tópicos de potencia media.

EVOLUCIÓN

Se inició un descenso progresivo en la pauta de corticoides presentando un nuevo brote de lesiones ampollosas, coincidiendo con la administración de la vacuna de meningococo C. Las lesiones en esta ocasión predominaron a nivel de los pliegues, y se manejaron con corticoides orales en pauta descendente, con resolución total de las lesiones.

COMENTARIO

Se presenta un caso de penfigoide ampolloso (PA) en un lactante, con una distribución predominante en el dorso de ambas orejas. Esta localización peculiar puede plantear un diagnóstico diferencial con una erupción polimorfa lumínica, una erupción estival infantil o un hidroa vacciniforme. El PA se trata de una enfermedad ampollosa subepidérmica autoinmune adquirida, con dos picos de incidencia en la edad pediátrica, a los 3-4 meses y a los 8 años. En los lactantes es característica una mayor afectación de palmas, plantas y cara, en contraste con los niños más mayores, en que predominan las lesiones en las mucosas, y las formas generalizadas¹. El diagnóstico de PA infantil se realiza con criterios clínicos y anatomopatológicos siendo la histología e inmunofluorescencia superponibles a las del PA del adulto². Su aparición en los niños se ha relacionado con infeccio-

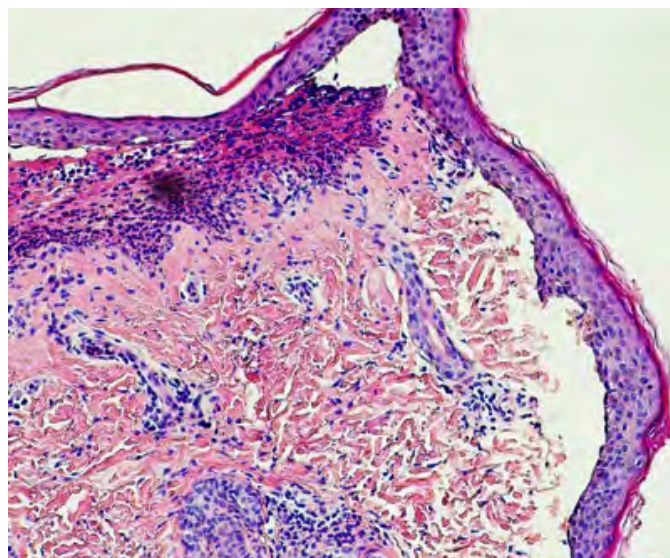


Figura 2. Ampolla subepidérmica con infiltrado eosinófilo.

nes, enfermedades autoinmunes, fármacos y con la administración de distintas vacunas, que ocurre hasta en el 30% de los pacientes en las semanas previas al cuadro^{3,4}. El tratamiento de primera línea incluye los corticoides, orales o tópicos según la extensión de la enfermedad, reservando otros inmunosupresores para casos recidivantes o refractarios, siendo una entidad de buen pronóstico en la infancia¹.

BIBLIOGRAFÍA

1. Waisbourd-Zinman O, Ben-Amitai D, Cohen AD, Feinmesser M, Mimouni D, Adir-Shani A, et al. Bullous pemphigoid in infancy: clinical and epidemiologic characteristics. *J Am Acad Dermatol*. 2008;58:41-8.
2. Nemeth AJ, Klein AD, Gould EW, Schachner LA. Childhood bullous pemphigoid: clinical and immunologic features, treatment, and prognosis. *Arch Dermatol*. 1991;127:378-86.
3. Hafiji J, Bhogal B, Rytina E, Burrows NP. Bullous pemphigoid in infancy developing after the first vaccination. *Clin Exp Dermatol*. 2010;35:940-1.
4. Valdivielso-Ramos M, Velazquez D, Tortoledo A et al. Penfigoide ampolloso infantil en relacion con la vacunacion hexavalente, meningococo y neumococo. *An Pediatr* 2011;75:199-202.





07

Costras y alguna ampolla en el escote

Mercedes Sendín Martín
Antonio José Durán Romero
José Antonio Lebrón Martín
José Juan Pereyra Rodríguez



07

Costras y alguna ampolla en el escote

Mercedes Sendín Martín, Antonio José Durán Romero,
José Antonio Lebrón Martín y José Juan Pereyra Rodríguez

ANAMNESIS

Mujer de 55 años con antecedentes personales de HTA, dislipemia y tiroidectomía por bocio hipertiroideo, que acudió a urgencias de dermatología de nuestro centro por lesiones cutáneas pruriginosas y costrosas de un mes y medio de evolución. Las lesiones se iniciaron en escote y se fueron extendiendo a espalda y cuero cabelludo. No antecedentes familiares de interés.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Presentaba placas eritematodescamativas y costras en escote (*Figura 1a*) y centro de la espalda (*Figura 1b*). Sobre estas aparecían algunas ampollas flácidas menores de 1 cm con contenido líquido claro. También presentaba placas eritematodescamativas en cuero cabelludo y área retroauricular. No presentaba lesiones en mucosas.

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

Se realizó una analítica con hemograma y bioquímica que no mostraron hallazgos de interés. Ante el diagnóstico de sospecha, se realizaron dos biopsias cutáneas mediante punch 0,4 cms con toma de muestras para histología convencional e inmunofluorescencia directa (IFD). La microscopía óptica mostró una ampolla intraepidérmica con acantólisis y exocitosis de eosinófilos (*Figura 2a*), y la IFD un depósito intercelular de IgG (*Figura 2b*) y C3. También se solicitó realizar inmunofluorescencia indirecta, la cual arrojó el resultado de anticuerpos anti sustancia intercelular positivos a título de 1/80.

DIAGNÓSTICO

Pénfigo foliáceo.



Figura 1. Placas eritematodescamativas y costras en escote (a) y centro de la espalda (b).

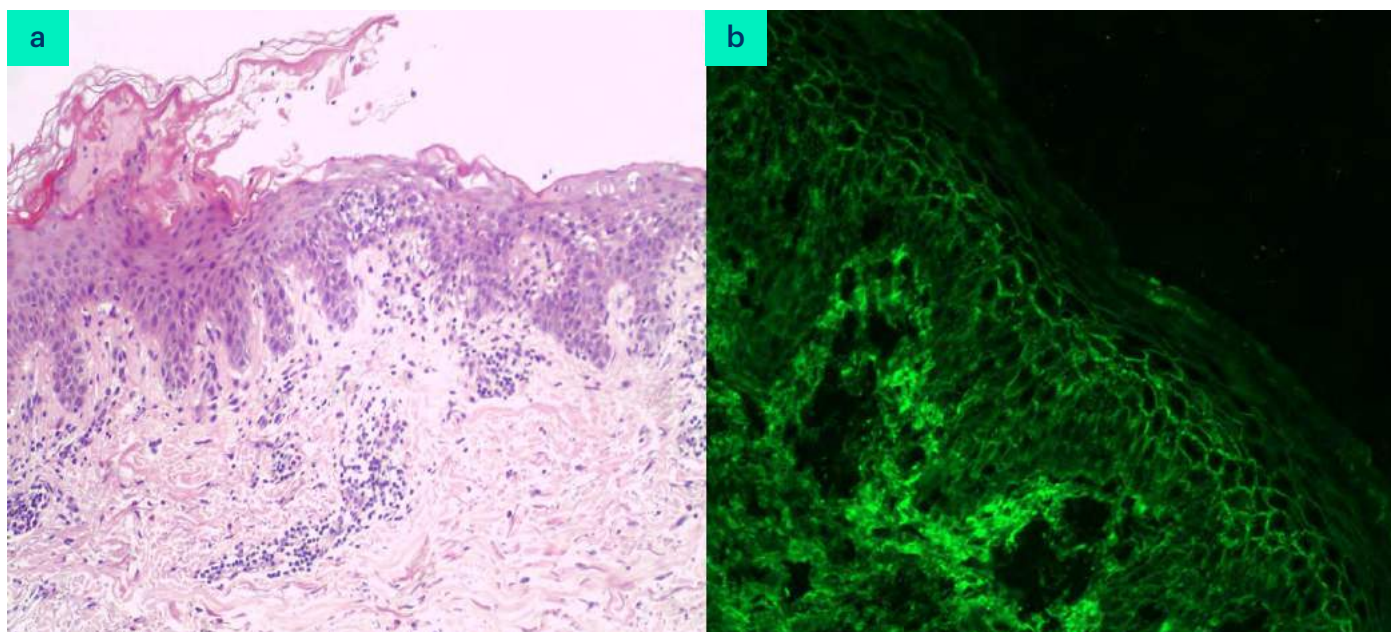


Figura 2. a) La microscopía óptica mostró una ampolla intraepidérmica con acantólisis y exocitosis de eosinófilos. b) La IFD mostró un depósito intercelular de IgG y C3.

TRATAMIENTO

Se inició tratamiento con corticoides orales (prednisona 50 mg diarios) con pauta descendente progresiva. Se complementó el tratamiento con antibióticos y corticoides tópicos, así como con curas locales con sulfato de zinc.

EVOLUCIÓN

En la revisión un mes después de inicio del tratamiento, las ampollas, las placas eritematodescamativas y costras habían desaparecido, quedando únicamente en las localizaciones afectas máculas parduzcas de aspecto residual.

COMENTARIO

El pénfigo foliáceo es una enfermedad ampollosa, adquirida y autoinmune producida por anticuerpos antidesmogleína-1¹. La desmogleína-1 es una proteína que se localiza fundamentalmente en la capa granulosa de la epidermis. La unión de los anticuerpos a esta proteína causa acantólisis con aparición de ampollas intraepidérmicas².

Clínicamente, la enfermedad se caracteriza por la aparición de ampollas flácidas y frágiles, que fácilmente evolucionan a erosiones y costras³. Estas lesiones se distribuyen fundamentalmente en áreas seboreicas (cuero cabelludo, cara y tron-

co), respetándose las mucosas. El signo de Nikolsky puede ser positivo². Los pacientes no suelen presentar sintomatología sistémica.

El pénfigo foliáceo se ha considerado tradicionalmente una entidad de mejor pronóstico que el pénfigo vulgar³. El arsenal terapéutico en esta patología es amplio y se basa fundamentalmente en el uso de corticoides orales, inmunosupresores, antibióticos como las tetraciclinas o la dapsona y anticuerpos monoclonales como el rituximab⁴.

BIBLIOGRAFÍA

1. Mihai S, Sitaru C. Immunopathology and molecular diagnosis of autoimmune bullous diseases. *J Cell Mol Med.* 2007 May;11(3):462–81.
2. James KA, Culton DA, Diaz LA. Diagnosis and Clinical Features of Pemphigus Foliaceus. *Dermatol Clin.* 2011 Jul;29(3):405–12.
3. Joly P, Litrowski N. Pemphigus group (vulgaris, vegetans, foliaceus, herpetiformis, brasiliensis). *Clin Dermatol.* 2011 Jul;29(4):432–6.
4. Hertl M, Zillikens D, Borradori L, Bruckner-Tuderman L, Burckhard H, Eming R, et al. Recommendations for the use of rituximab (anti-CD20 antibody) in the treatment of autoimmune bullous skin diseases. *J Dtsch Dermatol Ges.* 2008 May;6(5):366–73.





08

Erosiones y costras en áreas seborreicas

Miguel Fernando García Gil
Isabel Martínez Pallas
Isabel Abadías Granado
Mariano Ara Martín

Erosiones y costras en áreas seboreicas

Miguel Fernando García Gil, Isabel Martínez Pallas, Isabel Abadías Granado y Mariano Ara Martín

ANAMNESIS

Mujer de 58 años de edad, sin antecedentes personales o familiares de interés, que acudió al servicio de urgencias por presentar unas lesiones cutáneas pruriginosas erosivocostrosas localizadas en áreas seboreicas de aproximadamente tres meses de evolución. La aparición de las lesiones comenzó en tercio superior de espalda de predominio interescapular y posteriormente progresaron a nivel facial, cuero cabelludo y tórax. En ningún momento se objetivó la aparición de ampollas.

EXPLORACIÓN FÍSICA

A la exploración física se apreciaban múltiples lesiones erosivocostrosas de bordes circinados so-

breelevados, con múltiples excoriaciones y costras melicéricas localizadas a nivel facial, tórax, abdomen, espalda de predominio interescapular y lumbar así como afectación de extremidades superiores (*Figura 1*). En cuero cabelludo se identificaba un intenso eritema difuso y costras amarillentas adheridas (*Figura 2*). No se apreciaron ampollas tensas y el signo de Nikolski fue negativo.

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

La analítica sanguínea realizada en la que se incluyó un estudio bioquímico, hemograma y coagulación no mostró alteraciones. La PCR fue de 2,66 mg/L. Anticuerpos anticelulares (ANA) negativos. También se realizó una radiografía de tórax



Figura 1. Lesiones erosivo costrosas en espalda de predominio interescapular y lumbar.



Figura 2. Eritema difuso y costras amarillentas superficiales adheridas.



con proyecciones PA y lateral en la que se apreció una ateromatosis aórtica calcificada sin otros hallazgos de interés. Se tomó biopsia cutánea de costado derecho para estudio anatomopatológico e inmunofluorescencia. El estudio histopatológico mostró una ampolla intracórnea sin contenido en su interior por debajo de la cual se observaba una epidermis acantósica con espongirosis e hipergranulosis. La dermis papilar mostraba un leve edema con un discreto infiltrado linfocitario perivascular superficial. Sobre la ampolla, la capa córnea mostraba una costra de material fibrinoleucocitario. Las técnicas de inmunofluorescencia mostraron un depósito intercelular epidérmico de IgG y C3.

DIAGNÓSTICO

Pénfigo foliáceo.

TRATAMIENTO

Corticoides orales a dosis de 0,5 mg/kg/día y corticoides tópicos de alta potencia. En las lesiones con aspecto de sobreinfección se añadió al tratamiento tópico ácido fusídico. Para el prurito se emplearon antihistamínicos orales a demanda.

EVOLUCIÓN

La paciente experimentó una evolución favorable sin aparición de nuevas lesiones y resolución progresiva de las que presentaba. Asimismo se resolvió favorablemente desaparición del prurito.

COMENTARIO¹⁻⁶

El pénfigo foliáceo clínicamente se caracteriza por presentar erosiones cutáneas costrosas y escamosas sobre base eritematosa en zonas seboreicas, sin afectación mucosa. Al tratarse de vesículas y ampollas superficiales a menudo es imposible su visualización ya que la mayoría se encuentran denudadas formando costras como ocurre en nuestro caso. Inicialmente puede presentarse con enfermedad localizada y posteriormente evolucionar a formas generalizadas o eritrodermia exfoliativa. El diagnóstico se debe confirmar con la histología y un estudio de inmunofluorescencia siendo este último clave para el diagnóstico.

El diagnóstico diferencial se plantea entre distintas enfermedades ampollosas. Sin embargo al producirse erosiones y descamación en lugar de ampollas puede confundirse con la dermatitis seborreica, el impétigo u otras dermatosis.

El tratamiento de la enfermedad varía en función de la extensión. Las formas localizadas se tratan con corticoides de alta potencia y las formas diseminadas con corticoides sistémicos. También se ha descrito la utilización de inmunomoduladores en casos refractarios o recidivantes como la azatioprina, dapsona, hidroxiclороquina, metotrexate o mofetil micofenolato. En casos graves se ha reportado el uso de ciclofosfamida en ciclos junto con dexametasona.

BIBLIOGRAFÍA

1. Fonseca LAF, Alves CAXM, Aprahamian I, Pinto CAL. Pemphigus foliaceus as a differential diagnosis in vesicobullous lesions. *Einstein (Sao Paulo)*. 2017 Apr-Jun;15(2):220-222.
2. Mahoney MG, Wang Z, Rothenberger K, Koch PJ, Amagai M, Stanley JR. "Explanation for the clinical and microscopic localization of lesions in pemphigus foliaceus and vulgaris". *J Clin Invest* 1999; 103(4): 461-468.
3. Martin LK, Agero AL, Werth V, Villanueva E, Segall J, Murrell DF. "Interventions for pemphigus vulgaris and pemphigus foliaceus". *Cochrane Database of Systematic Reviews* 2009, Issue 1. Art. No.: CD006263.
4. Singh S. Evidence-based treatments for pemphigus vulgaris, pemphigus foliaceus, and bullous pemphigoid: A systematic review. *Indian Journal of Dermatology, Venereology and Leprology*.2011; 77(4): 456-69.
5. Beissert S, Werfel T, Frieling U, Bohm M, Sticherling M, Stadler R, et al. A comparison of oral methylprednisolone plus azathioprine or mycophenolatemofetil for the treatment of pemphigus. *Arch Dermatol* 2006;142:1447-54.
6. Shirakata Y, Amagai M, Hanakawa Y, Nishikawa T, Hashimoto K. "Lack of mucosal involvement in pemphigus foliaceus may be due to low expression of desmoglein 1". *J Invest Dermatol* 1998; 110(1): 76-78.





09

¿Enfermedad ampollosa o infecciosa?

Esmeralda Silva Díaz
Andrea Estébanez Corrales
Bárbara Vázquez Fernández
Alejandro García Vázquez
María Dolores Ramón Quiles

¿Enfermedad ampollosa o infecciosa?

Esmeralda Silva Díaz, Andrea Estébanez Corrales, Bárbara Vázquez Fernández, Alejandro García Vázquez y María Dolores Ramón Quiles

ANAMNESIS

Un varón de 60 años con antecedentes de hipertensión arterial, dislipemia, enfermedad pulmonar obstructiva crónica y carcinoma de pulmón metastásico y en tratamiento con antihipertensivos, diuréticos, hipolipemiantes y analgésicos opioides, consultó por lesiones cutáneas asintomáticas de una semana de evolución que aparecieron inicialmente como pápulas eritematosas en el cuello y que posteriormente se tornaron ampollosas y se extendieron a otras zonas.

EXPLORACIÓN FÍSICA

El paciente presentaba ampollas flácidas de contenido purulento sobre una base eritematosa en el cuello, axilas, parte alta del tronco, zona lumbar e inguinal y en las raíces de extremidades inferiores. Algunas ampollas estaban destechadas dejando a la vista un fondo liso de color rojo brillante con una línea descamativa en periferia (Figura 1)

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS:

Se realizó un cultivo del contenido de una de las

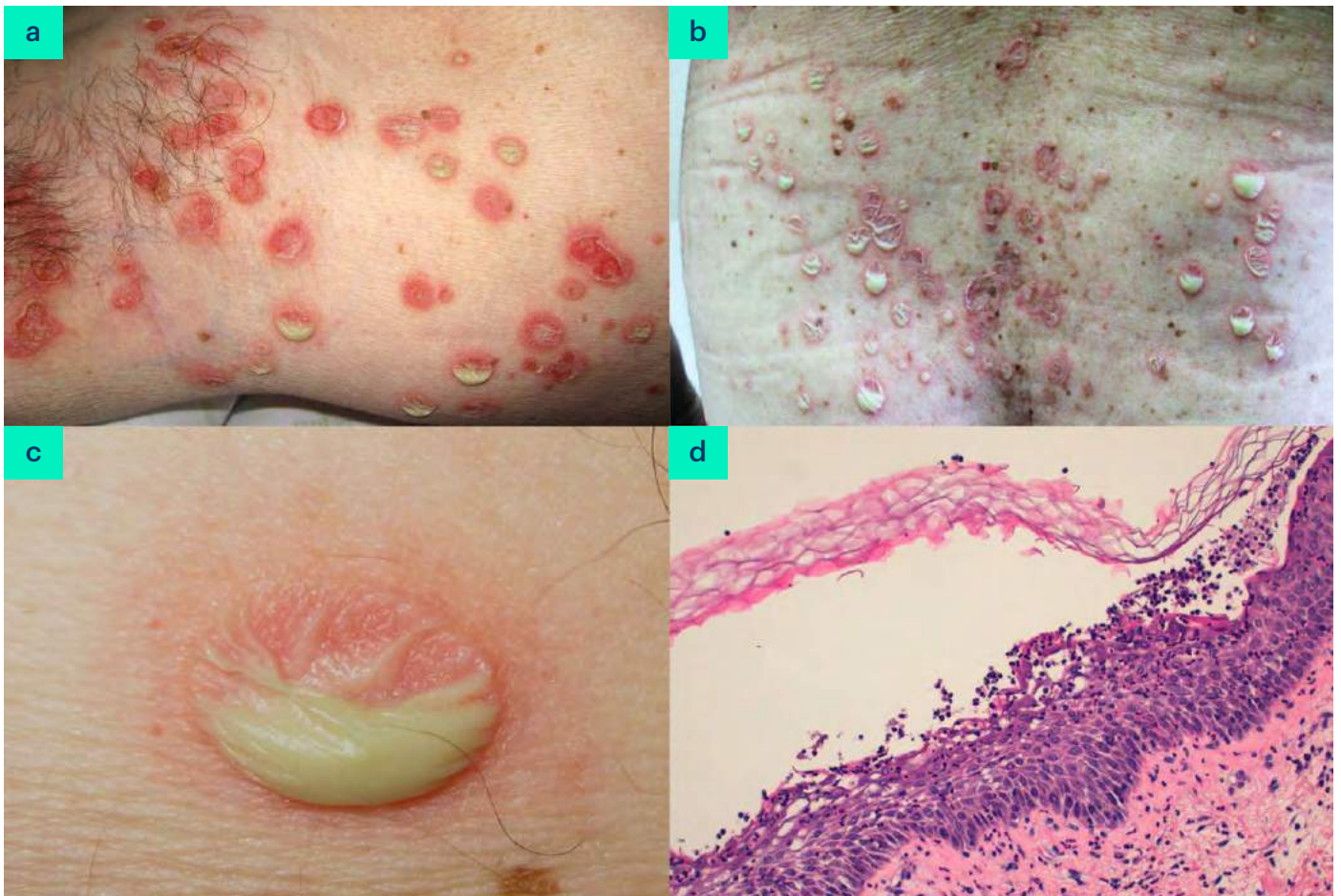


Figura 1. a) Múltiples lesiones ampollosas de contenido purulento, algunas de ellas destechadas, en el tronco, la zona axilar. b) Región lumbosacra. c) Detalle de ampolla flácida de contenido purulento. d) HE (100X) Ampolla subcórnea con acúmulo de neutrófilos en su interior e infiltrado inflamatorio acompañante en dermis superficial.



ampollas para descartar un proceso infeccioso y una biopsia cutánea con inmunofluorescencia para descartar una enfermedad ampollosa. En la biopsia se observó una ampolla subcornea con un infiltrado inflamatorio en dermis superficial y la inmunofluorescencia fue negativa (Figura 2). Los cultivos fueron positivos para *staphylococcus aureus*.

DIAGNÓSTICO

Impétigo ampollosa

TRATAMIENTO

Se pautó tratamiento con antibiótico amoxicilina + ácido clavulánico 875/125mg cada 8 horas durante 1 semana.

EVOLUCIÓN

Se evidenció una resolución de todas las lesiones una semana más tarde y el paciente no presentó nuevos episodios en los meses posteriores.

COMENTARIO

El impétigo ampollosa (IA) es una patología infecciosa causada generalmente por *S. aureus* y que afecta generalmente a niños de entre 2 y 5 años¹. La clínica generalmente se inicia con vesículas pequeñas que posteriormente evolucionan a ampollas flácidas, inicialmente con un contenido claro que adquieren posteriormente un aspecto puru-

lento en algunos casos ya que generalmente el techo de la ampolla se rompe fácilmente por lo que es difícil encontrar ampollas en estadio avanzado¹. El diagnóstico diferencial se ha de hacer con otras enfermedades ampollosas como el penfigoide ampollosa, la psoriasis pustulosa, la dermatosis pustulosa subcornea (DPS) o enfermedad de Sneddon Wilkinson, entre otras². En nuestro caso nos planteamos como principal diagnóstico diferencial la DPS debido a su gran semejanza clínica, aunque también comparten similitudes histológicas ser, ya que las pústulas se localizan a nivel subcórneo en ambas entidades³. En la DPS el contenido de las ampollas es estéril, por lo que el cultivo microbiológico de las lesiones será una herramienta útil para discernir si se trata de una enfermedad infecciosa o no^{1,3}. En nuestro caso los cultivos y la buena respuesta al tratamiento antibiótico administrado fueron la clave del diagnóstico.

BIBLIOGRAFÍA

1. Pereira, L.B. Impetigo – review. An Bras Dermatol. 2014;89:293–299.
2. Brown J, Shriner DL, Schwartz RA, Janniger CK. Impetigo: an update. Int J Dermatol 2003;42:251-5.
3. Botella R, Sabater V, Sanmartin O, Sevilla A, Nagore E, Aliaga A, et al. Dermatitis pustulosa subcornea con anticuerpos IgA antidesmocolina. Actas Dermosifiliogr. 2001;92:283–7.





Tumores





Contenido

01. Placa eritematosa a nivel vulvar	357
02. Un tumor amarillo en el tronco	361
03. Lesión tumoral dolorosa y de lento crecimiento en el antebrazo derecho	365
04. Placa liquenificada perianal de evolución crónica	369
05. Lesión perianal de larga evolución	373
06. "Look like th'innocent flower but be the serpent under't"	377
07. Asimetría vulvar en un paciente pediátrico	381
08. Masa subcutánea rápidamente progresiva sobre nevus de Ota, ¿debemos sospechar malignidad?	385
09. Un tumor de difícil diagnóstico clínico	391
10. Nódulos azulados múltiples en miembro inferior izquierdo	395
11. Erupción papulocostrosa: no se crea ni se destruye solo se transforma	399
12. "Reacción cicatricial" tras fractura de esternón	403
13. Una verruga vascular	407
14. Terapia fotodinámica con luz de día: luces y sombras	411
15. Tumoración perlada supraciliar derecha. No todo es carcinoma basocelular	415
16. Escaras autorresolutivas en tronco y úlceras orales en paciente trasplantado	419
17. Tumoración de rápido crecimiento en cuero cabelludo	423
18. Pápulas monomorfas en extremidades	427
19. Una celulitis que hace nódulos	431
20. Lesión nodular de rápido crecimiento en mano	435
21. Adolescente con lesión tumoral de rápido crecimiento y consistencia pseudoescrotal	439
22. "Doctora, mi hija tiene 'algo' en la boca"	443
23. "Me están saliendo unos bultos en las piernas"	447
24. Lesión anal dolorosa de años de evolución	451
25. Placa eritematosa y contusiforime de rápido crecimiento en el cuero cabelludo	455
26. Lesiones nodulares en diferentes estadios evolutivos	459
27. Cuando la hidradenitis se complica	463
28. "Doctor, no me quiero tratar"	467
29. Tumor agresivo en labio inferior.....	471
30. Placa hiperpigmentada en antebrazo de larga evolución.....	475
31. Tumoración por boquerón.....	479
32. Lesión nodular ulcerada en una mujer de 50 años	483
33. Placa eritematodescamativa resistente al tratamiento con corticoides y antifúngicos tópicos.	487
34. Úlcera rápidamente evolutiva en la cabeza de un paciente anciano	491
35. Placa eritematoqueratósica de larga evolución en arco plantar	495
36. Nódulo sangrante indoloro en una mujer de 41 años.....	499





01

Placa eritematosa a nivel vulvar

Alejandra Reolid Pérez
Ester Muñoz Aceituno
Paloma Fernández Rico
Maximiliano Aragüés Montañés

Placa eritematosa a nivel vulvar

Alejandra Reolid Pérez, Ester Muñoz Aceituno, Paloma Fernández Rico y Maximiliano Aragüés Montañés

ANAMNESIS

Mujer de 90 años de edad, con antecedentes de hipertensión, diabetes mellitus tipo 2 y dislipemia. Acudió a nuestras consultas por prurito genital intenso de unos 5 años de evolución, refractario a tratamiento corticoideo tópico. Asimismo, relataba que en ocasiones había percibido sensación de ardor acompañado de enrojecimiento y erosiones en la vulva, con posterior sangrado espontáneo.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Placa eritematosa, infiltrada, de 8 x 4 cm de diámetro, de superficie nacarada, con erosiones y excoriaciones en superficie, situada en cara interna de labio mayor vulvar derecho (*Figura 1*). No lesiones en labio vulvar izquierdo. Labios menores algo atróficos. No adenopatías locorregionales palpables.

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

Las pruebas complementarias realizadas incluyeron analítica completa, con hemograma, bioquímica, coagulación, proteinograma, y marcadores tumorales (CEA, CA 12,5, CA 19,9, CA 15,3), con resultados negativos y sin mostrar alteraciones salvo mal control glucémico (glucosa 171 y HbA1c 7.8%) y un hipertiroidismo no conocido (TSH <0,01 con T4L 2,84). Se realizó biopsia cutánea de la lesión y en el análisis histológico se observó una infiltración neoplásica intraepidérmica constituida por células aisladas o formando pequeños grupos que tendían a localizarse especialmente en la porción inferior de la epidermis. Alguno de estos nidos formaba pequeñas estructuras ductales/tubulares. No existía infiltración tumoral en la dermis, aunque se observaba extensión del componente tumoral a través de la porción superficial de los conductos ecrinos (*Figura 2*).



Figura 1. Placa eritematosa, infiltrada, de superficie nacarada con erosiones en superficie, situada en cara interna de labio mayor vulvar derecho.

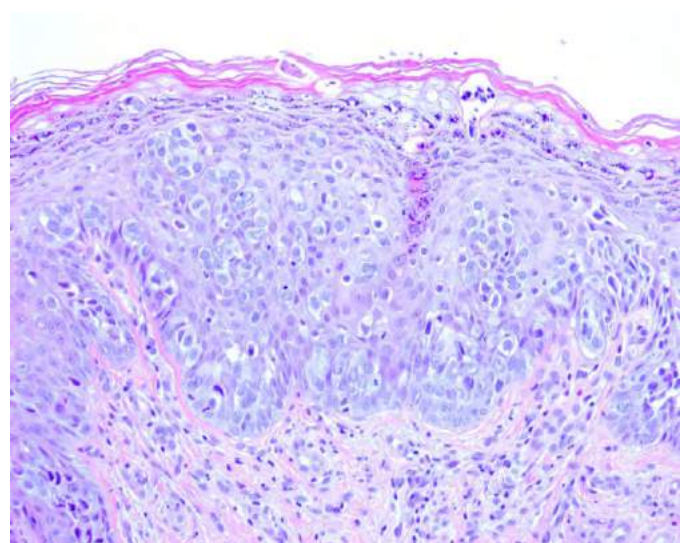


Figura 2. Hematoxilina-eosina 20x. Fragmento de piel que presenta una infiltración neoplásica intraepidérmica constituida por pequeños grupos o células aisladas que se localizan principalmente en la porción inferior de la epidermis.

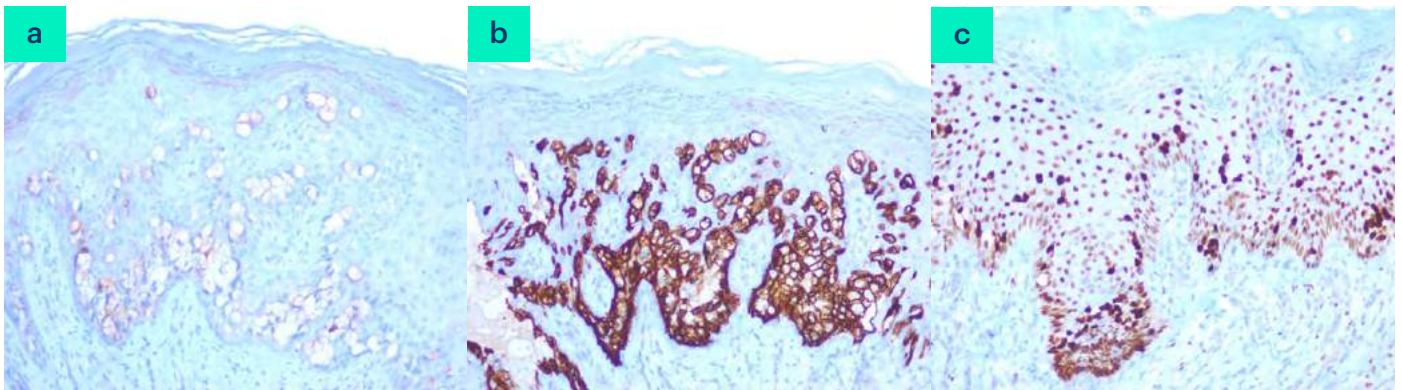


Figura 3. En el estudio inmunohistoquímico se pone de manifiesto que las células tumorales expresan CEA (a), CK7 (b) y GATA-3 (c).

En el estudio inmunohistoquímico, las células tumorales expresaban CEA (Figura 3a), citoqueratina 7(CK7) (Figura 3b) y GATA-3 (Figura 3c), siendo negativas para citoqueratina 20 (CK20).

Como estudio de extensión, se realizó citología en orina (x3), resultando negativa para malignidad en el material examinado, citoscopia y rectoscopia que fueron normales y un TAC abdomino-pélvico que descartó extensión tumoral a distancia o neoplasias viscerales asociadas.

DIAGNÓSTICO

Enfermedad de Paget extramamaria (adenocarcinoma intraepidérmico).

TRATAMIENTO

Una vez establecido el diagnóstico de enfermedad de Paget extramamaria (EPEM) y tras control del hipertiroidismo, se realizó extirpación quirúrgica de la lesión mediante resección de labio mayor derecho con cobertura con colgajo de Limberg derecho de cara interna de muslo, por el servicio de cirugía plástica de nuestro hospital.

COMENTARIO¹⁻⁶

La EPEM puede ser primaria, y constituir un adenocarcinoma intraepitelial (>75%), o secundaria, debida a la diseminación pagetoide de un adenocarcinoma aneal subyacente (<5%) o una neoplasia maligna visceral (10-20%). Suele desarrollarse en mujeres caucásicas mayores de 50 años y se caracteriza por placas erite-

matosas de bordes bien definidos, a nivel vulvar en las mujeres y la región perineal en los hombres. Las lesiones pueden ser asintomáticas o acompañarse de quemazón o prurito intenso. Histológicamente, es característica la presencia de células vacuoladas pagetoides dispuestas de manera aislada o en grupos en las capas más profundas de la epidermis y los anejos cutáneos. A nivel inmunohistoquímico, las células de la EPEM serán positivas para CEA y citoqueratinas de bajo peso molecular (CK7 o CAM 5.2). No expresarán marcadores de diferenciación de células escamosas (p63 o p40) ni antígenos melanocíticos (mel-A, HMB45, MITF o S100). Es necesario un estudio de extensión para descartar posibles neoplasias malignas internas asociadas y como primera línea de tratamiento se recomienda la escisión local amplia o la cirugía micrográfica de Mohs; no obstante, debido su carácter multifocal, las tasas de recidiva son altas.

BIBLIOGRAFÍA

1. Van der Linden M, Meeuwis KA, Bulten J et al. Paget disease of the vulva. *Crit Rev Oncol Hematol.* 2016; 101:60-74.
2. Perrotto J et al: The role of immunohistochemistry in discriminating primary from secondary extramammary paget disease. *Am J Dermatopathol* 2010; 32:137-43.
3. Kanitakis J. Mammary and extramammary Paget's disease. *J Eur Acad Dermatol Venerol.* 2007;21:581-90.



4. Hatta N et al: Extramammary Paget's disease: Treatment, prognostic factors and outcome in 76 patients. *Br J Dermatol* 2008; 158:313-8.
5. Lam C, Funaro D. Extramammary Paget's Disease: Summary of Current Knowledge Review Article. *Dermatol Clin* 2010;28: 807-26.
6. *Dermatología*. 4a edición. Editors: Jean Bologna Julie Schaffer Lorenzo Cerroni. 2018. Editorial: Elsevier ISBN: 9788491133650.



02

Un tumor amarillo en el tronco

Alejandro García Vázquez
Santiago Guillen Climent
Saray Porcar Saura
María Dolores Ramón Quiles

Un tumor amarillo en el tronco

Alejandro García Vázquez, Santiago Guillen Climent, Saray Porcar Saura y María Dolores Ramón Quiles

ANAMNESIS

Un paciente varón de 55 años, sin antecedentes personales de interés, consultó por presentar desde hace 6 meses una tumoración en la zona pectoral izquierda, con crecimiento progresivo y molestias locales.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Se trataba de una lesión papulosa de 0,4 cm de diámetro en zona pectoral izquierda, con presencia a la palpación de un nódulo subcutáneo de aproximadamente 1cm y consistencia sólida (*Figura 1a*). A la dermatoscopia, la lesión presentaba una base eritematosa y un centro erosionado de coloración amarillenta-anaranjada, con algunos vasos polimorfos (*Figura 1b*).

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

Con la sospecha de tumor de estirpe sebácea, se realizó exéresis quirúrgica con estudio anatómopatológico.

DIAGNÓSTICO

Los hallazgos histológicos fueron compatibles con un epiteloma sebáceo. Se realizó estudio

inmunohistoquímico para determinación de las proteínas de la vía reparadora, apreciándose una pérdida de MLH1 y PMS2 (*Figura 2*). El estudio genético confirmó la mutación de MLH1.

TRATAMIENTO

La exéresis de la lesión fue completa, por lo que no requirió ningún tratamiento adicional.

EVOLUCIÓN

Se reinterrogó al paciente acerca de los antecedentes personales y familiares de neoplasias, destacando el hecho de que su madre había fallecido por un adenocarcinoma gástrico. Una determinación de sangre oculta en heces del paciente unos meses antes de la consulta había resultado negativa.

COMENTARIO¹⁻⁵

Los tumores de diferenciación sebácea constituyen un grupo infrecuente de neoplasias cutáneas, cuya importancia radica en su posible asociación con neoplasias viscerales (principalmente colorrectales y genitourinarias) en el síndrome de Muir-Torre (SMT). Hasta en el 22% de los casos el tumor cutáneo precede al visceral, por lo que el papel del dermatólogo es fundamental.

El SMT es una entidad poco frecuente, producida por una mutación en el gen MSH2 o, menos frecuentemente, en los genes MLH1, MSH6 o PMS2. Éstos codifican proteínas que se encargan de reparar discordancias de bases generadas durante la replicación del ADN. El tumor cutáneo más frecuente en el SMT es el adenoma sebáceo, seguido del carcinoma y el epiteloma sebáceo. A diferencia de los tumores sebáceos en la población general, en el SMT suelen asentar en localizaciones extrafaciales. Estos tumores

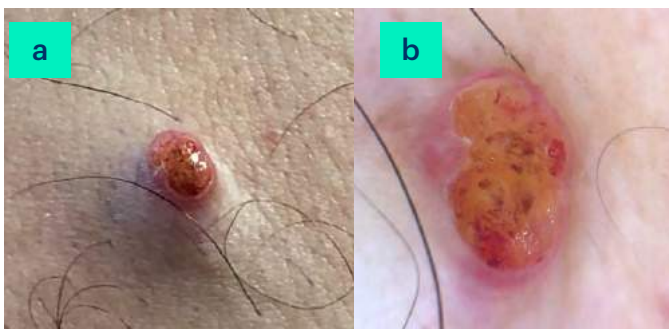


Figura 1. a) Lesión papulosa de 0,4 cm de diámetro en zona pectoral izquierda, con presencia a la palpación de un nódulo subcutáneo de aproximadamente 1 cm y consistencia sólida. b) Base eritematosa y un centro erosionado de coloración amarillenta-anaranjada, con algunos vasos polimorfos.

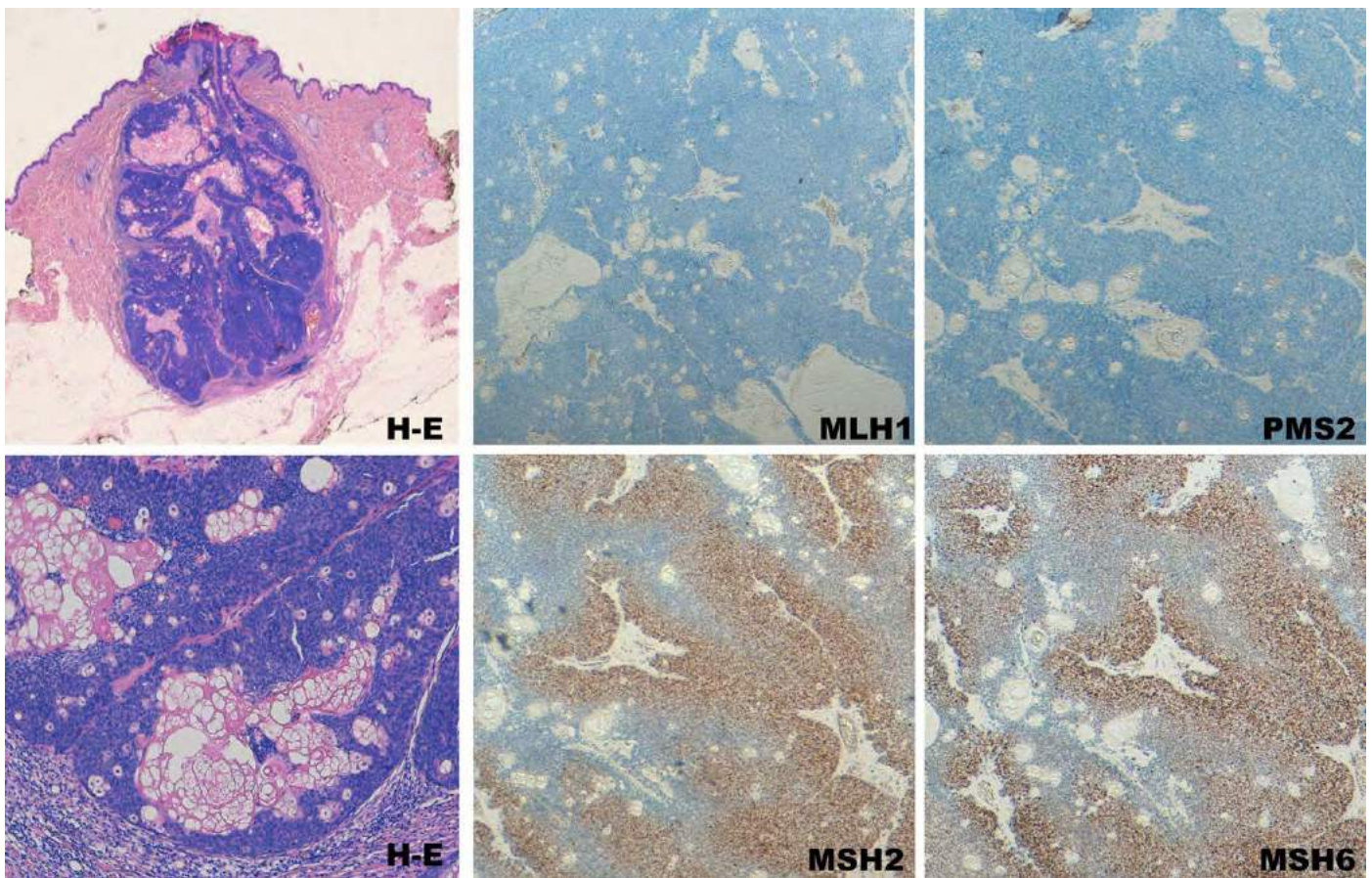


Figura 2. Estudio inmunohistoquímico para determinación de las proteínas de la vía reparadora, apreciándose una pérdida de MLH1 y PMS2. El estudio genético confirmó la mutación de MLH1.

se presentan como pápulas, placas o nódulos indoloros, de crecimiento lento y coloración rosada o amarillenta (muy característica a la dermatoscopia), a menudo con erosión o ulceración central.

Ante el diagnóstico histológico de un tumor sebáceo, se deben realizar las técnicas de inmunohistoquímica para identificar defectos en las proteínas implicadas en el SMT. La pérdida de tinción combinada de varias de estas proteínas aumenta el valor predictivo positivo para el diagnóstico de SMT, de manera que cuando se pierden MLH1 y MSH2 este valor es de casi el 100%. Si este estudio muestra alteraciones, se deberá entonces buscar la mutación secuenciando el gen. Una vez confirmada ésta, se debe estudiar también a los familiares, y realizar un correcto seguimiento de todos aquellos individuos afectados.

BIBLIOGRAFÍA

1. John AM, Schwartz RA. Muir-Torre syndrome (MTS): An update and approach to diagnosis and management. *J Am Acad Dermatol.* marzo de 2016;74(3):558-66.
2. Lucas-Truyols S, et al. Síndrome de Muir-Torre. *Piel.* 1 de marzo de 2016;31(3):170-3.
3. Mercader P, et al. Tumores sebáceos: seguimiento clínico y presencia de neoplasias en una serie de 12 pacientes. *Actas Dermosifiliogr.* 1 de septiembre de 2008;99(7):532-9.
4. Gay JT, Gross GP. Muir-Torre Syndrome. En: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2018. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK513271/>
5. Mayor Arenal M, et al. Síndrome de Muir-Torre. *Actas Dermosifiliogr.* 1 de enero de 2003;94(1): 37-41





03

Lesión tumoral dolorosa y de lento crecimiento en el antebrazo derecho

Álvaro Iglesias Puzas
Queila Rodríguez Jato
Marcos Oro Ayude
Hae Jin Suh Oh



03

Lesión tumoral dolorosa y de lento crecimiento en el antebrazo derecho

Álvaro Iglesias Puzas, Queila Rodríguez Jato, Marcos Oro Ayude y Hae Jin Suh-Oh

ANAMNESIS

Varón de 53 años, sin antecedentes personales de interés, que consultó por una lesión en antebrazo derecho de cinco años de evolución, asintomática y de lento crecimiento.

EXPLORACIÓN FÍSICA

En la exploración física se apreciaba una lesión eritematoviolácea de 13 mm de diámetro, de consistencia dura, no adherida a planos profundos, dolorosa a la manipulación y con una epiluminiscencia inespecífica (Figura 1).

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

Se realizó exéresis quirúrgica de la lesión. El estudio histológico mostró en la dermis una proliferación bien delimitada, simétrica, sin contigüidad con la epidermis y con folículos linfoides en la pe-



Figura 1. Nódulo eritematoviolácea en antebrazo derecho.

riferia. La neoplasia estaba formada por agregados de células interconectadas formando nidos o estructuras tubulares de tamaños y formas variables, núcleos pleomórficos y un estroma hialino con fibroblastos. El estudio inmunohistoquímico mostró positividad para CEA, CK 7, CK 18 y pankeratinas y negatividad para CK 20 (Figura 2).

DIAGNÓSTICO

Carcinoma cribiforme.

TRATAMIENTO

Exéresis quirúrgica de la lesión.

EVOLUCIÓN

Tras cuatro años de seguimiento el paciente permanece asintomático y sin datos de recidiva.

COMENTARIO

El carcinoma cribiforme primario cutáneo es una variante poco frecuente de carcinoma apocrino que se presenta en adultos y se localiza fundamentalmente en las extremidades^{1,2}. Histopatológicamente el tumor se localiza en la dermis, es relativamente simétrico, está bien delimitado y en ocasiones tiene agregados linfoides nodulares o folículos linfoides en la periferia. Las células neoplásicas se agrupan formando nidos o estructuras tubulares interconectadas de tamaños y formas variables con un patrón cribiforme. Los núcleos son grandes, redondeados u ovals, hipercromáticos y pleomórficos y el citoplasma es escaso y eosinofílico. Las figuras mitóticas son poco frecuentes y no presentan invasión perineural ni vascular. En la luz de algunos túbulos se puede observar la diferenciación apocrina. El estroma habitualmente es escaso y está compuesto por haces de colágeno y fibroblastos.

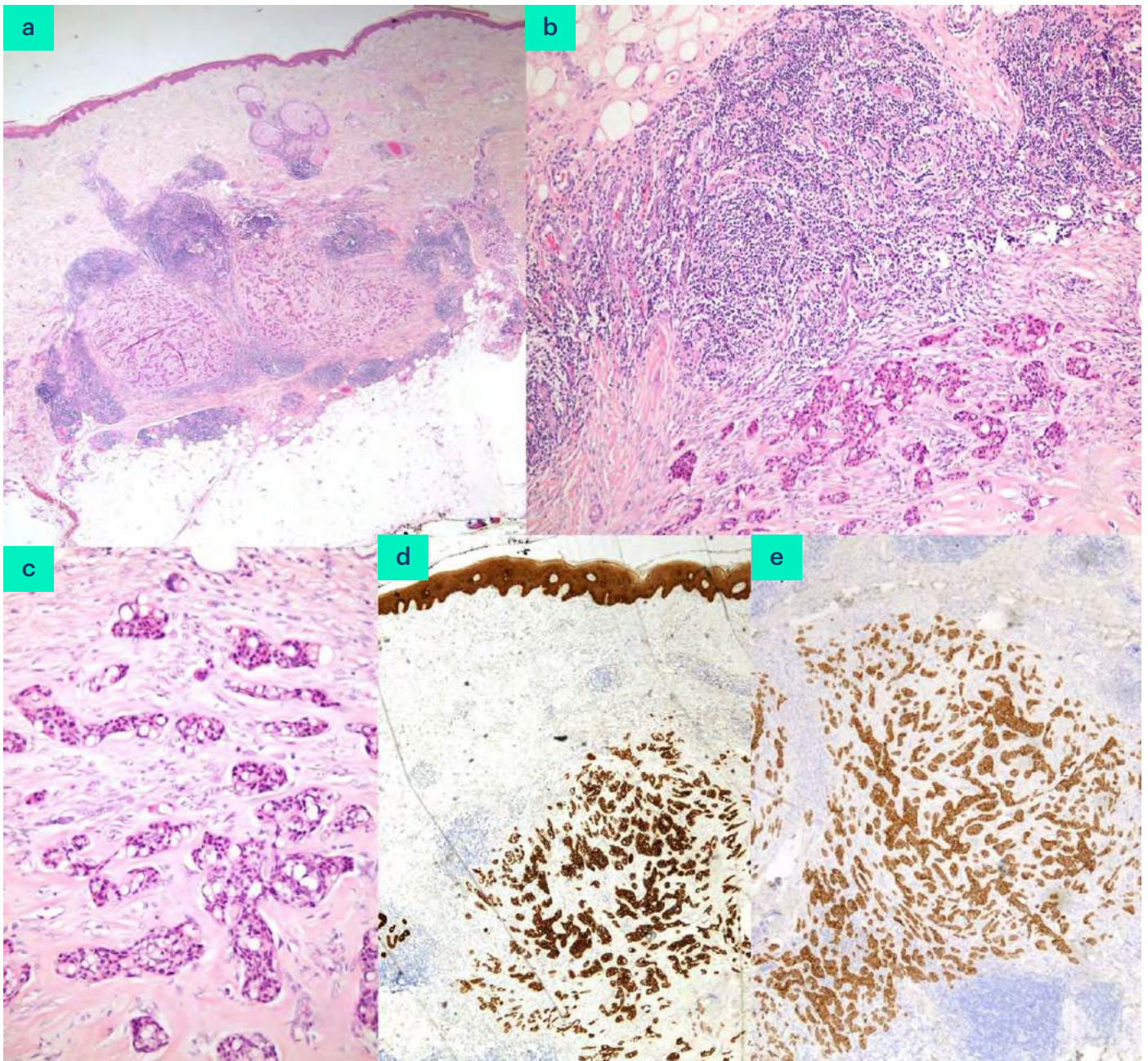


Figura 2. a) Tumor dérmico bien delimitado, simétrico, patrón cribriforme, folículos linfoides reactivos en la periferia (H-Ex10). b) Patrón foli-cular linfoide reactivo, agregados de células tumorales interconectados (H-Ex40). c) Células tumorales en nidos y estructuras tubulares de diferentes tamaños, pleomorfismo nuclear (H-Ex100). d) Citoqueratinas AE1/AE3 positivas (x10). e) Citoqueratina 7 positiva (x10).

Con técnicas inmunohistoquímicas las células expresan positividad para CK 7, CEA, AE1/AE3 y EMA, siendo negativa para CK 20, S-100 y GC-DFP15³. El comportamiento biológico del carcinoma cribriforme primario cutáneo es indolente y no se han descrito casos de recidiva o enfermedad metastásica. El diagnóstico diferencial debe establecerse con metástasis cutáneas de carcinoma cribriforme de mama, próstata, colon,

glándula salival o endometrio, carcinoma de células basales adenoideo y carcinoma adenoideo quístico primario cutáneo⁴⁻⁶.

BIBLIOGRAFÍA

1. Requena L, Kiryu H, Ackerman AB. Cribriform carcinoma. In: Ackerman AB, ed. Neoplasms with Apocrine Differentiation. Philadelphia: Lippincott-Raven, 1998; 879.



2. Rütten A, Kutzner H, Mentzel T, Hantschke M, Eckert F, Angulo J, Rodríguez Peralto JL, Requena L. Primary cutaneous cribriform apocrine carcinoma: a clinicopathologic and immunohistochemical study of 26 cases of an under-recognized cutaneous adnexal neoplasm. *J Am Acad Dermatol*. 2009 Oct;61(4):644-51.
3. Adamski H, Le Lan J, Chevrier S, Cribier B, Watier E, Chevrant-Breton J. Primary cutaneous cribriform carcinoma: a rare apocrine tumour. *J Cutan Pathol* 2005;32:577-80.
4. Urso C. Primary cutaneous adenoid cystic carcinoma. *Am J Dermatopathol* 1999; 21: 400.
5. Kato N, Yasukawa K, Onozuka T. Primary cutaneous adenoid cystic carcinoma with lymph node metastasis. *Am J Dermatopathol* 1998; 20: 571.
6. Nashan D, Muller ML, Braun-Falco M, et al. Cutaneous metastases of visceral tumors: a review. *J Cancer Res Oncol* 2009;135:1-14.



04

Placa liquenificada perianal de evolución crónica

Amaia Saenz Aguirre
Vanesa Fatsini Blanch
Pau Roses Gibert
Sofía Goula Fernández

Placa liquenificada perianal de evolución crónica

Amaia Saenz Aguirre, Vanesa Fatsini Blanch, Pau Roses Gibert y Sofía Goula Fernández

ANAMNESIS

Mujer de 73 años que consultaba por una lesión liquenificada en región perianal derecha de varios meses de evolución sin mejoría a pesar de tratamiento con clobetasol 0,05% tópico.

EXPLORACIÓN FÍSICA

A la exploración se apreciaba una placa de aspecto liquenificado y superficie eritematosa localizada en región perianal, predominantemente derecha (*Figura 1*).



Figura 1. Placa eritematosa de aspecto liquenificado en región perianal.

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

Se realizó estudio histológico demostrando presencia de células de crecimiento pagetoide junto con hiperplasia epidérmica acompañante (*Figura 2*). Además, la paciente fue remitida al servicio de cirugía general realizándose una anoscopia que demostró la presencia de una lesión de unos 4 cm ocupando la práctica totalidad del canal anal, cuyo análisis histológico mostró, asimismo, células de hábito pagetoide con inmunohistoquímica positiva para CDX2+ y MUC5+.

DIAGNÓSTICO

Así, la paciente fue diagnosticada de enfermedad de Paget extramamaria (EPEM) de localización perianal en probable relación con adenocarcinoma colorrectal subyacente.

TRATAMIENTO

Se realizó extirpación de la lesión con márgenes libres, así como despistaje de posibles neoplasias

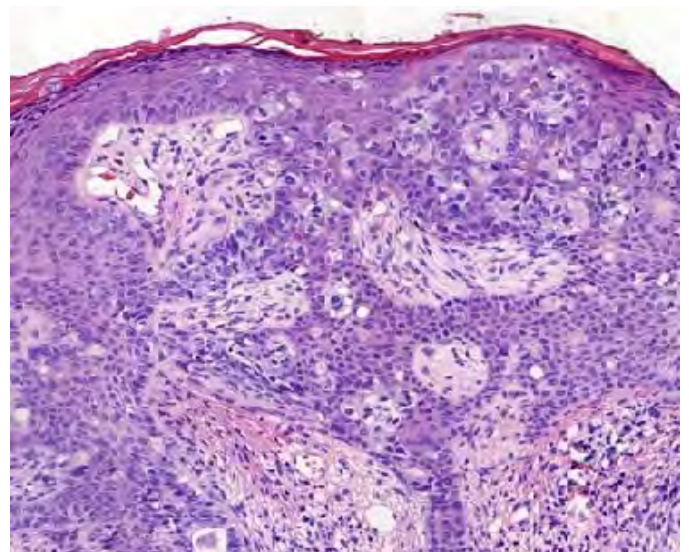


Figura 2. Hiperqueratosis e hiperplasia epidérmica junto con presencia de células de crecimiento pagetoide (HE, 10.2x).



primarias asociadas mediante pancolonoscopia, estudio ginecológico y urológico que resultaron normales. El estudio de extensión mediante TAC toracoabdominopélvico también fue normal.

EVOLUCIÓN

Actualmente la paciente sigue revisiones periódicas en nuestro servicio sin haber presentado recidiva de la lesión ni desarrollo de nuevas neoplasias.

COMENTARIO¹⁻³

La EPEM es una rara forma de adenocarcinoma intraepidérmico que afecta principalmente a mujeres entre 50 y 80 años de edad. Se presenta como placas eritemato-descamativas bien delimitadas que pueden ulcerarse y simular cuadros inflamatorios o infecciosos, ocasionando retrasos diagnósticos y terapéuticos. Histológicamente se caracteriza por la presencia intraepidérmica de células pagetoides de citoplasma claro y núcleos atípicos. Su importancia radica en que hasta un 10-30% de los casos pueden relacionarse con neoplasias subyacentes por lo que debe realizarse un estudio para despistaje de neoplasias asociadas. En nuestro caso, la inmunohistoquímica sugería una posible asociación con cáncer colorrectal subyacente. La cirugía con márgenes de seguridad amplios se considera el tratamiento de

elección, aunque debido a su carácter multicéntrico puede haber hasta un 40% de recurrencias. Otras modalidades terapéuticas incluyen láser CO₂, crioterapia, radioterapia, terapia fotodinámica o tratamiento con quimioterápicos tópicos (bleomicina, imiquimod 5%, 5-fluorouracilo). La supervivencia se ve condicionada principalmente por la presencia de afectación dérmica o de neoplasias asociadas.

BIBLIOGRAFÍA

1. A Case Report of Basal Cell Carcinoma in a Non-Sun-Exposed Area: A Rare Presentation Mimicking Recurrent Perianal Abscess. 1. Carr AV, Feller E, Zakka FR, Griffith RC, Schechter S. Case Rep Surg. 2018 Nov 21;2018:9021289. doi: 10.1155/2018/9021289. eCollection 2018.
2. Perianal Basal cell carcinoma. Bulur I, Boyuk E, Saracoglu ZN, Arik D. Case Rep Dermatol. 2015 Feb 21;7(1):25-8. doi: 10.1159/000380847. eCollection 2015 Jan-Apr.
3. Perianal basal cell carcinoma: An infrequent location. Fernández-Martínez D, Rodríguez-Infante A, Sanz-Navarro S, Miguel-Ruiz C, Balonedo-Cernuda RF. Rev Gastroenterol Mex. 2018 Oct - Dec;83(4):461-463. doi: 10.1016/j.rgmx.2017.05.002. Epub 2017 Jul 29. English, Spanish. No abstract available.





05

Lesión perianal de larga evolución

Ángel Aguado García
Jara Valtueña
Daniel Ruiz Sánchez
Carolina Sanz Muñoz

Lesión perianal de larga evolución

Angel Aguado García, Jara Valtueña, Daniel Ruiz Sánchez y Carolina Sanz Muñoz

ANAMNESIS

Paciente de 76 años, sin alergias medicamentosas conocidas, con antecedentes personales de fibrilación auricular crónica, hipertensión arterial y úlcus gástrico. En tratamiento con acenocumamol, bisoprolol y omeprazol.

Derivado a consulta de Dermatología desde el servicio de digestivo por lesión perianal, objetivada durante colonoscopia, realizada como parte del estudio por rectorragias.

El paciente refiere que la lesión es asintomática, y de largo tiempo de evolución, pero sin poder definir con exactitud el momento de aparición.

Niega relaciones sexuales de riesgo.

EXPLORACIÓN FÍSICA

En región perianal, localizada hacia las 5 horas, presenta pápula de aproximadamente 2 cm de diámetro, con centro ulcerado y borde de color azulado (Figura 1).

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

Se realiza biopsia tipo "punch" informada como carcinoma basocelular infiltrante de patrón sólido, alcanzando dermis reticular (Figura 2).

DIAGNÓSTICO

Carcinoma basocelular infiltrante de patrón sólido, de localización perianal.

TRATAMIENTO

Se realiza tratamiento quirúrgico de la lesión con confirmación histológica de bordes libres de neoplasia.

EVOLUCIÓN

En la revisión en consulta a los 6 meses de la cirugía, no se aprecian signos de recidiva de la lesión.



Figura 1. Lesión perianal.

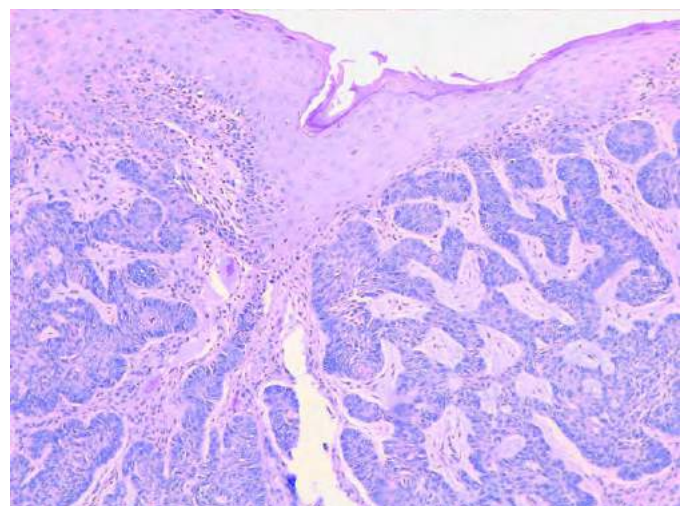


Figura 2. Islotes de células basaloideas. HE. 10x.



COMENTARIO

El carcinoma basocelular (CBC) es un tumor que característicamente aparece en piel dañada por el sol. La localización perianal es muy infrecuente, con menos de 100 casos descritos en la literatura.

La historia natural del CBC perianal, es similar a la de los CBC en otras localizaciones.

El hecho de que sean característicamente de mayor tamaño, puede deberse a un retraso en el diagnóstico. A este retraso diagnóstico, relacionado con la localización, pueden contribuir varios factores, confusión con lesiones cutáneas infecciosas, alérgicas o inflamatorias, retraso en la consulta al considerar la lesión una irritación banal, lo infrecuente de la aparición de CBC en esta zona y también la gran variabilidad clínica de las lesiones, desde pápulas eritematosas hasta nódulos, placas o úlceras que remedan otras patologías más frecuentes en la región perianal.

Se debe realizar exploración física total en búsqueda de otros CBC.

El tratamiento es escisión quirúrgica con márgenes amplios. En el 95% de los casos la cirugía es curativa, y la recidiva local es rara. La RT también es una opción cuando la cirugía no lo es.

BIBLIOGRAFÍA

1. Anderson KL1, Strowd LC. Epidemiology, Diagnosis, and Treatment of Scabies in a Dermatology Office. *J Am Board Fam Med.* 2017;30(1):78-84.
2. Fölster-Holst R, Sunderkötter C. [Scabies in childhood and adolescence]. *Hautarzt.* 2016;67(12):1007-1020.
3. Hill TA, Cohen B. Scabies in babies. *Pediatr Dermatol.* 2017;34(6):690-694.
4. Royer M, Latre CM, Paul C, Mazereeuw-Hautier J; Société Française de Dermatologie Pédiatrique. [Infantile scabies]. *Ann Dermatol Venereol.* 2008 Dec;135(12):876-81.





06

"Look like th'innocent flower but be the serpent under't"

Ángela María García Miñarro
Carlos Pelayo Hernández Fernández
Silvia Herrera Rodríguez
Anselmo Javier Gómez Duaso

"Look like th'innocent flower but be the serpent under't"

Ángela María García Miñarro, Carlos Pelayo Hernández Fernández, Silvia Herrera Rodríguez y Anselmo Javier Gómez Duaso

ANAMNESIS

Varón caucásico de 80 años, exfumador con antecedentes de hipertensión arterial, enfermedad pulmonar obstructiva crónica y un adenocarcinoma prostático (estadio IIB) tratado, que fue derivado a dermatología por lesión en sien derecha de un año de evolución que refería que al inicio había sido violácea y sobreelevada.

EXPLORACIÓN FÍSICA

A la exploración presentaba una mácula marróncea de bordes mal definidos de 4x4 cm en región frontotemporal que resultaba dolorosa a la palpación (*Figura 1a*) sin adenopatías regionales. La dermatoscopia fue inespecífica (*Figura 1b*).

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

Se solicitaron una analítica completa, que resultó anodina, y una resonancia magnética cra-

neal y periorbitaria cuyo resultado indicó una lesión heterogénea en fosa temporal derecha de 5,5 x 4 x 1 cm, en contacto con el músculo temporal. La pieza en bloque fue remitida para estudio patológico, observándose ausencia de invasión vasculolinfática o perineural, un índice mitótico de 7/10 mitosis por CGA y una necrosis inferior al 10%. El estudio de extensión con TC de cuerpo entero reveló la existencia de tres nódulos subsólidos pulmonares (una en cada lóbulo superior y otra en el lóbulo inferior izquierdo), conformando un estadio T2aN0Mx. También se realizó una fibrobroncoscopia con lavado y aspirado, cuyos resultados demostraron la no presencia de células malignas.

DIAGNÓSTICO

La lesión fue biopsiada, objetivándose una proliferación endotelial atípica con un patrón infiltrativo en dermis y pleomorfismo celular

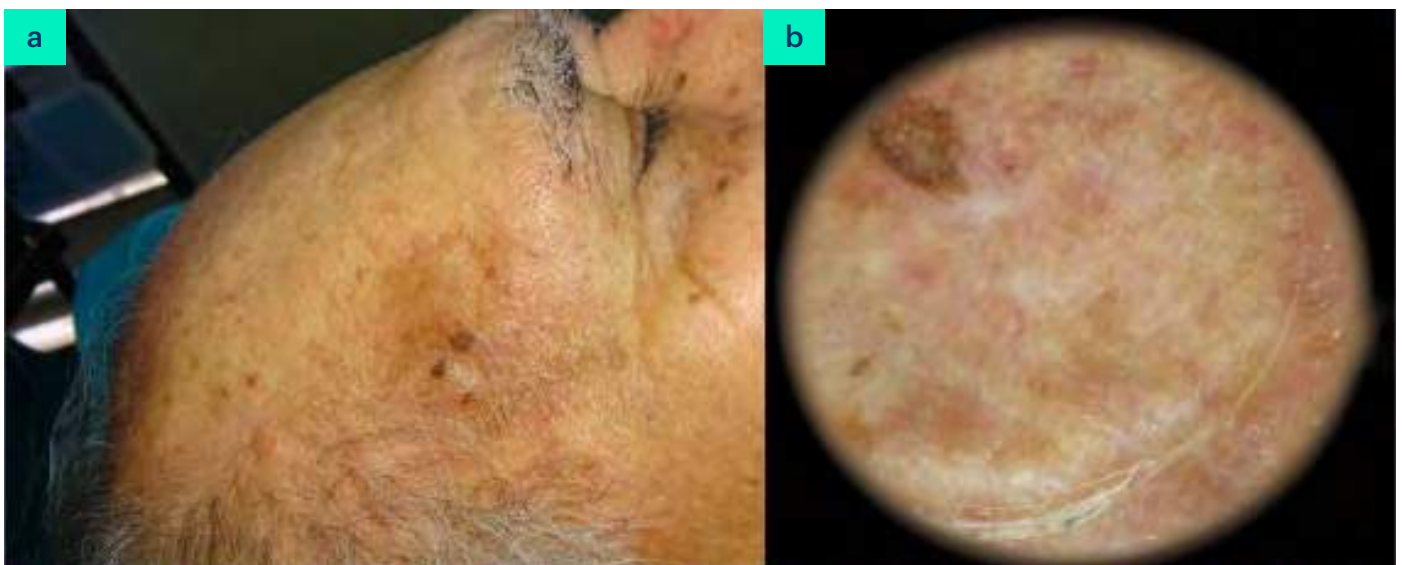


Figura 1. Lesión consistente en una mácula marróncea en sien derecha (a) con una dermatoscopia con parches blanquecinos-rosados y vasos finos aislados (b).

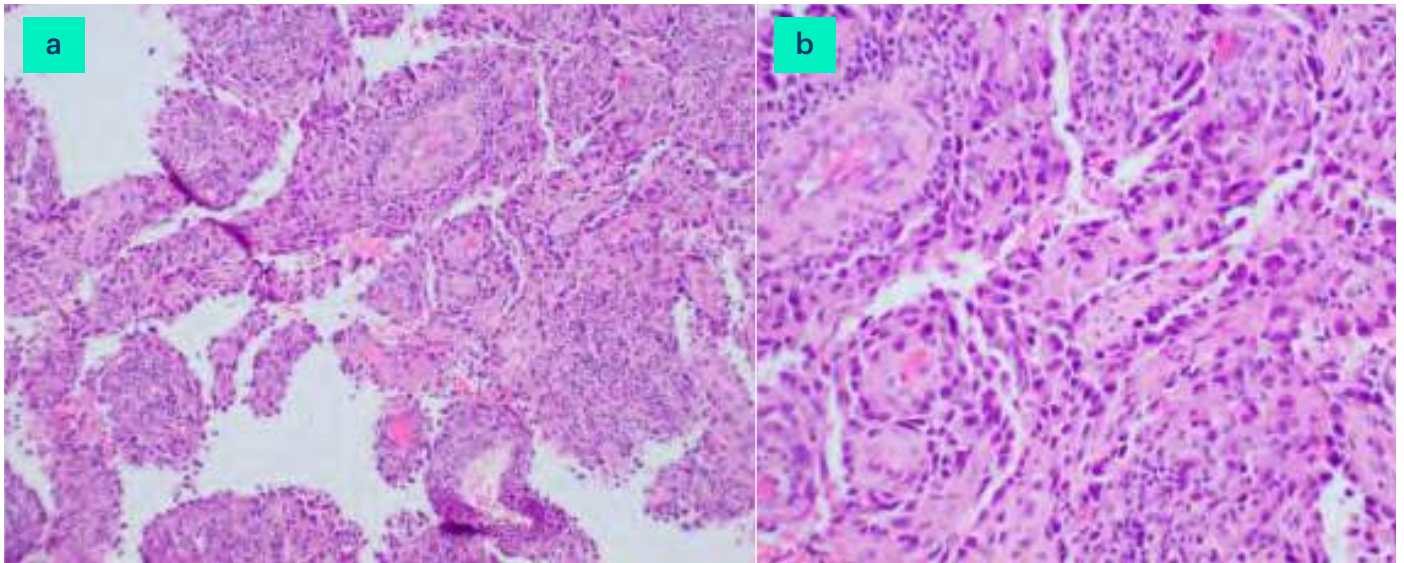


Figura 2. La histología con hematoxilina-eosina revela una proliferación vascular irregular e infiltrativa (a), compuesta por células pleomórficas con núcleos hiper cromáticos y atipia citológica (b).

a mayor aumento (*Figura 2a-b*), con tinciones inmunohistoquímicas (*Figura 3a-c*) positivas para Vimentina, CD34, CD31, D2-40 (podoplanina) y ERG (gen homólogo del oncogén E26 de virus de eritroblastosis) y negativas para AE1/AE3, estableciéndose el diagnóstico de angiosarcoma cutáneo (ASC).

TRATAMIENTO

Se realizó una extirpación quirúrgica con reconstrucción mediante colgajo musculofascial temporal e injerto libre de piel parcial de brazo derecho. Se confirmó la presencia de márgenes libres y la ausencia de otros factores de mal pronóstico

histológicos, por lo que se decidió no radiar el lecho tumoral. El paciente rechazó cirugía torácica posterior, por lo que no fue posible obtener confirmación histológica de las lesiones pulmonares.

EVOLUCIÓN

El comité de sarcomas decidió seguimiento evolutivo de las lesiones pulmonares con PET-TC, confirmándose alta probabilidad metabólica de malignidad, especialmente de la localizada en el lóbulo inferior izquierdo. Se indicó radioterapia externa con respuesta parcial de dicha lesión y estabilidad de las otras dos. Veintidós meses tras el diagnóstico, el paciente sigue vivo, sin

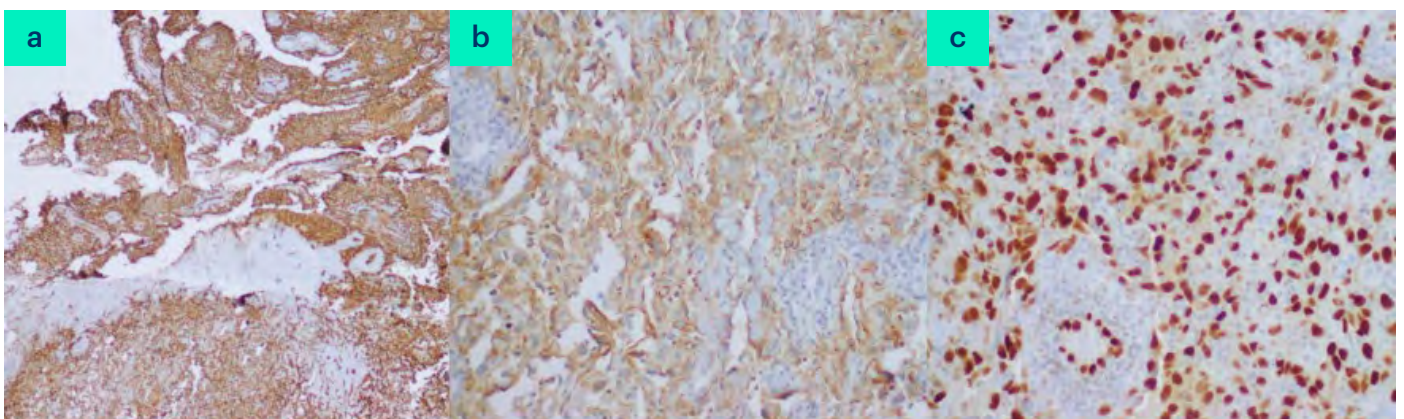


Figura 3. El perfil inmunohistoquímico de la lesión mostraba una proliferación endotelial con positividad difusa para CD34 (a) y D2-40 (b) y expresión nuclear de ERG (c).



recurrencia local ni aparición de nuevas lesiones a distancia, con una puntuación en la escala ECOG de 0-1.

COMENTARIO

El ASC es un tumor maligno endotelial infrecuente con predilección por la piel (60%)¹. El cuero cabelludo es la localización más frecuente², siendo caracterizada como una variante clínica por Wilson-Jones en 1964³. Un 5% de los casos de ASC se ha asociado a linfedema crónico (síndrome de Stewart-Treves) o inducidos por radiación¹. La identificación temprana puede suponer un reto diagnóstico por su similitud clínica inicial con lesiones equimóticas o vasculares benignas, pudiendo ser dolorosas o asintomáticas¹. No obstante, su diagnóstico precoz es vital de cara a optimizar el abordaje terapéutico ya que entre los principales factores de mal pronóstico se encuentran, además de la edad avanzada y la localización en cuero cabelludo, el tamaño tumoral superior a 5 cm y la presencia de márgenes quirúrgicos afectos^{2,4}. Así, la cirugía con márgenes

amplios es el pilar fundamental del tratamiento, mientras que el beneficio de la adyuvancia con radioterapia y quimioterapia es limitado^{1,4}. Las tasas de recurrencia alcanzan el 63%¹, y uno de cada tres pacientes desarrollará metástasis a distancia, siendo la localización más frecuente la pulmonar¹, con una supervivencia a 5 años del 33.5%⁴.

BIBLIOGRAFÍA

1. Shustef E, Kazlouskaya V, Prieto VG, Ivan D, Aung PP. Cutaneous angiosarcoma: a current update. *J Clin Pathol* (2017) 70(11):917-25.
2. Albores-Saavedra J, Schwartz AM, Henson DE, et al. Cutaneous angiosarcoma. Analysis of 434 cases from the surveillance, epidemiology, and end results program, 1973-2007. *Ann Diagn Pathol* 2011;15(2):93-7. Jones EW. Malignant.
3. Angioendothelioma of the skin. *Br J Dermatol* 1964 (Jan); 76:21-39.
4. Shin JY, Roh SG, Lee NH, Yang KM. Predisposing factors for poor prognosis of angiosarcoma of the scalp and face: systematic review and meta-analysis. *Head Neck* (2017) 39(2):380-6.



07

Asimetría vulvar en un paciente pediátrico

Carlos Durán Vian

Iñigo Navarro Fernández

Leandra Reguero del Cura

Cristina Gómez Fernández

Asimetría vulvar en un paciente pediátrico

Carlos Durán Vian, Iñigo Navarro Fernández, Leandra Reguero del Cura y Cristina Gómez Fernández

ANAMNESIS

Niña de 9 años de edad, natural de Moldavia, sin antecedentes personales de interés ni alergias medicamentosas conocidas, remitida desde su pediatra para valoración de hipertrofia, eritema y descamación vulvar izquierda, asintomática, de seis meses de evolución sin respuesta a tratamiento con corticoides tópicos. No existe antecedente de traumatismo local ni cirugía abdominal previa y no se acompaña de exudado vaginal.

EXPLORACIÓN FÍSICA

En la exploración física se aprecia aumento de tamaño del labio mayor izquierdo sin alteraciones

cutáneas asociadas, con una consistencia blanda y homogénea similar a la del labio contralateral, sin palparse lesiones subcutáneas. La exploración del resto del área genital es normal, mostrando un estadio I de Tanner (*Figura 1*).

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

En la ecografía cutánea se observa la existencia de tejido heterogéneo de márgenes mal definidos con aumento de la vascularización. Se completa el estudio con una resonancia magnética donde se evidencia engrosamiento difuso cutáneo y de grasa subcutánea, con finas estriaciones hipointensas, sin definirse lesiones focales (*Figura 2*).

DIAGNÓSTICO

Tras descartarse procesos inflamatorios y otras entidades sospechosas de malignidad, se confirmó el diagnóstico de hipertrofia asimétrica de labio mayor izquierdo en relación con el síndrome CALME (Childhood Asymmetric Labium Majus Enlargement).

TRATAMIENTO

No ha precisado.

EVOLUCIÓN

En el seguimiento trimestral clínico y ecográfico, no se observaron cambios con respecto a exploraciones previas.

COMENTARIO

El síndrome CALME es una entidad poco frecuente y de naturaleza benigna. La edad media de aparición es de 8,3 años y la mayoría de los casos son unilaterales. La clínica consiste en una masa de bordes mal definidos de la misma



Figura 1. Hipertrofia unilateral de labio mayor izquierdo sin alteraciones cutáneas asociadas.



Figura 2. Hipertrofia del labio mayor izquierdo con engrosamiento dérmico e hipodérmico difuso, con finas estriaciones/tabiques hipointensos sin hallarse lesiones focales.

consistencia que el tejido circundante, en la que no se palpan lesiones sólidas ni quísticas, recubierta por piel de características normales. No se acompaña de clínica sistémica y el resto de la exploración física es normal¹. El diagnóstico es clínico y radiológico reservándose la biopsia para aquellos casos de difícil diagnóstico, evolución tórpida o sospecha de neoplasia subyacente. Radiológicamente es característica la presencia de bordes mal delimitados y aumento de la vascularización². La histología es similar a la del tejido vulvar normal con predominio de fibroblastos con positividad para el receptor estrogénico. El diagnóstico diferencial incluye patologías inflamatorias como la candidiasis, la esquistosomiasis, la fascitis necrotizante y neoplasias como tumores mesenquimales y el angiomixoma agresivo³. Tiene un pronóstico favorable con tendencia a la estabilización y posibilidad de resolución espontánea en la pubertad. El tratamiento es conservador llevando a cabo un seguimiento

estrecho mediante exploración física y ecografía cutánea trimestral en el periodo prepuberal y anual tras la pubertad⁴.

BIBLIOGRAFÍA

1. Pederiva F. A girl with labium majus swelling. *Eur J Pediatr.* 2014 Mar;173(3):401.
2. Gokli A, Neuman J, Lukse R, Koshy J, Kong F, Laor T. Childhood asymmetrical labium majus enlargement sonographic and MR imaging appearances. *Pediatr Radiol.* 2016 May;46(5):674–9.
3. Vargas SO, Kozakewich HPW, Boyd TK, Ecklund K, Fishman SJ, Laufer MR, et al. Childhood asymmetric labium majus enlargement: mimicking a neoplasm. *Am J Surg Pathol.* 2005 Aug;29(8):1007–16.
4. Soyer T, Hançerlioğullari O, Pelin Cil A, Evliyaoğlu O, Cakmak M. Childhood asymmetric labium majus enlargement: is a conservative approach available? *J Pediatr Adolesc Gynecol.* 2009 Apr;22(2):e9–11.





08

Masa subcutánea rápidamente progresiva sobre nevus de Ota, ¿debemos sospechar malignidad?

Carlos Pelayo Hernández Fernández
Silvia Herrera Rodríguez
Paula Díaz Morales
Gregorio Carretero Hernández

Masa subcutánea rápidamente progresiva sobre nevus de Ota, ¿debemos sospechar malignidad?

Carlos Pelayo Hernández Fernández, Silvia Herrera Rodríguez, Paula Díaz Morales y Gregorio Carretero Hernández

ANAMNESIS

Una mujer de 50 años, de origen caucásico, con antecedentes personales de hipertensión arterial, bocio tóxico multinodular tratado con yodo-131 con hipotiroidismo secundario, y una mácula azulada congénita en tercio superior de hemicuerpo y hemicráneo derechos, estable desde la adolescencia, consultó por una tumoración en región pre-infraauricular derecha, sobre el área de melanocitosis, de reciente aparición y de crecimiento rápidamente progresivo. No existían antecedentes familiares de interés.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Se evidenció la presencia de una masa subcutánea de consistencia pétreo, mal delimita y adherida a planos profundos, no dolorosa, localizada en el territorio de la parótida derecha. Dicha lesión asentaba sobre una mácula extensa de color azul-gris que afectaba a pabellón auricular, región preauricular y hemicuello derechos, y se extendía caudalmente hacia la región acromioclavicular, escapular y hemitorácica ipsilateral (Figura 1a-b). No se objetivaron otras lesiones significativas en el resto del tegumento cutáneo ni adenopatías locorregionales.



Figura 1. a-b) Tumoración pétreo de 2 cm en territorio parotídeo derecho, sobre área de melanocitosis dérmica primaria.

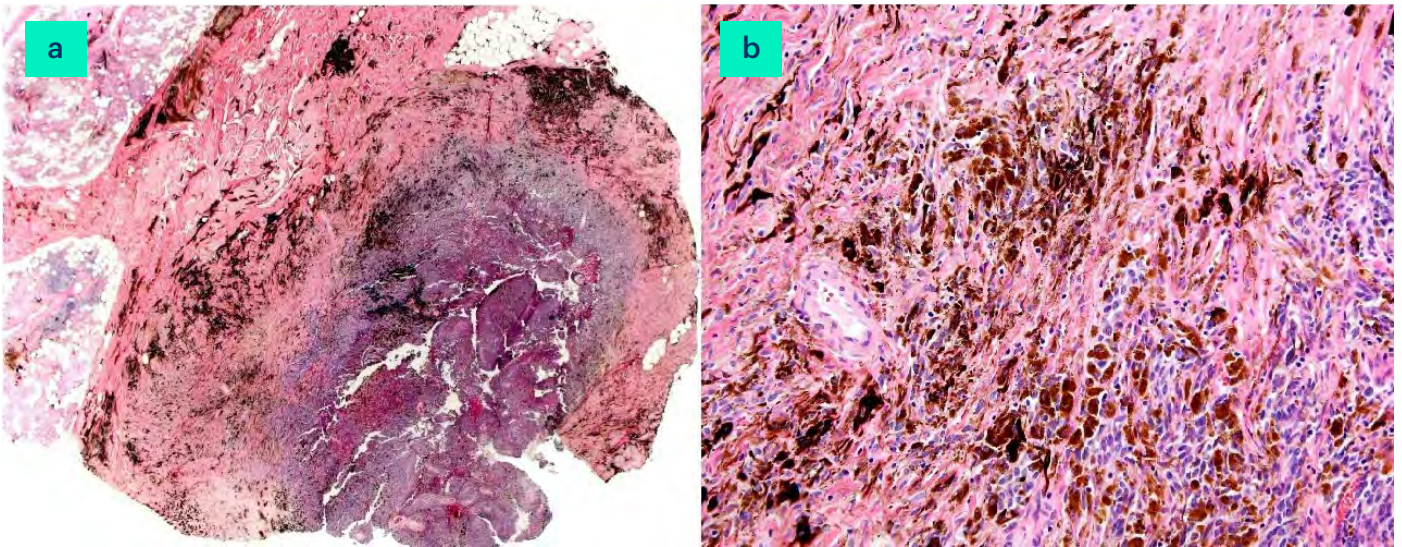


Figura 2. a) Hematoxilina-eosina, 40x: Masa esférica intensamente pigmentada en la profundidad de la parótida, bien delimitada. b) Hematoxilina-eosina, 100x: La masa está formada por una población más o menos homogénea y agrupada de melanocitos fusiformes y epitelioides, con abundantes melanófagos, sin áreas significativas de atipia o necrosis.

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

Una ecografía-PAAF de la lesión mostró que se trataba de un nódulo hipoeoico irregular de 2 cm con morfología en reloj de arena, que afectaba a la parótida derecha. La PAAF objetivó una proliferación celular pigmentada de pronóstico incierto. Una resonancia magnética con contraste puso de manifiesto la presencia de una masa heterogénea de 2,5 cm embebida en el espesor de la parótida, con un nódulo satélite dorsal en contacto con la apófisis mastoides. Un PET-TAC corporal evidenció la presencia de tres adenopatías asociadas en la axila derecha. El estudio analítico general con PCR, LDH y proteína S-100 fue normal.

Se decidió llevar a cabo una parotidectomía conservadora que mostró la presencia de una masa negruzca y pétrea que afectaba a la totalidad de la glándula y tejidos vecinos. La anatomía patológica mostró una masa muy pigmentada en el espesor de la parótida formada por una proliferación de melanocitos fusiformes y focalmente epitelioides, con zonas de atipia focal, sin necrosis, con abundantes melanófagos asociados, una única mitosis típica y un índice Ki67 < 2%, que fue informada como nevus azul

celular. Asimismo, el estudio histológico mostró que el nevus asentaba sobre una zona con proliferación de melanocitos fusiformes distribuidos de forma difusa y dispersa por la dermis reticular, sugestiva de melanocitosis dérmica (*Figura 2a-b*).

Se decidió llevar a cabo un seguimiento activo con revisión periódicas. Un año más tarde, no obstante, la paciente consultó nuevamente por una recurrencia de características clínicas similares y rápidamente progresiva en la zona intervenida. Una biopsia cutánea mostró en esta ocasión la presencia de una lesión intensamente pigmentada, sin conexión con la epidermis, compuesta por una proliferación de melanocitos epitelioides y focalmente fusiformes, con áreas de atipia y necrosis, abundantes melanófagos, 4 mitosis y un índice Ki67 del 9% en un campo profundo de gran aumento, sugestiva de melanoma sobre melanocitosis dérmica. La intensa pigmentación de la muestra dificultó la interpretación de los resultados de las técnicas inmunohistoquímicas, si bien tras despigmentar una tinción con HMB-45 fue débilmente positiva de forma difusa. Del mismo modo, hizo imposible la interpretación del análisis citogenético

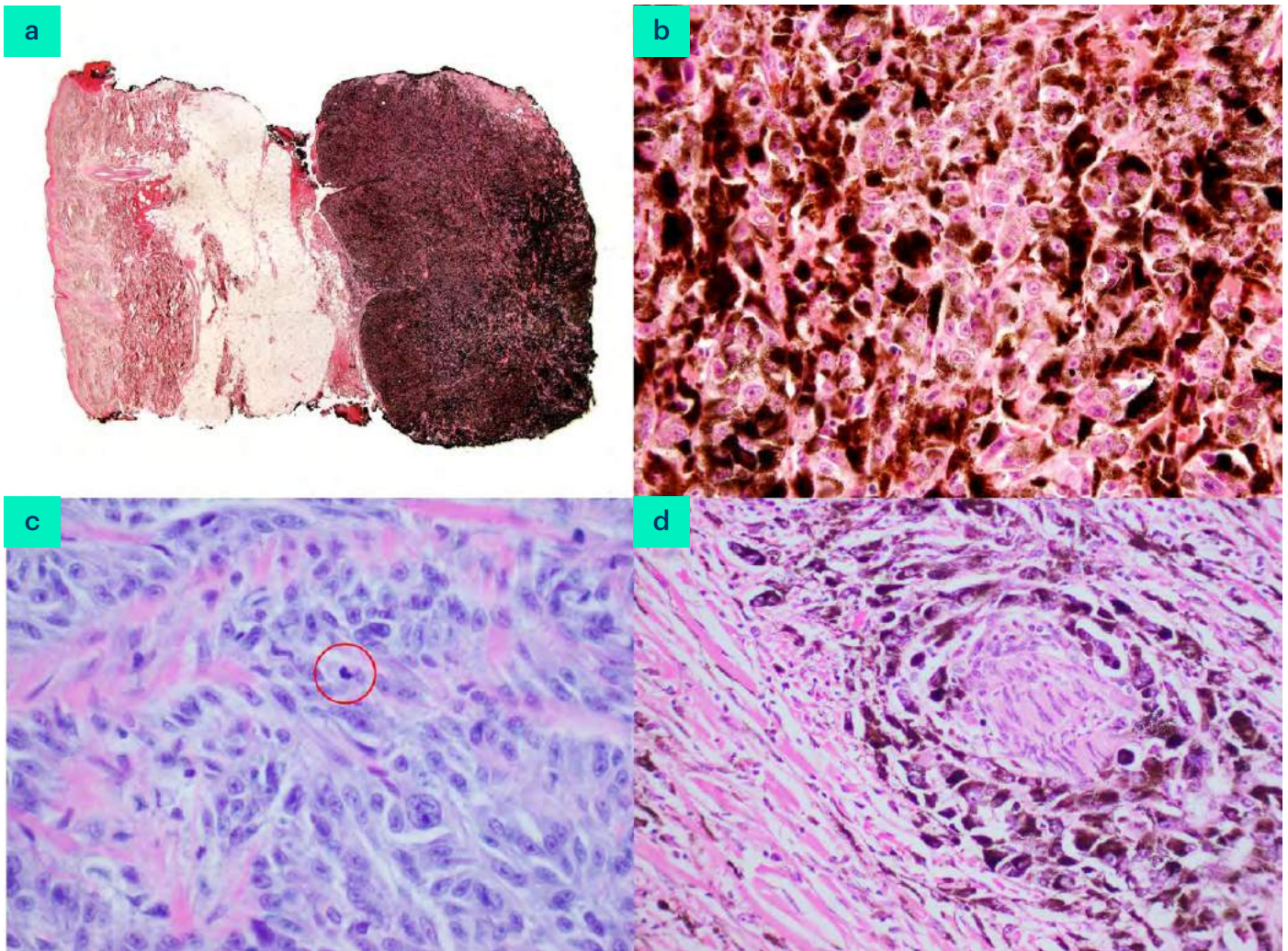


Figura 3. a) Hematoxilina-eosina, 20x: Masa profunda intensamente pigmentada en el espesor del tejido celular subcutáneo. b) Hematoxilina-eosina, 200x: La masa está formada por una población de melanocitos epitelioides atípicos y pleomórficos, con abundantes melanófagos. c) Hematoxilina-eosina, 200x: Tras despigmentar, se ponen de manifiesto la intensa atipia celular y pleomorfismo nuclear, así como la presencia de algunas mitosis atípicas. d) Hematoxilina-eosina, 100x: Invasión perineural de las células melanocitarias.

molecular mediante hibridación genómica comparativa (Figura 3).

DIAGNÓSTICO

En base a la correlación clínico-patológica, se estableció el diagnóstico definitivo de melanoma parotídeo sobre melanocitosis dérmica primaria asociado a nevus azul celular, en estadio pT4aN1M0 (IIIC).

TRATAMIENTO

Una nueva resonancia magnética demostró la presencia de una masa de gran tamaño que ocupaba la totalidad de la glándula parótida, asocia-

da a la presencia de una adenopatía patológica de 2 cm en territorio IIA del cuello ipsilateral. Se optó por una parotidectomía radical con vaciamiento ganglionar funcional suprahioideo, que mostró la existencia de una tumoración negra muy dura, mal delimitada, de 5,5 cm, que afectaba a la totalidad de la parótida, ramas caudales del nervio facial y partes blandas adyacentes. El estudio histológico objetivó hallazgos similares a los descritos en la biopsia cutánea previa, con invasión perineural y vascular asociadas, así como afectación de los bordes quirúrgicos y metástasis de melanoma en uno de los seis ganglios linfáticos extirpados. Además, se detectaron áreas



de nevus azul celular y de melanocitosis dérmica asociadas.

La paciente recibió tratamiento adyuvante mediante 5 sesiones de radioterapia estereotáxica ablativa del lecho quirúrgico y el área IIA cervical derecha, alcanzando una dosis total de 35 Gy, asociada a ciclos de inmunoterapia con pembrolizumab a dosis de 2 mg/kg cada 3 semanas de forma indefinida.

EVOLUCIÓN

Se llevaron a cabo PET-TAC corporales de control trimestrales que mostraron cambios postquirúrgicos, sin evidencia de enfermedad tumoral activa ni adenopatías patológicas. La paciente desarrolló como secuela postquirúrgica una parálisis de la comisura bucal derecha, con mejoría progresiva en las visitas sucesivas. En la actualidad ha recibido 27 ciclos de inmunoterapia, experimentando como efecto adverso episodios de toxicodermia por pembrolizumab grado I, y lleva un año en remisión completa.

COMENTARIO

Excepcionalmente, en especial en la raza caucásica, las melanocitosis dérmicas primarias tipo

de nevus de Ito/Ota pueden experimentar la transformación maligna hacia un melanoma primario, en casi la mitad de los casos con un componente de nevus azul asociado¹. En los casos clínica e histológicamente dudosos, los estudios de genética molecular pueden contribuir a esclarecer el diagnóstico de malignidad, al detectar ganancias aberrantes en 6p25 o mutaciones en GNAQ o BAP-1². Es fundamental concienciar al paciente de la necesidad de consultar ante cualquier cambio clínico de la melanocitosis para descartar la posibilidad de transformación maligna mediante un estudio histológico y radiológico completo.

BIBLIOGRAFÍA

1. Gerami P, Pouryazdanparast P, Vemula S, Bastian BC. Molecular analysis of a Case of Nevus of Ota Showing Progressive Evolution to Melanoma with Intermediate Stages Resembling Cellular Blue Nevus. *Am J Dermatopathol*. 2010;32:301-05.
2. Tse JY et al. Melanoma arising in a nevus of Ito: novel genetic mutations and a review of the literature on cutaneous malignant transformation of dermal melanocytosis.





09

Un tumor de difícil diagnóstico clínico

Claudia Olmos Nieva

José Castiñeiras González

Héctor Perandones González

Elia Samaniego González

Un tumor de difícil diagnóstico clínico

Claudia Olmos Nieva, José Castiñeiras González, Héctor Perandones González y Elia Samaniego González

ANAMNESIS

Paciente mujer de 85 años, con antecedentes personales de hipertensión arterial, diabetes mellitus, dislipidemia, bloqueo auriculoventricular completo, usuaria de marcapasos, ictus isquémico lacunar izquierdo, diverticulosis, síndrome depresivo, queratoconjuntivitis, ectropión. Polimedicada. Consulta por varias lesiones cutáneas localizadas en mejilla izquierda compatibles clínicamente con carcinomas basocelulares.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Además de las lesiones descritas de la mejilla izquierda, en la mejilla derecha destaca una placa eritematosa de 3 cm de diámetro, de superficie queratósica y bordes bien definidos, así como varias máculas eritematoescamosas sugestivas de queratosis solares.



Figura 1. Lesión previa a la extirpación.

Bajo la sospecha de enfermedad de Bowen, se trata la placa de la mejilla derecha con crioterapia e igenol mebutato. En la consulta de revisión se observa un empeoramiento de la lesión que presenta en este momento un aspecto infiltrativo (Figura 1). No se palpan adenopatías. Es entonces, ante la sospecha de carcinoma espinocelular, cuando se indica la extirpación quirúrgica.

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

En la biopsia se puede observar una proliferación neoplásica de células poroides que se disponen en anchas trabéculas y nidos, afectando la epidermis y la dermis con patrón de crecimiento expansivo con aislados focos de infiltración. Estas células neoplásicas muestran pleomorfismo y mitosis atípicas (8 mitosis/mm²). Existen áreas de necrosis tumoral y muy ocasionales imágenes de aspecto ductal en el seno de las masas tumorales. Espesor tumoral de 3,13 mm. Se observa un infiltrado inflamatorio linfoplasmocitario peritumoral, así como una marcada elastosis solar dérmica. No se observa invasión linfovascular (Figura 2).

DIAGNÓSTICO

Diagnóstico histológico compatible con **porocarcinoma**, totalmente extirpado.

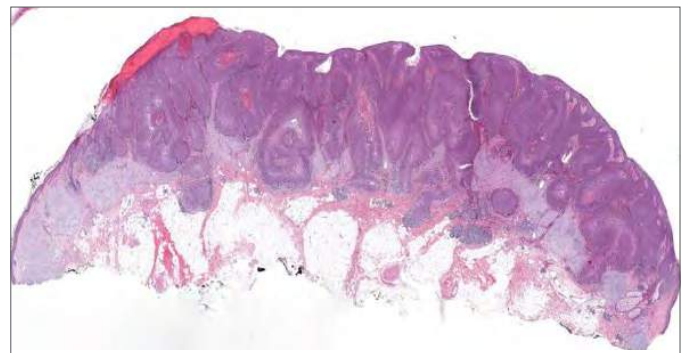


Figura 2. H/E visión panorámica.



EVOLUCIÓN

La paciente ha seguido revisiones periódicas durante 2 años hasta la actualidad, sin evidencias de recidiva local ni metástasis.

COMENTARIO

El porocarcinoma ecrino es un tumor maligno originado en la porción ductal de las glándulas sudoríparas ecrinas. Es una neoplasia poco frecuente, representando el 0.005% a 0.01% de todos los tumores cutáneos, sin embargo, es el tumor maligno de glándula ecrina más frecuente. Suele afectar a personas mayores de 50 años sin predominio de sexo. Se han postulado factores predisponentes como la exposición solar crónica, exposición a agentes químicos o la inmunosupresión¹. Se localiza con mayor frecuencia en extremidades inferiores y cabeza y cuello, pudiendo adoptar una presentación clínica variada que simula otros tumores cutáneos. La histología es fundamental para llegar al diagnóstico de certeza, además de contener información pronóstica útil para el manejo del paciente². Los patrones de crecimiento infiltrativo y/o pagetoide se han asociado a un riesgo aumentado de recidiva local, que se relaciona con la ausencia de delimitación histológica del tumor³. Por otro lado, se han asociado a mayor riesgo de metástasis los tumores que presentan un espesor mayor a 7

mm, recuento elevado de mitosis y presencia de invasión linfovascular⁴. El tratamiento es la cirugía con márgenes adecuados, Belin et al. proponen realizar cirugía de Mohs en los patrones infiltrativos y/o pagetoide. Otros autores proponen realizar biopsia selectiva de ganglio centinela en tumores de alto riesgo. Es fundamental realizar un diagnóstico y tratamiento precoces para mejorar el pronóstico.

BIBLIOGRAFÍA

1. Murilo de Almedia Luz, Daniel Cury Ogata, Leandro Carvalho Ribeiro, Eccrine porocarcinoma (malignant Eccrine poroma), Clin. (Sao Paulo) 65 (7) (2010) 739e742.
2. Youssef H. Zeidan, A. Jason Zauls, Anand K. Sharma, Treatment of Eccrine porocarcinoma with metastasis to parotid gland, J. Med. Case Rep. 4 (2010)147.
3. Robson A, Greene J, Ansari N, et al. Eccrine porocarcioma (malignant eccrine poroma): a clínico pathologic study of 69 cases. Am J Surg Pathol 2001 ;25 :710 -720.
4. A. Gómez-Zubiaura, S. Medina-Montalvo, M.D. Vélez-Velázquez, I. Polo-Rodríguez, Porocarcinoma ecrino: aspectos demográficos, clínicos, histopatológicos y terapéuticos en una serie de 7 pacientes. Actas Dermosifiliogr. 2017;108(4):e27-e32.





10

Nódulos azulados múltiples en miembro inferior izquierdo

Cristina Moya Martínez

Juan Torre Castro

Lucía Núñez Hipólito

María Dolores Mendoza Cembranos

Nódulos azulados múltiples en miembro inferior izquierdo

Cristina Moya Martínez, Juan Torre Castro, Lucía Núñez Hipólito y María Dolores Mendoza Cembranos

ANAMNESIS

Mujer de 51 años, sin antecedentes de interés. Presenta lesiones de más de veinte años de evolución en miembro inferior izquierdo que han ido aumentando en número y tamaño. Se han hecho dolorosas en los últimos dos años.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Se objetivan múltiples nódulos subcutáneos dispersos por borde lateral externo, dedos y planta del pie izquierdo, asociados a aumento de partes blandas. Las lesiones tienen superficie violácea y consistencia gomosa (*Figura 1a y b*).

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

Histopatología

Con hematoxilina-eosina se observa una lesión con estructuras vasculares dilatadas en las áreas superficiales de la dermis (*Figura 1c*). A mayor aumento, áreas sólidas, constituidas por fascículos de células fusiformes (*Figura 1d*) y células epitelioides de núcleos monomorfos y con vacuolas citoplasmáticas en su interior. Existen estructuras vasculares alargadas que conectan a modo de puente unas áreas sólidas con otras y luces vasculares dilatadas y congestivas.

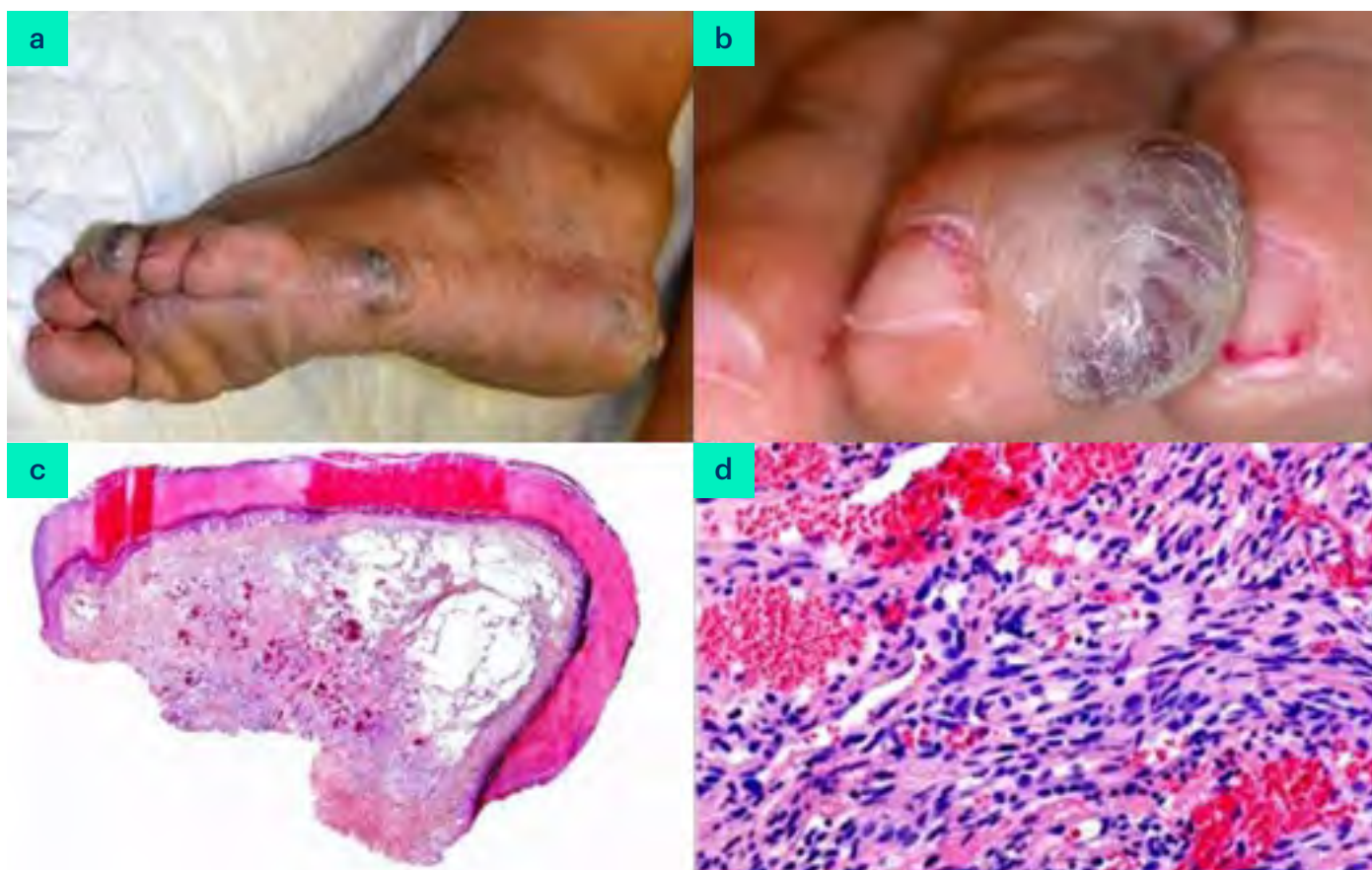


Figura 1. a y b) Lesiones cutáneas de la paciente. Nódulos violáceos, de consistencia gomosa. c y d) Biopsia cutánea (Hematoxilina-eosina). Lesión dermo-hipodérmica constituida por espacios vasculares dilatados, con fascículos de células fusiformes.



El estudio inmunohistoquímico demostró que las células endoteliales eran positivas para CD31 (Figura 2a y 2b) y negativas para Glut-1, mientras que WT1 y SMA resultaron positivos en los pericitos. El HHV8 y la podoplanina (D2-40) fueron negativos (Figura 2c y 2d).

El estudio radiológico de huesos largos no presentaba datos patológicos.

DIAGNÓSTICO

Hemangioma de células fusiformes (HCF).

TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN

Se ofreció cirugía a la paciente pero prefiere de momento actitud expectante.

COMENTARIO

Existe bastante controversia respecto a la naturaleza de esta lesión, que inicialmente fue considerada como neoplasia, aunque en la actualidad la mayoría de los expertos consideran que se trata de una malformación vascular con fenómenos de trombosis y recanalización secundaria.

La mayoría de los HCF se presentan en niños y adultos jóvenes, en forma de nódulos dérmicos y/o subcutáneos de coloración rojizo-azulada, consistencia firme y preferentemente localizados en la parte distal de las extremidades. Pueden aparecer nódulos únicos, pero con frecuencia aparecen nuevas lesiones satélites. Existen casos descritos asociados a síndrome de Mafucci,

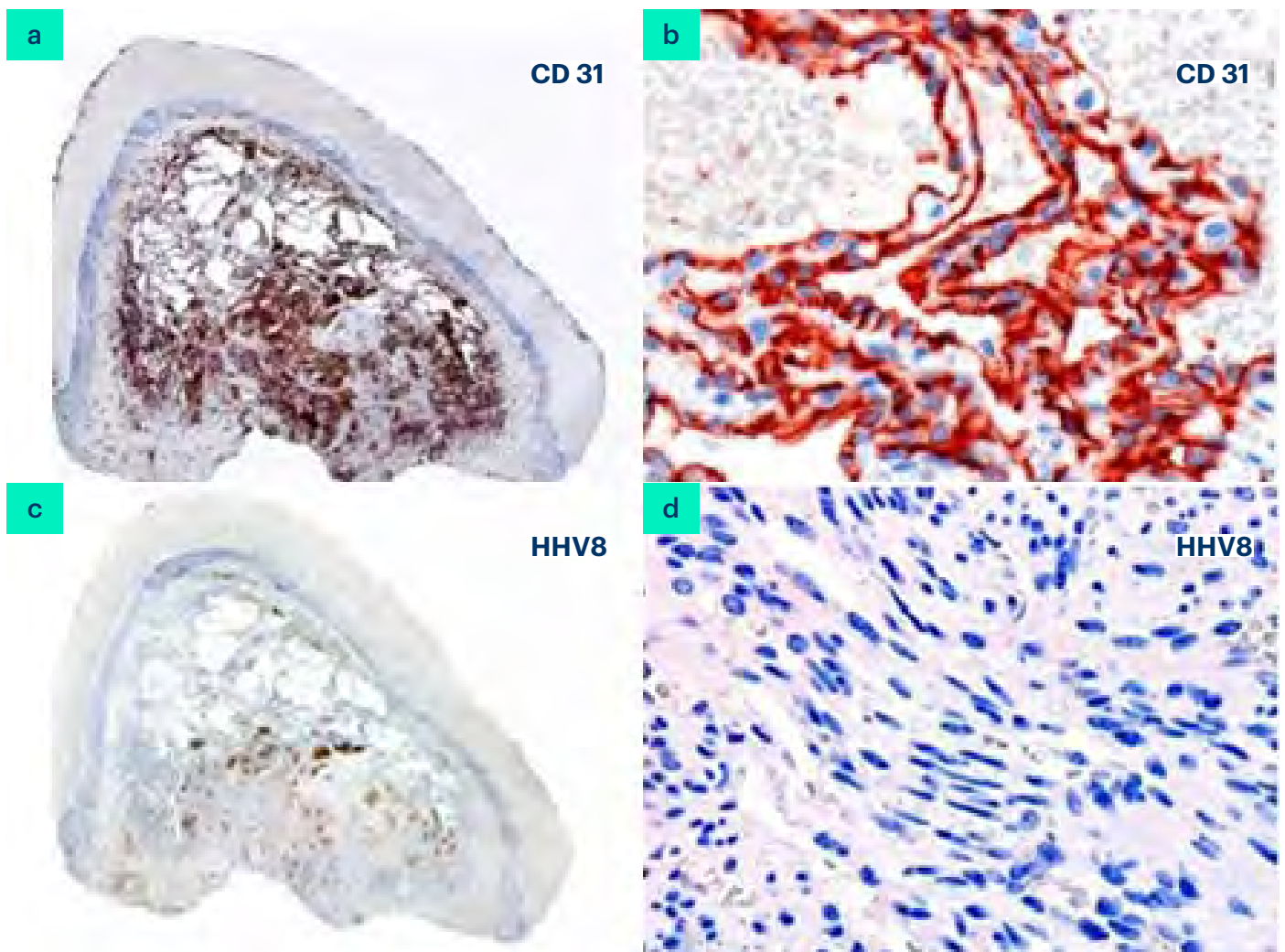


Figura 2. a y b) Biopsia cutánea: positividad en las células endoteliales para marcador CD31, y negatividad en el componente fusiforme. c y d) Biopsia cutánea: negatividad para marcador de HHV8, como marcador distintivo de Sarcoma de Kaposi.



síndrome de Klippel-Trenaunay, varicosidades y linfedema congénito.

Histopatológicamente la lesión está constituida por nódulos bien circunscritos, no encapsulados, que ocupan la dermis y tejido celular subcutáneo. Se observan espacios vasculares dilatados, de apariencia cavernosa con pared fina, que pueden contener trombos o flebolitos. Estas células muestran positividad para marcadores de endo-

telio sanguíneo. Las áreas sólidas están constituidas por células fusiformes que no expresan marcadores endoteliales sino musculares (HHF35, actina de músculo liso, desmina y colágeno IV), lo que indica una naturaleza pericítica de estas células. También se observan otras células redondeadas de aspecto epitelióide.

El tratamiento del HCF es quirúrgico, aunque suele recurrir por un origen multifocal de la lesión.



11

Erupción papulocostrosa: no se crea ni se destruye solo se transforma

Daniel Ruiz Sánchez
Valtueña J
Aguado García A
Santamarina Albertos AS



11

Erupción papulocostrosa: no se crea ni se destruye solo se transforma

Daniel Ruiz-Sánchez; Valtueña J; Aguado García A; Santamarina Albertos AS

ANAMNESIS

Presentamos el caso de un varón de 57 años sin alergias medicamentosas ni antecedentes patológicos de ningún tipo que acudió a las urgencias dermatológicas con una erupción eritematosa, dispersa y muy pruriginosa de varias semanas de evolución.

EXPLORACIÓN FÍSICA

En la primera consulta se objetivó la presencia de numerosas pápulas y papulocostras hemáticas distribuida en el tronco y la región proximal de extremidades superiores e inferiores.

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

En ese momento se realizó una biopsia cutánea de una de las lesiones que fue informada de patrón de reacción fundamentalmente vasculopático linfocítico, junto con presencia de acantosis irregular y placas corneales paraqueratósicas fibrinoleucocitarias.

DIAGNÓSTICO

Pitiriasis liquenoide aguda.

TRATAMIENTO

Se inició tratamiento con fototerapia UVA con una dosis acumulada de 98 J/cm².

EVOLUCIÓN

Durante los siguientes 3 años se sucedieron varios tratamientos, empezando con un ciclo de corticoides sistémicos de 4 semanas con deflazacort en pauta descendente, seguido de metotrexato por vía oral a dosis de 7,5 mg/semana durante 2 meses que se suspendió por mala tolerancia. Tras ello se comenzó de nuevo con fototerapia, en este caso UVB de banda estrecha para una dosis acu-

mulada total de 12,18 J/cm², alcanzando con esta una mejoría, pero no la desaparición completa de las lesiones. Por último, si se consiguió un buen control relativo de la enfermedad con ciclos cortos de clobetasol por vía tópica.

Al cabo de dos años y medio desde el inicio del tratamiento se objetivó un cambio en la presentación de las lesiones, desapareciendo las pápulas inflamatorias y presentado tres áreas eritematodescamativas, mal definidas, no infiltradas en abdomen, extremidades inferiores, y región lumbar izquierda de la espalda (*Figura 1*), siendo todo ello sugestivo clínicamente de micosis fungoide (MF). Tras la realización de una nueva biopsia en



Figura 1. Imagen clínica de las lesiones en espalda de donde se tomó la biopsia cutánea.



una de las placas de la espalda se obtuvo el resultado de un infiltrado linfoide cutáneo atípico epidermotropo de fenotipo T, que tendían a rodearse de un halo claro con sus núcleos hipercromáticos y arrugados (*Figura 2*), lo cual hace compatible el cuadro con una fase inicial o de transición en la histología hacia MF ya que aún no existía una dominancia clara de los linfocitos CD4 sobre los CD8. De tal manera que la correlación clínico-histológica nos dio el diagnóstico de MF.

COMENTARIO

La pitiriasis liquenoide (PL) incluye dos variantes fundamentales, la forma aguda y la crónica, que forman dos extremos de un espectro de la misma enfermedad, con una presentación variable que puede plantear dificultades diagnósticas y terapéuticas. Se trata de un trastorno de linfocitos T, a menudo clonales, papulosos, que pueden asociarse en raras ocasiones a MF. En la bibliografía se encuentran descritos varios casos de niños y adultos que han desarrollado

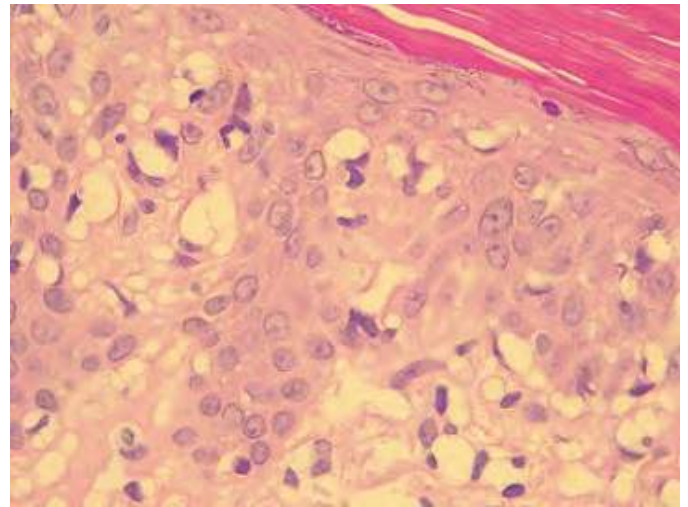


Figura 2. (HE, x40): imagen histológica con infiltrado de linfocitos T con tendencia rodearse de un halo claro y núcleos hipercromáticos, compatible con fase de transición a MF.

una MF desde el diagnóstico previo de pitiriasis liquenoide. Aunque a día de hoy existe controversia en si la PL puede evolucionar a una MF, o bien, se trata de casos originalmente de MF que presentan en sus estadios iniciales lesiones más compatibles con la PL.





12

“Reacción cicatricial” tras fractura de esternón

David Moyano Bueno
Álex Viñolas Cuadros
Alberto Conde Ferreirós
Manuela Yuste Chaves

“Reacción cicatricial” tras fractura de esternón

David Moyano Bueno, Álex Viñolas Cuadros, Alberto Conde Ferreirós y Manuela Yuste Chaves

ANAMNESIS

Mujer de 55 años sin antecedentes médicos de interés, consulta por lesión cutánea asintomática en región esternal de 1 mes de evolución que no mejora a pesar de tratamiento antibiótico y antifúngico pautado por su médico de atención primaria. Niega fiebre termometrada, pérdida de peso, astenia ni otra sintomatología. Refiere haber acudido al traumatólogo hacía dos meses por deformidad de esternón tras realizar ejercicios de yoga, por lo que se realizó una radiografía con evidencia de callo de fractura en tercio medio distal, etiquetándose de fractura esternal traumática.

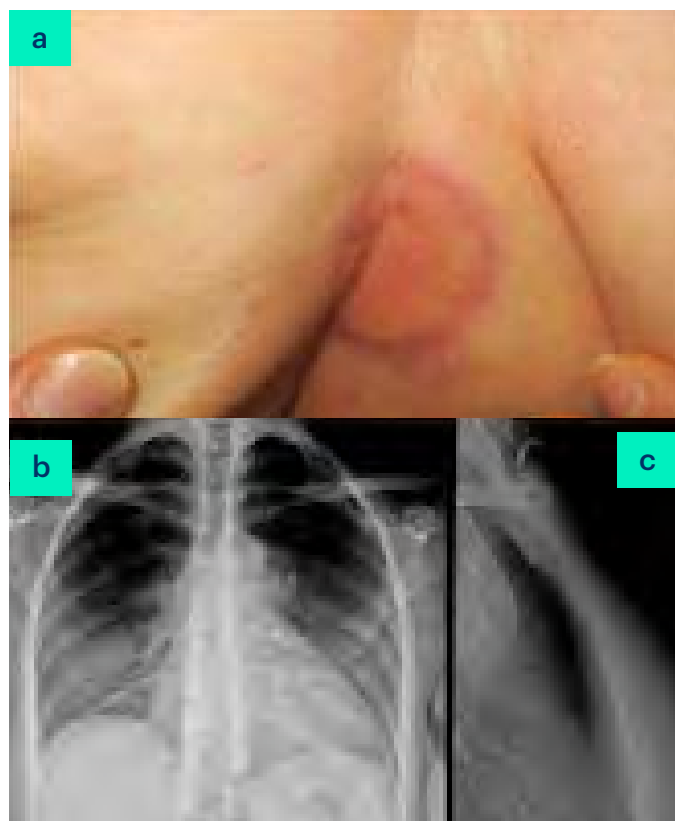


Figura 1. a) Lesión cutánea en región esternal. b y c) Radiografía de torax en proyección anteroposterior y lateral.

EXPLORACIÓN FÍSICA

A la exploración física se observa una placa anular, con aspecto de piel de naranja eritematosa con borde eritematovioláceo, discretamente empastada, sin aumento de temperatura ni dolor a la palpación, en región esternal, de aproximadamente 4 cm de diámetro. No se palpan adenopatías ni hepatoesplenomegalia (*Figura 1*).

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

Se realiza analítica con hemograma, bioquímica y coagulación, sin alteraciones. La biopsia cutánea revela infiltración de linfoma B difuso de célula grande. Se deriva a hematología, departamento que realiza PAAF de adenopatía axilar izquierda que confirma el diagnóstico. En la biopsia de médula ósea realizada no se evidencia ninguna infiltración por proceso linfoproliferativo. El TAC muestra afectación ganglionar a ambos lados del diafragma y una masa bulky que infiltra esternón, tejido celular subcutáneo y piel (*Figura 2*).

DIAGNÓSTICO

Metástasis cutánea de linfoma no Hodgkin B difuso de célula grande (Estadio IV-S-X).

TRATAMIENTO

Se inicia tratamiento con un inmunomodulador llamado Avadomide (CC-122) + R-CHOP.

EVOLUCIÓN

Después de dos semanas de tratamiento, la paciente presentó mejoría clínica, con desaparición de la lesión cutánea y sin enfermedad en los estudios de extensión en el momento actual.

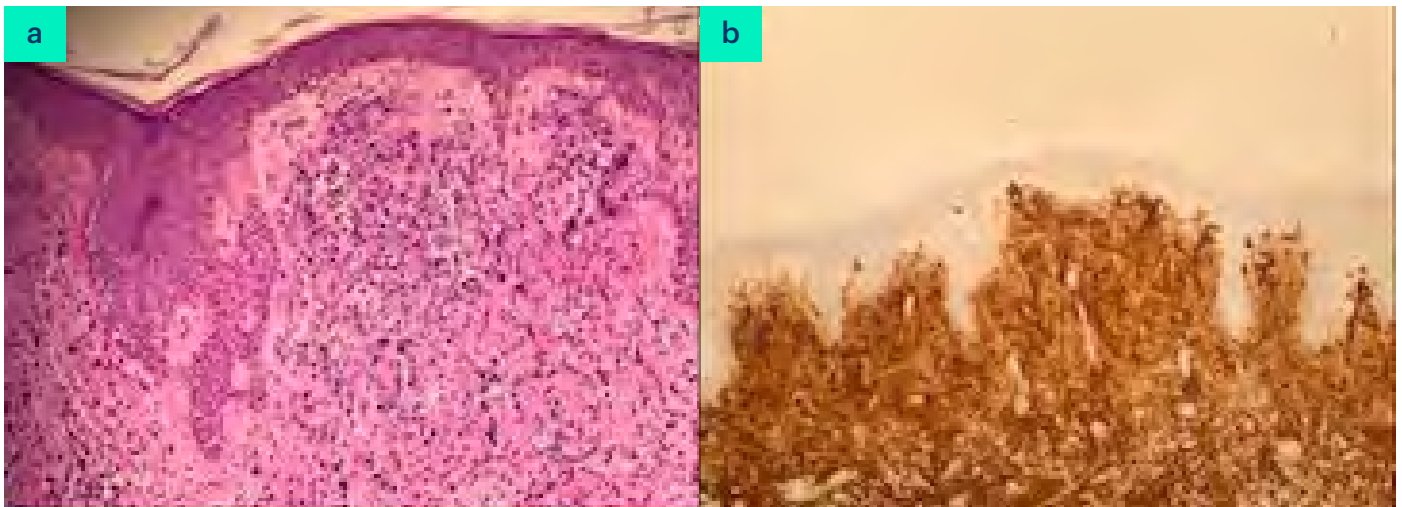


Figura 2. a) Biopsia cutánea vista al microscopio en H&E x10. b) Estudio inmunohistoquímico positivo para CD20.

COMENTARIO

El linfoma difuso de células B grandes (LBDCG) es el subtipo histológico más común de linfoma no Hodgkin (LNH) representa aproximadamente el 25% de los casos de LNH¹. La afectación cutánea no es infrecuente, ya que los linfomas secundarios representan aproximadamente el 25% de todos los linfomas cutáneos, siendo el más frecuente el LBDCG². Si bien, se recogen menos casos cuya primera manifestación sean las lesiones cutáneas³⁻⁴. La aparición de metástasis cutánea es un signo de agresividad, pobre diferenciación y de menor probabilidad de curación⁴, pero suele ocurrir en estadios más avanzados. En nuestra paciente, supone la primera manifestación de su enfermedad, sin haber desarrollado síntomas B, linfadenopatía, hepatosplenomegalia o afectación de médula ósea.

BIBLIOGRAFÍA

1. WHO Classification of Tumours of Haematopoietic and Lymphoid Tissues, revised 4th edition, Swerdlow SH, Campo E, Harris NL, et al. (Eds), International Agency for Research on Cancer (IARC), Lyon 2017.
2. DA Arber. Secondary lymphomas of the skin. Companion Meeting Handouts, Society for Hematopathology [online]. Available at: www.pathologyportal.org/95th/pdf/companion21h5.pdf. Accessed February 25, 2019.
3. Shamsudin N1, Chang CC. Diffuse large B-cell lymphoma presenting with extensive cutaneous infiltration. *Singapore Med J* 2012; 53(9): e198–e200.
4. Kamble R, Kumar L, Kochupillai V, Sharma A, Sandhoo MS, Mohanti BK. Cutaneous metastases of lung cancer. *Postgrad Med J*. 1995;71(842):741–3.





13

Una verruga vascular

Diego Rodríguez Barón
Cristina García Harana
Cristina Salas Márquez
José Francisco Millán Cayetano



13

Una verruga vascular

Diego Rodríguez Barón, Cristina García Harana, Cristina Salas Márquez y José Francisco Millán Cayetano

ANAMNESIS

Una mujer de 44 años, sin antecedentes médicos de interés fue remitida a la consulta de dermatología por lesión asintomática en el quinto dedo de la mano izquierda de quince años de evolución (*Figura 1*). La lesión había ido aumentando progresivamente de tamaño y no presentaba lesiones en otras localizaciones ni otra clínica de interés. En otro centro se le habían realizado varios ciclos de crioterapia sin presentar respuesta.

EXPLORACIÓN FÍSICA

La exploración física puso de manifiesto una pápula queratósica de 6 mm de diámetro, blanda al tacto, cuya dermatoscopia revelaba un patrón vascular lacunar, en pulpejo de 5º dedo mano izquierda (*Figura 2*).



Figura 1. Pápula queratósica violácea de 6 mm en pulpejo de quinto dedo de mano izquierda.

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

Se realizó biopsia cutánea para filiar la lesión. La biopsia reveló una proliferación de vasos dilatados en dermis formados por células endoteliales epitelioides dispuestas en tachuela, infiltrado inflamatorio (linfocitos) y hemosiderófagos.

DIAGNÓSTICO

Teniendo en cuenta la apariencia clínica de la lesión se estableció diagnóstico diferencial entre verruga vírica y malformación vascular. Tras el resultado histopatológico se confirmó el diagnóstico de malformación vascular tipo hemangioma de células en tachuela.

TRATAMIENTO

A petición de la paciente se extirpó la lesión por completo dado su crecimiento progresivo.

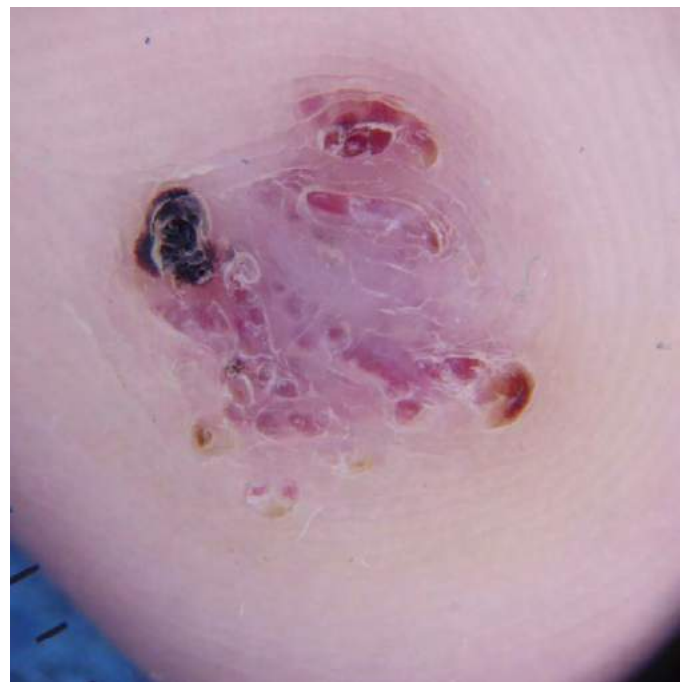


Figura 2. Imagen dermatoscópica de la lesión que demuestra un patrón lacunar vascular



EVOLUCIÓN

Tras la extirpación, la paciente presentó buena evolución sin incidencias reseñables. Seis meses más tarde la cicatriz no presentaba datos de persistencia ni de recidiva clínica ni dermatoscópica.

COMENTARIO^{1,2}

El hemangioma de células en tachuela, también conocido como hemangioma hemosiderótico en diana (HDD) es una malformación vascular benigna descrita en 1988 por Santa Cruz y Aronberg. Es una lesión poco frecuente que afecta a personas de ambos sexos entre la 2ª y 4ª década de la vida y se localiza sobre todo en extremidades y tronco.

Se presenta como una lesión en diana en forma de pápula purpúrica o violácea de 2-3 mm de diámetro rodeada por un halo claro y un anillo periférico equimótico. El caso presentado destaca por su escasa correlación con la clínica típica, lo cual pueda deberse probablemente a los múlti-

ples ciclos de crioterapia que pudieron alterar su morfología clínica.

El diagnóstico diferencial clínico debe realizarse con el nevo melanocítico, el hemangioma esclerosante y las neoplasias y proliferaciones vasculares benignas mientras que el diagnóstico diferencial histológico comprende el sarcoma de Kaposi en placa (variante linfangiomatosa), el linfangioendotelioma benigno y el hemangioendotelioma retiforme entre otros.

Al ser una lesión benigna no requiere tratamiento salvo molestias, aunque en caso de realizarlo el tratamiento de elección es la extirpación quirúrgica simple.

BIBLIOGRAFÍA

1. Piqué Duran E, et al. Hemangioma hemosiderótico en diana. *Piel* 2002;17(4):170-3
2. Santa Cruz DJ, Aronberg J. Targetoid hemangioma hemosiderótico. *J Am Acad Dermatol*. 1988; 19: 550-558.





14

Terapia fotodinámica con luz de día: luces y sombras

Ignacio Tormo Alfaro
Alberto Conde Ferreirós
Ana María González Pérez
Virginia Velasco Tirado



14

Terapia fotodinámica con luz de día: luces y sombras

Ignacio Tormo Alfaro, Alberto Conde Ferreirós, Ana María González Pérez y Virginia Velasco Tirado

ANAMNESIS

Mujer de 90 años que es seguida desde hace años en las consultas externas de dermatología tras varias intervenciones quirúrgicas por cáncer cutáneo no melanoma, sin observarse recidiva ni extensión de la enfermedad hasta la fecha. En una revisión rutinaria se le propone realización de terapia con luz de día con ácido 5-aminolevulínico en gel debido a la gran cantidad de lesiones de queratosis actínica que presenta en ese momento, faciales y en cuero cabelludo. A las 2 semanas de realizar el tratamiento, la paciente acude a consulta con una nueva lesión en sien derecha, de 4 días de evolución, que había crecido rápidamente.

EXPLORACIÓN FÍSICA

En sien derecha se objetiva una lesión tumoral excrecente, crateriforme y queratósica de un tamaño aproximado de 1 cm (*Figura 1*).



Figura 1. Lesión tumoral crateriforme, localizada en sien derecha.

DIAGNÓSTICO

Queratoacantoma tras tratamiento con terapia con luz de día.

TRATAMIENTO

Se propuso tratamiento con infiltraciones intralesionales con metotrexato 15 mg, espaciadas cada 15 días.

EVOLUCIÓN

Después de la primera infiltración con metotrexato 15 mg intralesional, ya se objetivó una reducción de tamaño de la lesión (*Figura 2*) y tras la 3ª infiltración con metotrexato, espaciándose 15 días cada una de ellas, se observó remisión completa de la lesión, apreciándose únicamente una costra residual a los 15 días de la 3ª infiltración.

COMENTARIO

El queratocantoma es un tipo de tumor cutá-



Figura 2. Aspecto de la lesión 15 días después de la primera infiltración intralesional con Metotrexato, apreciándose una disminución del tamaño.



neo considerado como un subtipo de carcinoma epidermoide con un potencial metastásico mínimo^{1,2}. La terapia con luz de día, por otra parte, es utilizada frecuentemente para el tratamiento de las queratosis actínicas^{3,4}. Entre los efectos adversos más frecuentes encontramos el dolor y la sensación de quemazón junto con la inflamación y la formación de costras que se producen después del tratamiento³. No obstante, es una terapia que habitualmente es muy bien tolerada por los pacientes.

La aparición de queratoacantomas como efecto adverso de la terapia con luz de día está poco descrita en la literatura, encontrándose únicamente unos pocos casos^{1,2,4}. No existen muchas publicaciones que analicen los mecanismos por los que se produce mala respuesta a la terapia con luz de día^{5,6}, no obstante, existe un interés creciente en el tema y ya hay varios estudios que han demostrado algunos de los mecanismos por los que se podría producir esta mala respuesta *in vitro*, incluso con proliferación de células tumorales⁵, como en nuestro caso. Por ello creemos que, aunque poco frecuente, debemos tener en cuenta la aparición de queratoacantomas como posible efecto adverso de la terapia con luz de día.

BIBLIOGRAFÍA

1. Ramirez M, Groff S, Kowalewski C. Eruptive Keratoacanthomas After Photodynamic Therapy. *Dermatol Surg*. 2015;41(12):1426-1429.
2. Gogia R, Grekin RC, And Shinkai K. "Eruptive self-resolving keratoacanthomas developing after treatment with photodynamic therapy and microdermabrasion." *Dermatol Surg* 2013;39(12):1717-1719
3. Morton CA, Szeimies RM, Sidoroff A, Braathen LR. European guidelines for topical photodynamic therapy part 1: treatment delivery and current indications – actinic keratoses, Bowen's disease, basal cell carcinoma. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2013; 27:536-544.
4. Gold MH. Commentary on Eruptive Keratoacanthomas After Photodynamic Therapy. *Dermatol Surg*. 2015;41(12):1430-1431.
5. Gracia-Cazaña T, Salazar N, Zamarrón A, Mascaraque M, Lucena SR, Juarranz Á. Resistencias al tratamiento no quirúrgico en cáncer cutáneo no melanoma. Parte II: terapia fotodinámica, vismodegib, cetuximab, metotrexato intralesional y radioterapia. *Actas Dermosifiliogr*. 2016;107(9): e65-e70.
6. Yeon JH et al. Keratoacanthoma aggravated after photodynamic therapy. *J Dermatol*. 2010;37(8):765-766.





15

Tumoración perlada supraciliar derecha. No todo es carcinoma basocelular

Íñigo Martínez de Espronceda Ezquerro
Maialen Azcona Rodríguez
Jorge Aróstegui Aguilar
Amaia Larumbe Irurzun

Tumoración perlada supraciliar derecha. No todo es carcinoma basocelular

Íñigo Martínez de Espronceda Ezquerro, Maialen Azcona Rodríguez, Jorge Aróstegui Aguilar y Amaia Larumbe Irurzun

ANAMNESIS

Varón de 43 años sin antecedentes médicos reseñables y sin antecedentes personales ni familiares de patología dermatológica. Acudía por lesión supraciliar derecha de tres meses de evolución. No molestias asociadas. Sí refería alta fotoexposición.

EXPLORACIÓN FÍSICA

En región supraciliar derecha presentaba una lesión nodular eritematosa de 8mm de diámetro, morfología redondeada, borde neto, y firme a la palpación. En dermatoscopia se apreciaban vasos de morfología irregular fuera de foco con área central anaranjada y escamas blanquecinas de distribución periférica (*Figura 1*). No presentaba lesiones similares a otros niveles.

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

Se realizó biopsia punch de 3mm. En la misma se apreció un denso infiltrado linfohistiocitario donde los histiocitos se disponían en banda junto con polimorfonucleares y rodeados de linfocitos y células

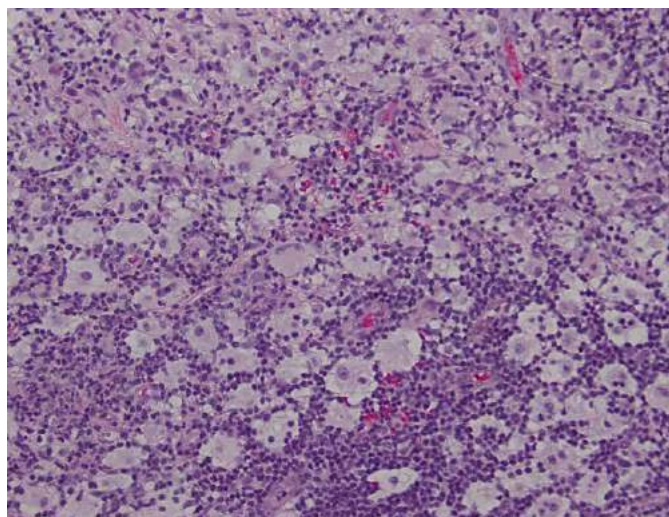


Figura 2. Tinción H&E: infiltrado linfohistiocitario denso en dermis reticular en el que destacan unos histiocitos de gran tamaño, con un citoplasma amplio, claro y microvacuolado.

plasmáticas. Los histiocitos eran de gran tamaño y presentaban un citoplasma amplio, claro y microvacuolado (*Figura 2*). La tinción con CD1a resultó negativa. Además, los estudios de patógenos para leishmaniasis y espiroquetas resultaron negativos.

DIAGNÓSTICO

Reticulohistiocitoma solitario (RHS).

TRATAMIENTO

Transcurridos dos meses desde la biopsia el paciente acudió a revisión con práctica resolución de la lesión persistiendo una mácula violácea no infiltrada a la palpación.

EVOLUCIÓN

A los cuatro meses de la biopsia presentó una resolución completa de la lesión. Actualmente se encuentra en seguimiento para vigilancia de aparición de nuevas lesiones o de clínica articular.



Figura 1. Nódulo supraciliar eritematoso de 8 mm de diámetro de borde neto y firme a la palpación.



COMENTARIO

El RHS se considera más un proceso reactivo que una verdadera neoplasia¹. Descrito inicialmente por Zak en 1950² se trata de una entidad infrecuente caracterizada por el crecimiento rápido de una lesión nodular única, de coloración eritematosa o parduzca-amarillenta, que generalmente aparece en tronco y extremidades, siendo más infrecuente en región facial³. Es importante diferenciarlo clínicamente de otros procesos histiocíticos y granulomatosos, como la reticulohistiocitosis multicéntrica por su potencial afectación sistémica y riesgo de malignidad asociada⁴. Histológicamente se caracteriza por un infiltrado mixto de histiocitos epitelioides grandes eosinofílicos con abundante citoplasma, células multinucleadas y otras células inflamatorias. En el estudio inmunohistoquímico las células son positivas para CD68 y CD163, siendo negativas con CD1a. En dermatoscopia uno de los hallazgos más encontrados es el “signo del sol poniente” (*Figura 3**) formado por un aérea central amarillo-anaranjada que sin embargo no es específico ya que se puede ver en cualquier lesión con histiocitos xantomizados⁵. El tratamiento de elección es la exéresis quirúrgica, aunque existen casos de regresión tras biopsia como el nuestro⁶.

BIBLIOGRAFÍA

1. Barbosa FL, Shu KP, Ramos SM. Reticulohistiocytosis. *Dermatol Clin* 2007; 25: 625-632.
2. Zak F. Reticulohistiocytoma (“ganglioneuroma”) of the skin. *Br J Dermatol*. 1950;62:351-5.

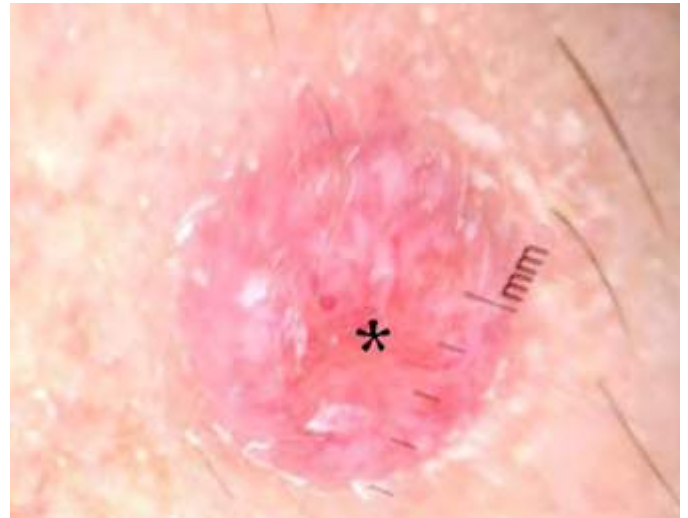


Figura 3. Dermatoscopia de la lesión en la que se aprecia el “signo del sol poniente” (*) así como vasos irregulares fuera de foco y escamas blanquecinas de predominio en periferia.

3. Miettinen M, Fetsch JF. Reticulohistiocytoma (solitary epithelioid histiocytoma): a clinicopathologic and immunohistochemical study of 44 cases. *Am J Surg Pathol*. 2006;30: 521-8.
4. Guerrero F, Roustan G, Tejerina E. Single reticulohistiocytoma mimicking a keratoacanthoma. *Actas Dermosifiliogr*. 2008 Dec;99(10):828-30.
5. Llamas-Velasco M, Gallo E, Navarro R, et al. Dermoscopic findings in solitary reticulohistiocytosis. *Actas Dermosifiliogr*. 2010;101:456-457.
5. Cohen PR, Lee RA. Adult-onset reticulohistiocytoma presenting as a solitary asymptomatic red knee nodule: report and review of clinical presentations and immunohistochemistry staining features of reticulohistiocytosis. *Dermatol Online J*. 2014;20(3). pii: doj_21725.





16

Escaras autorresolutivas en tronco y úlceras orales en paciente trasplantado

Irune Méndez Maestro

Lander Peña Merino

Begoña Udondo González del Tánago

Elvira Acebo Mariñas

Escaras autorresolutivas en tronco y úlceras orales en paciente trasplantado

Irune Méndez Maestro, Lander Peña Merino, Begoña Udondo González del Tánago y Elvira Acebo Mariñas

ANAMNESIS

Varón de 80 años. DM tipo 2, dislipemia. Trasplantado hepático desde hace 11 años por hepatopatía crónica por virus de la hepatitis C, en tratamiento con tacrolimus. Consultó por cuadro de prurito generalizado de dos años de evolución acompañado de brotes de escasas lesiones papulosas con escara central negruzca, de carácter autorresolutivo y con tendencia a cicatriz residual. No síntomas sistémicos acompañantes.

EXPLORACIÓN FÍSICA

En la exploración presentaba lesiones papuloeritematosas con costra hemorrágica central de

3-10 mm, distribuidas en tronco y extremidades, en número total menor de 20. Además se apreciaban maculas hipopigmentadas residuales de lesiones antiguas.

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

Se solicitó analítica completa con todos los parámetros dentro de la normalidad, salvo B2 microglobulina de 5,38. Se realizó biopsia que se informó como infiltrado linfoide T dérmico atípico angiocéntrico (Figura 1).

DIAGNÓSTICO

Papulosis linfomatoide (PL) angioinvasiva.

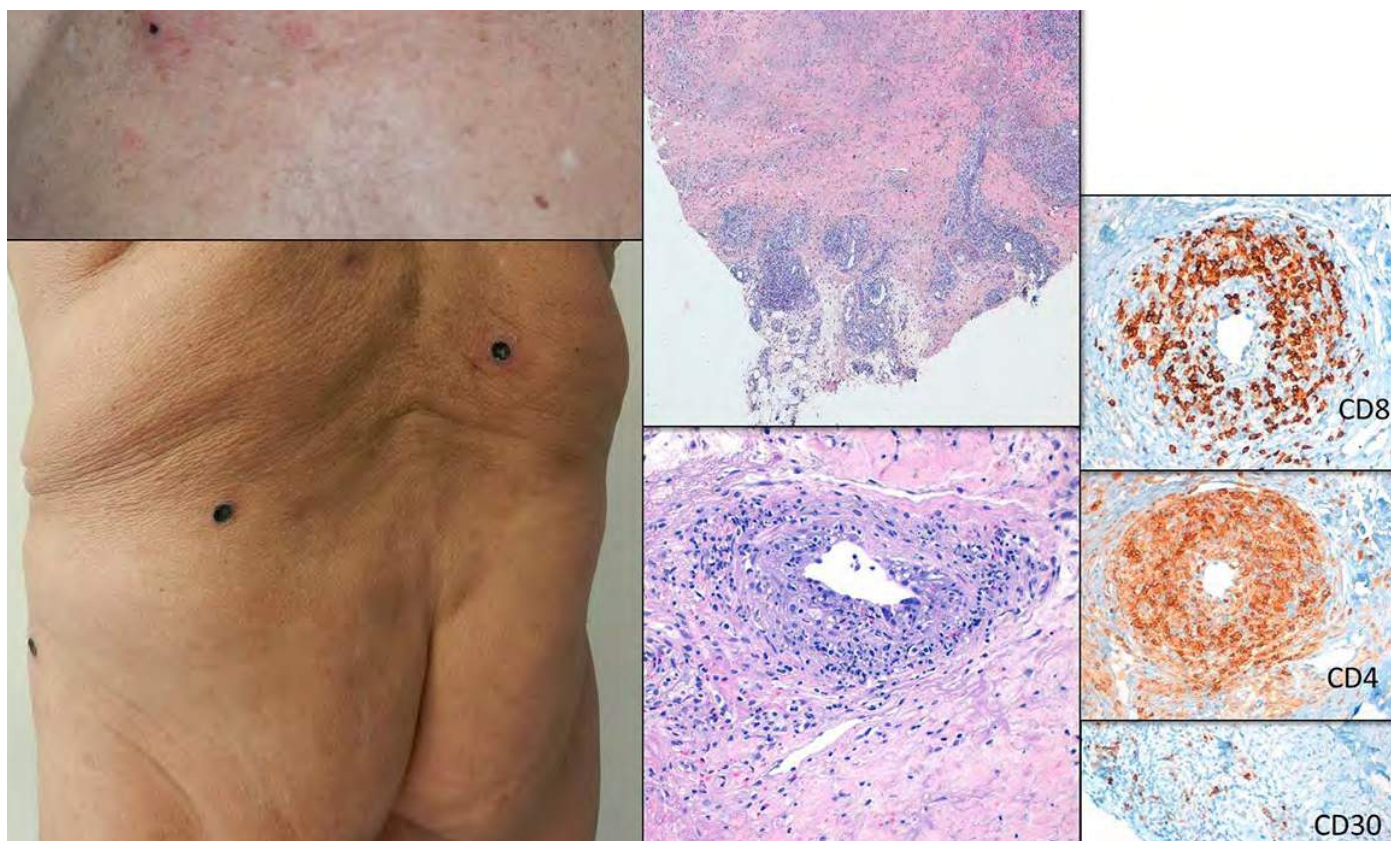


Figura 1. Lesiones necróticas dispersas en el tronco. Necrosis epidérmica con infiltrado linfoide en cuña. A mayor aumento, infiltrados de células grandes angiocéntricas, CD4 y CD8 positivos, con predominio de CD8. Aisladas células CD30 positivas.



Figura 2. Úlcera en mucosa labial.

TRATAMIENTO

El paciente recibió tratamiento con clovate y UVBBE.

EVOLUCIÓN

Con el tratamiento presentó mejoría del prurito y de las lesiones cutáneas, aunque siguió presentando brotes de lesiones. Además durante el seguimiento presentó dos úlceras en mucosa oral, de unos 7-10 mm, autorresolutivas, que se enmarcaron dentro de un cuadro de PL angioinvasiva con afectación cutánea y oral (Figura 2).

COMENTARIO¹⁻⁶

La papulosis linfomatoide es un proceso linfoproliferativo CD30+, dentro del cual se diferencian varios subgrupos histopatológicos. La PL angioinvasiva (Tipo E) fue inicialmente descrita en 2013 por Kempf et al. a partir de una serie de 16 casos. Clínicamente, a diferencia de las otras variantes, se presenta con escasas lesiones papulosas que progresan a la formación de gran escara necrótica. Histopatológicamente se observa un infiltrado linfoide angiocéntrico y angiodestructivo con expresión de CD30, CD8 y TIA 1 en las células atípicas. La historia clínica y la evolución son im-

portantes para distinguirlo de linfomas angiocéntricos agresivos como el linfoma T/NK extranodal y el linfoma T gamma/delta. Otra peculiaridad es la afectación de la mucosa oral, que ocurre en aproximadamente un 15% de los casos publicados. Suele presentarse en forma de úlcera única de 5-10 mm de diámetro, con bordes infiltrados y tendencia a la resolución espontánea. En general son posteriores a la aparición de la clínica cutánea. Por último, con respecto a la presentación de la PL en pacientes trasplantados, hemos encontrado solo 5 casos de PL tras trasplante de órgano sólido, con buena evolución tras un seguimiento medio de 18 meses. El pronóstico al igual que las otras variantes de PL es excelente.

BIBLIOGRAFÍA

1. Kempf W, Kazakov DV, Scharer L, Rutten A, Mentzel T, Paredes BE, et al. Angioinvasive lymphomatoid papulosis: a new variant simulating aggressive lymphomas. *Am J Surg Pathol.* 2013;37(1):1-13.
2. Sharaf MA, Romanelli P, Kirsner R, Miteva M. Angioinvasive lymphomatoid papulosis: another case of a newly described variant. *Am J Dermatopathol.* 2014;36(3):e75-7.
3. Pujol RM, Muret MP, Bergua P, Bordes R, Alomar A. Oral involvement in lymphomatoid papulosis. Report of two cases and review of the literature. *Dermatology.* 2005;210(1):53-7.
4. Serra-Guillen C, Requena C, Alfaro A, Hueso L, Sanmartin O, Llombart B, et al. [Oral involvement in lymphomatoid papulosis]. *Actas Dermosifiliogr.* 2007;98(4):265-7.
5. Chan TS, Hwang YY, Gill H, Au WY, Leung AY, Tse E, et al. Post-transplant lymphoproliferative diseases in Asian solid organ transplant recipients: late onset and favorable response to treatment. *Clin Transplant.* 2012;26(5):679-83.
6. Seckin D, Barete S, Euvrard S, Frances C, Kanitakis J, Geusau A, et al. Primary cutaneous posttransplant lymphoproliferative disorders in solid organ transplant recipients: a multi-center European case series. *Am J Transplant.* 2013;13(8):2146-53.





17

Tumoración de rápido crecimiento en cuero cabelludo

Javier Aubán Pariente
Pablo Munguía Calzada
Marc Mir Bonafé
Celia Gómez de Castro



17

Tumoración de rápido crecimiento en cuero cabelludo

Javier Aubán Pariente, Pablo Munguía Calzada, Marc Mir Bonafé y Celia Gómez de Castro

ANAMNESIS

Varón de 80 años con antecedentes de cardiopatía isquémica e hipertensión arterial. Consultó por una lesión sangrante en cuero cabelludo de cuatro meses de evolución que presentaba un crecimiento rápido y progresivo. No refería traumatismos previos.

EXPLORACIÓN FÍSICA

A la exploración física se observaba en la región parietotemporal derecha una tumoración violácea, mal delimitada, de aproximadamente 10 cm de diámetro (Figura 1). La superficie mostraba zonas ulceradas con restos hemorrágicos. No se palpaban adenopatías laterocervicales, supraclaviculares ni axilares.



Figura 1. Tumoración violácea ulcerada en región parietotemporal derecha.

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

El estudio histopatológico mostró una tumoración que infiltraba la dermis y se extendía a planos profundos (Figura 2a). Estaba constituida por estructuras vasculares irregulares que disecaban a través de los haces de colágeno. Las células tumorales mostraban un núcleo grande, hipercromático y con frecuentes figuras mitóticas (Figura 2b). El estudio inmunohistoquímico reveló positividad para los marcadores endoteliales CD 31 (Figura 2c), ERG (Figura 2d) y para el marcador de proliferación celular Ki67. En los estudios de extensión realizados no se detectaron metástasis ganglionares ni a distancia.

DIAGNÓSTICO

Angiosarcoma primario de cabeza y cuello.

TRATAMIENTO

Resección amplia del tumor.

EVOLUCIÓN

El paciente falleció dos meses después de la cirugía, por complicaciones de su patología de base, sin poder iniciar tratamiento adyuvante con radioterapia.

COMENTARIO

El angiosarcoma (AS) primario de cabeza y cuello, también llamado AS idiopático o de Wilson-Jones, es una neoplasia vascular maligna poco frecuente y de comportamiento muy agresivo. Representa menos del 1% de los sarcomas y afecta predominantemente a personas ancianas. Es la forma más frecuente de AS cutáneo, por delante del AS posradioterapia y el AS poslinfedema¹. Inicialmente se presenta como máculas violáceas de aspecto contusifforme en cara o cuero cabelludo. Las lesiones más avanzadas

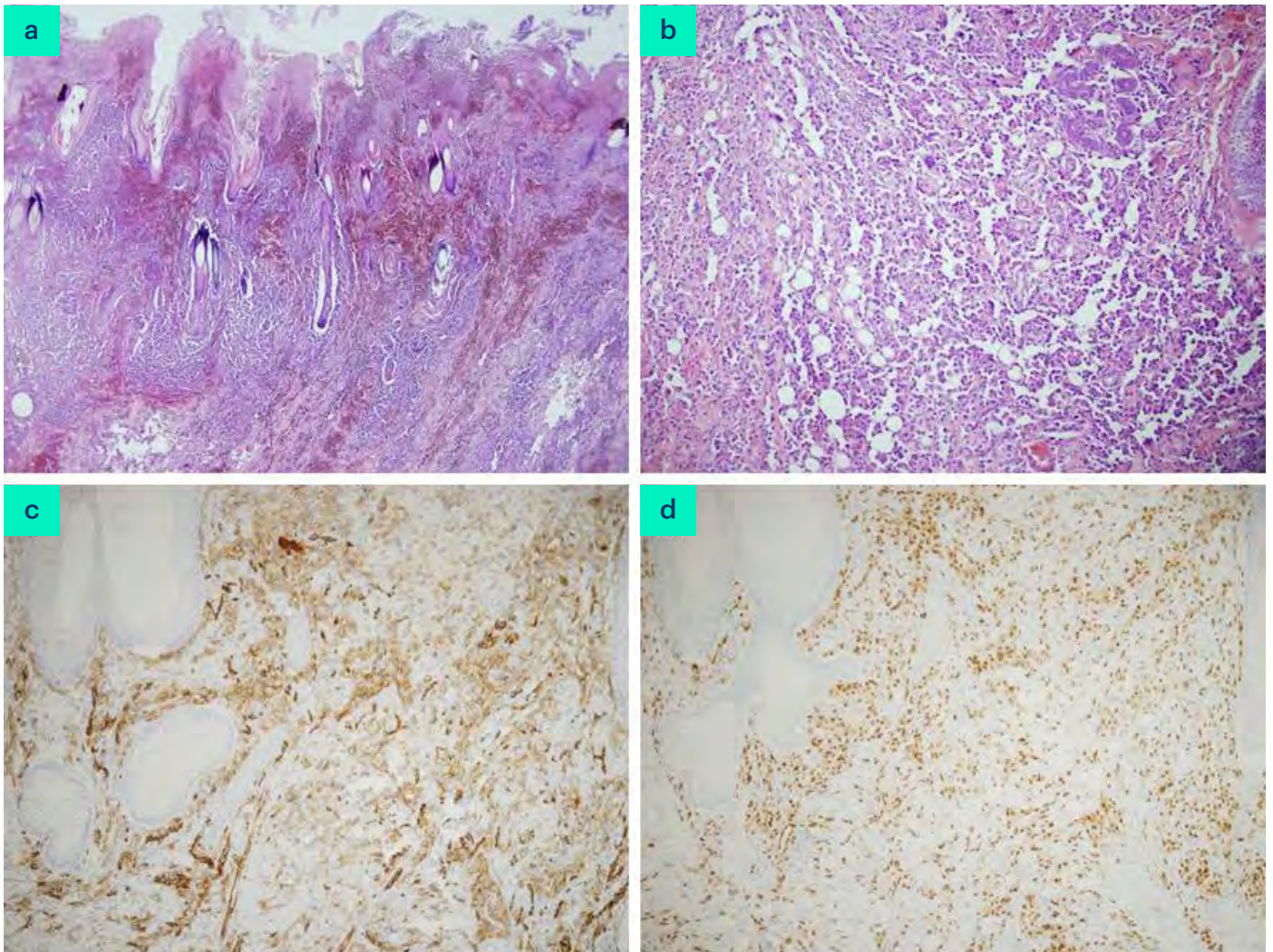


Figura 2. Imágenes histológicas: a y b) Tinción de hematoxilina-eosina 2x y 10x respectivamente. Tinciones inmunohistoquímicas: c) CD 31. d) ERG.

son nódulos violáceos que con frecuencia sangran y se ulceran. En la histología se observa una red anastomótica de vasos sinusoidales que disecan a través de los haces de colágeno y están tapizados por una capa de células endoteliales con diversos grados de atipia. Suele ser positivo para CD31, CD34, factor VIII y ERG. Es un tumor que tiende a recurrir localmente y a metastatizar a distancia. El pronóstico es malo, presentando una tasa de supervivencia a 5 años del 38%². Con respecto al tratamiento, en la mayoría de los casos se opta por la resección quirúrgica completa y radioterapia adyuvante. En caso de tumores irresecables o metastásicos se ha utilizado la quimioterapia sistémica como medida paliativa³.

BIBLIOGRAFÍA

1. Requena C, Sendra E, Llombart B, Sanmartín O, Guillén C, Lavernia J, Traves V, Cruz J. Cutaneous Angiosarcoma: Clinical and Pathology Study of 16 Cases. *Actas Dermosifiliogr.* 2017;108(5):457-465.
2. Patel SH, Hayden RE, Hinni ML, Wong WW, Foote RL, Milani S, Wu Q, Ko SJ, Halyard MY. Angiosarcoma of the scalp and face: the Mayo Clinic experience. *JAMA Otolaryngol Head Neck Surg.* 2015;141(4):335-40.
3. Letsa I, Benson C, Al-Muderis O, Judson I. Angiosarcoma of the face and scalp: effective systemic treatment in the older patient. *J Geriatr Oncol.* 2014;5(3):276-80.





18

Pápulas monomorfas en extremidades

Javier Martín Alcalde
Claudia Sarró Fuente
Elena García Zamora
Ana Pampín Franco

Pápulas monomorfas en extremidades

Javier Martín Alcalde, Claudia Sarró Fuente, Elena García Zamora y Ana Pampín Franco

ANAMNESIS

Mujer de 37 años sin antecedentes de interés que acude a consulta por presentar lesiones asintomáticas localizadas en extremidades. Refiere que las tiene desde hace años, aunque no sabe especificar exactamente desde cuándo. Niega haber tenido previamente otro tipo de lesiones en esa zona.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Pápulas pequeñas de entre 1 y 4 milímetros de consistencia firme, monomorfas, de coloración parduzca y prácticamente sin componente epidérmico. Distribuidas únicamente en extremidades, principalmente en cara interna de brazos, antebrazos y piernas (Figura 1).



Figura 1. Pápulas de 1 y 4 milímetros de consistencia firme, monomorfas, de coloración parduzca y sin componente epidérmico.

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

Se realizó biopsia de una de las lesiones en las que se mostraba a nivel de la dermis reticular una proliferación de células conformando túbulos, rodeados de un estroma esclerosado. Lo que proporcionó el diagnóstico de siringoma (Figura 2).

DIAGNÓSTICO

Siringomas múltiples acrales.

TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN

Dado la benignidad de las lesiones y que la paciente se encontraba completamente asintomática se decidió la abstención terapéutica.

COMENTARIO¹⁻⁴

Los siringomas son un tipo de tumor anexial benigno derivado de la porción intraepidérmica del conducto excretor ecrino (acrosiringio). Están descritos mayoritariamente en mujeres antes y durante la pubertad. Clínicamente se presentan en

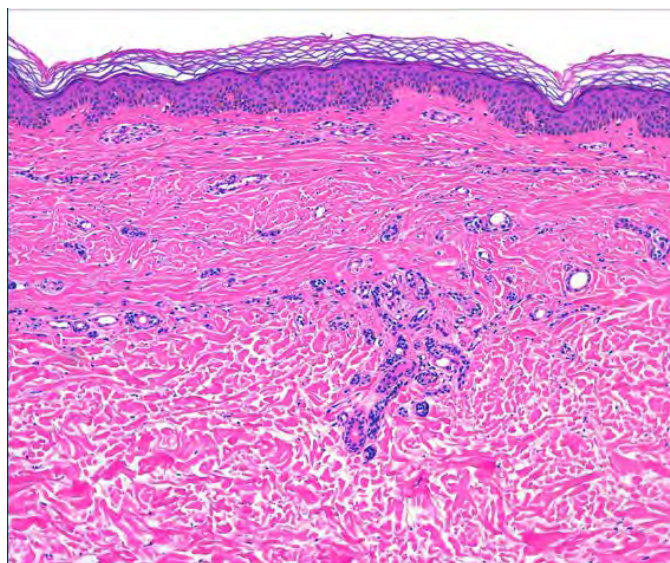


Figura 2.



forma de pequeñas pápulas de 1-3 mm de diámetro de consistencia firme, redondeadas y de color rosado o amarillo claro. Hoy en día sigue vigente la clasificación propuesta en 1987 por Friedman y Butler en la que se distinguen 4 variantes: forma localizada (solitaria o múltiple), familiar, asociada con el síndrome de Down y generalizada (con una forma múltiple y otra eruptiva).

Los siringomas acrales entran dentro de las formas localizadas múltiples y son aquellos que se encuentran limitados en extremidades, sobre todo en las zonas distales de las mismas. Esta forma de presentación es un hallazgo muy infrecuente, con menos de 20 casos publicados en la literatura. En ellos se podrían señalar algunas características distintivas, como son su presentación en edades más avanzadas y su similar prevalencia entre sexos.

Dada la diferenciación ductal, el diagnóstico diferencial histológico se debe realizar con el carcinoma anexial microquístico y el tricoepitelioma desmoplásico.

En la actualidad se considera que el mejor tratamiento es la ablación con láser de CO₂ ultrapulsado. Sin embargo, ningún tratamiento se considera plenamente satisfactorio y tampoco evita las recidivas.

BIBLIOGRAFÍA

1. Friedman SJ, Butler DF. Syringoma presenting as milia. *J Am Acad Dermatol*. 1987; 16:3104
2. Gómez-de Castro C, Vivanco Allende B, García-García B. *Actas Dermosifiliogr*. Siringomas acrales múltiples. 2018 Nov;109(9):834-836.
3. Williams K, Shinkai K. Evaluation and management of the patient with multiple syringomas: A systematic review of the literature. *J Am Acad Dermatol*. 2016 Jun;74(6):1234-1240
4. Patel K, Lundgren AD, Ahmed AM, Soldano AC. Disseminated Syringomas of the Upper Extremities in a Young Woman. *Cureus* 2018 Nov 21;10(11):3619





19

Una celulitis que hace nódulos

José Castiñeiras González
Paula Fernández Canga
Claudia Olmos Nieva
Manuel Ángel Rodríguez Prieto

Una celulitis que hace nódulos

José Castiñeiras González, Paula Fernández Canga, Claudia Olmos Nieva y Manuel Ángel Rodríguez Prieto

ANAMNESIS

Mujer de 92 años. NAMC. IABVD. HTA, esófago de Barret y colecistectomizada. Seguía tratamiento con furosemida, zolpidem y esomeprazol. La paciente estaba ingresada en medicina interna con diagnóstico de celulitis infecciosa, de mes y medio de evolución. Se había pautado levofloxacino y cefditoreno sin mejoría. Ante la persistencia clínica se solicitó interconsulta a dermatología.

EXPLORACIÓN FÍSICA

En pierna izquierda, se apreciaba eritema, induración y edema que no dejaba fóvea. No se palpaban cordones venosos indurados. Sobre dicha lesión se superponían sendos nódulos rojo-violáceos, indurados, no dolorosos, que en la cara posterior de la pierna tendían a la ulceración. No se palparon adenopatías patológicas en los ganglios regionales. La paciente no refería síntomas B ni cuadro constitucional asociado. Se pautó

crema de dipropionato de betametasona 0,05% y gentamicina 0,1% y se citó para biopsia, disminuyendo el eritema y edema de fondo, apreciándose más claramente una placa rojo-violácea, infiltrada, con nódulos satélite (*Figura 1*).

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

La analítica mostró una elevación de la LDH (369 U/L), beta 2 microglobulina (5,45 mg/L) y ANA 1/160, siendo las serologías y el resto de los valores analíticos normales.

La biopsia (*Figura 2*) reveló la presencia de un infiltrado de células mononucleares grandes y pequeñas, con patrón difuso, así como numerosas mitosis. No se observó formación de folículos linfoides. Los resultados de inmunohistoquímica fueron: CD45: positivo. CD20: positivo. CD79a: positivo. BCL6: positividad débil. BCL2: positivo. MUM-1: positivo. Ki67: índice de proliferación celular muy alto. CD10: negativo. CD30: negativo.



Figura 1.

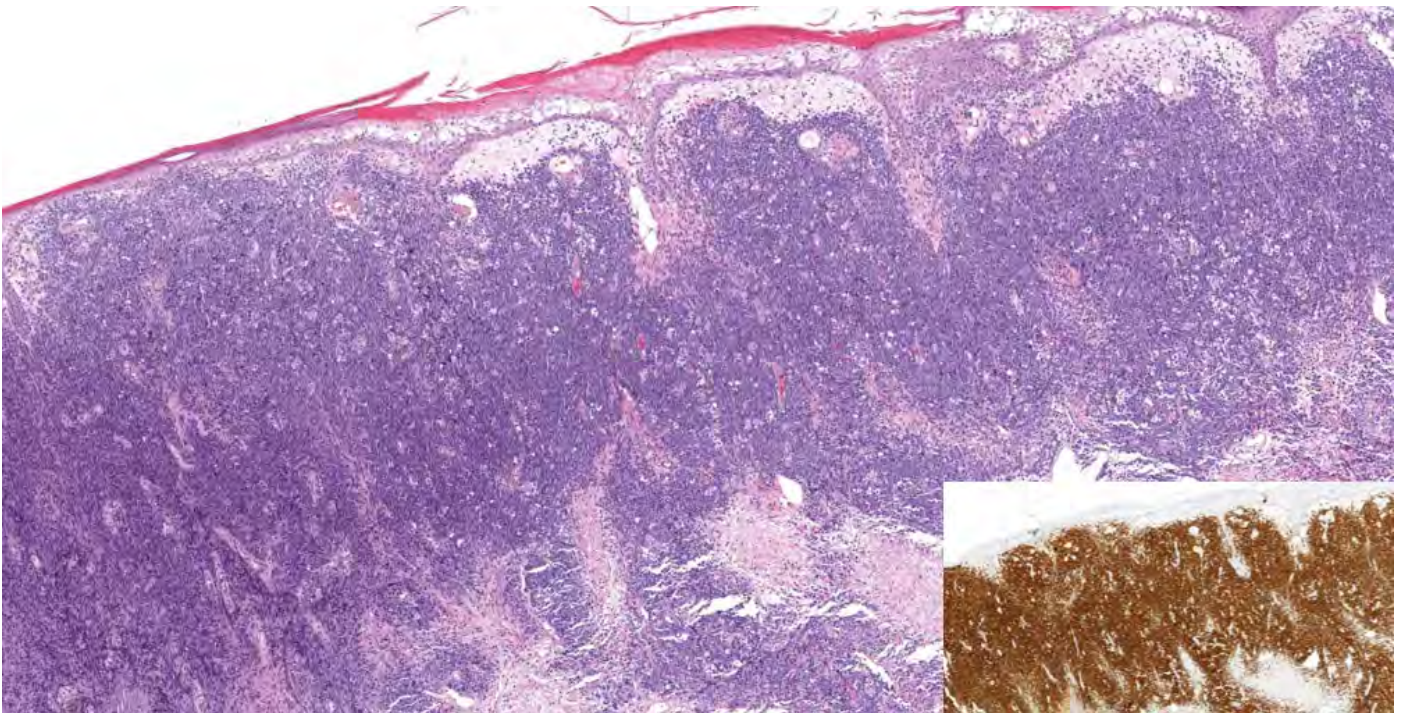


Figura 2. H-E y MUM-1.

CD3: positividad dispersa en celularidad acompañante. CD5: positividad dispersa en celularidad acompañante. P53: negativo. CD123: negativo. Se detectó reordenamiento clonal B, que se detectó para FR1 (pico único de 351 PB), FR2 (dos picos de 256 y 286 PB) y FR3 (dos picos de 113 y 144). El reordenamiento TCR fue policlonal.

Un TC toraco-abdomino-pélvico no mostró alteraciones patológicas.

DIAGNÓSTICO

Linfoma B cutáneo primario difuso de células grandes tipo piernas (LBDCGP).

TRATAMIENTO

En conformidad con el servicio de hematología. Se pautó R-GEMOX 50% (rituximab, gemcitabina, oxaliplatino) con buena tolerancia pero con progresión de la clínica, por lo que se cambió a un esquema con R-minichop.

EVOLUCIÓN

La paciente no toleró correctamente el segundo ciclo de quimioterapia y decidió abandonar el tratamiento.

COMENTARIO^{1,2}

Los linfomas B constituyen aproximadamente el 20-25% de todos los linfomas cutáneos primarios. Dentro de ellos, el LBDCGP constituye el tercero en frecuencia, a mucha distancia de los tipos centrofoliular y de la zona marginal. A diferencia de estos dos, el LBDCGP asocia mal pronóstico (supervivencia a 5 años: 55%). Es más frecuente en mujeres que en hombres, así como en mayores de 65 años. Se presenta como placas y tumores eritematovioláceos o azulados, solitarios o agrupados, típicamente en una pierna, siendo la ulceración frecuente. En su diseminación puede comprometer a los ganglios linfáticos regionales, así como evolucionar hacia un compromiso extracutáneo. En la biopsia, veremos un infiltrado dérmico difuso en láminas de células grandes, con numerosas mitosis, junto a unos pocos linfocitos T reactivos, con respeto epidérmico pero frecuente extensión a hipodermis. La inmunohistoquímica revelará un predominio de linfocitos B (CD20+ CD79a+) así como positividad para los marcadores Bcl-2, MUM-1, Bcl 6 y reordenamiento monoclonal B (IgH). Respecto al tratamiento, se suele recurrir a la combinación de quimioterapia con R-CHOP o R-GEMOX, si bien en casos localizados la radioterapia puede ser una alternativa.



20

Lesión nodular de rápido crecimiento en mano

Laia Bou Boluda
Ángeles Arnandis Muñoz
Javier Sabater Abad
Arantxa Torrijos Aguilar

Lesión nodular de rápido crecimiento en mano

Laia Bou Boluda, Ángeles Arnandis Muñoz, Javier Sabater Abad y Arantxa Torrijos Aguilar

ANAMNESIS

Varón de 65 años, sin antecedentes de interés, que consultó en dermatología por presentar una lesión nodular en la eminencia hipotenar de la mano izquierda de rápido crecimiento en el último mes.

EXPLORACIÓN FÍSICA

A la exploración, presentaba un nódulo de 3cm de diámetro, bien delimitado, eritematovioláceo, con telangiectasias superficiales (*Figura 1*). No se evidenciaron adenopatías regionales ni lesiones cutáneas a otros niveles.



Figura 1. Nódulo bien delimitado, eritematovioláceo, con telangiectasias superficiales.

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

Se realizó extirpación del nódulo con anestesia local. El examen histopatológico reveló un vaso sanguíneo de pared gruesa con múltiples estructuras papilares proyectadas hacia la luz, revestidas por una única capa de células endoteliales aplanadas, con actividad mitótica mínima y sin atipia citológica importante. Las células endoteliales fueron positivas para CD31 y CD34 (*Figura 2*).

DIAGNÓSTICO

Hiperplasia endotelial papilar intravascular o tumor de Masson.

TRATAMIENTO

La extirpación quirúrgica del nódulo fue curativa, con un resultado estético y funcional satisfactorio.

EVOLUCIÓN

El paciente no presentó recidivas en los controles clínicos posteriores.

COMENTARIO

La hiperplasia endotelial papilar intravascular, también conocida como tumor de Masson, es una lesión vascular benigna poco frecuente, no neoplásica, que consiste en una proliferación endotelial reactiva a un trombo organizado. Se trata principalmente de una lesión intravascular, que aparece de novo sobre vasos dilatados o bien dentro de anomalías vasculares previas, aunque hay casos en los que se presenta como una forma extravascular, surgiendo dentro de hematomas¹. La extirpación quirúrgica suele ser curativa, por lo que el pronóstico es excelente en la mayoría de los casos². No obstante, puede

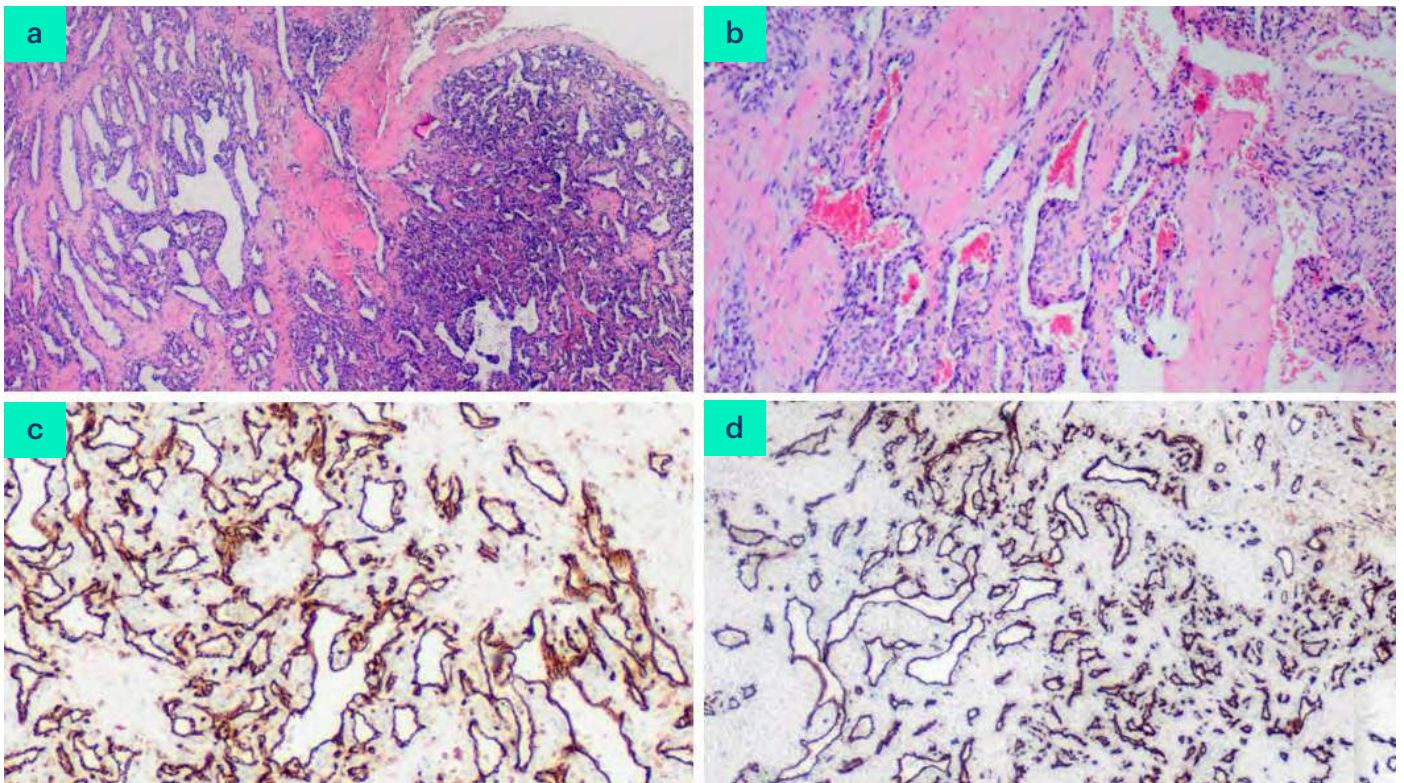


Figura 2. a) Vaso sanguíneo con múltiples estructuras papilares proyectadas hacia la luz vascular (HE, 10x). b) A mayores aumentos se observan las papilas revestidas por una sola capa de células endoteliales, con actividad mitótica mínima y sin atipia citológica (HE, 20x). Células endoteliales positivas para c) CD31 y d) CD34 (20x).

asemejarse a otras proliferaciones vasculares benignas y malignas, como el angiosarcoma, del que se diferencia por su circunscripción, la localización intravascular y su arquitectura papilar sin atipia citológica significativa y actividad mitótica mínima. En este caso, es importante llevar a cabo un correcto diagnóstico diferencial con otras lesiones neoplásicas para tratar de evitar tratamientos agresivos innecesarios³.

BIBLIOGRAFÍA

1. Hutcheson EL, Picarella EA, Blevins PK. Masson's Tumor of the Hand: A Case Report and Brief Literature Review. *Ann Plast Surg.* 2012;69(3):338-9.
2. Feintisch AM, Marano AA, Borah GL. Intravascular Papillary Endothelial Hyperplasia (Masson's Tumor) of the Hand. *J Hand Surg Asian Pac Vol.* 2017 Mar;22(1):128-30.
3. Liron Pantanowitz and Wayne H Duke. Intravascular lesions of the hand. *Diagn Pathol.* 2008;3:24.





21

Adolescente con lesión tumoral de rápido crecimiento y consistencia pseudoescrotal

Javier Sánchez Bernal
Isabel Abadías Granado
Marcial Álvarez Salafranca
Mariano Ara Martín

Adolescente con lesión tumoral de rápido crecimiento y consistencia pseudoescrotal

Javier Sánchez Bernal, Isabel Abadías Granado, Marcial Álvarez Salafranca y Mariano Ara Martín

ANAMNESIS

Varón de 14 años de edad, sin antecedentes médicos de interés, derivado a nuestro servicio por su pediatra por la presencia, desde hace un mes, de una lesión cutánea de rápido crecimiento, localizada en el hombro derecho, ligeramente dolorosa al roce. No refiere traumatismo previo en la zona y había sido tratado con antibiótico oral y tópico sin mejoría. No presenta ninguna otra clínica sistémica asociada.

EXPLORACIÓN FÍSICA

A la exploración física se observa, en la parte posterior de hombro derecho, una lesión excrecente nodular de 1,5 cm, con una piel de consistencia blanda de saco semivacío y un nódulo duro en profundidad, no adherido a planos profundos. La piel que cubre la lesión es atrófica, eritematosa, con zonas anaranjadas y teleangiectasias, ofreciendo un aspecto queloideo. El resto de la exploración dermatológica no reveló datos de interés (Figura 1).

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

Biopsia cutánea: tumor en dermis profunda y tejido subcutáneo, constituido por proliferación de células basaloideas en la periferia y gran cantidad de células sombra y área de calcificación en el centro. En la dermis que recubre el tumor desataca un tejido conjuntivo laxo, con práctica ausencia de fibras elásticas (Figura 2).

DIAGNÓSTICO

Pilomatrixoma anetodérmico.

TRATAMIENTO

Se realizó exéresis quirúrgica de la lesión bajo anestesia local y cierre mediante sutura con puntos simples con monofilamento 3/0, remitiendo la muestra a estudio histopatológico, donde se confirmó el diagnóstico de sospecha de pilomatrixoma anetodérmico.



Figura 1. Lesión tumoral de aspecto queloideo y detalle dermatoscópico donde apreciamos piel eritematosa atrófica, con vasos arboriformes y zonas anaranjadas-blanquecinas.

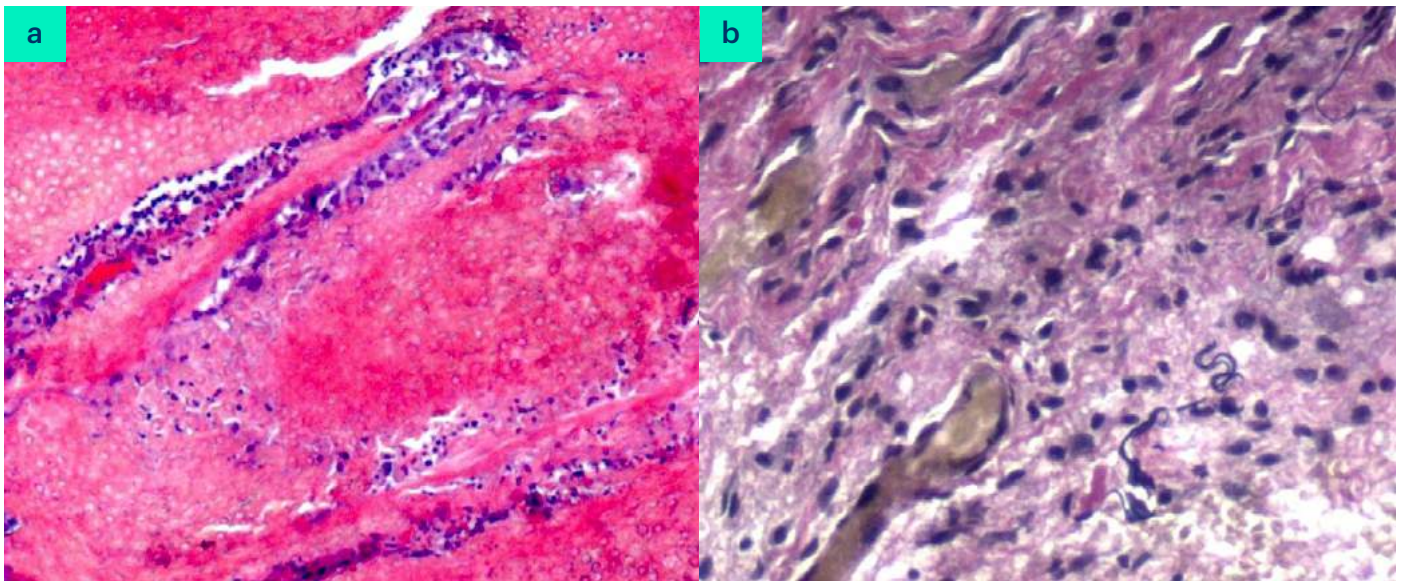


Figura 2. a) Imagen histológica con hematoxilina-eosina donde se observa la lesión típica de pilomatricoma con células basaloides y células en sombra. b) Tinción Van Gieson con práctica ausencia de fibras elásticas.

EVOLUCIÓN

El paciente no ha presentado recidivas ni incidencias hasta el momento actual.

COMENTARIO

El pilomatricoma es un tumor benigno, originado en las células matriciales del folículo piloso, que aparece frecuentemente en la edad infantil y juvenil. Clínicamente se suele presentar en forma de nódulo duro y solitario, con una superficie de color de la piel normal, aunque se han descrito otras variantes como antetodérmica, queratósica, ampollosa, pigmentaria, gigante o perforante^{1,2,3}.

El pilomatricoma anetodérmico es una forma poco frecuente caracterizada por presentarse clínicamente como un nódulo de consistencia dura cubierto por una piel atrófica y plegada, rosada y con teleangiectasias superficiales, lo que le confiere aspecto queloideo. A diferencia de la forma clásica, que predomina en cabeza y cuello, esta variante suele presentarse en el brazo, el hombro o el tronco^{1,2}.

Histológicamente se aprecia una lesión típica de pilomatricoma en dermis-hipodermis, que en esta variante asocia una dermis reticular adelgazada con edema intenso, aumento de la vascularización, vasos linfáticos dilatados, alteración de las fibras colágenas y disminución o ausencia de fibras elásticas^{2,3}.

En cuanto al mecanismo etiopatogénico, existen diversas teorías. Estudios recientes defienden que el traumatismo mecánico desempeña un papel fundamental al alterar la integridad dérmica y el microambiente vascular⁴; otros autores sostienen que su desarrollo está asociado con mutaciones en el gen de la betacatenina (CTNNB1)⁵; mientras que otros postulan que un aumento en la actividad o el número de mastocitos favorecería, mediante liberación de citoquinas, la elastosis y la proliferación epidérmica^{1,2}.

Por todo ello, la presencia de anetodermia sobre un tumor esférico, firme y subyacente, debe orientar al diagnóstico clínico de pilomatricoma anetodérmico, pudiendo apoyarnos en la dermatoscopia y la imagen ecográfica como pruebas complementarias

BIBLIOGRAFÍA

1. Monteagudo Sánchez B, León Muiños E, Durana C, Cacharrón Carreira JM, de las Heras Sotos C. Pilomatricoma anetodérmico. *An Pediatr (Barc)*. 2006 Feb;64(2):181-2.
2. Sánchez Sánchez P, De Gálvez Aranda MV, Rodrigo Sánchez AB, Bosch García RJ, Herrera Ceballos E. Pilomatricoma anetodérmico. Aportación de un caso y revisión de la literatura. *Actas Dermosifiliogr*, 93 (2002), pp. 328-31



3. Martínez-Morán C, Echeverría-García B, Nájera L, Borbujo J. A tumor in images: anetodermic pilomatrixoma. *Actas Dermosifiliogr.* 2015 Apr;106(3):241-3.
4. Li,Y. Zeng,K. Fang,Y. Xiao,H. Jin,H. Ray. Anetodermic pilomatricoma: Molecular characteristics and trauma in the development of its bullous appearance. *Am J Dermatopathol*, 34 (2012), pp. e41-e45
5. Cevallos L, Kochubei A, Peláez K, Carbajal T, Moisés C, Sánchez G. Anetodermic Pilomatricoma. *Dermatol Peru.* 2014. Vol 24 (2)



22

“Doctora, mi hija tiene ‘algo’ en la boca”

Marta García Legaz Martínez
Álvaro Martínez Doménech
Macarena Giácaman
Altea Esteve Martínez

“Doctora, mi hija tiene ‘algo’ en la boca”

Marta García Legaz Martínez, Álvaro Martínez Doménech, Macarena Giácaman y Altea Esteve Martínez

ANAMNESIS

Niña de 2 años de edad, acudió de urgencias con sus padres por la aparición en los días previos de una lesión en la boca, maloliente y de rápido crecimiento en la región de la arcada dental superior derecha y afectación del paladar duro adyacente.

EXPLORACIÓN FÍSICA

A la exploración se observaba una lesión infiltrada, de coloración marrón-grisácea, friable, de aspecto tumoral en el paladar duro con gingivitis perilesional, así como infiltración de la encía circundante al incisivo lateral derecho (Figura 1). En el resto del tegumento cutáneo presentaba pequeños hematomas, de predominio en abdomen y espalda.

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

Se realizó un cultivo de la lesión para descartar patología infecciosa, cuyo resultado fue negativo. En el hemograma destacaba una anemia (hemoglobina de 6,6 g/dl), leucocitosis (14.000 leucocitos/mm³) y plaquetopenia (19.000 plaquetas/mm³). En el frotis de sangre periférica se observaron un 10% de blastos.

Se ingresó a la paciente y se solicitaron serologías, radiografía de tórax, ecografía abdominal, aspirado de médula ósea, TAC cérico-toraco-abdomino-pélvico, RMN cerebral y de raquis, así como una punción lumbar.

En el TAC se observó una lesión de partes blandas en paladar derecho de unos 12 x 8 x 14 mm y múltiples adenopatías latero-cervicales bilaterales.

En el estudio de médula ósea la celularidad predominante estaba constituida por células de la serie monocítica (81% de la celularidad total) de las cuales el 55% eran monocitos atípicos maduros y un 26% monoblastos y promonocitos. La



Figura 1. Lesión infiltrada, de coloración marrón-grisácea, friable, de aspecto tumoral en el paladar duro con gingivitis perilesional, así como infiltración de la encía circundante al incisivo lateral derecho.

serie granulocítica mostraba rasgos de displasia (alteración de la segmentación nuclear).

En el estudio del líquido cefalorraquídeo se observó abundante celularidad constituida por monocitos y promielocitos.

DIAGNÓSTICO

Debut leucémico (leucemia monocítica aguda con maduración: LMA-M5b de la clasificación FAB) con infiltración tumoral del paladar duro, así como afectación del sistema nervioso central (SNC).



TRATAMIENTO

Durante el ingreso, se realizaron transfusiones de varios concentrados de hematíes y plaquetas y se inició tratamiento quimioterápico según protocolo NOPHO 2012, con la administración de citarabina, mitoxantrona, etopósido, así como quimioterapia intratecal.

EVOLUCIÓN

El día 22 del ciclo de quimioterapia se realizó aspirado de médula ósea observándose una médula en aplasia posquimioterapia. La paciente sufrió un episodio de neutropenia febril para el que se administró antibioterapia con cefepime y teicoplanina. Poco después comenzó con deposiciones sanguinolentas añadiéndose meropenem, linezolid y metronidazol al tratamiento, los cultivos fueron negativos y finalmente se diagnosticó de una tiflitis/enterocolitis neutropénica. Además, sufrió otra serie de complicaciones durante el ingreso, entre ellas una retención hídrica con insuficiencia respiratoria leve que precisó tratamiento con furosemida.

COMENTARIO¹⁻³

La LMA tipo M5 se caracteriza por un 80% o más de células de la línea monocítica en médula ósea, incluyendo monoblastos, promonocitos y monocitos. Puede haber un componente menor de neutrófilos. La LMA se divide en 2 tipos: M5a (más del 80% de monocitos o monoblastos en la médula

la ósea) y M5b (menos del 80% son monoblastos y la célula que predomina son los promonocitos). Este tipo de LMA se presenta con manifestaciones cutáneas, infiltración visceral y afectación del SNC.

Con este caso clínico quiero ilustrar la importancia de conocer, por parte del dermatólogo, las diferentes manifestaciones cutáneas de las enfermedades sistémicas puesto que en este caso, fue un dermatólogo, durante una guardia de urgencias, quien fue consultado por los pediatras y, junto con ellos, quien orientó el diagnóstico de infiltración tumoral por leucemia tan solo con la observación de la lesión tumoral infiltrada en el paladar duro.

BIBLIOGRAFÍA

1. Kanika Chowdhri, Shruti Tandon, Arundeeep Kaur Lamba, and Farrukh Faraz Leukemic gingival enlargement: A case report and review of literatura. *J Oral Maxillofac Pathol.* 2018 Jan; 22 (Suppl 1): S77-S81.
2. Shamimul Hasan, Nabeel Ishrat Khan, L Bhaskar Reddy Leukemic gingival enlargement: Report of a rare case with review of literature *International Journal of Applied and Basic Medical Research*, 2015 Jan-Apr; vol 5, Issue 1.
3. Francisconi CF, Caldas RJ, Oliveira Martins LJ, Fischer Rubira CM, da Silva Santos PS. Leukemic Oral Manifestations and their Management. *Asian Pac J Cancer Prev.* 2016; 17(3):911-5.





23

“Me están saliendo unos bultos en las piernas”

Pablo Munguía Calzada
Marc Mir Bonafè
Javier Aubán Pariente
Celia Gómez de Castro

“Me están saliendo unos bultos en las piernas”

Pablo Munguía Calzada, Marc Mir Bonafè, Javier Aubán Pariente y Celia Gómez de Castro

ANAMNESIS

Mujer de 83 años sin antecedentes personales relevantes. Consultó por la aparición de lesiones sobreelevadas en pierna izquierda de dos meses de evolución, asintomáticas y que progresivamente habían aumentado de número y tamaño (Figura 1).

EXPLORACIÓN FÍSICA

En la exploración física se apreciaban en el tercio inferior de pierna izquierda múltiples nódulos violáceos de consistencia dura a la palpación. No se palpaban adenopatías, hepatomegalia o esplenomegalia. Tampoco se apreciaban lesiones en otras partes del tegumento.

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

Se realizó una biopsia cutánea de una de las lesiones nodulares de la pierna. El estudio histopatológico mostró un infiltrado que ocupaba la dermis reticular media y alta sin conexión con la epidermis. Este infiltrado estaba constituido por células de aspecto linfoide de tamaño mediano a

grande, con núcleos vesiculosos y nucléolos prominentes. El estudio inmunohistoquímico reveló positividad para marcadores B (CD20 y CD79a) y expresión difusa de Bcl-2, MUM-1, IgM y Ki67 (Figura 2). Se realizó tomografía axial computerizada y biopsia de médula ósea sin evidencia de diseminación extracutánea.

DIAGNÓSTICO

Con estos datos se diagnosticó a la paciente de linfoma cutáneo primario B difuso de célula grande tipo pierna (LCPDCG-TP).

TRATAMIENTO

Se pautaó tratamiento con radioterapia logrando remisión de las lesiones cutáneas con hiperpigmentación residual.

EVOLUCIÓN

La paciente presentó una evolución favorable con resolución de las lesiones y sin presentar recidiva hasta el momento.

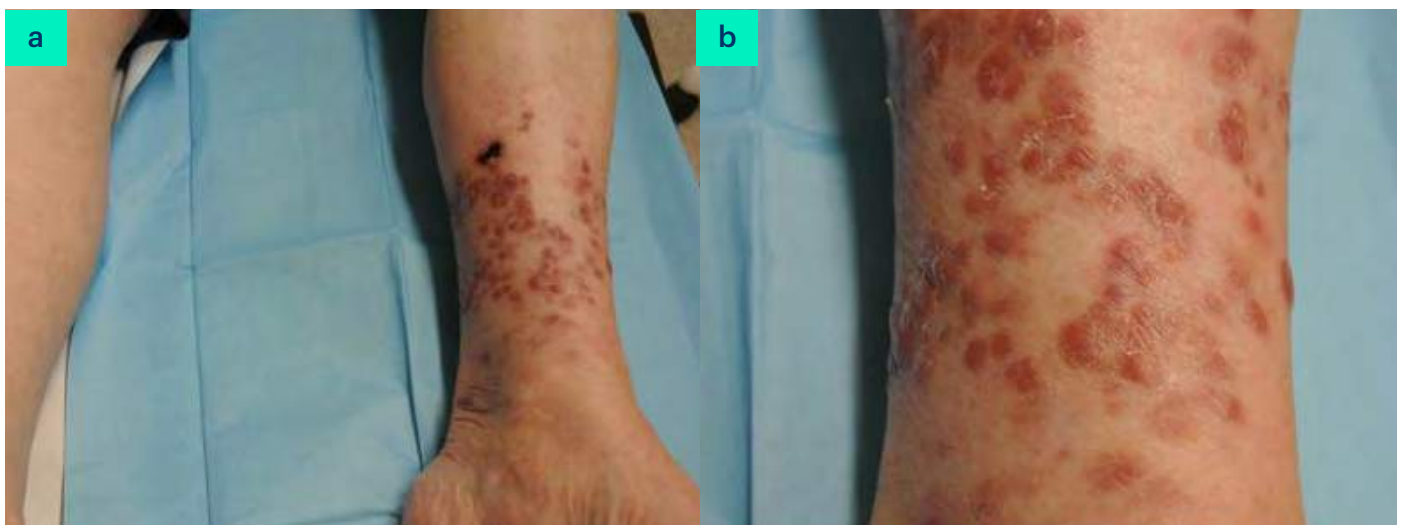


Figura 1. a) Nódulos eritematosos de distribución en miembro inferior izquierdo. b) Detalle de los nódulos.

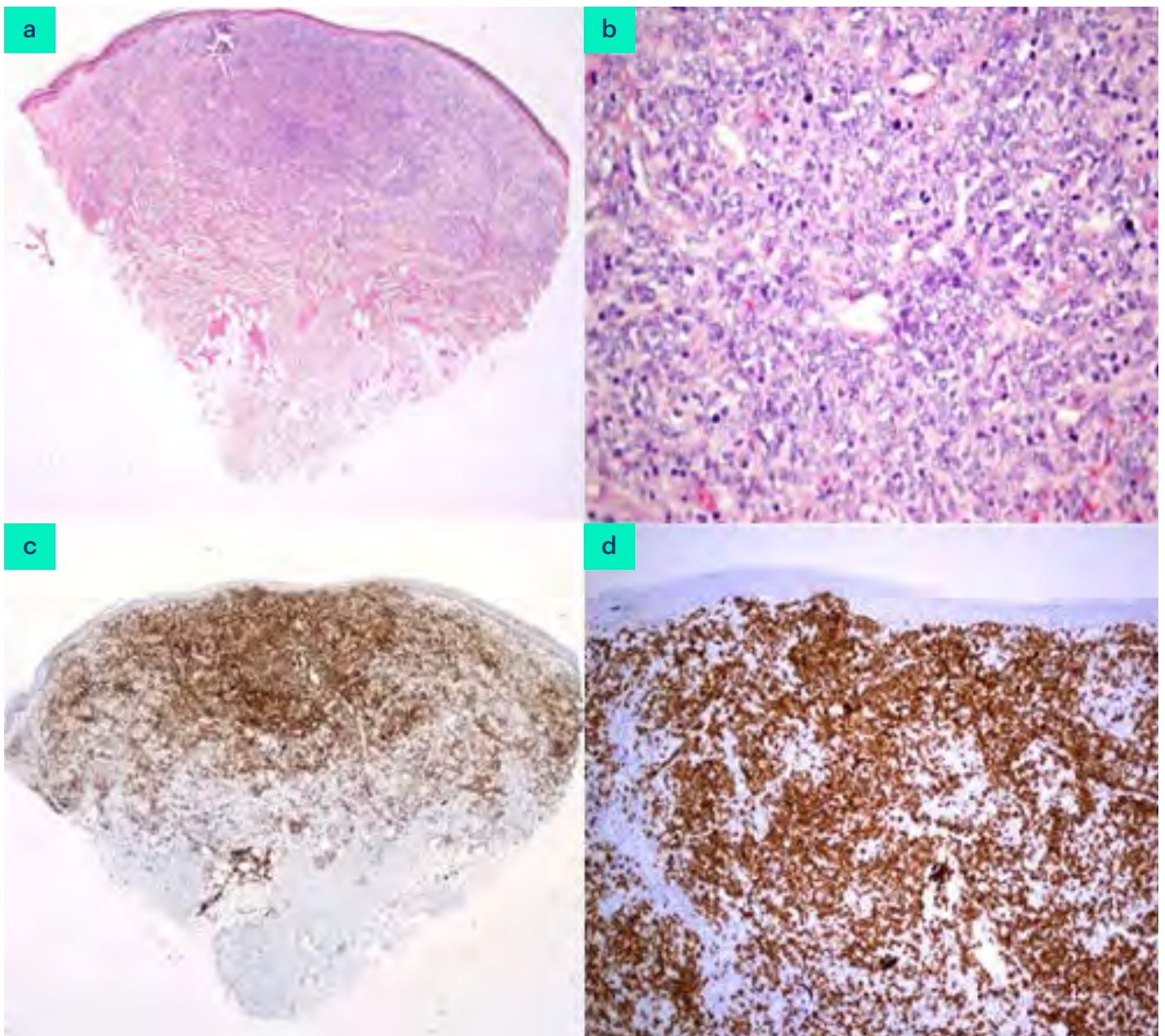


Figura 2. a) H&E 2x. Infiltrado que ocupa la dermis reticular media y alta, sin conexión con la epidermis. b) H&E 40x. Células de aspecto linfoide, con núcleos vesiculosos y nucléolos prominentes. c) Tinción inmunohistoquímica positiva para Bcl-2. d) Tinción inmunohistoquímica positiva para CD79a.

COMENTARIO¹⁻³

Los linfomas primarios cutáneos de células B representan aproximadamente el 20% del total de los linfomas cutáneos y la mayoría tienen un comportamiento clínico indolente. El LCPDCG-TP es más agresivo, con una tasa de supervivencia estimada del 55% a los 5 años. Afecta fundamentalmente a personas mayores de 70 años, sobre todo mujeres. Histológicamente se caracteriza por un infiltrado denso, difuso y profundo de centroblastos e inmunoblastos. Las mitosis son

frecuentes y las células T pequeñas reactivas son escasas. Expresa habitualmente los marcadores B (CD20 y CD79a), Bcl-2 y en la mayoría de los casos las proteínas MUM-1 y FOX-P1. El marcador CD10 generalmente es negativo. El LCPDCG-TP es un tumor que puede recurrir con facilidad y en el que se observa diseminación extracutánea con relativa frecuencia. El tratamiento de elección en las lesiones localizadas es la cirugía o la radioterapia, mientras que para las formas diseminadas está indicada la poliquimioterapia y el rituximab.

**BIBLIOGRAFÍA**

1. Willemze R, Jaffe ES, Burg G, et al. WHO-EORTC classification for cutaneous lymphomas. *Blood*. 2005;105:3768-85.
2. Kodama K, Massone C, Chott A et al. Primary cutaneous large B-cell lymphomas: clinicopathologic features, classification, and prognostic factors in a large series of patients. *Blood*. 2005;106:2491-7.
3. Wang Y, Bagot M. Updates in cutaneous lymphoma: evidence-based guidelines for the management of cutaneous lymphoma 2018. *Br J Dermatol*. 2019;180:443-4.



24

Lesión anal dolorosa de años de evolución

Pau Rosés Gibert
Francisco Javier de la Torre Gomar
Amaia Saenz Aguirre
Zuriñe Martínez de Lagrán Álvarez de Arcaya

Lesión anal dolorosa de años de evolución

Pau Rosés Gibert, Francisco Javier de la Torre Gomar, Amaia Saenz Aguirre y Zuriñe Martínez de Lagrán Álvarez de Arcaya

ANAMNESIS

Se presenta el caso de una mujer de 61 años remitida del servicio de cirugía general para valoración de lesión anal dolorosa de años de evolución. La paciente no refería ningún otro tipo de clínica añadida.

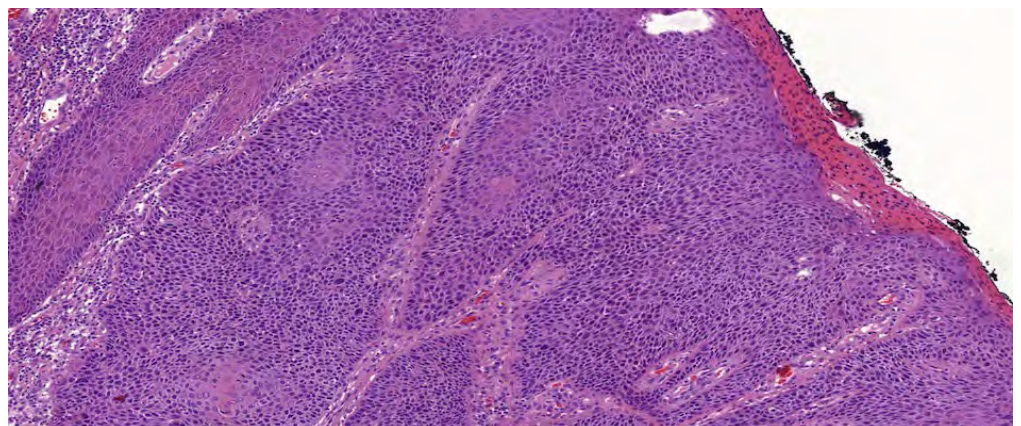
EXPLORACIÓN FÍSICA

A la exploración se apreciaba una tumoración de aspecto verrucoso dolorosa, rodeada de un área eritemato-marronácea (Figura 1).



Figura 1. Tumoración de aspecto verrucoso rodeado de un área eritemato-marronácea en zona perianal.

Figura 2. Tinción Hematoxilina-eosina con aumento x10. Acan-tosis irregular con desorden arquitectural y falta de maduración celular. Prolongaciones de tejido conectivo subepitelial compatible con áreas de microinfiltración de 4mm. Presencia de ocasionales células atípicas de hábito coilocítico y mitosis, así como hiperqueratosis.



EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

Se realizó un estudio analítico (incluyendo despistaje de infecciones de transmisión sexual) que resultó ser normal. Además, se hizo una biopsia (Figura 2) cuyo resultado fue compatible con Enfermedad de Bowen p16 positivo, identificándose mediante Clinical Arrays cepas de alto riesgo oncogénico (16, 33 y 66) del virus del papiloma humano (VPH). También se realizó una valoración por ginecología con resultado normal y una RMN abdominopélvica donde no se encontraron hallazgos patológicos.

DIAGNÓSTICO

Papulosis Bowenoide.

TRATAMIENTO

Con el diagnóstico de papulosis bowenoide, la paciente inició tratamiento tópico con imiquimod 5% y fue remitida al servicio de cirugía general para extirpación de las zonas más papilomatosas. Tras la exéresis de dichas lesiones se llegó al diagnóstico histológico de papulosis bowenoide con áreas de carcinoma epidermoide microinfiltrante. Por ello, se realizó una ecografía inguinal donde se objetivaron adenopatías bilaterales



de aspecto benigno. Después de la extirpación quirúrgica, la paciente realizó nuevamente tratamiento tópico con imiquimod 5%.

EVOLUCIÓN

A pesar de la mejoría notable del componente verrucoso, la persistencia de zonas de enfermedad refractarias ha requerido la utilización de múltiples tratamientos (terapia fotodinámica, crioterapia, electrocirugía, láser de CO₂, nuevas intervenciones quirúrgicas). En este momento la paciente presenta únicamente una lesión de pequeño tamaño en canal anal, pendiente de tratamiento por parte del servicio de cirugía general.

COMENTARIO

Se conoce como papulosis bowenoide al carcinoma espinocelular in situ inducido por el VPH en la región genital y perianal. Normalmente se presente como pápulas y placas verrucosas que recuerdan clínicamente a los condilomas. Normalmente son asintomáticas, aunque pueden

ser pruriginosas o dolorosas. Es típica de gente joven y sexualmente activa y se asocia particularmente al VPH 16, cepa de alto riesgo oncogénico junto con el 18 y 33. El curso de la enfermedad es variable, pudiendo ir desde la regresión espontánea a la degeneración a carcinoma espinocelular invasivo. La inmunodepresión y/o el hábito tabáquico favorecen el desarrollo de enfermedad persistente. Existen diversas modalidades de tratamiento: exéresis quirúrgica, crioterapia, electrocoagulación, láser CO₂, láser de neodimio (YAG), terapia fotodinámica, imiquimod, 5-fluorouracilo e yodofilina. Suele responder bien a las terapias locales, aunque las recidivas suelen ser bastante frecuentes. Por otro lado, es conveniente realizar revisiones ginecológicas de forma regular, dada su asociación al VPH y a neoplasias cervicales y vulvares. Consideramos este caso de interés debido al desarrollo de focos de carcinoma epidermoide microinvasivo y a su refractariedad a los diferentes tratamientos empleados.





25

Placa eritematosa y contusiforme de rápido crecimiento en el cuero cabelludo

Santiago Guillen Climent
Alejandro García Vázquez
Martí Pons Benavent
María Dolores Ramón Quiles

Placa eritematosa y contusiforme de rápido crecimiento en el cuero cabelludo

Santiago Guillen Climent, Alejandro García Vázquez, Martí Pons Benavent y María Dolores Ramón Quiles

ANAMNESIS

Un varón de 81 años, hipertenso y dislipémico en tratamiento, consultó por presentar, desde hacía tres meses, una tumoración ocasionalmente dolorosa y de crecimiento progresivo en la región frontoparietal izquierda. El paciente negaba sangrado y exudado de la lesión y según refería había sido tratado con antibióticos orales y corticoides tópicos sin mejoría clínica.

EXPLORACIÓN FÍSICA

En la región frontoparietal izquierda se observó una placa eritematoviolácea, de 4x5 cm de



Figura 1. Placa eritematoviolácea contusiforme, ulcerada en la parte medial y de límites mal definidos en región frontoparietal izquierda.

diámetro, con la superficie ulcerada en la zona medial, de morfología ovalada, mal delimitada y de aspecto contusiforme, con superficie indurada, no dolorosa al tacto y adherida a planos profundos (*Figura 1*). La exploración de las cadenas linfáticas cervicales fue normal y en la exploración física no se encontraron otras lesiones cutáneas.

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

En el estudio histopatológico se observó una neoplasia sólida, infiltrante, compuesta por células epitelioideas y fusiformes, con formación escasa de luces vasculares, marcado pleomorfismo nuclear y numerosas mitosis típicas y atípicas, con inmunotinción positiva, de forma generalizada y difusa, para CD31 y ERG (*Figura 2*).

DIAGNÓSTICO

Angiosarcoma cutáneo.

TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN

Se realizó exéresis de la lesión e injerto de piel parcial, obteniéndose bordes de resección libres de infiltración tumoral. Se solicitó tomografía computerizada craneal y cervico-torácico-abdomino-pélvica como estudio de extensión, en la que se observó una tumoración en la glándula parotídea derecha sin evidencia de enfermedad en otros territorios. Se realizó exéresis del nódulo parotídeo con hallazgos histopatológicos compatibles con metástasis de angiosarcoma. Tras la exéresis de la lesión parotídea y con el fin de demostrar ausencia de enfermedad a distancia, se solicitó PET-TAC (Tomografía por emisión de positrones-tomografía computerizada) que demostró persistencia de la actividad hipermetabólica en la parótida derecha sin otros focos

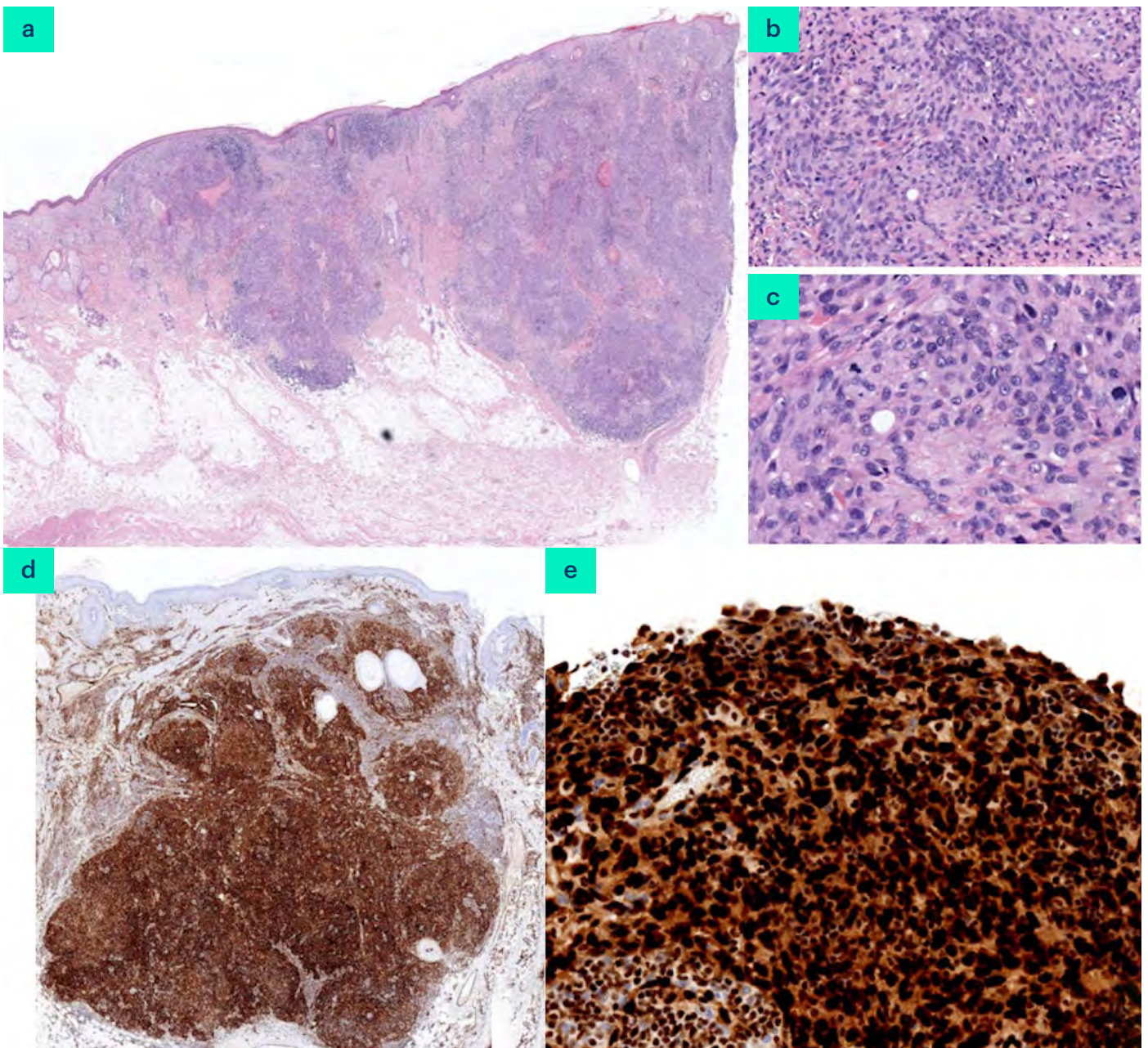


Figura 2. a) Tumoración sólida, infiltrante, con células pleomórficas fusiformes y epitelioides con escasas luces vasculares (H-E, X1). b y c) Detalle de la tumoración (H-E; B, X20; C, X40). d) Inmunotinción positiva para CD31 (X1). e) Inmunotinción positiva para ERG (X20).

de actividad. Con estos hallazgos se realizó una RM maxilofacial para valorar la persistencia de la lesión y se hallaron múltiples adenopatías cervicales derechas e izquierdas con signos de infiltración, necrosis y realce periférico, lo cual fue sugestivo de adenopatías malignas. Se diagnóstico de angiosarcoma metastásico y se inició quimioterapia paliativa con plácitaxel y controles periódicos por oncología.

COMENTARIO¹⁻⁴

El angiosarcoma cutáneo es un tumor vascular maligno poco frecuente, muy agresivo y con elevada tendencia a la recidiva local. Las tres formas clínicas son el angiosarcoma idiopático de cabeza y cuello, el asociado a irradiación y el relacionado con linfedema crónico. Inicialmente, son lesiones contusiformes eritematovioláceas, edematosas y mal definidas. Posteriormente,



pueden desarrollar pápulas, nódulos, ulceración y sangrado. Puede ser multifocal. El diagnóstico es clínico e histopatológico. Los angiosarcomas bien diferenciados están constituidos por vasos irregulares y anastomosados que disecan el colágeno dérmico, mientras que los desdiferenciados lo están por células epitelioides o fusiformes, con elevado grado de atipia y mitosis, con un patrón de crecimiento sólido y escasas luces vasculares. Inmunohistoquímicamente es positivo para los marcadores endoteliales CD31, CD34, FLI-1 y ERG. Se han descrito sobreexpresión de genes en los receptores tirosina quinasa y amplificación del gen MYC. El diagnóstico diferencial incluye tumores vasculares cutáneos y sarcoma, carcinoma, linfoma y melanoma cutáneo. El pronóstico suele ser pobre y el único tratamiento potencialmente curativo es la exéresis con 3 cm de

margen. La radioterapia y la quimioterapia tienen un papel paliativo.

BIBLIOGRAFÍA

1. Requena C, Sendra E, Llombart B, Sanmartín O, Guillén C, Lavernia J et al. Angiosarcoma cutáneo: estudio clínico-patológico de 16 casos. *Actas Dermosifiliogr.* 2017;108(5):457-465.
2. Requena C, Alsina M, Morgado-Carrasco D, Cruz J, Sanmartín O, Serra-Guillén C et al. Sarcoma de Kaposi y angiosarcoma cutáneo: directrices para el diagnóstico y tratamiento. *Actas Dermosifiliogr.* 2018;109(10):878-887.
3. Shustef E, Kazlouskaya V, Prieto VG, Ivan D, Aung PP. Cutaneous angiosarcoma: a current update. *J Clin Pathol.* 2017;70(11):917-925.
4. Shon W, Billings SD. Cutaneous Malignant Vascular Neoplasms. *Clin Lab Med.* 2017;37(3):633-646.



26

Lesiones nodulares en diferentes estadios evolutivos

Saray Porcar Saura
Martí Pons Benavent
Esmeralda Silva Díaz
M^a Dolores Ramón Quiles

Lesiones nodulares en diferentes estadios evolutivos

Saray Porcar Saura, Martí Pons Benavent, Esmeralda Silva Díaz
y M^a Dolores Ramón-Quiles

ANAMNESIS

Varón de 55 años, sin antecedentes personales de interés, consultó por aparición de pápulas y nódulos en espalda y extremidades superiores e inferiores de un año de evolución. Las lesiones eran asintomáticas y cursaban a brotes que se resolvían espontáneamente, dejando algunas una hiperpigmentación residual, mientras que otras, cicatrices deprimidas de aspecto varioliforme. No asociaba ninguna sintomatología sistémica. Tratado en varias ocasiones con antibióticos y corticoides tópicos con mejoría escasa y transitoria de las lesiones.

EXPLORACIÓN FÍSICA

A la exploración, presentaba varias lesiones nodulares. Una de ellas aproximadamente de 1 cm de diámetro, localizada en el cuello y otras dos, en el antebrazo izquierdo y la axila derecha. Estas últimas con superficie ulceronecrotica. Además, se apreciaban lesiones cicatriciales de aspecto varioliforme en el hombro derecho e hiperpigmentación residual en la espalda. No se observaron otras lesiones y el paciente no presentaba adenopatías palpables (Figura 1).

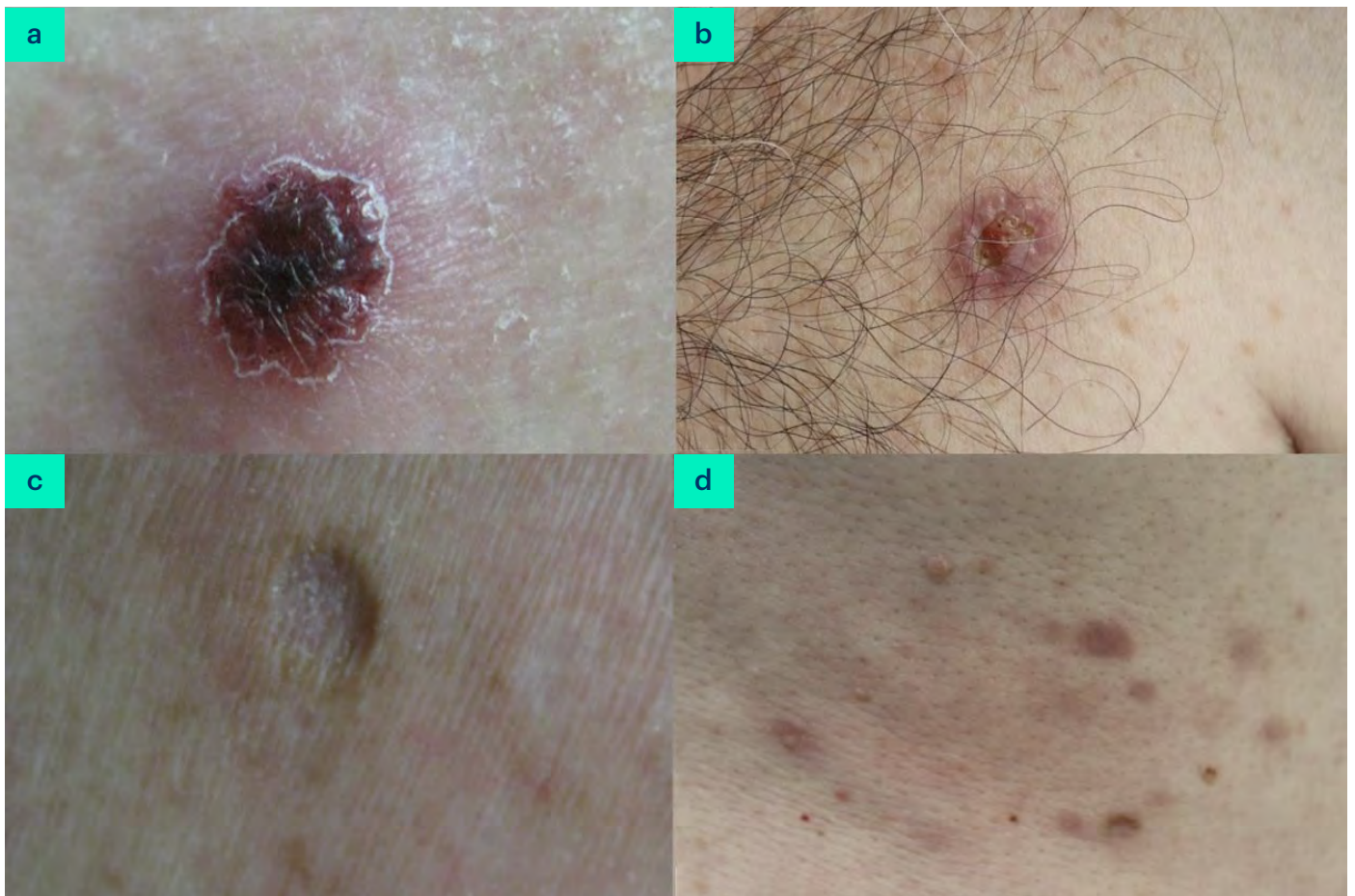


Figura 1. Detalle de las lesiones cutáneas en diferentes estadios evolutivos. a) Lesión nodular ulceronecrotica. b) Lesión nodular ulcerada. c) Lesión cicatricial de aspecto varioliforme. d) Lesiones resueltas con hiperpigmentación residual.

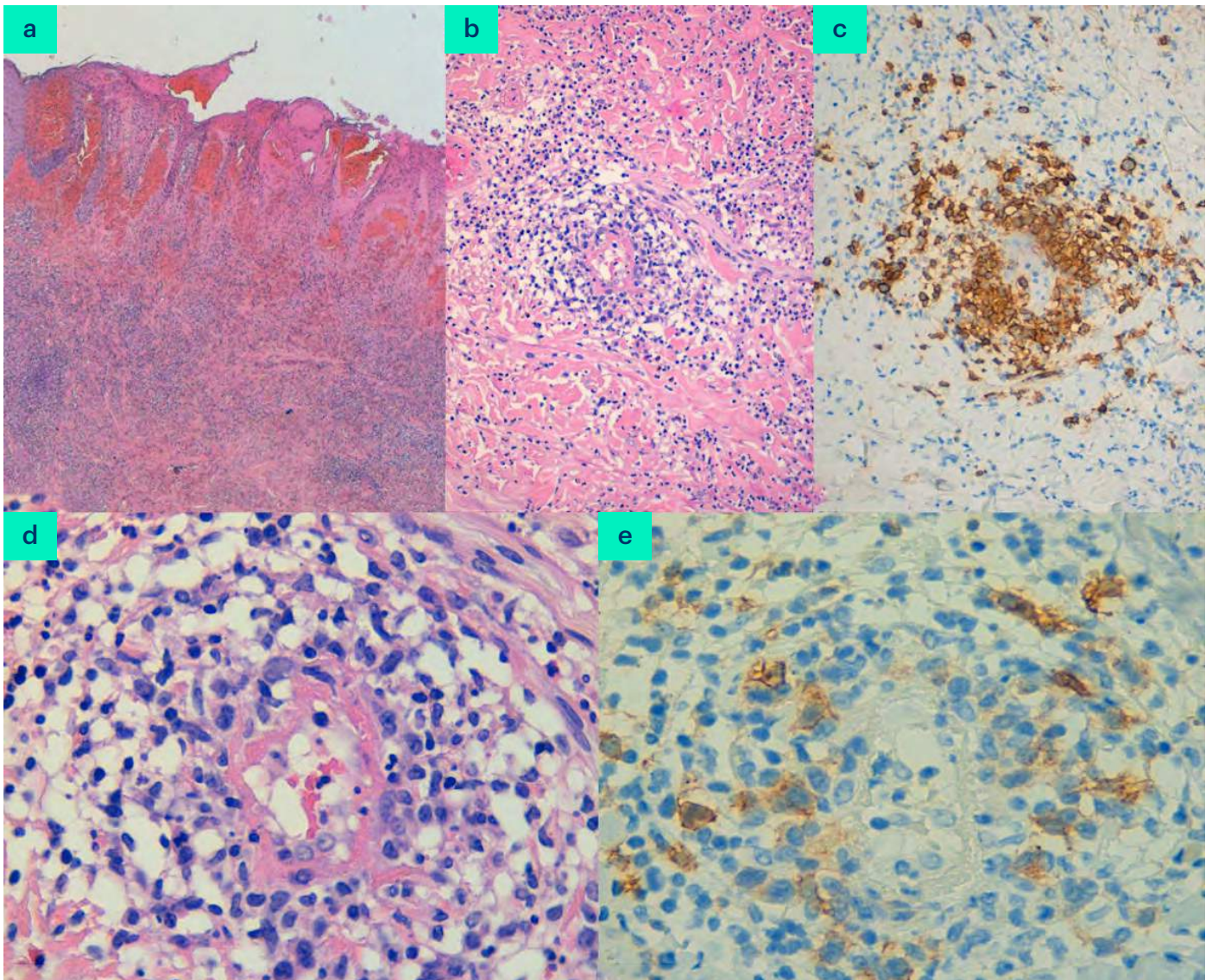


Figura 2. a) Se observa infiltrado linfocitario con presencia de células medianas y grandes con disposición perivascular así como la ulceración de la epidermis (H-E x4). b) infiltrado angiocéntrico con daño endotelial (H-E x20). c) linfocitos angiocéntricos CD8+ (inmunohistoquímica- CD8, x40). d) infiltrado angiocéntrico (H-E x40). e) células grandes CD30+ (inmunohistoquímica-CD30, x40).

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

La analítica sanguínea no mostró alteraciones patológicas significativas, salvo por una discreta elevación de algunos reactantes de fase aguda (PCR yVSG). Los cultivos solicitados fueron negativos, así como las serologías para VIH, VHB, VHC y *Treponema pallidum*.

La biopsia cutánea evidenció un infiltrado linfocitario perivascular e intersticial, con predominio de linfocitos medianos y grandes de disposición angiocéntrica, en dermis reticular. Algunos de los vasos estaban trombosados, con áreas de necrosis y hemorragia. El estudio inmunohistoquí-

mico fue positivo para CD30 y CD8, con pérdida de CD5 y CD2. El CD56 y EBER (detectado mediante hibridación in situ) fueron negativos. No se evidenciaron microorganismos con la tinción histoquímica para GRAM y GIEMSA (Figura 2).

DIAGNÓSTICO

Teniendo en cuenta la evolución clínica del paciente, así como los hallazgos histológicos e inmunohistoquímicos se realizó el diagnóstico de papulosis linfomatoide tipo E. El estudio de extensión solicitado no detectó signos de enfermedad a nivel de otros órganos.



TRATAMIENTO

El paciente inició tratamiento con metotrexate a dosis bajas (10 mg a la semana), asociado a ácido fólico.

EVOLUCIÓN

Durante el seguimiento se evidenció una buena respuesta clínica con desaparición de las lesiones a los 6 meses. El paciente no presentó nuevos brotes en los meses posteriores.

COMENTARIO¹⁻⁴

La papulosis linfomatoide (PL) forma parte de los trastornos linfoproliferativos cutáneos CD30+. Aunque tiene un curso clínico indolente, es importante realizar un seguimiento a largo plazo, dada la asociación entre el 5-25% de los casos, con otros linfomas, siendo la micosis fungoide, el linfoma T anaplásico cutáneo y el linfoma de Hodgkin los más frecuentes.

Clásicamente, se diferenciaron tres subtipos histológicos: el A, B y C. En los últimos años se han identificado otras variantes, entre ellas la tipo E. La PL tipo E o angioinvasiva se describió en 2004 como una entidad que histológicamente se caracterizaba por infiltrados angiocéntricos de linfocitos atípicos, CD30+ y CD8+, con oclusión y necrosis vascular. Clínicamente se manifiesta como lesiones nodulares ulceronecroticas. Es importante conocer esta entidad porque debe ser considerada en el diagnóstico diferencial con

otros linfomas más agresivos como el linfoma extranodal de células T/NK tipo nasal (CD56+ y EBER+), siendo de gran importancia para un diagnóstico correcto el seguimiento clínico de los pacientes. A diferencia de las otras variantes histológicas, solo el 5% de los pacientes con PL tipo E presentan otro linfoma asociado.

En la mayoría de los casos, las lesiones se resuelven espontáneamente sin tratamiento, aunque ocasionalmente se requiere el empleo de corticoides tópicos, metotrexate a dosis bajas o la fototerapia.

BIBLIOGRAFÍA

1. Wiznia LE, Cohen JM, Beasley JM, et al; Lymphomatoid papulosis. *Dermatology Online Journal*. 2018;Dec 15;24(12).
2. Kartan S, Johnson W, Sokol K, et al; The spectrum of CD30+ T cell lymphoproliferative disorders in the skin. *Chinese Clinical Oncology*. 2019;8, pp.1203-1203.
3. Fernández-Guarino M, Carrillo-Gijón R, Jaén-Olasolo P, et al; Papulosis linfomatoide: hallazgos clínico-patológicos en 18 pacientes. *Actas Dermo-Sifiliográficas*. 2012;103(5), pp.388-393.
4. Pindado-Ortega C, Fonda-Pascual P, Buendía-Castaño D, et al; An unusual case of lymphomatoid papulosis type E with extensive necrosis. *Indian Journal of Dermatology, Venereology, and Leprology*. 2018;84(4), p.515-517.



27

Cuando la hidradenitis se complica

Sergio Samer Tabbara Carrascosa
Nicolás Silvestre Torner
Marta Martínez García
Marcela Martínez Pérez

Cuando la hidradenitis se complica

Sergio Samer Tabbara Carrascosa, Nicolás Silvestre Torner, Marta Martínez García y Marcela Martínez Pérez

ANAMNESIS

Presentamos el caso clínico de un varón de 68 años con antecedentes personales de acné polimorfo grave, sinus pilonidal e hidradenitis supurativa crónica de más de 20 años de evolución. Acude al servicio de dermatología en 2010 por presentar desde hace dos meses una lesión de aspecto verrucoso sobre zona cicatricial en región glútea, donde previamente existían lesiones de hidradenitis supurativa, sin otra clínica sistémica acompañante.



Figura 1. En la imagen se observan nódulos eritematovioláceos confluyentes en una placa indurada irregular, con liquenificación y erosiones superficiales puntiformes. En el margen superior de dicha placa se observó una tumoración verrucosa, papilomatosa de unos 25 mm de tamaño de base sésil.

EXPLORACIÓN FÍSICA

En la exploración física se observó en tercio interno de ambos glúteos, sobre todo en izquierdo y hacia la zona perianal, nódulos eritematovioláceos confluyentes en una placa indurada irregular, con liquenificación y erosiones superficiales puntiformes. En el margen superior de dicha placa se observó una tumoración verrucosa, papilomatosa de unos 25 mm de tamaño con base sésil (*Figura 1*).

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

La bioquímica y hemograma no mostró alteraciones significativas, salvo una leve elevación de la proteína C reactiva. El estudio histológico de la lesión verrucosa, mostró como del epitelio surgen nidos escamosos de carcinoma epidermoide bien diferenciado y trabéculas engrosadas con atipia celular leve-moderada, con preservación del epidermis (*Figura 2*). También se realizó TAC toracoabdominopélvico para estudio de extensión que fue normal.

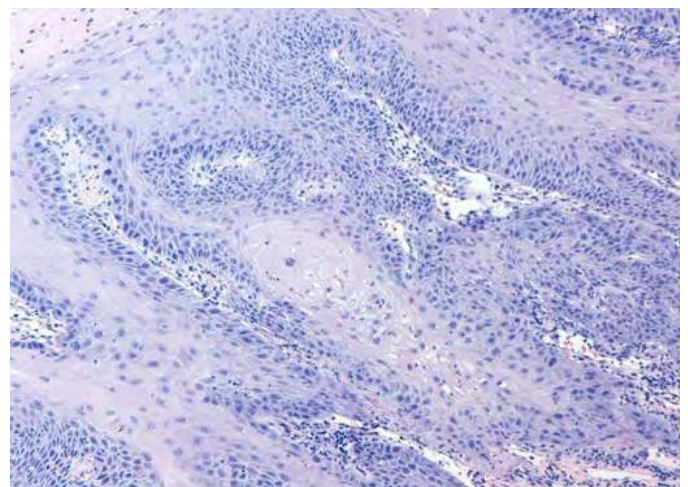


Figura 2. Se observa proliferación de nidos escamosos junto a trabéculas engrosadas anastomosadas con atipia celular moderada, infiltrando dermis, con preservación de la epidermis, apreciándose hiperqueratosis con paraqueratosis e infiltrado inflamatorio crónico (hematoxilina-eosina, x10).



DIAGNÓSTICO

En conjunto, los hallazgos clínicos y de las pruebas complementarias eran compatibles con el diagnóstico de carcinoma epidermoide bien diferenciado sobre hidradenitis supurativa crónica.

TRATAMIENTO

El paciente fue derivado en otro centro a servicio de cirugía plástica para extirpación de la lesión tumoral pero se descartó esta posibilidad optándose por tratamiento con radioterapia local en 35 sesiones.

EVOLUCIÓN

Tras el tratamiento con radioterapia el paciente presentó una mala evolución de la zona irradiada con desarrollo de una radiodermatitis crónica. Presentó múltiples episodios de lesiones erosionadas y ulceradas con sobreinfecciones frecuentes que requirieron de curas locales y múltiples ciclos de antibióticos orales y tópicos junto con terapia en cámara hiperbárica, sin objetivarse recidiva tumoral.

COMENTARIO

La HS es una enfermedad con alta carga inflamatoria con múltiples complicaciones, entre ellas está el desarrollo de un carcinoma epidermoide, cuando esto ocurre la localización más habitual es en región glútea y perianal¹, que cuenta con una prevalencia del 3,2% cuando las lesiones por hidradenitis se cronifican en esta región⁵. Cuando el CE se forma sobre HS habitualmente lo hace en forma de tumor bien diferenciado, sin embargo la combinación de HS y CE se asocia con riesgo de metástasis tempranas y aumento de mortalidad⁴, con recurrencias locales del 58%¹. El tratamiento actual más aceptado para CE sobre HSC es escisión quirúrgica amplia con margen de 2 cm y evaluación de ganglio centinela para

descartar enfermedad metastásica, el tratamiento con radioterapia queda relegado a pacientes no aptos para someterse a cirugía, mientras que la quimioterapia no se ha mostrado efectiva³, a su vez el uso de terapias con presión negativa ha demostrado utilidad facilitando la formación de tejido de granulación³.

BIBLIOGRAFÍA

1. Kohorst JJ, Shah KK, Hallemeier CL, Baum CL, Davis MDP. Squamous Cell Carcinoma in Perineal, Perianal, and Gluteal Hidradenitis Suppurativa: Experience in 12 Patients. *Dermatol Surg.* 2018 Dec 24.
2. Miura T, Ishikawa M, Mori T, Hanami Y, Ohtsuka M, Yamamoto T. Huge Squamous Cell Carcinoma Arising on Severe Hidradenitis Suppurativa. *Actas Dermosifiliogr.* 2018 Nov;109(9):828.
3. Huang C, Lai Z, He M, Zhai B, Zhou L, Long X. Successful surgical treatment for squamous cell carcinoma arising from hidradenitis suppurativa. *Medicine (Baltimore).* 2017;96:1-6.
4. Harview CL, Truong AK, Worswick SD, Sarantopoulos GP, Hsiao JL. Squamous cell carcinoma of the perineum masquerading as necrotizing hidradenitis suppurativa. *Dermatol Online J.* 2018 Apr 15;24(4).
5. Chapman S, Delgadillo D III, Barber C, Khachemoune A. Cutaneous squamous cell carcinoma complicating hidradenitis suppurativa: a review of the prevalence, pathogenesis, and treatment of this dreaded complication. *Acta Dermatovenereol Alp Pannonica Adriat.* 2018 Mar;27(1):25-28.
6. Juviler PG, Patel AP, Qi Y. Infiltrative squamous cell carcinoma in hidradenitis suppurativa: A case report for early surgical intervention. *Int J Surg Case Rep.* 2019;55:50-53.
7. Yen CF, Chang YY, Lee YY. Image Gallery: Squamous cell carcinoma arising in long-standing hidradenitis suppurativa. *Br J Dermatol.* 2018 Dec;179(6):e226.





28

“Doctor, no me quiero tratar”

Sergio Alique García
Jaime Company Rodríguez Quiroga
Eduardo Esteban Garrido
Cristina Martínez Morán

“Doctor, no me quiero tratar”

Sergio Alique García, Jaime Company Rodríguez Quiroga, Eduardo Esteban Garrido y Cristina Martínez Morán

ANAMNESIS

Mujer de 78 años entre cuyos antecedentes de interés destacan fibrilación auricular, episodio de cardiopatía isquémica y síndrome depresivo. En tratamiento diario con acenocumarol, ácido acetilsalicílico 100 mg, atorvastatina 40 mg y venlafaxina 75 mg. Acude a consulta de dermatología remitida por su médico de familia para valoración de lesiones en surco nasolabial izquierdo y dorso de antebrazo derecho. Refiere que la lesión facial presenta una evolución de aproximadamente 12 meses con crecimiento progresivo, mientras que la lesión en extremidad superior derecha se ha desarrollado en los últimos 3 meses. Ambas lesiones son asintomáticas. No ha realizado ningún tratamiento hasta el momento.

EXPLORACIÓN FÍSICA

En surco nasolabial izquierdo presenta una placa eritematosa, redondeada, sobreelevada, de 15 mm de diámetro, con pequeñas áreas costrosas en superficie. A la dermatoscopia se observan estructuras compatibles con telangiectasias arboriformes y zonas erosivo-costrosas (*Figura 1a*).

En región dorsal-distal de antebrazo derecho presenta una placa erosiva, redondeada, de 10 mm de diámetro, con eritema circundante y base infiltrada. A la dermatoscopia se aprecia el área erosiva mencionada sin otros datos de especificidad (*Figura 2a*).

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

Se realiza biopsia de ambas lesiones cuyo resultado histopatológico es el siguiente:

“Surco nasolabial izquierdo”: biopsia de piel con un carcinoma basocelular nódulo-quístico, que infiltra la dermis reticular de la muestra remitida.

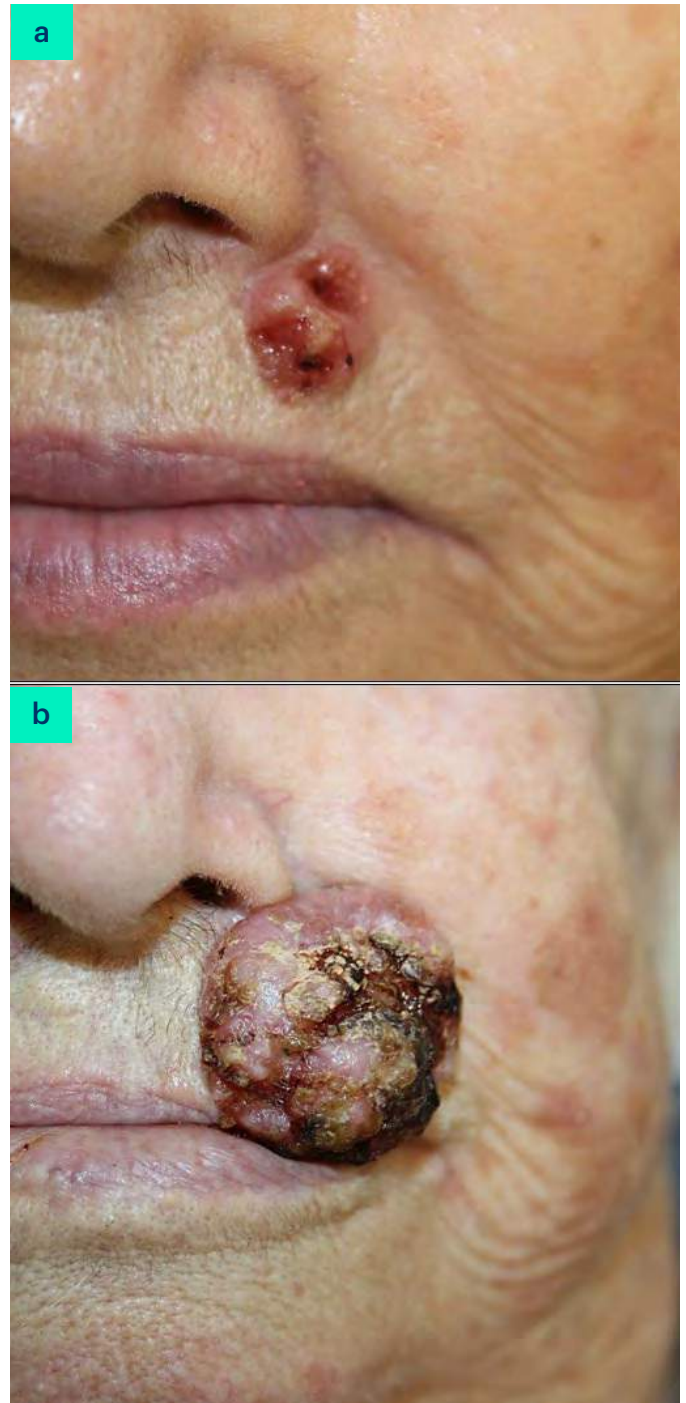


Figura 1. Evolución del carcinoma basocelular en surco nasogeniano izquierdo; sup: lesión inicial; inf: transcurridos 3 años.



“Dorso antebrazo derecho”: biopsia de piel con un carcinoma epidermoide moderadamente diferenciado, que infiltra la dermis reticular con un patrón expansivo y focalmente infiltrativo.

DIAGNÓSTICO

Carcinoma basocelular nódulo-quístico en surco nasolabial izquierdo.

Carcinoma epidermoide moderadamente diferenciado en dorso de antebrazo derecho.

TRATAMIENTO

Dado el resultado histopatológico y la evolución progresiva de las lesiones se ofrece a la paciente extirpación completa con margen quirúrgico de seguridad, que desestima. Explicamos detenidamente la naturaleza tumoral e insistimos en la conveniencia de realizar un tratamiento al menos “paliativo”. La paciente niega toda opción de tratamiento o seguimiento.

EVOLUCIÓN

Transcurridos 3 años tras el diagnóstico inicial la paciente acude a de nuevo a nuestras consultas por marcado crecimiento de ambas lesiones, que le producen una gran distorsión de la anatomía facial y de la extremidad superior derecha. Además, en este momento las lesiones son dolorosas y la localizada en antebrazo derecho presenta sangrado activo y desprende mal olor. A la exploración presenta en surco nasolabial izquierdo una lesión nodular, tumoral, de 4 cm de diámetro, bien definida, eritemato-rosada, con costras hemáticas superficiales (Figura 1b). La lesión de antebrazo derecho ha presentado un crecimiento desmesurado observándose una gran placa mamelonada, friable, que ocupa toda la circunferencia del antebrazo, dificultándole su movilidad (Figura 2b). No se palpan adenopatías cervicales, axilares ni supraclaviculares. Se plantea un tratamiento “paliativo” quirúrgico de ambas lesiones, sin embargo, la paciente fallece antes de la cirugía por un segundo episodio de cardiopatía isquémica.

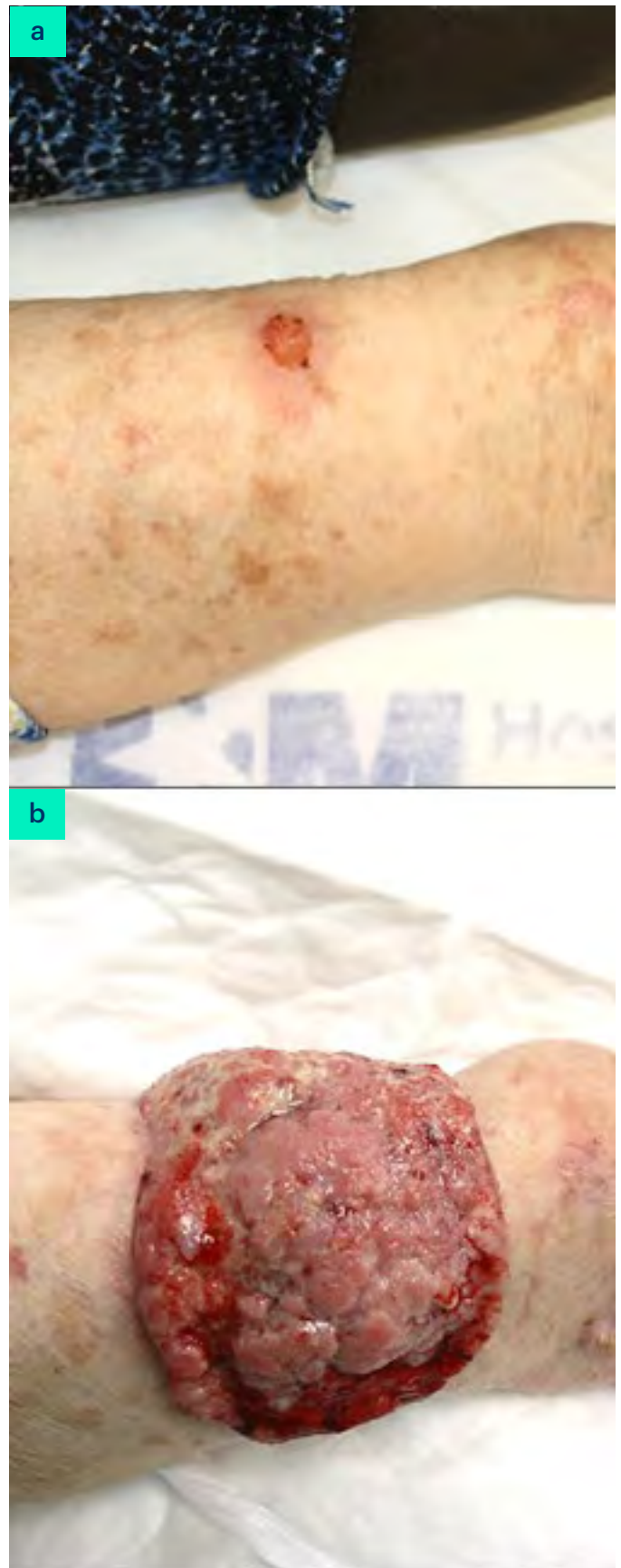


Figura 2. Evolución del carcinoma epidermoide en dorso de antebrazo derecho; sup: lesión inicial; inf: trascurridos 3 años.

**COMENTARIO**

Con este caso clínico queremos destacar la importancia de realizar un diagnóstico y tratamiento precoz de las lesiones tumorales, evitando una evolución fatal como ilustra el caso de nuestra paciente. Además de las consecuen-

cias en salud (desde incapacidad funcional y estética, hasta fallecimiento por enfermedad diseminada), hemos de tener en cuenta la gran cantidad de recursos materiales, humanos y económicos que suponen manejar este tipo de complicaciones.



29

Tumor agresivo en labio inferior

Tamara Amanda Hernández Gómez

Esther García Marínez

Joana Cruañes Monferrer

Tania Salas García

Tumor agresivo en labio inferior

Tamara Amanda Hernández Gómez, Esther García Marínez, Joana Cruañes Monferrer y Tania Salas García

ANAMNESIS

Varón de 85 años que consultó en urgencias por lesión en labio inferior de 3 semanas de evolución, de crecimiento progresivo y pruriginosa tratado con mupirocina y ácido fusídico tópicos, sin mejoría. Se le había realizado una bermellectomía por carcinoma in situ en labio inferior hacía 5 años.

EXPLORACIÓN FÍSICA

A la exploración física presentaba un tumor eritematoso de 2 cm de diámetro, de consistencia dura, sin ulceración, sin palpase adenopatías a nivel cervical ni supraclavicular. A las dos semanas el tumor se había ulcerado y presentaba ya 3 cm de diámetro (Figura 1).



Figura 1. a) Tumor redondeado, eritematoso, de 2 cm de diámetro, en labio inferior. b) Aspecto del tumor dos semanas después, nótase el rápido crecimiento, pasando de 2 a 3 cm de diámetro, con ulceración, costras y aumento de vascularización en superficie. c) Extirpación en bloque del tumor y tallado de colgajo de Karapandzic. d) Resultado después de la sutura del colgajo de Karapandzic unilateral.



EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

Se realizó biopsia, en la que se apreciaba una proliferación epitelial que ocupaba dermis superficial y profunda, constituida por nidos celulares irregulares y confluentes, sólidos, muchos de ellos con comedonecrosis central. Dichos nidos estaban constituidos por células basaloides, más periféricas y abundantes, y células claras, inmersas en un estroma desmoplásico. La celularidad presentaba núcleos con pleomorfismo moderado y figuras de mitosis. Todo ello compatible con tumor anexial maligno (*Figura 2*).

DIAGNÓSTICO

La correlación clínico-patológica fue compatible con un tumor anexial maligno de tipo carcinoma sebáceo.

TRATAMIENTO

Se trató quirúrgicamente mediante extirpación en bloque y reconstrucción mediante colgajo de Karapandzic unilateral (*Figura 1*). El análisis histológico de la pieza quirúrgica confirmó que se trataba de un carcinoma sebáceo, el cual infiltraba tejido muscular estriado sin alcanzar límites quirúrgicos de resección, con ausencia de infiltración linfovascular.

EVOLUCIÓN

Se realizó estudio de extensión con ecografía cervical, que fue normal, y TAC de cabeza a pelvis, hallándose en este último una masa hiliar derecha con consolidación pulmonar en lóbulo superior derecho que se extendía hasta mediastino, con bloques adenopáticos pretraqueales, paratraqueales

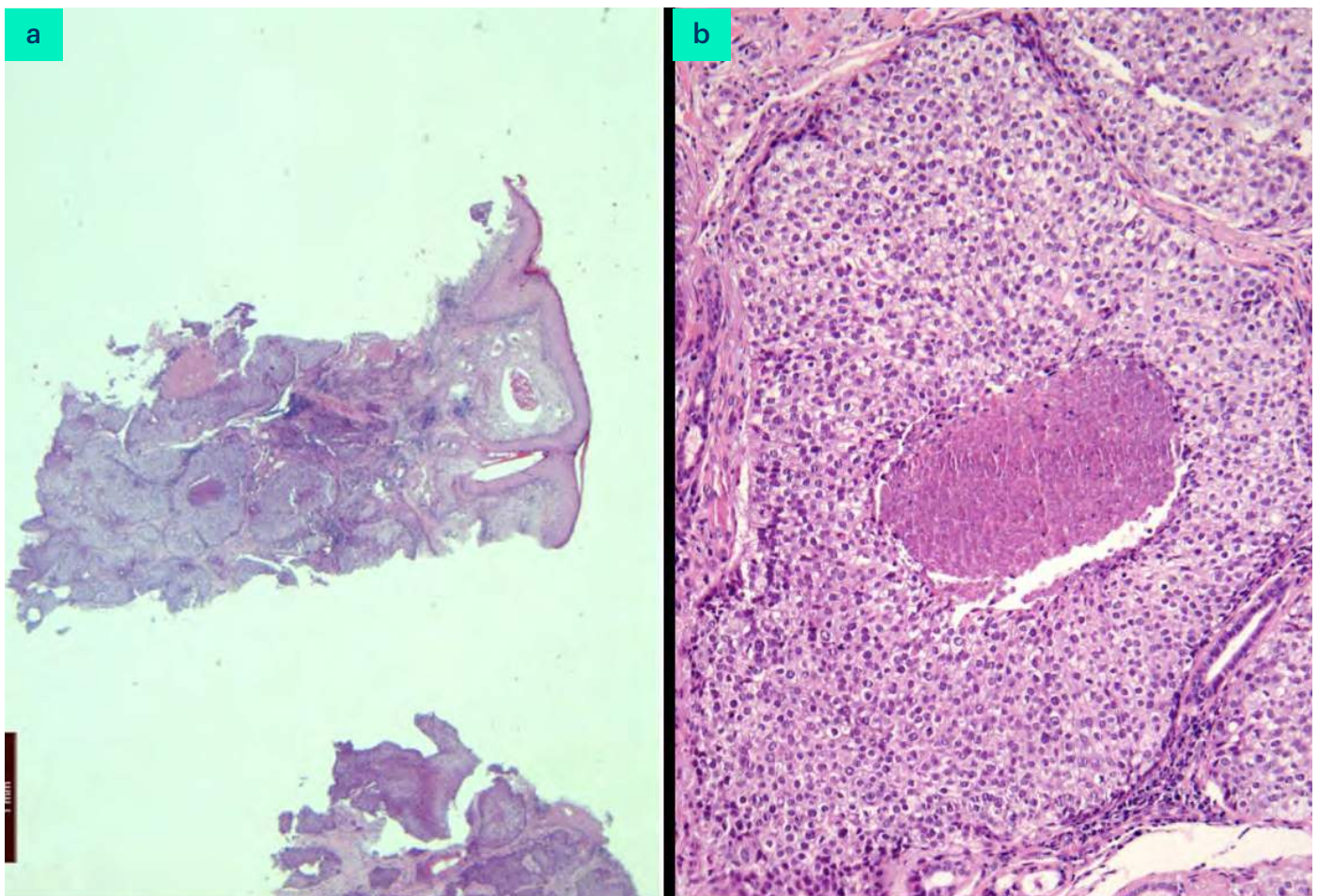


Figura 2. Microfotografía pieza quirúrgica con HE. a) 5x: proliferación epitelial que ocupa dermis superficial y profunda, constituida por nidos celulares sólidos, irregulares y confluentes, muchos de ellos con comedonecrosis en su seno. b) 20x: detalle de un nido celular con comedonecrosis central, formado por células basaloides, más periféricas y abundantes, y células claras, inmersas en un estroma desmoplásico; los núcleos presentan pleomorfismo moderado y figuras de mitosis.



y supraclaviculares derechos; también presentaba masas indicativas de implantes peritoneales metastásicos en hemiabdomen izquierdo y pelvis menor. Se llevó a cabo broncoscopia con toma de biopsia de la consolidación pulmonar, compatible con proliferación metastásica. Posteriormente se realizó interconsulta a oncología, que indicó tratamiento paliativo, falleciendo el paciente a los 3 meses.

COMENTARIO¹⁻⁸

El carcinoma sebáceo es un tumor aneural infrecuente cuya más común en el área palpebral o periocular, siendo rara la presentación extraocular (25%). Se trata de una neoplasia de mal pronóstico por su tendencia a las recurrencias (30% en los 5 años posteriores a la cirugía) y capacidad de metastatizar (25% de los casos y preferentemente vía linfática); esto hace necesario una estadificación y seguimiento adecuados. Sin embargo, actualmente no existen guías de práctica clínica específicas para el carcinoma sebáceo extraocular, ni estudios que evalúen el papel de las técnicas de imagen en su estadificación, si bien parece lógico realizar un TAC+/-PET en pacientes con linfadenopatías palpables, nódulos satélites o lesiones primarias con criterios de mal pronóstico clínicos o histológicos. En cuanto al tratamiento, se requieren unos márgenes quirúrgicos de 5-6 mm (según estudios en carcinomas sebáceos oculares) y la cirugía de Mohs es de elección. Presentamos este caso de carcinoma sebáceo extraocular por tratarse de tumor poco frecuente y de difícil diagnóstico debido a la ausencia de datos clínicos específicos. Este caso requirió además una reconstrucción quirúrgica compleja, dado su tamaño y localización anatómica.

BIBLIOGRAFÍA

1. Bolm I, Babaryka G, Moergel M, Al-Nawas B, Ka ¨mmerer PW. Multifocal Metastasizing Extra-Ocular Facial Sebaceous Carcinoma as Diagnostic Challenge: Case Report and Systematic Review. *J. Maxillofac. Oral Surg.* (2015) 14(Suppl 1):S331-S33
2. Chang AY, Miller CJ, Elenitsas R, Newman JG, Sobanko JF. Management Considerations in Extraocular Sebaceous Carcinoma. *Dermatologic surgery* : official publication for American Society for Dermatologic Surgery [et al.]. ISSN 1076-0512. 2016 Jan. Vol: 42 Suppl 1. Pag: S57-65.
3. Cieza-Díaz DE, Cano-Martínez N, Barchino-Ortiz L, Longo-Imedio I. Carcinoma sebáceo extraocular: presentación de 2 casos. *Actas Dermosifiliogr.* 2012;103(10):919-922.
4. Dasgupta T, Wilson LD, Yu JB. A retrospective review of 1349 cases of sebaceous carcinoma. *Cancer* 2009; 115 (1): 158-165.
5. Flux K. Sebaceous Neoplasms. *Surgical Pathology* 10 (2017) 367-382.
6. Martín-Díaz MA, Mayor M, Rubio C, Hernández-Cano N, González-Beato MJ, Casado M. Carcinoma sebáceo extraocular de presentación atípica. *Actas Dermosifiliogr* 2004;95(9):586-9.
7. Salas García T, Hernández-Gil Sánchez J, Ramírez Andreo A, Brufau Redondo C. Reconstrucción quirúrgica de grandes defectos del labio. piel (barc). 2016;31(1):57-64.
8. Tai P. Sebaceous carcinoma [Monografía en Internet]. Waltham (MA): UpToDate; 2017 [acceso 1 de abril de 2019]. Disponible en: <http://www.uptodate.com/>



30

Placa hiperpigmentada en antebrazo de larga evolución

Vanesa Fatsini Blanch

Pau Rosés Gibert

Francisco Javier De la Torre Gomar

María Isabel Martínez González

Placa hiperpigmentada en antebrazo de larga evolución

Vanessa Fatsini Blanch, Pau Rosés Gibert, Francisco Javier De la Torre Gomar y María Isabel Martínez González

ANAMNESIS

Varón de 73 años, sin antecedentes médico-quirúrgicos de interés, que consultaba por una lesión asintomática en antebrazo izquierdo de muchos años de evolución.



Figura 1. Placa hiperpigmentada bien delimitada en antebrazo izquierdo.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Placa hiperpigmentada de unos 2 cm de diámetro, bien delimitada y de superficie ligeramente rugosa, localizada en antebrazo izquierdo (*Figura 1*). El resto de la exploración física era anodina.

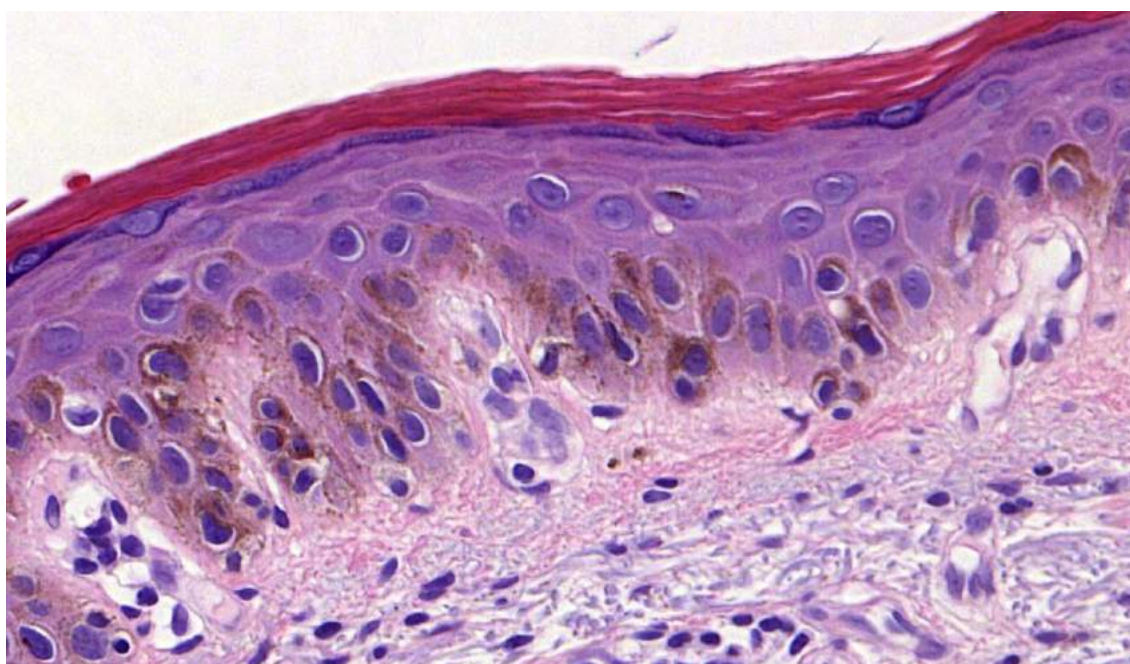
EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

Se realizó una biopsia cutánea de la lesión. El estudio anatomopatológico con tinción de hematoxilina-eosina mostraba epidermis hiperqueratósica con hiperpigmentación de la capa basal, queratinocitos con núcleos agrandados sin atipia y leve infiltrado linfocitario perivascular superficial con ocasionales melanófagos en dermis superficial (*Figura 2*).

DIAGNÓSTICO

Acantoma de células grandes.

Figura 2. Tinción hematoxilina-eosina 61.2x: Hiperqueratosis con hiperpigmentación de la capa basal, queratinocitos con núcleos agrandados sin atipia y leve infiltrado linfocitario perivascular superficial con ocasionales melanófagos en dermis superficial.





TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN

Dado que la lesión era asintomática, el paciente no realizó tratamiento. La lesión se mantuvo estable en el tiempo.

COMENTARIO

El acantoma de células grandes es una neoplasia epitelial benigna que suele pasar desapercibida. Clínicamente se presenta como una mácula, pápula o placa redondeada u ovalada, bien delimitada, de coloración normocoloreada, hipopigmentada o hiperpigmentada y asintomática. Suele localizarse en áreas fotoexpuestas de la cara, cuello, antebrazos tronco o piernas. Habitualmente es una lesión solitaria pero se han descrito de forma rara lesiones múltiples.

Histológicamente se trata de una lesión epidérmica benigna bien delimitada constituida por queratinocitos grandes e uniformes, en ocasiones de núcleos agrandados. Presenta acantosis con hipergranulosis e hiperqueratosis ortoqueratósica, aunque se han descrito otros patrones histológicos con aspecto verrucoso y papilomatosis o mínima hiperqueratosis con aplanamiento de las crestas epidérmicas y papilas dérmicas. Debido a su semejanza clínica, el diagnóstico diferencial del acantoma de células grandes debe establecerse con el lentigo solar, la queratosis actínica, la queratosis seborreica, la enfermedad de Bowen y el melanoma.





31

Tumoración por boquerón

Verónica Mora Fernández
Laura Condal Rovira
Nina Annicka Richarz
Ane Jaka Moreno



31

Tumoración por boquerón

Verónica Mora Fernández, Laura Condal Rovira, Nina Annicka Richarz y Ane Jaka Moreno

ANAMNESIS

Mujer de 54 años, sin alergias medicamentosas conocidas ni hábitos tóxicos. Antecedentes patológicos de hipertensión arterial y diabetes en tratamiento farmacológico.

Consultaba por lesión nodular y dolorosa en pulpejo de 2º dedo de mano D de tres meses de evolución que la paciente refería que apareció a raíz de un traumatismo con la espina de un boquerón.

EXPLORACIÓN FÍSICA

En el examen físico presentaba un nódulo de 6x4mm que se proyectaba unos 2 mm en la parte distal lateral del pulpejo del 2º dedo de mano derecha (*Figura 1*). A la palpación la lesión era dura y se objetivaban zonas más blanquecinas probablemente por isquemia local, y también una deformidad consecuente/secundaria de la lámina ungueal.



Figura 1. Nódulo de 6x4mm que se proyectaba unos 2 mm en parte distal lateral de pulpejo 2º dedo mano derecha.

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

Se realizó una ecografía cutánea que mostraba una lesión levemente exofítica de bordes mal delimitados. Presentaba ecogenicidad de piel, así como ausencia de zonas hiperecogénicas sugestivas de calcio. El Doppler fue negativo. Por otro lado, se practicó una biopsia-punch que mostró estroma abundante colagenizado así como células fusiformes o estrelladas sin atipia. Además, se observó tejido óseo con cambios reactivos, sin poder delimitar enteramente la lesión en la muestra remitida, todo ello sin signos sugestivos de malignidad. Se realizaron tinciones para inmunohistoquímica que mostraron doble diferenciación de miofibroblastos, expresando vimentina, actina y desmina.

Con todo ello, se realizó el diagnóstico de pseudotumor fibro-óseo de los dedos o bien una proliferación osteocondromatosa parostal bizarra.

DIAGNÓSTICO

Pseudotumor fibro-óseo de los dedos.

TRATAMIENTO

Tras la biopsia, la paciente desarrolló abundante tejido de granulación en la zona de la cicatriz de la biopsia, sugestivo de botriomicoma que se trató de forma conservadora a la espera de cirugía definitiva. Finalmente, se realizó exéresis completa de la lesión por parte del servicio de cirugía plástica, cubriendo el defecto con un colgajode avance tipo Kutler, remitiendo la muestra completa a anatomía patológica para estudio definitivo.

EVOLUCIÓN

En el control nuevamente por el servicio de dermatología, la paciente presenta muy buen aspecto de la cicatriz, sin recidiva de la lesión (*Figura 2*).



Figura 2. Resultado tras la exéresis completa y posterior curación.

Tras comentar el caso en sesión de correlación clínico-patológica junto con el servicio de anatomía patológica, finalmente el caso se orientó como pseudotumor fibro-óseo de los dedos en

relación al traumatismo previo con la espina del pescado.

COMENTARIO

El caso comentado demuestra la importancia de estudiar la histología de lesiones que en un inicio pueden ser banales y orientarse hacia diagnósticos más frecuentes como granulomas a cuerpo extraño sin otros estudios adicionales. En el caso que nos corresponde, se trata de un diagnóstico muy poco corriente que no se suele tener en cuenta a la hora de plantear un diagnóstico diferencial ante lesiones de estas características. Hay muy pocos casos reportados en la literatura y es importante ya que se trata de una lesión totalmente benigna que, en contraposición, se puede confundir por la clínica con tumores malignos como el osteosarcoma. Finalmente, cabe destacar que el proceso se ha formado tras un traumatismo relativamente leve con la espina de un pescado en un tiempo relativamente rápido de tres meses, lo que nos hace insistir en la necesidad de obtener una muestra para descartar malignidad.



32

Lesión nodular ulcerada en una mujer de 50 años

Javier Sabater Abad
Ángeles Arnandis Muñoz
María Matellanes Palacios
Arantxa Torrijos Aguilar

Lesión nodular ulcerada en una mujer de 50 años

Javier Sabater Abad, Ángeles Arnandis Muñoz, María Matellanes Palacios y Arantxa Torrijos Aguilar

ANAMNESIS

Una mujer de 50 años sin antecedentes de interés consultó por una lesión dolorosa en su pierna izquierda de aproximadamente 1 año de evolución.

EXPLORACIÓN FÍSICA

La exploración física reveló una lesión nodular deprimida de 1,6 x 1,9 cm con la superficie ulcerada (Figura 1a y b).

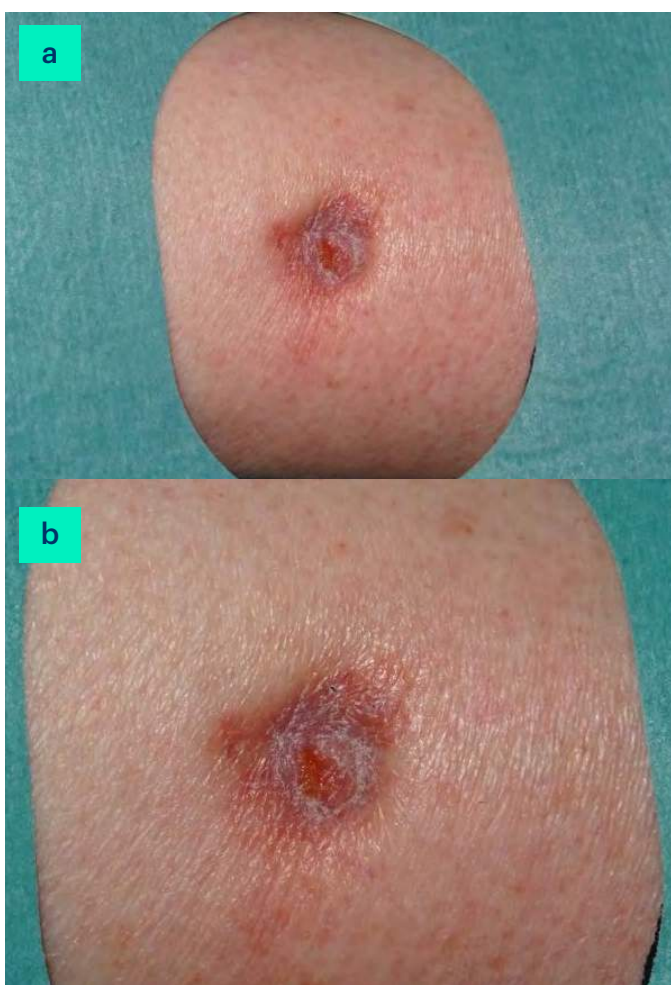


Figura 1. a y b) Nódulo ulcerado con depresión central en la pierna izquierda.

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

Se decidió extirpar la lesión en quirófano y el estudio histopatológico reveló la existencia de nidos de células basaloideas ulcerando la epidermis y con un patrón de crecimiento infiltrativo sobre una lesión compuesta por células fusiformes de aspecto fibroblástico (Figura 2a y b). Se podían observar células en empalizada alrededor de los nidos y retracción entre éstos y el estroma. Estos cambios histológicos junto con la ausencia de células CK20 positivas (o células de Merkel) dentro del tumor (Figura 2d) permitieron realizar el diagnóstico de carcinoma basocelular sobre dermatofibroma (Figura 2c).

DIAGNÓSTICO

Carcinoma basocelular sobre dermatofibroma.

TRATAMIENTO

Debido a que la lesión fue extirpada con los bordes de resección libres de afectación, no se realizó ningún tratamiento adicional.

EVOLUCIÓN

Satisfactoria, sin signos de recidiva en el control posterior a la cirugía.

COMENTARIO

En ocasiones las hiperplasias basaloideas (HB) sobre dermatofibromas pueden ser histológicamente similares a los carcinomas basocelulares (CB), hecho que puede dificultar el diagnóstico definitivo^{1,2}. McKenna et al. propusieron que, hallazgos histológicos como la ulceración de la epidermis y el patrón de crecimiento infiltrativo, irían a favor del diagnóstico de CB¹. Posteriormente, Mahmoodi et al. tuvieron 10 casos de HB sobre

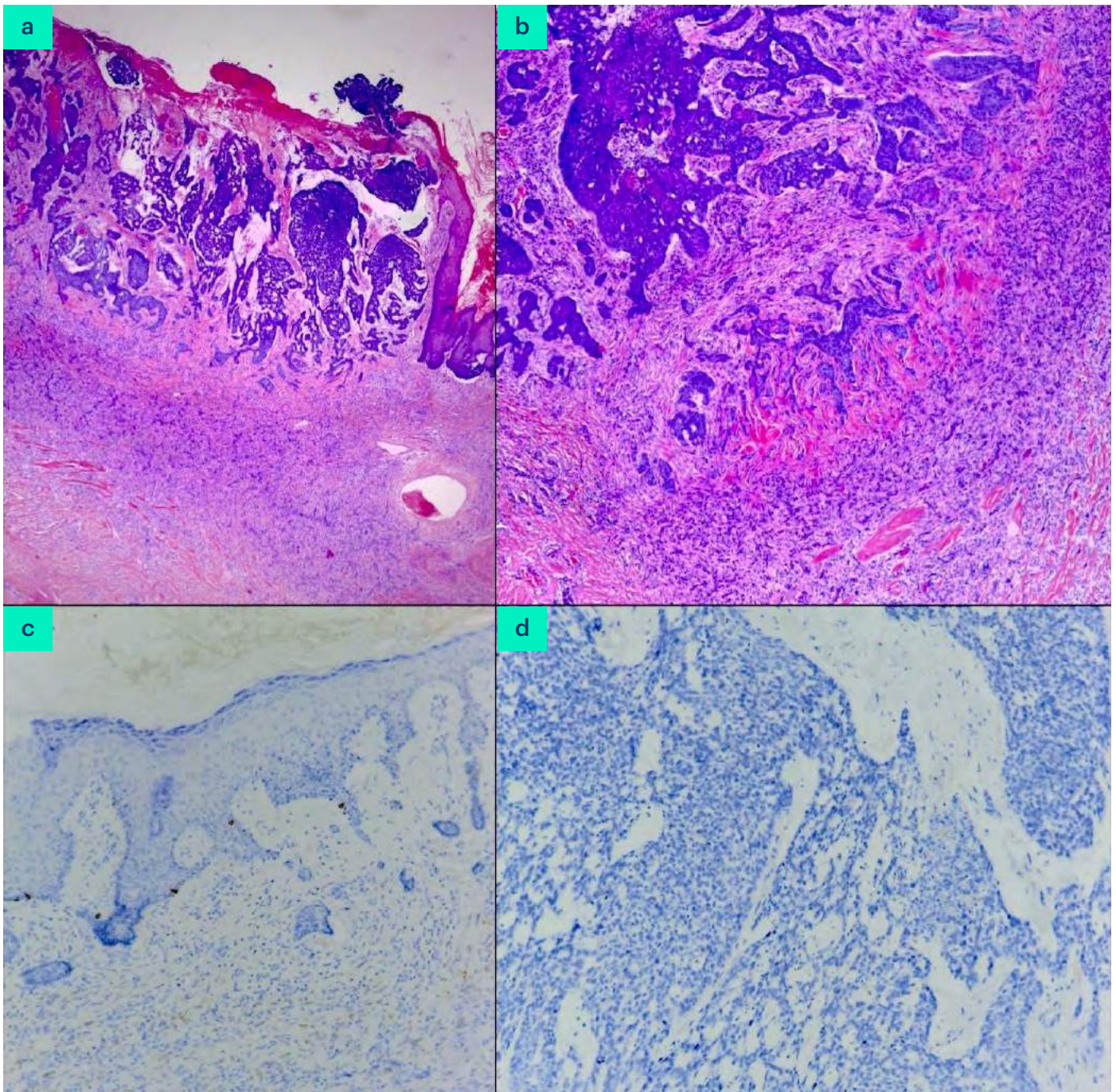


Figura 2. a) Nidos de células basaloideas ulcerando la epidermis (H&E x100). b) Células basaloideas infiltrando una lesión compuesta por células fusiformes de aspecto fibroblástico (H&E x200). c) Células de Merkel teñidas con la inmunotinción CK20 en la piel sana alrededor de la lesión principal (CK20 x200). d) Negatividad de la inmunotinción CK20 (ausencia de células de Merkel) en la proliferación de células basaloideas (CK20 x200)

dermatofibromas y 10 CB con el anticuerpo CK20 y encontraron un mayor número de células de Merkel en las HB en comparación con los CB, siendo estas diferencias estadísticamente significativas³. Lindboe y Løvdal utilizaron 18 anticuerpos en 6 casos de HB y en 20 CB de diferentes tipos

histológicos. No encontraron diferencias significativas con marcadores como Ber-Ep4 y Bcl-2 al comparar los dos grupos de estudio. En cambio, con el anticuerpo CK20 encontraron un aumento de células de Merkel en 4 de las 6 HB y ausencia de éstas en todos los CB⁴.

**BIBLIOGRAFÍA**

1. McKenna KE, Somerville JE, Walsh MY, Dawson JF, Burrows D. Basal Cell Carcinoma Occurring in Association with Dermatofibroma. *Dermatology*. 1993;187(1): 54-57.
2. Stanoszek LM, Wang GY, Harms PW. Histologic Mimics of Basal Cell Carcinoma. *Arch Pathol Lab Med*. 2017;141:1490-1502.
3. Mahmoodi M, Asad H, Salim S, Kantor G, Minimo C. Anti-cytokeratin 20 staining of Merkel cells helps differentiate basaloid proliferations overlying dermatofibromas from basal cell carcinoma. *J Cutan Pathol*. 2005;32(7):491-495.
4. Lindboe CF, Lovdal L. Epidermal basaloid cell hyperplasia overlying dermatofibromas. *Am J Dermatopathol*. 2011;33(1):52-55.



33

Placa eritematodescamativa resistente al tratamiento con corticoides y antifúngicos tópicos

Xavier Bosch Amate
Daniel Rizo Potau
Ignasi Marti Marti
Priscila Giavedoni

Placa eritematodescamativa resistente al tratamiento con corticoides y antifúngicos tópicos

Xavier Bosch Amate, Daniel Rizo Potau, Ignasi Marti Marti y Priscila Giavedoni

ANAMNESIS

Paciente varón de 72 años, sin alergias medicamentosas ni hábitos tóxicos. Como antecedentes patológicos presentaba hipotiroidismo, hipertensión arterial y diabetes tipo 2, tratados con levotiroxina, enalapril y metformina.

Refería aparición de una placa eritematodescamativa asintomática en ingle derecha de 3 meses de evolución, que no había mejorado tras realizar tratamiento tópico con betametasona 30 días ni con clotrimazol crema durante 21 días.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Presentaba en la ingle derecha una placa eritematodescamativa, de bordes bien definidos de 3x4 cm de diámetro (Figura 1a).

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

En la exploración dermatoscópica se observaba una gran área rojo-lechosa que ocupaba toda la superficie de la lesión junto con una ligera descamación blanquecina superficial (Figura 1b).

Se realizó una biopsia punch de 4 milímetros que mostró una proliferación de células epiteliales atípicas con patrón intraepidérmico pagetoide, evidenciándose invasión de un ducto sudoríparo en dermis media (Figura 2a). Se realizaron técnicas de inmunohistoquímica que resultaron positivas para citoqueratina 7 y negativas para citoqueratina 20 y antígeno prostático específico (PSA) (Figuras 2b y 2c).

DIAGNÓSTICO

Gracias a la correlación clinicopatológica se llegó al diagnóstico de enfermedad de Paget extramamaria con infiltración de ducto excretor en dermis media.

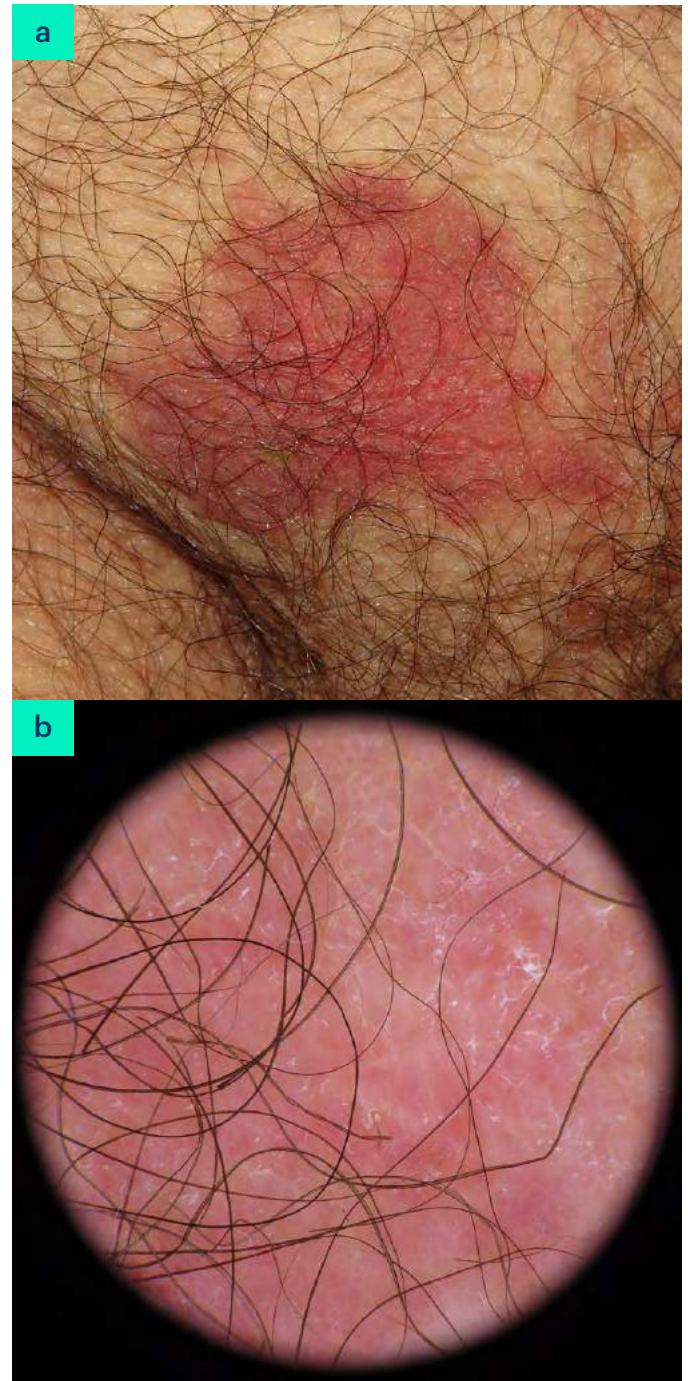


Figura 1. a) Placa eritematodescamativa en ingle derecha. b) Exploración dermatoscópica donde se observa un área rojo-lechosa y descamación blanquecina.

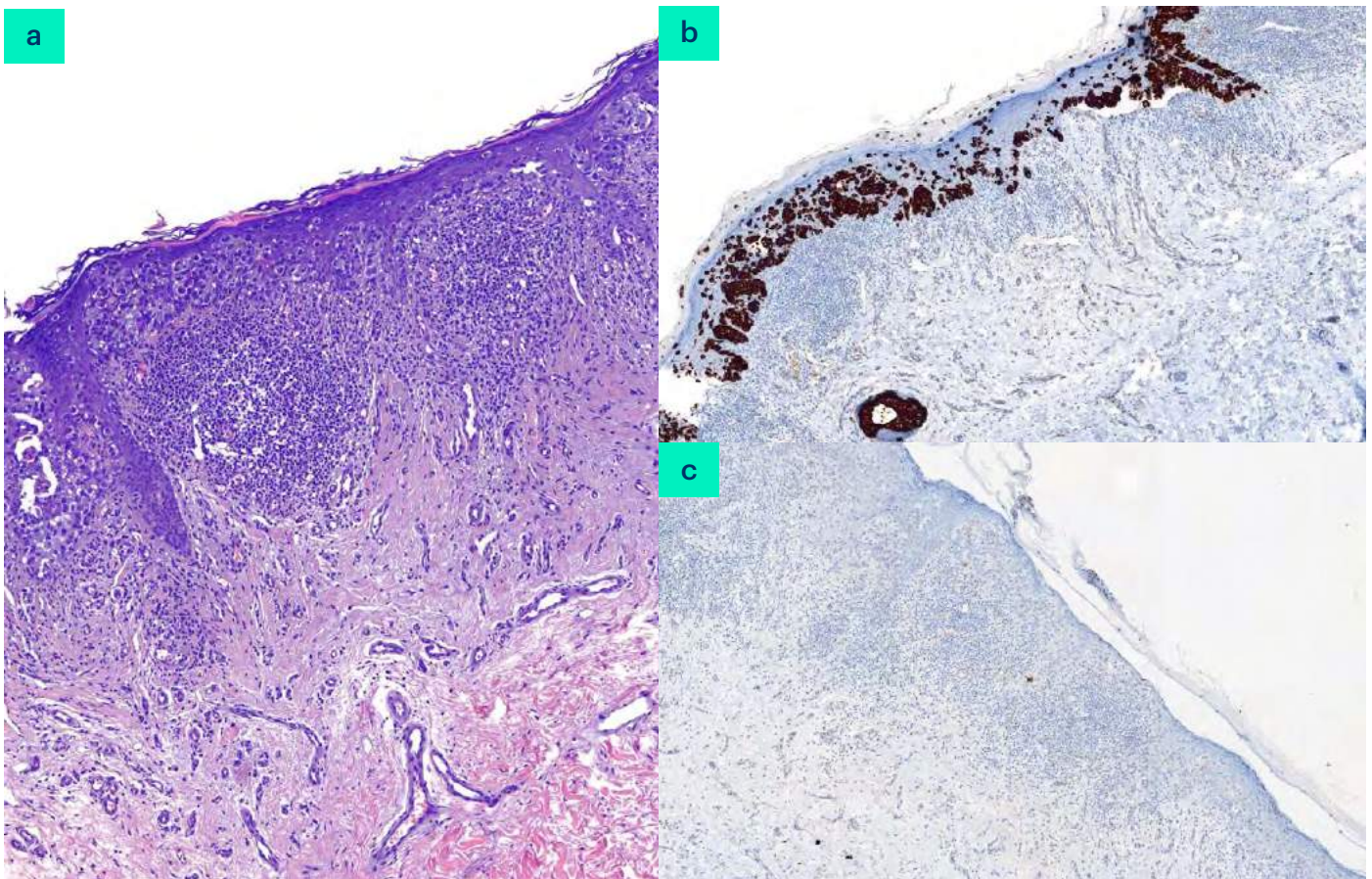


Figura 2. a) Histología: Proliferación de células epiteliales atípicas intraepidérmicas pagetoides (Hematoxilina-Eosina, x100). b) Inmuno-histoquímica: positividad para citoqueratina 7 (x100). c) Inmuno-histoquímica: negatividad para citoqueratina 20 (x100).

TRATAMIENTO

Se realizó exéresis quirúrgica de la totalidad de la lesión.

EVOLUCIÓN

En el seguimiento durante 6 meses el paciente no ha presentado signos de recidiva local ni aparición de nuevas lesiones cutáneas.

COMENTARIO

La enfermedad de Paget extramamaria es una neoplasia cutánea infrecuente que afecta zonas con abundantes glándulas apocrinas (vulva, pene o región anogenital)¹. Puede ser primaria (>75%), como expresión de un adenocarcinoma intraepitelial, o secundaria debido a la diseminación pagetoide de un adenocarcinoma aneal o visceral subyacente (anorectal, urotelial, cérvix, endometrio, entre otros)². Afecta más frecuentemente a

la zona genital de mujeres entre la sexta y octava década de la vida¹. Clínicamente, se caracteriza por placas eritematodescamativas de bordes abruptos con aspecto de “fresas con crema”. Es característico que no respondan a tratamiento tópico con corticoides y que su diagnóstico se retrase durante años³. El diagnóstico se debe confirmar histológicamente, siendo de gran ayuda las tinciones inmunohistoquímicas para diferenciar las formas primarias y secundarias.² El tratamiento se basa en la cirugía, ya sea mediante exéresis con amplios márgenes de seguridad o con cirugía micrográfica de Mohs⁴. Además, en los casos que corresponda, se deberá tratar la enfermedad neoplásica subyacente². En algunos pacientes, ha demostrado eficacia el tratamiento con imiquimod, terapia fotodinámico o 5-fluoracilo^{2,3}. Es muy importante realizar un seguimiento a largo plazo de estos pacientes².

**BIBLIOGRAFÍA**

1. Asel M, LeBoeuf NR. Extramammary Paget's Disease. *Hematol Oncol Clin North Am.* 2019;33(1):73-85. doi:10.1016/j.hoc.2018.09.003
2. JV Bologna, JL; Jorizzo, JL; Schaffer. *Dermatology.* 73. Anogenital (Non-Venereal) Disease. Pre-malignant and Malignant Lesions. Extramammary Paget Disease. 4th ed. Elsevier
3. Lam C, Funaro D. Extramammary Paget's Disease: Summary of Current Knowledge. *Dermatol Clin.* 2010;28(4):807-826. doi:10.1016/j.det.2010.08.002
4. Hendi A, Brodland DG, Zitelli JA. Extramammary Paget's disease: surgical treatment with Mohs micrographic surgery. *J Am Acad Dermatol.* 2004;51(5):767-773. doi:10.1016/j.jaad.2004.07.004



34

Úlcera rápidamente evolutiva en la cabeza de un paciente anciano

Xavier Fustà-Novell
Constanza Riquelme-Mc Loughlin
José Riera-Monroig
Ramon Pigem



34

Úlcera rápidamente evolutiva en la cabeza de un paciente anciano

Xavier Fustà-Novell, Constanza Riquelme-Mc Loughlin, José Riera-Monroig y Ramon Pigem

ANAMNESIS

Paciente varón de 79 años con antecedentes de dislipemia y carcinoma transicional de vejiga, libre de enfermedad tras cistoprostatectomía radical laparoscópica y linfadenectomía. Acudió a urgencias por una lesión ulcerada sangrante en cuero cabelludo y cara de 5 meses de evolución. La lesión inicialmente había presentado un aspecto contusiforme en zona temporal, por lo que había sido diagnosticado de hematoma post-traumático por sus médicos. Durante los últimos 2 meses la lesión había acelerado su crecimiento y se había ulcerado, con mala respuesta

a las curas diarias realizadas en su ambulatorio. El paciente asociaba hemoptisis de 48 horas de evolución.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Al examen físico presentaba una úlcera de más de 15 cm de diámetro, sangrante, en zona parieto-temporal izquierda, de bordes violáceos sobreelevados. Se apreciaban múltiples placas y nódulos violáceos circundantes, afectando la zona preauricular, párpado superior e inferior y zona periorbitaria ipsilateral (*Figura 1*). No se palpaban adenopatías periféricas.

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

Se realizó una biopsia cutánea tipo punch de la lesión. El análisis histológico demostró infiltración de todo el espesor de la biopsia, con respeto de la dermis papilar y la epidermis, por una neoplasia constituida por vasos irregulares recubiertos por células endoteliales con atipia y presencia focal de un componente sólido epitelioides que se disponía en pequeños grupos y cordones (*Figura 2a y b*). El estudio inmunohistoquímico mostró positividad difusa de las células neoplásicas para CD31 (*Figura 2c*) y CD34 (*Figura 2d*).

El TC toraco-abdominal mostró numerosos nódulos sólidos de hasta 10 mm en ambos parénquimas pulmonares, así como un engrosamiento multinodular de la pleura izquierda a nivel apical, con nódulos de hasta 11 mm de grosor. Estos hallazgos eran compatibles con metástasis pulmonares y pleurales.

DIAGNÓSTICO

Angiosarcoma cutáneo (AC) primario de cara y cuero cabelludo (angiosarcoma de Wilson Jones).



Figura 1. Úlcera sangrante de gran tamaño y bordes violáceos en zona parieto-temporal izquierda. Se observan múltiples nódulos satélite, en zona preauricular y periocular.

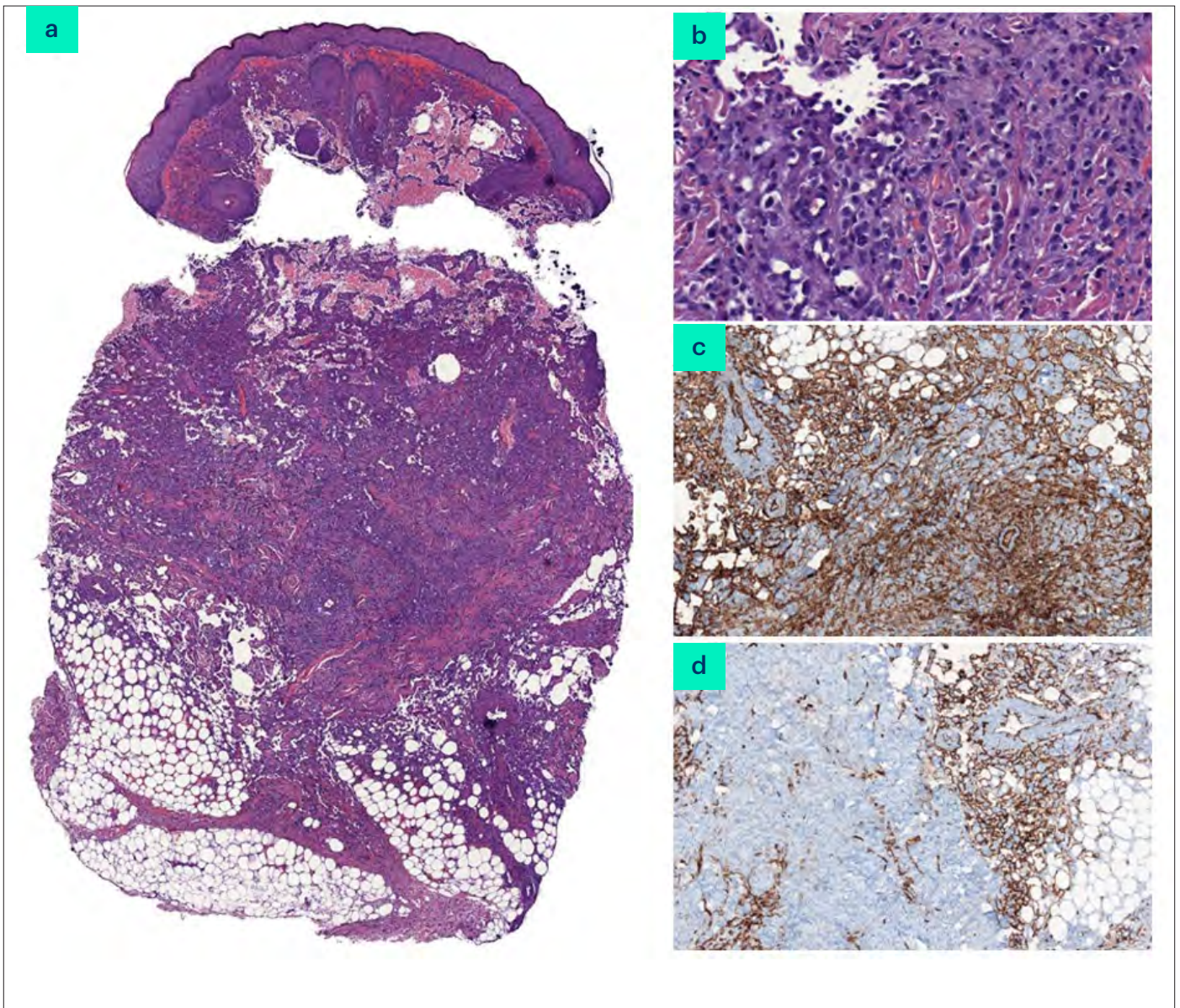


Figura 2. Biopsia cutánea. Se observa una ocupación dérmica e hipodérmica por una proliferación neoplásica constituida por vasos irregulares recubiertos por células endoteliales atípicas. Presencia focal de un componente sólido epiteloide que se dispone en pequeños grupos y cordones (A y B, Hematoxilina-Eosina, x40 y x400). El estudio inmunohistoquímico mostró positividad de las células tumorales para CD31 (C, x100) y para CD34 (D, x100).

TRATAMIENTO

Se inició tratamiento paliativo con radioterapia focal hemostática (2 campos, dosis total 6 Gy) y fomentos diarios de ácido tranexámico.

EVOLUCIÓN

El paciente presentó anemia y insuficiencia respiratoria progresivas durante las siguientes

semanas. Finalmente fue éxitus tras cuadro de hemoptisis masiva, un mes después del diagnóstico de angiosarcoma.

COMENTARIO

El AC es una neoplasia infrecuente y de mal pronóstico, con una incidencia aproximada de 0,2 casos por millón de habitantes y una superviven-



cia que se estima en torno al 30% a los 5 años^{1,2}. Existen 3 tipos de AC: los idiopáticos de cara y cuero cabelludo de pacientes ancianos, los secundarios a linfedema crónico (síndrome de Stewart-Treves) y los desarrollados sobre áreas de piel irradiada². Las formas idiopáticas son las más frecuentes y se presentan típicamente en forma de lesiones contusiformes en cara y cuero cabelludo de pacientes de edad avanzada, muy difíciles de diagnosticar en fases precoces si no se sospechan. El tumor crece y evoluciona rápidamente con un carácter multifocal, con la aparición de úlceras y nódulos, y a menudo metástasis a distancia en el momento del diagnóstico, más frecuentemente pulmonares³. La cirugía con márgenes amplios ($\geq 3\text{cm}$), con o sin radioterapia, es el único tratamiento potencialmente curativo^{2,3}. Es especialmente relevante pues tener en cuenta la posibilidad diagnóstica

de AC ante lesiones con aspecto de hematoma que no curan o progresan en la cara y/o cuero cabelludo de pacientes ancianos, ya que se trata de tumores de muy mal pronóstico que sólo pueden curarse mediante una extirpación quirúrgica amplia y precoz.

BIBLIOGRAFÍA

1. Shustef E, Kazlouskaya V, Prieto VG, Ivan D, Aung PP. Cutaneous angiosarcoma: a current update. *J Clin Pathol*. 2017;70:917-25.
2. Requena C, Alsina M, Morgado-Carrasco D, Cruz J, Sanmartín O, Serra-Guillén C, et al. Sarcoma de Kaposi y angiosarcoma cutáneo: directrices para el diagnóstico y tratamiento. *Actas Dermosifiliogr*. 2018;109:878-87.
3. Ishida Y, Otsuka A, Kabashima K. Cutaneous angiosarcoma: update on biology and latest treatment. *Curr Opin Oncol*. 2018;30:107-12.



35

Placa eritematoqueratósica de larga evolución en arco plantar

Anna Bota Llorca
Jesús Raya Maldonado
Rubén Barros Tornay

Placa eritematoqueratósica de larga evolución en arco plantar

Anna Bota Llorca, Jesús Raya Maldonado y Rubén Barros Tornay

ANAMNESIS

Paciente de 72 años que consultó por lesión en arco plantar no dolorosa y de crecimiento progresivo, de más de 10 años de evolución.

La paciente no tenía historia personal ni familiar de cáncer cutáneo. Como único antecedente de interés, destacaba tratamiento con radioterapia en la infancia por una lesión plantar que no sabía precisar.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Placa eritematoqueratósica de bordes bien definidos, con descamación periférica y algunas erosiones periféricas, de 10 x 15mm, localizada en arco plantar derecho. (Figura 1)

A la dermatoscopia se apreciaba zonas hiperqueratósicas con centro de patrón en fresa y microe-

rosiones periféricas, así como alguna estructura pigmentada lineal en forma de proyección radial. No se observaban vasos arboriformes. (Figura 2a y 2b).

No se hallaron lesiones sugestivas de carcinoma basocelular ni pits palmoplantares que hicieran sospechar un síndrome de Gorlin.



Figura 1. Úlcera sangrante de gran tamaño y bordes violáceos en zona parieto-temporal izquierda. Se observan múltiples nódulos satélite, en zona preauricular y periocular.

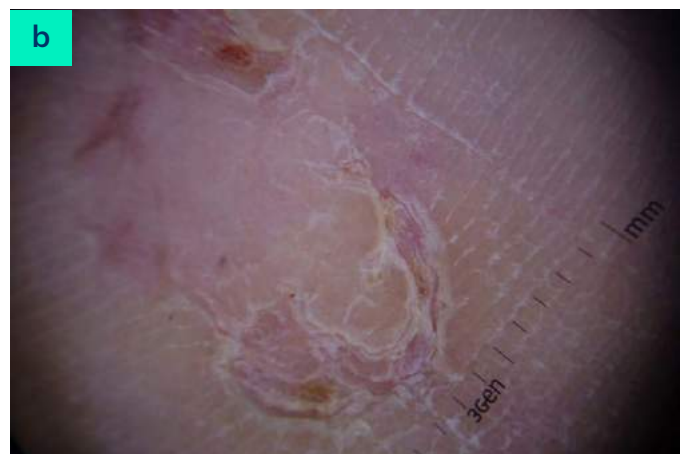
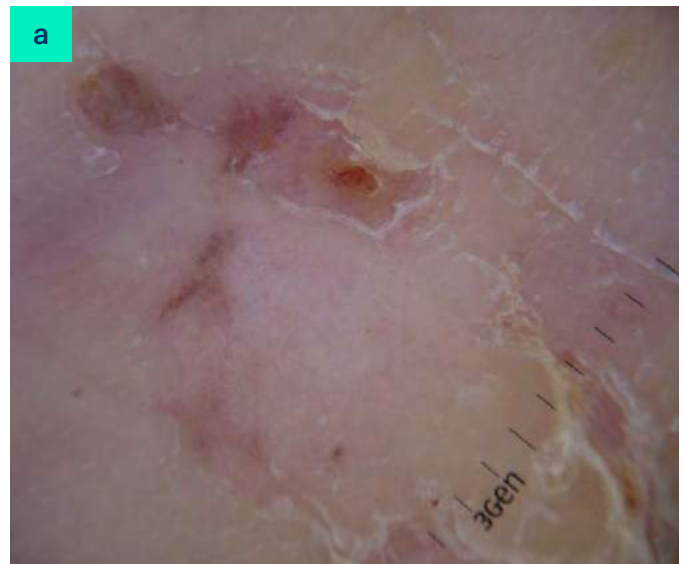


Figura 2 y 3. Zonas hiperqueratósicas con centro de patrón en fresa y microerosiones periféricas



PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Se realizó una biopsia incisional de la lesión y el análisis histológico mostró agregados de células basaloides en empalizada en la zona basal de la epidermis.

DIAGNÓSTICO

Carcinoma basocelular superficial acral

TRATAMIENTO

Dada la localización y la estirpe histológica, se consensuó con la paciente iniciar tratamiento tópico con Imiquimod 5% crema 5 días en semana durante 6 semanas.

EVOLUCIÓN

Actualmente la paciente se encuentra realizando el tratamiento, con buena tolerancia y respuesta al mismo hasta la fecha actual.

DISCUSIÓN

A pesar de que el carcinoma basocelular es el tumor cutáneo más frecuente, su localización en zonas acrales ha sido descrita únicamente de forma anecdótica en la literatura, con únicamente 21 casos registrados, la mayoría de ellos asociados a síndrome de Gorlin.

La aparición de estos tumores en localizaciones acrales se ha asociado a la exposición a radiación ionizante, traumatismos repetidos o ulceraciones crónicas, así como asociada a síndromes que cursan con aparición de carcinomas basocelulares múltiples desde etapas precoces de la vida, como pueden ser el síndrome de Gorlin o el síndrome de Bazex.

Es frecuente el retraso en el diagnóstico de estas lesiones por su escasa manifestación clínica y su aparición en áreas no fotoexpuestas. Destaca también la ausencia de los signos dermatoscópicos clásicos de carcinoma basocelular, como son los vasos arboriformes o los nidos ovoides azul-gris. En las lesiones acrales únicamente se suele hallar hiperqueratosis y ulceraciones.

Es fundamental realizar un diagnóstico diferencial con el carcinoma de células escamosas, el melanoma acral, el poroma ecrico, la enfermedad de Bowen o las poroqueratosis.

Aportamos este caso por su presentación inusual y para reafirmar la necesidad de considerar el diagnóstico de carcinoma basocelular en lesiones palmoplantares únicas de larga evolución, con escasa sintomatología y ulceraciones sin signos específicos a la dermatoscopia.

BIBLIOGRAFÍA

1. Dávila, J. J., Aguilar, K., Cabrera, F., & Boadas, A. (2019). Dermoscopic features of acral basal cell carcinoma. *International Journal of Dermatology*.
2. Torrelo, A., Vicente, A., Navarro, L., Planaguma, M., Bueno, E., González-Sarmiento, R., Happle, R. (2014). Early-onset acral basal cell carcinomas in Gorlin syndrome. *British Journal of Dermatology*, 171(5), 1227-1229.
3. Mendes-Bastos, P., Vale-Fernandes, P., Brás, S., Carvalho, R., João, A., & Amaro, C. (2016). Acral basal cell carcinomas in an infant with Gorlin syndrome: expanding the phenotype? *JDDG: Journal Der Deutschen Dermatologischen Gesellschaft*, 15(1), 89-90.





36

Nódulo sangrante indoloro en una mujer de 41 años

Ana López Mateos

José Luis Agudo Mena

María del Carmen García del Pozo Martín de Hijas

Gemma Ochando Ibernón

Sara Plata Clemente

María Rodríguez Vázquez

Eduardo Escario Travesedo



36

Nódulo sangrante indoloro en una mujer de 41 años

Ana López Mateos, José Luis Agudo Mena, María del Carmen García del Pozo Martín de Hijas, Gemma Ochando Ibernón, Sara Plata Clemente, María Rodríguez Vázquez y Eduardo Escario Travesedo

ANAMNESIS

Mujer de 41 años, sin antecedentes personales de interés, que consulta en nuestro servicio por la aparición de una tumoración a nivel frontal de 5 meses de evolución de crecimiento lento y progresivo. Refiere sangrado habitual de la lesión. Niega traumatismo o lesión previa en la zona.

EXPLORACIÓN

Presenta a nivel frontal izquierdo, a la altura de la línea de implantación del pelo, un nódulo eritemato-violáceo de 1,5 cm de consistencia blanda y parcialmente ulcerado en su porción central con costra serohemática que se desprende con facilidad dejando ver una pápula roja brillante de 4 mm (Figura 1).

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

Se realiza una biopsia amplia en ojal y el estudio histológico muestra una lesión en dermis papilar y reticular formada por numerosos vasos, algunos con formación de papilas endoluminales revestidas por endotelio plano sobre ejes fibrosos hialinos, alrededor de un vaso de mayor tamaño que presenta trombosis con recanalización (Figura 2 y 3). No se observa necrosis, ni atipias, ni mitosis. La superficie epidérmica está ulcerada, con hiperplasia pseudoepiteliomatosa que forma un collarite en los bordes de la úlcera.

DIAGNÓSTICO

El diagnóstico definitivo es de hiperplasia endotelial papilar intravascular.

TRATAMIENTO

Se realiza una ampliación de márgenes de la lesión para evitar recurrencias. Durante el seguimiento la paciente no ha presentado signos de recidiva ni presencia de nuevas lesiones.



Figura 1. Nódulo eritemato-violáceo de 1,5 cm en línea de implantación frontal.

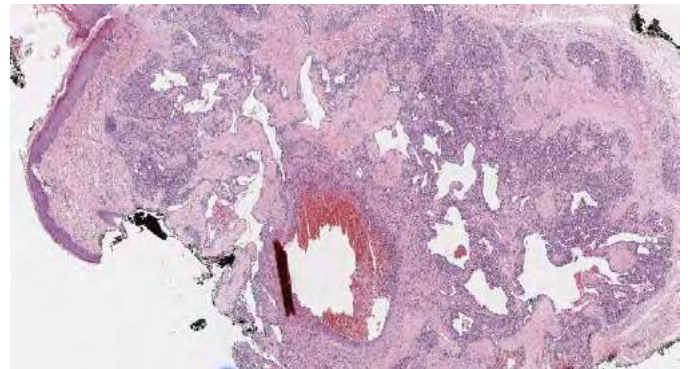


Figura 2. Lesión en dermis papilar y reticular formada por numerosos vasos, algunos con formación de papilas endoluminales revestidas por endotelio plano sobre ejes fibrosos hialinos, alrededor de un vaso de mayor tamaño que presenta trombosis con recanalización. (H_E 40X).

COMENTARIO¹⁻⁴

La hiperplasia endotelial papilar intravascular (HEPI) fue descrita por primera vez por Pierre Masson en 1923, que la encontró en una lesión que se presentó sobre el paquete hemorroidal de un varón de 68 años. Desde entonces se han reportado casos similares y ha habido muchos sinónimos para denominar esta lesión: prolifera-

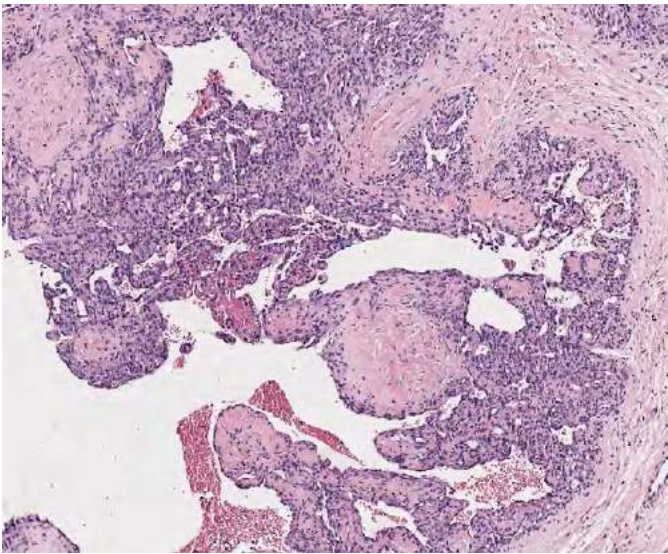


Figura 3. Detalle de la formación de papilas endoluminales dentro de los vasos que conforman la lesión. (H_E 100X).

ción endotelial intravascular, angiomatosis intravascular, pseudo-angiooma de Masson, siendo actualmente la HEPI el más comúnmente aceptado. La HEPI supone entre el 2% y el 3,6% de todas las proliferaciones vasculares cutáneas. Suelen aparecer en la tercera o cuarta década de la vida, aunque se han descrito en pacientes desde 8 años hasta 82 años de edad. Existe un ligero predominio del sexo femenino y el lugar de aparición, en orden descendente de frecuencia, suele ser la cabeza y cuello, las extremidades superiores, seguido de las extremidades inferiores y tronco. Habitualmente se trata de lesiones únicas, habiéndose publicado también pacientes con lesiones múltiples. En ocasiones puede ser dolorosa. No presentan ninguna característica clínica que permita identificarlos. Los casos publicados suelen describir una tumoración subcutánea de consistencia firme, eritemato-violácea, mal definida y de crecimiento lento y progresivo. Nosotros presentamos una tumoración con componente tanto superficial, formado por una pápula roja brillante, como profundo. En cuanto a la duración de la lesión, se han reportado casos de hasta 40 años de evolución. Se asocia con antecedentes de traumatismo en un 6% a un 10% de los casos. En 1983, Hashimoto et al clasificaron la HEPI en tres tipos. La pura o primaria (tipo I), que es la más frecuente (56-73%), apareciendo sobre piel sana;

la tipo II, mixta o reactiva secundaria (27-40%) que se desarrolla sobre otras lesiones vasculares previas (hemangiomas, malformaciones vasculares) o en pacientes con enfermedades crónicas (hemoglobinuria paroxística nocturna) y habitualmente es intramuscular; y la extravascular (4%) o tipo III que aparece sobre hematomas postraumáticos.

Desde el punto de vista histológico, lo más importante es realizar el diagnóstico diferencial con el angiosarcoma. La lesión está formada por conductos vasculares anastomosados, con proyecciones intraluminales. Los vasos pueden presentar células endoteliales hiperplásicas, hiper cromáticas y con algunos núcleos pleomórficos lo que dificulta el diagnóstico diferencial. La forma mixta o reactiva secundaria presenta características histológicas también de la lesión vascular inicial, lo que permite diferenciarla del tipo I.

Se pueden realizar estudios de imagen complementarios sobre todo en lesiones profundas, siendo los hallazgos ecográficos habituales una masa hipoecoica con refuerzo vascular periférico.

El tratamiento de elección en las formas puras bien delimitadas es la escisión quirúrgica siendo suficiente 2 mm de margen. Se recomiendan márgenes amplios para las formas secundarias para evitar recurrencias.

BIBLIOGRAFÍA

1. Miyamoto H, Nagatani T, Mohri S, Nakajima H. Intravascular papillary endothelial hyperplasia. *Clinical and Experimental Dermatology*. 1988; 13(6):411-5.
2. Boukavalas S, Dillard R, Qiu S, Cole EL. Intravascular Papillary Endothelial Hyperplasia (Masson's Tumor): Diagnosis the Plastic Surgeon Should Be Aware of. *Plastic and Reconstructive Surgery - Global Open*. 2017; 5(1): 1122.
3. Espinosa A, González J, García-Navas F. Intravascular Papillary Endothelial Hyperplasia at Foot Level: A Case Report and Literature Review. *The Journal of Foot and Ankle Surgery*. 2017; 56(1): 72-4.
4. Serin M, Altinel D, Leblebici C, Okcu O, Yazar SK. Intravascular Papillary Endothelial Hyperplasia of the Foot. *The Journal of Foot and Ankle Surgery*. 2018; 57(1): 188-90.





Vasculitis y paniculitis





Contenido

01. Artralgias y lesiones purpúricas en miembros inferiores	507
02. Lesiones purpúricas de rápida evolución	511
03. Si la mancha es dorada, bienaventurada	515
04. Lesiones purpúricas en zonas de presión	519
05. Habones que duelen	523
06. Un eritema nodoso con pista	527
07. Síndrome nodular en brazos y piernas en paciente pediátrico	531
08. 24 horas	535
09. Placa eritematosa pretibial a estudio	539
10. Lesiones cutáneas en paciente con patología respiratoria y eosinofilia	543
11. Nódulos dolorosos sobre las articulaciones interfalángicas de las manos en paciente VIH positivo	547





01

Artralgias y lesiones purpúricas en miembros inferiores

Alexandre Docampo Simón
María José Sánchez Pujol
Jaime Guijarro Llorca



01

Artralgias y lesiones purpúricas en miembros inferiores

Alexandre Docampo Simón, María José Sánchez Pujol y Jaime Guijarro Llorca

ANAMNESIS

Presentamos el caso de un varón de 36 años con antecedentes de un episodio de tromboflebitis del miembro inferior izquierdo y tenosinovitis de los tendones peroneos. Desde hacía unas semanas presentaba dolor de características inflamatorias en ambos tobillos que condicionaba una importante impotencia funcional, llegando a impedirle la deambulación. Refería también disestesias en ambos pies. Era remitido a nuestra consulta por la aparición de lesiones cutáneas asintomáticas en los miembros inferiores.

EXPLORACIÓN FÍSICA

En el examen físico se evidenciaron lesiones purpúricas palpables en los aspectos laterales y mediales de ambos pies (*Figura 1*). No presentaban cambio de coloración con la diascopia. La movilización pasiva de la articulación del tobillo resultaba dolorosa. No se encontraron otras lesiones en el resto del tegumento.

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

En la analítica destacaba una elevación moderada de los reactantes de fase aguda (PCR 1,5 y VSG 38). Se encontraron unos ANA con patrón del huso mitótico positivos a título 1/320. Los ENA, los ANCA y las crioglobulinas fueron negativos, con unos niveles normales de complemento. La bioquímica sanguínea y urinaria y las pruebas de coagulación fueron normales.

Se realizó una biopsia cutánea que reveló en el análisis histopatológico una epidermis y dermis superficial normales. En la dermis profunda y en el tejido celular subcutáneo presentó una vasculitis neutrofílica de vasos de mediano tamaño que condicionaba en ocasiones una necrosis fibrinoide de la pared (*Figura 2*). En el examen con



Figura 1. Imagen clínica: lesiones purpúricas en miembros inferiores.

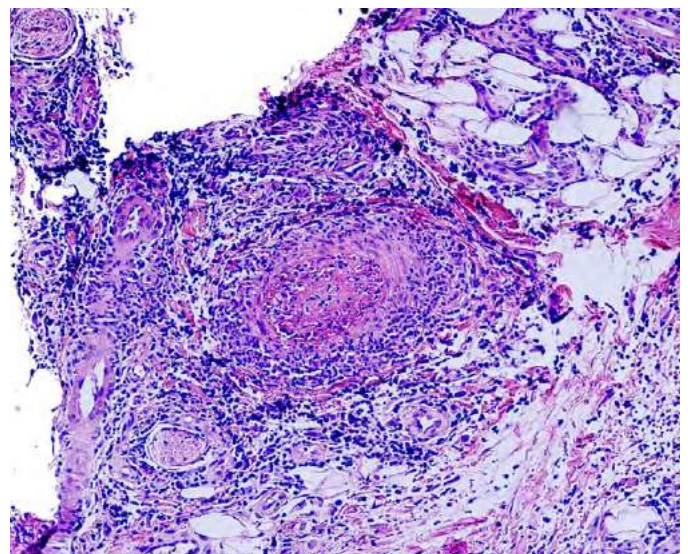


Figura 2. Tinción con H-E que muestra afectación de vaso de mediano calibre localizado en dermis profunda.



inmunofluorescencia directa presentó depósitos focales de C3 en pared vascular con IgM, IgG, IgA y C1q negativos.

DIAGNÓSTICO

Panarteritis nodosa.

TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN

El paciente fue ingresado para estudio e inicio del tratamiento. Se comenzó con prednisona a 60mg/día y profilaxis antibiótica con cotrimoxazol. Posteriormente se inició micofenolato de mofetil, reduciendo paulatinamente la dosis de prednisona

EVOLUCIÓN

Durante el ingreso, se realizaron otras pruebas complementarias para descartar afectación a otros niveles. La radiografía de tórax, el ECG, la ecografía abdominal y la eco-Doppler fueron normales. En cambio, en la ecografía músculo-esquelética de los miembros inferiores se evidenció una sinovitis astrágaloescafoidea bilateral, una tenosinovitis extensora derecha y una tenosinovitis peronea izquierda. Además, se realizó una electromiografía con resultado compatible con mononeuritis múltiple en fase inicial.

Tras iniciar el tratamiento, el paciente experimentó una clara mejoría, desapareciendo los dolores articulares y la impotencia funcional, encontrándose asintomático al alta y en las revisiones posteriores.

COMENTARIO¹⁻³

La panarteritis nodosa (PAN) es una vasculitis necrotizante multiorgánica que afecta de forma segmentaria vasos sanguíneos de mediano tamaño. Es una entidad poco prevalente, afectando más frecuentemente a varones. La mayoría de los casos son idiopáticos, aunque pueden

asociarse a la infección por VHB, VHC y a la leucemia de células peludas. Alrededor de un 50% de los pacientes presentan afectación cutánea, existiendo una variante (PAN cutánea) que solamente afecta a piel. Las manifestaciones cutáneas, más frecuentes en miembros inferiores, incluyen púrpura palpable, lédedo racemosa, púrpura retiforme, úlceras y nódulos subcutáneos dolorosos. Los síntomas sistémicos más habituales comprenden el síndrome constitucional, artralgias, parestesias (debidas a la mononeuritis como en el caso de nuestro paciente), mialgias y dolor abdominal. La afectación renal puede producir insuficiencia renal e hipertensión, pero no glomerulonefritis como otras vasculitis. La afectación pulmonar es infrecuente. En los análisis de laboratorio destaca la negatividad para ANCA, lo que facilita su diagnóstico diferencial con otras vasculitis. Aunque no existen unos criterios establecidos, las pruebas complementarias son fundamentales para descartar afectación sistémica como en el caso de nuestro paciente.

BIBLIOGRAFÍA

1. Alibaz-Oner F, Koster MJ, Crowson CS, Makol A, Ytterberg SR, Salvarani C, et al. Clinical Spectrum of Medium-Sized Vessel Vasculitis. *Arthritis Care Res (Hoboken)*. 2017;69:884-891
2. Watts RA, Lane SE, Scott DG, Koldingsnes W, Nossent H, Gonzalez-Gay MA, et al. Epidemiology of vasculitis in Europe. *Ann Rheum Dis*. 2001; 60:1156-7
3. Pagnoux C, Seror R, Henegar C, Mahr A, Cohen P, Le Guern V, et al. Clinical features and outcomes in 348 patients with polyarteritis nodosa: a systematic retrospective study of patients diagnosed between 1963 and 2005 and entered into the French Vasculitis Study Group Database. *Arthritis Rheum*. 2010; 62:616-26





02

Lesiones purpúricas de rápida evolución

Belén Pinilla Martín
Héctor Muñoz González
Cristina Vico Alonso
Carlos Zarco Olivo

Lesiones purpúricas de rápida evolución

Belén Pinilla Martín, Héctor Muñoz González, Cristina Vico Alonso y Carlos Zarco Olivo

ANAMNESIS

Paciente varón de 86 años de edad con antecedente de hipertensión arterial, dislipemia, insuficiencia tricuspídea, fibrilación auricular en tratamiento anticoagulante y enfermedad renal crónica con creatinina basal en torno a 1,5 mg/dl. Acudió al servicio de urgencias del hospital derivado por su médico de atención primaria por un episodio de 48 horas de evolución consistente en la aparición de lesiones en miembros inferiores rápidamente progresivas, asociadas a febrícula (38,7°C), malestar general y orinas de color oscuro. Refería, asimismo, una deposición de consistencia blanda de color marrón, pero negaba rectorragia, hematoquecia o melenas. No otros síntomas en la anamnesis completa por aparatos. Como antecedente el paciente había estado previamente en tratamiento con antibiótico (levofloxacino) por bronquitis aguda hasta 24-48 horas antes de la aparición de las primeras lesiones.

EXPLORACIÓN FÍSICA

El paciente presentaba múltiples pápulas purpúricas con centro necrótico –las de mayor tamaño– de aspecto dianiforme. Se localizaban de forma bilateral y simétrica en miembros inferiores y su número era incontable (*Figuras 1 y 2*). Se observaba alguna lesión incipiente de las mismas características salpicadas en el hipogastrio y en los miembros superiores. Se constató el fenómeno de Koebner en el miembro inferior derecho, en el área de la goma del calcetín. No otros hallazgos exploratorios.

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

La analítica sanguínea mostró deterioro de la función renal (creatinina sérica: 2,9 mg/dl). Se cons-



Figura 1.



Figura 2.

tataron alteraciones de la orina, tanto en el sedimento (se observaban 225 hematíes por campo y cristales uratos amorfos), como en la orina de 24 horas (proteinuria de 0,5 g/día).

El resto de la analítica de sangre mostró normalidad en el perfil hepático, y en el estudio de



proteínas. Negatividad en las serologías (VIH, VHC, VHB), panel de autoinmunidad y normalidad del complemento.

Se realizó biopsia de piel que mostró un infiltrado neutrofilico perivascular de los plexos capilares superficiales y medios, con necrosis fibrinoide de los mismos y leucocitoclastia. La epidermis se encontraba conservada. Con las técnicas de inmunofluorescencia realizadas no se observaron depósitos de inmunocomplejos. Se diagnosticó de vasculitis leucocitoclástica de vaso fino.

Se realizó asimismo biopsia renal en la que se observaban glomérulos que mostraban daño mesangial. Con las técnicas de inmunofluorescencia directa se demostró positividad intensa fina y granular para IgA (+++) y C3 mesangial leve (+). El resto de antisueros (IgG, IgM, C4, C1q, fibrinógeno, kappa y lambda) resultaron negativos. La biopsia, por tanto, era compatible con glomerulonefritis mesangial por depósito de IgA.

DIAGNÓSTICO

Vasculitis IgA con afectación cutánea y renal.

TRATAMIENTO

El paciente comenzó tratamiento esteroideo con prednisona, inicialmente con dosis de choque durante 3 días (250 mg los dos primeros días y 125 mg el tercero), para después descender a la dosis de 1 mg/kg/día y comenzar tratamiento inmunosupresor con ahorrador de corticoides (mifepolato mofetilo).

EVOLUCIÓN

El paciente presentó buena evolución de la función renal con valores de creatinina al alta cercanos a los basales (creatinina 1,7 mg/dl) y 50 hematíes por campo en el sedimento de orina. De forma paralela, las lesiones cutáneas evolucionaron con formación de costras hemorrágicas

en las áreas de necrosis. Posteriormente fueron adquiriendo un tono más apagado hasta dejar, como lesión residual temporal, máculas de tono marrónáceo por los depósitos de hemosiderina. El paciente recuperó la situación basal que presentaba previa al ingreso.

COMENTARIO¹

Nuestro paciente presentó un episodio de vasculitis IgA, que se engloban dentro de las vasculitis de pequeño vaso. Las vasculitis de pequeño vaso se han relacionado con infecciones, toma de fármacos, enfermedades inflamatorias, neoplasias y otras enfermedades, aunque en la mitad de los pacientes la causa suele ser idiopática. En el caso de la vasculitis IgA (también llamada púrpura de Henoch-Schönlein) se presenta frecuentemente tras una infección de vías respiratorias superiores aunque no se ha demostrado la infección por el *Streptococcus pyogenes* como agente causal. Nuestro paciente presentó un episodio de bronquitis aguda previo al desarrollo de lesiones cutáneas. La clínica clásica es el desarrollo de lesiones cutáneas de vasculitis asociadas a artritis, clínica gastrointestinal (dolor abdominal y sangrado) y nefritis, ésta última manifestada como hematuria y proteinuria. El desarrollo de fracaso renal agudo constituye un signo de mal pronóstico para la recuperación de la función renal. Respecto al tratamiento, es de señalar que el uso de corticosteroides sistémicos no previene el desarrollo de afectación renal, pero se recomienda su uso una vez ésta está instaurada.

BIBLIOGRAFÍA

1. Wetter DA, Dutz JP, Shinkai K, Fox LP. Cutaneous vasculitis. In: Bologna JL, Schaffer JV and Cerroni L. Dermatology, fourth edition. Elsevier Limited, 2018: 409-439





03

Si la mancha es dorada, bienaventurada

Héctor Muñoz González
Alba López Valle
María Penalba Torres
Virginia Velasco Tamariz

Si la mancha es dorada, bienaventurada

Héctor Muñoz González, Alba López Valle, María Penalba-Torres y Virginia Velasco Tamariz

ANAMNESIS

Varón de 75 años con antecedente de linfoma no Hodgkin de tipo folicular, en remisión parcial y seguimiento por hematología tras finalizar tratamiento con rituximab 4 meses antes, que acudía derivado a consultas de dermatología por lesiones en cara interna de muslo derecho de aproximadamente 6 meses de evolución.

El paciente refería importante preocupación en relación con las lesiones cutáneas y la posible relación con su proceso hematológico, si bien éstas eran completamente asintomáticas y no se asociaban a ninguna otra sintomatología sistémica.

EXPLORACIÓN FÍSICA

El paciente presentaba en cara interna de muslo derecho una lesión maculosa de coloración marronácea y aspecto puntiforme de aproximadamente 10x5cm, sin descamación asociada.

A la dermatoscopia se observaba la presencia de glóbulos de color rojizo-parduzco sobre un fondo de tonalidad amarillenta-anaranjada así como algunas áreas de tonalidad grisácea.

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

Se realizó una biopsia cutánea, observándose la presencia de un infiltrado linfocitario perivascular superficial con extravasación hemática y depósito de gran cantidad de hemosiderina en la dermis superficial.

Analíticamente no se observaron alteraciones relevantes en la bioquímica ni el hemograma.

DIAGNÓSTICO

Dermatosis purpúrica pigmentada tipo liquen aureus.



Figura 1.

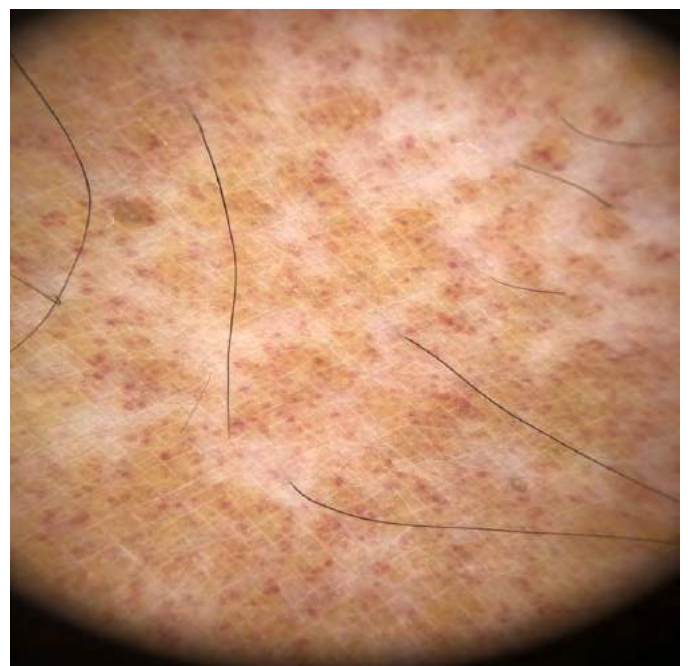


Figura 2.



TRATAMIENTO

Ante la preocupación del paciente se inició tratamiento tópico con corticoides de potencia media, con escasa mejoría, suspendiéndose posteriormente e indicándose únicamente hidratación de la piel.

EVOLUCIÓN

La lesión ha permanecido estable en cuanto a tamaño y características, no habiendo aparecido otras lesiones similares en otras localizaciones.

COMENTARIO

La dermatosis purpúrica pigmentada se produce como consecuencia de la extravasación de hematíes a nivel de la dermis papilar, generalmente en relación con capilares dilatados, con el consecuente depósito de hemosiderina secundario a la degradación de la hemoglobina, y en ausencia de inflamación o siendo esta mínima. Se trata de un proceso benigno de etiología no bien conocida, no habiéndose relacionado con alteraciones de la coagulación ni con otras enfermedades sistémicas. El liquen aureus es una variante poco frecuente de dermatosis purpúrica pigmentada que se presenta normalmente como una lesión única en miembros inferiores, con una coloración que varía desde el dorado y cobrizo hasta rojizo o marrónáceo¹. Habitualmente presenta una evolución crónica y persistente, frecuentemente asintomática, si bien en ocasiones puede asociar prurito local.

Entre las características que presenta el liquen aureus a la dermatoscopia se han descrito la presencia de una coloración de fondo difusa cobrizo-anaranjada con presencia de glóbulos rojizos en su seno, así como puntos grisáceos y líneas marrónáceo-grisáceas más tenues interconectadas, si bien estos hallazgos no son constantes en todos los pacientes^{2,3}.

El diagnóstico diferencial debe incluir otros procesos purpúricos como las vasculitis, así como la púrpura secundaria a trombocitopenia o la presencia de coagulopatía, siendo importante su reconocimiento debido a la naturaleza benigna de esta entidad, no requiriendo por tanto un tratamiento específico, aunque en presencia de síntomas como prurito puede utilizarse corticoterapia tópica con resultados variables.

BIBLIOGRAFÍA

1. Toro JR, Sander CA, LeBoit PE. Persistent pigmented purpuric dermatitis and mycosis fungoides: simulant, precursor, or both?: a study by light microscopy and molecular methods. *Am J Dermatopathol* 1997; 19: 108-118.
2. Zaballos P, Puig S, Malveyh J. Dermoscopy of pigmented purpuric dermatoses (lichen aureus): a useful tool for clinical diagnosis. *Arch Dermatol* 2004; 140: 1290-1291.
3. Suh KS, Park JB, Yang MH, Choi SY, Hwangbo H, Jang MS. Diagnostic usefulness of dermoscopy in differentiating lichen aureus from nummular eczema. *J Dermatol*. 2017; 44(5): 533-537.





04

Lesiones purpúricas en zonas de presión

Javier Sánchez Bernal
Isabel Abadías Granado
Isabel Martínez Pallás
Mariano Ara Martín

Lesiones purpúricas en zonas de presión

Javier Sánchez Bernal, Isabel Abadías Granado, Isabel Martínez Pallás y Mariano Ara Martín

ANAMNESIS

Varón de 55 años, sin antecedentes médicos de interés, valorado en urgencias por lesiones cutáneas ligeramente dolorosas de 5 horas de evolución. Como antecedente destaca la toma de azitromicina hace 24 horas por cuadro de 7 días de fiebre, tos sin expectoración, mialgias y malestar general. Además, presenta edema y artralgias en articulaciones interfalángicas proximales y distales de ambas manos desde hace unas horas, coincidiendo con la aparición de las lesiones cutáneas. No refiere disuria ni dolor abdominal.

EXPLORACIÓN FÍSICA

En la exploración física se aprecian máculas y pápulas eritematovioláceas palpables, que no blanquean a la digitopresión, distribuidas en codos, parte distal de piernas y dorso de pies, y en glúteos en zonas de presión de ropa interior, con lesiones petequiales en líneas palmares, plantas y zona interdigital de pies (*Figuras 1 y 2*).

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

Se solicitó una analítica sanguínea completa en la que destacaba una elevación de PCR de 31 mgrs/dL, y ligera leucocitosis, con plaquetas y estudio de coagulación normales. El estudio de orina mostró hematuria y leucocituria, con urocultivo negativo. Se solicitaron múltiples serologías, sin resultados positivos, y en el resto de pruebas sanguíneas solicitadas, incluyendo estudio de autoinmunidad, destacaba el marcado aumento de IgA.

Con nuestra sospecha clínica inicial se solicitó una biopsia cutánea, que mostró una vasculitis leucocitoclástica afectando a dermis superficial, con depósito de IgA y C3 en inmunofluorescencia directa.



Figura 1. Máculas y pápulas violáceas, purpúricas, siguiendo la distribución de las zonas de presión de la ropa interior y en zona de apoyo del codo.



Figura 2. Máculas purpúricas lineales siguiendo las líneas de pliegues palmares e interdigitales.

DIAGNÓSTICO

El cuadro clínico, junto a las pruebas complementarias, permitieron llegar al diagnóstico de Púrpura de Schönlein-Henoch.



TRATAMIENTO

Con la sospecha inicial de Púrpura de Schönlein-Henoch se inició tratamiento con corticoide sistémico

EVOLUCIÓN

Tras el inicio del tratamiento con corticoide sistémico el paciente presentó clara mejoría de las lesiones en dos semanas, sin complicaciones ni recidivas hasta el momento.

COMENTARIO

La púrpura de Schönlein-Henoch es una vasculitis IgA, siendo la más frecuente en la infancia¹. Se cree que, en pacientes predispuestos genéticamente, tras el contacto con determinados factores ambientales se produciría un acúmulo de IgA en los vasos de distintos tejidos secundario a la liberación de citoquinas proinflamatorias, dando lugar a la vasculitis^{2,3}. Como factores desencadenantes se han descrito infecciones (estreptococos, virus respiratorios, mycoplasma...), vacunas, fármacos e, incluso, picaduras de insectos^{1,2}. Clínicamente se caracteriza por una púrpura palpable, artritis o artralgiás, dolor cólico abdominal o hemorragia gastrointestinal y afectación renal hasta en el 50% de los casos (hematuria,

proteinuria, síndrome nefrótico o nefrítico)^{1,3}. La púrpura palpable suele ser simétrica, afectando a extremidades inferiores, de predominio en superficies extensoras y en glúteos, pudiendo afectar a cara y extremidades superiores, siendo típica la presencia de lesiones en zonas de presión^{1,3}. El tratamiento consiste en reposo y eliminación de las posibles causas desencadenantes. En formas severas resulta necesario el uso de corticoides sistémicos, como prednisona a dosis de 0,5-1 mg/kg/d, reduciendo progresivamente la dosis en un periodo de 4-6 semanas^{1,3,4}.

BIBLIOGRAFÍA

1. Camacho Lovillo MS, Lirola Cruz MJ. Púrpura de Schönlein- Henoch, enfermedad de Kawasaki y otras vasculitis. *Pediatr Integr* 2017; 21(3):183-95.
2. Píram M, Mahr A. Epidemiology of immunoglobulin A vasculitis (Henoch-Schönlein): current state of knowledge. *Curr Opin Rheumatol* 2013; 25(2): 171-78
3. Shavit E, Alavi A, Sibbald RG. Vasculitis-What Do We Have to Know? A Review of Literature. *Int J Low Extrem Wounds*. 2018;17(4):218-226
4. A. Pulido-Pérez, JA Avilés-Izquierdo, R Suárez-Fernández. Vasculitis cutáneas. *Actas dermo-sifilograficas* 103 (3), 179-191





05

Habones que duelen

Juan Monte Serrano
Javier Sánchez Bernal
Isabel Martínez Pallás
Marta Lorda Espés

Habones que duelen

Juan Monte Serrano, Javier Sánchez Bernal, Isabel Martínez Pallás y Marta Lorda Espés

ANAMNESIS

Paciente mujer de 32 años sin antecedentes de interés, valorada por primera vez en el servicio de urgencias por lesión dolorosa en fosa poplítea derecha (*Figura 1*) tratada como picadura de insecto con corticoides tópicos y antihistamínicos orales con discreta mejoría clínica. Una semana después acude al mismo servicio por aparición de lesiones de características similares en fosa poplítea contralateral, así como en dorso y planta de pie derecho (*Figura 2*). En esta ocasión se decide iniciar tratamiento con corticoterapia oral y se toma biopsia cutánea. Un mes después, tras 24 horas de suspender la corticoterapia oral se produce reaparición de las lesiones, sensación distérmica y dolor abdominal, motivo por el que se decide ingreso en servicio de dermatología para estudio y tratamiento.



Figura 1. Placa eritemato-violácea, edematosa y de morfología anular en fosa poplítea derecha.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Al ingreso presenta placas eritemato-violáceas de morfología anular que persisten más de 24 horas, edematosas, induradas, calientes y dolorosas a la palpación, localizadas preferentemente en ambos tobillos, costado derecho, brazo izquierdo y oreja derecha. No se observan ampollas. Nikolsky negativo. No presenta edema de úvula. No afectación de mucosas. No se palpan adenopatías cervicales, supraclaviculares ni inguinales.

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

El control analítico al ingreso mostró normalidad de hemograma, bioquímica y coagulación, así como sedimento de orina compatible con infección del tracto urinario. Metabolismo del hierro, ácido fólico y vitamina B9 sin alteraciones. Perfil tiroideo sin hallazgos patológicos. En el estudio de autoinmunidad se objetivó concentraciones de complemento normales y negatividad para ANAs, ANCA, anticardiolipina, anticoagulante lúpico y FR. El estudio serológico fue negativo para VIH, Lúes, VHB, VHC, VEB, CMV, parvovirus, borrelia, rickettsiosis, leptospirosis y turalemia. Radiografía de tórax sin alteraciones pleuro-parenquimatosas. En el estudio anatomopatológico se observa un infiltrado inflamatorio dérmico superficial y profundo, intersticial y perivascular, con predominio de neutrófilos y eosinófilos dispersos entre las fibras de colágeno. El componente perivascular también presenta linfocitos y se observan células inflamatorias en las paredes de los capilares con edema endotelial.

DIAGNÓSTICO

La correlación clínica con los resultados de los estudios anatomopatológicos nos llevó al diagnóstico de urticaria vasculitis.

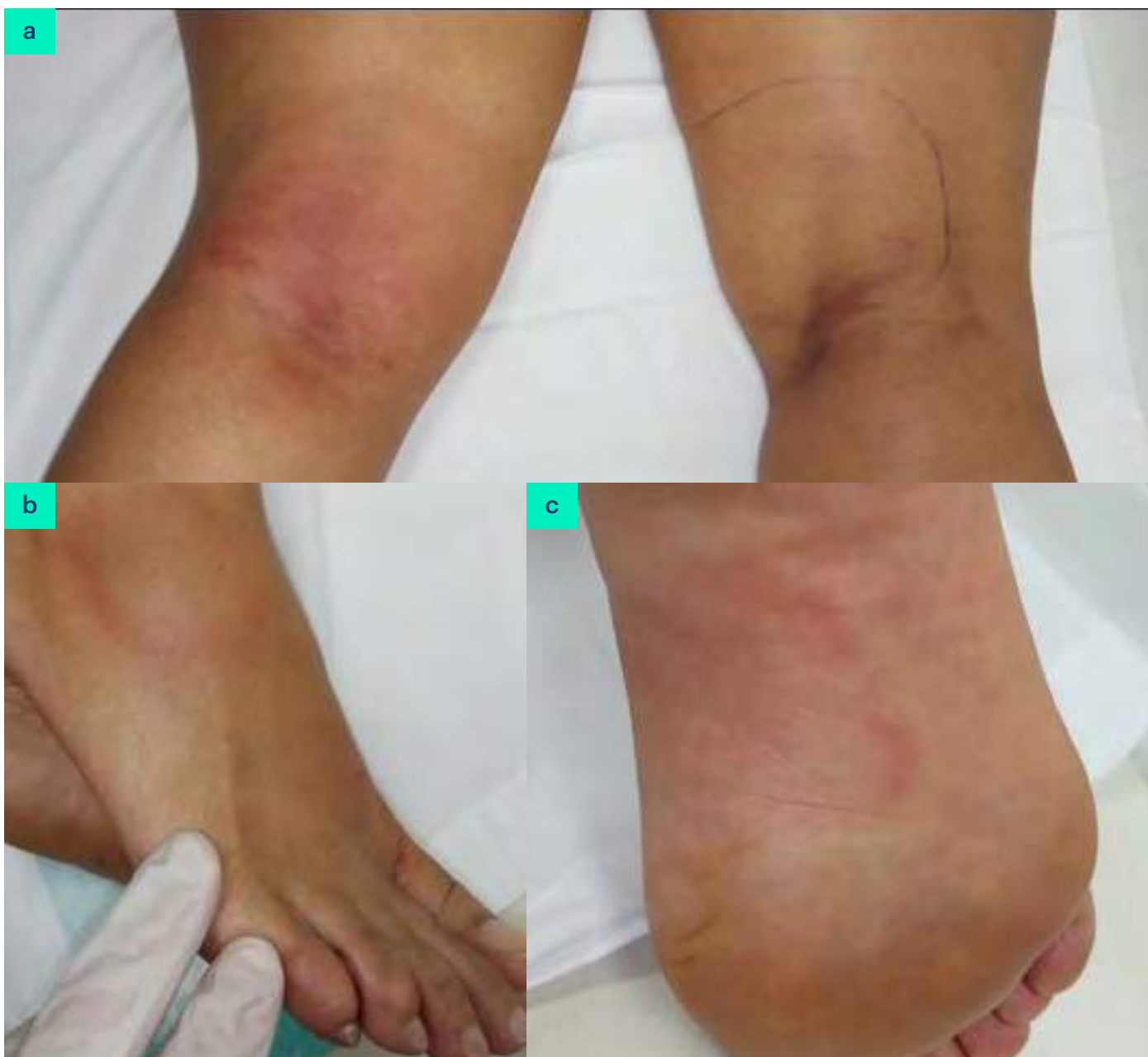


Figura 2. Placas eritemato-violáceas, edematosas y de morfología anular en fosa poplítea izquierda (a), dorso (b) y planta de pie derecho (c). En fosa poplítea derecha se aprecia placa con hiperpigmentación postinflamatoria residual (a).

TRATAMIENTO

Durante su estancia en la planta de dermatología se instauró tratamiento con prednisona 0,5 mg/kg/día en pauta descendente y corticoides tópicos.

EVOLUCIÓN

Evolución favorable tras ser tratada con corticoides tópicos y sistémicos, motivo por el cual es dada de alta con pauta descendente de prednisona. Ac-

tualmente muestra mejoría clínica significativa tras 3 meses sin corticoides sistémicos y ha presentado solo brotes ocasionales aislados en antebrazos y cuello. Durante el ingreso, la paciente presenta cuadro de artralgias en ambas manos, región cervical y lumbar, sin alteraciones radiológicamente significativas en los niveles osteoarticulares explorados, y con buena evolución cínica en controles sucesivos tras mejoría de lesiones cutáneas.



COMENTARIO

La incidencia poblacional de urticaria-vasculitis (UV) es de 5 casos por millón y año. Se considera que la UV representa una reacción de hipersensibilidad tipo III donde la activación del complemento desencadena la liberación por el mastocito de mediadores inflamatorios. Entre el 70-80% de los casos de urticaria vasculitis presentan cifras de complemento dentro de los valores de normalidad y siguen un curso benigno con una duración media de 3 años. En la mayoría de casos suele ser idiopática, pero puede asociarse a enfermedades autoinmunitarias del tejido conectivo, la enfermedad del suero, crioglobulinemia, infecciones, medicamentos y neoplasias malignas hematológicas. Las lesiones de la urticaria vasculitis consisten en habones eritematosos e indurados, que persisten más de 24 horas, y se asocian a quemazón y dolor, resolviéndose con hiperpigmentación post-inflamatoria. Las artralgias son la manifestación

sistémica más común en los pacientes con UV y se presentan hasta en el 50% de los casos¹. La biopsia de las lesiones es el *gold-standard* para llegar al diagnóstico, aunque no hay un consenso claro sobre los criterios histopatológicos para definir UV. Los antihistamínicos pueden suponer una mejoría clínica, pero no alteran el curso de la enfermedad. Los corticoides orales son eficaces a corto plazo. Se ha publicado el beneficio de la indometacina, la dapsona, la colchicina, la hidroxiclороquina y el micofenolato de mofetilo².

BIBLIOGRAFÍA

1. Rivas González AM, Velásquez Franco CJ, Pinto Peñaranda LF, Márquez JD. Urticarial Vasculitis. Revista Colombiana de Reumatología. junio de 2009;16(2):154-66.
2. Lorenzo Cerroni, Julie V. Schaffer, Jean L. Bologna. Vasculitis cutáneas. En: Dermatología. 4.a ed. Elsevier España; 2019.



06

Un eritema nodoso con pista

Laura Vergara de la Campa
Loreto Luna Bastante
Laura Alonso Naranjo
Ana Isabel Sánchez Moya

Un eritema nodoso con pista

Laura Vergara de la Campa, Loreto Luna Bastante, Laura Alonso Naranjo y Ana Isabel Sánchez Moya

ANAMNESIS

Paciente varón de 38 años remitido por cuadro de eritema y tumefacción de tercio inferior de ambos miembros inferiores (*Figura 1a*) coincidente con picos febriles termometrados de hasta 39°C, desde hace 10 días. Inicialmente tratado con antibioterapia oral (amoxicilina, clindamicina y ciprofloxacino) sin mejoría, por lo que es remitido. Además, el paciente refiere la aparición de una lesión en cicatriz antigua de codo izquierdo desde hace 5 meses (*Figura 1b*). No presentaba clínica digestiva, aftas, parestesias, o disuria. Sí fatiga ocasional ante esfuerzos y poliartralgias generalizadas.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Paciente hemodinámicamente estable, consciente y orientado. En la exploración física destaca la

aparición de nódulos subcutáneos, eritematosos, de 1 a 5 cm, con aumento de temperatura local, dolorosos al tacto, en la cara anterior de ambas piernas. En la exploración general se objetiva nódulo de consistencia aumentada, bien definido, eritematovioláceo, no adherido a plano profundo, con descamación fina superficial sobre placa cicatricial antigua de codo izquierdo. Reinterrogando al paciente la cicatriz fue secundaria a un accidente de tráfico hace más de 10 años y en los últimos 5 meses comenzó con los cambios descritos. Resto de la exploración física sin hallazgos.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

En consulta se realizó biopsia de lesión cicatricial de codo y de lesiones inflamatorias de región pretibial. Además, se solicitó protocolo analítico

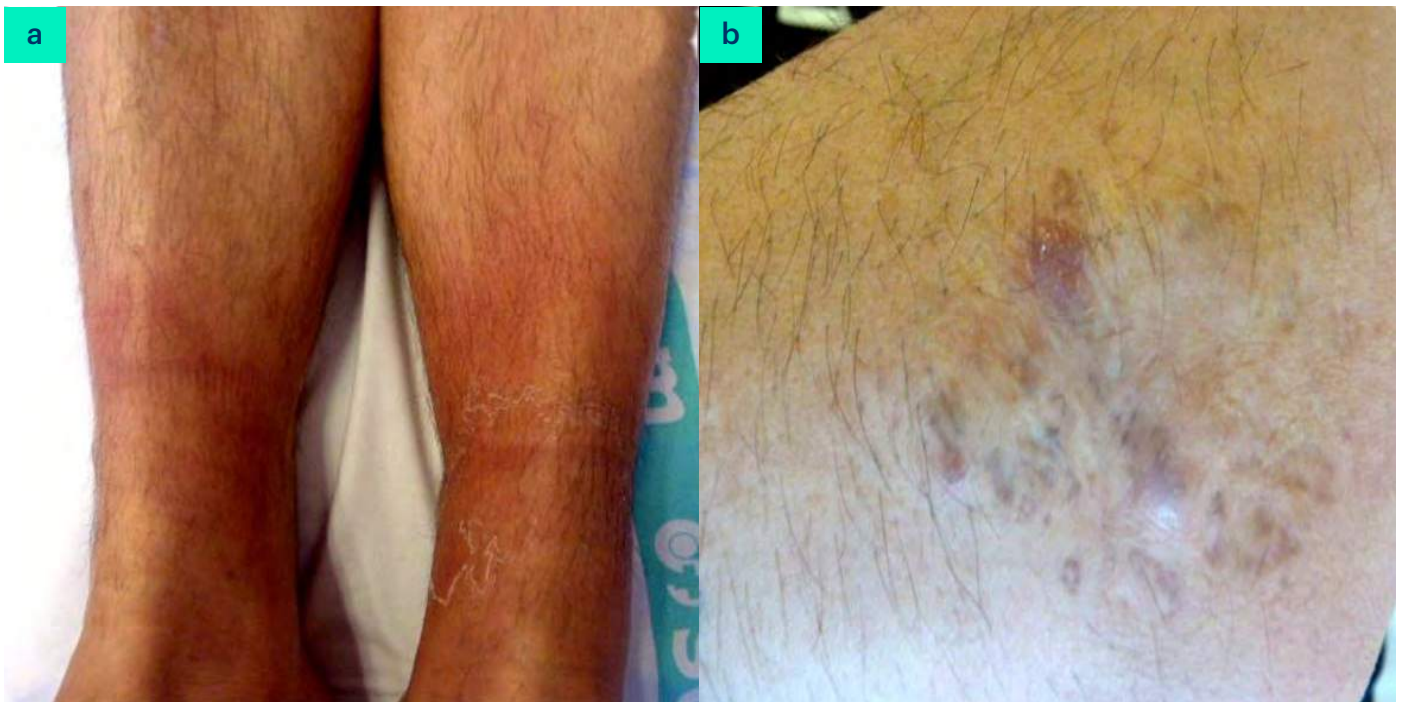


Figura 1. a) En cara anterior de ambas piernas se objetivaban nódulos subcutáneos, eritematosos, con aumento de temperatura local y dolorosos al tacto. b) Sobre placa cicatricial de aspecto atrófico en codo izquierdo se objetiva nódulo de consistencia aumentada, bien definido, eritematovioláceo en su polo superior.



de paniculitis, radiografía de tórax y Mantoux.

- Analítica realizada en Urgencias: aumento de reactantes de fase aguda y leve leucocitosis neutrofílica.
- Radiografía de tórax (posteroanterior y lateral): destacan adenopatías mediastínicas en diferentes cadenas ganglionares, paratraqueales bilaterales de predominio derecho, hiliares bilaterales, en ventana aortopulmonar y subcarinales. Resto sin hallazgos de interés (*Figura 2a*).
- Biopsia de piel (pretibial izquierda): hiperqueratosis, acantosis irregular, ligero infiltrado inflamatorio crónico perivascular, con engrosamiento de septos y tractos lobulillares del pániculo adiposo con presencia de ocasional infiltrado inflamatorio crónico y algún neutrófilo. Compatible con paniculitis evolucionada.
- Biopsia de piel (codo izquierdo): presencia de granulomas epitelioides no necrotizantes en todo el espesor de la dermis, con frecuentes células gigantes multinucleadas e infiltrado inflamatorio crónico de tipo linfoplasmocitario que se dispone de forma periférica. Compatibles con Granulomas Sarcoideos (*Figura 2b*).

DIAGNÓSTICO

Síndrome de Löfgren.

TRATAMIENTO

Se recomendó el cese de antibioterapia y se pausó tratamiento con deflazacort 30 mg en pauta descendente a modo de cuartos cada 5 días y omeprazol 20 mg 1 comprimido al día mientras estuviese en tratamiento con corticoterapia oral.

EVOLUCIÓN

Con los resultados obtenidos, todos compatibles con Sarcoidosis cutánea y Síndrome de Löfgren, se valoró nuevamente el paciente. Las lesiones de miembros inferiores habían remitido dejando una hiperpigmentación residual y la lesión nodular sobre cicatriz había disminuido de tamaño. A su vez, habían remitido la fiebre y las artralgias. Exploramos nuevamente al paciente, que no presentaba nueva sintomatología o alteraciones en la exploración física añadidas. Entregamos cita de revisión en consulta, se solicitó a petición del servicio de radiología una tomografía axial computarizada de región torácica,

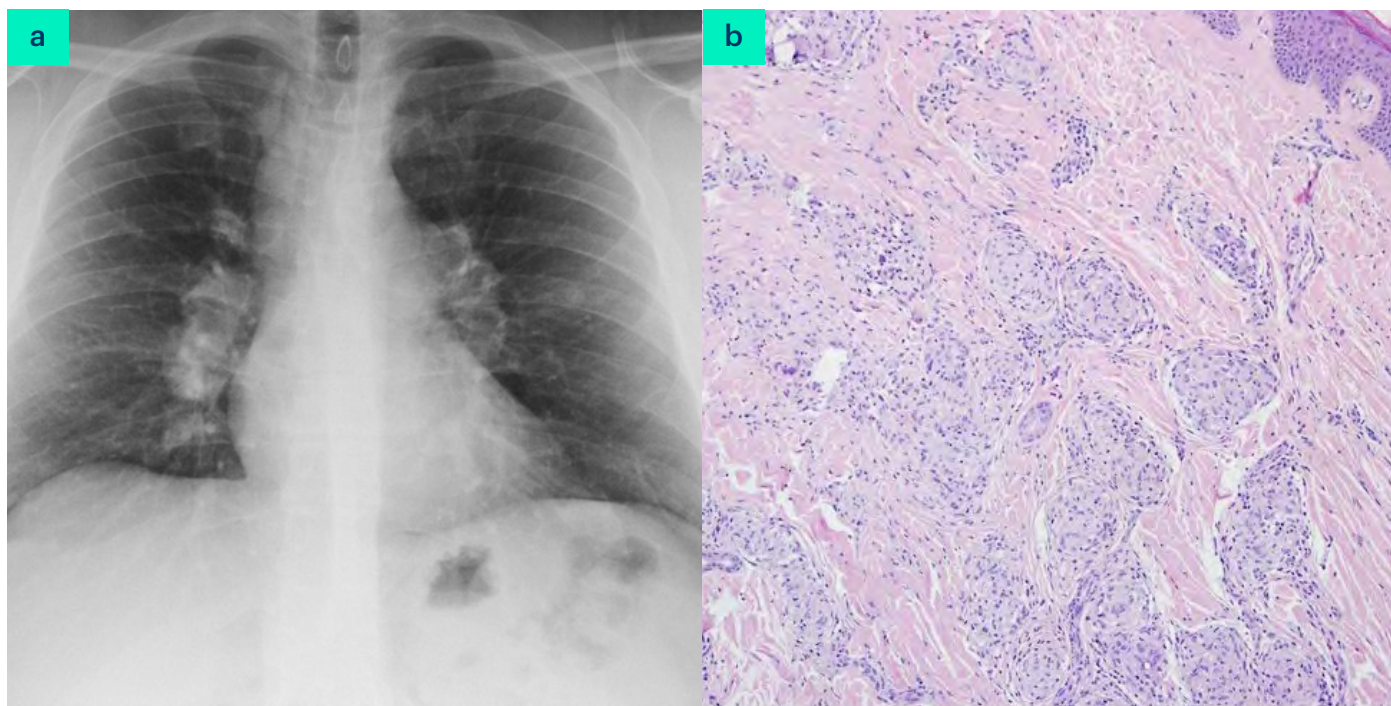


Figura 1. a) En la radiografía de tórax destacan adenopatías mediastínicas e hiliares bilaterales. b) En la biopsia del nódulo sobre cicatriz destaca la presencia de granulomas epitelioides no necrotizantes.



y con el fin de descartar afectación sistémica asociada, se derivó a los servicios de oftalmología, neumología, aparato digestivo, cardiología y medicina interna.

COMENTARIO¹⁻¹⁰

La sarcoidosis es un trastorno multisistémico donde las manifestaciones cutáneas se producen hasta en un 38% de los pacientes y suele ser el primer síntoma de la enfermedad. Nuestro paciente cumplía todos los criterios requeridos para el diagnóstico de síndrome de Löfgren caracterizado por la presencia de la triada de eritema nodoso, adenomegalias hiliares bilaterales, y artritis o artralgiás que característicamente comprometen los tobillos. En la exploración física se objetivó además una lesión sugestiva de sarcoidosis cicatricial; confluyendo en un paciente tanto lesiones inespecíficas como específicas respectivamente de sarcoidosis cutánea, algo relativamente infrecuente. Histológicamente pudimos confirmar el eritema nodoso dada la presencia de paniculitis en la biopsia de miembros inferiores y de sarcoidosis cicatricial gracias a la objetivación de los característicos granulomas epitelioides no caseificantes. La radiografía de tórax mostró la presencia de adenopatías mediastínicas, paratraqueales e hiliares bilaterales, avalando el diagnóstico clínico. Destacar la importancia de una exploración física completa, puesto que ello nos puede proporcionar el dato clínico clave para el diagnóstico de una patología. Por último, recordar que la sarcoidosis sistémica debe ser excluida en todos los pacientes con sarcoidosis cutánea, dado que es lo que condiciona el curso, tratamiento y el pronóstico de la enfermedad.

BIBLIOGRAFÍA

1. Tchernev G. Cutaneous sarcoidosis: the «great imitator»: etiopathogenesis, morphology, differential diagnosis, and clinical management. *Am J Clin Dermatol*. 2006;7(6):375-82.
2. Recurrent sarcoidosis in skin scars accompanying systemic sarcoidosis - Chudomirova - 2003 - Journal of the European Academy of Dermatology and Venereology - Wiley Online Library [Internet]. [citado 6 de junio de 2018]. Disponible en: https://onlinelibrary.wiley.com/doi/epdf/10.1046/j.1468-3083.2003.00792_9.x
3. Kerdel FA, Moschella SL. Sarcoidosis. An updated review. *J Am Acad Dermatol*. julio de 1984;11(1):1-19.
4. Izumo M, Sekiya K, Sakai T, Tojima H. [A male case of acute sarcoidosis with fever, polyarthralgia, erythema nodosum, and bilateral hilar lymphadenopathy: Löfgren's syndrome]. *Nihon Kokyuki Gakkai Zasshi*. diciembre de 2005;43(12):761-5.
5. García-Porrúa C, González-Gay MA, Vázquez-Caruncho M, López-Lazaro L, Lueiro M, Fernández ML, et al. Erythema nodosum: etiologic and predictive factors in a defined population. *Arthritis Rheum*. marzo de 2000;43(3):584-92.
6. Katta R. Cutaneous sarcoidosis: a dermatologic masquerader. *Am Fam Physician*. 15 de abril de 2002;65(8):1581-4.
7. Neville E, Walker AN, James DG. Prognostic factors predicting the outcome of sarcoidosis: an analysis of 818 patients. *Q J Med*. 1983;52(208):525-33.
8. Okamoto H, Mizuno K, Imamura S, Nagai S, Izumi T. Erythema nodosum-like eruption in sarcoidosis. *Clin Exp Dermatol*. noviembre de 1994;19(6):507-10.
9. Kocak C, Yücel E, Namdar ND, Tak H. A case of scar sarcoidosis developing in an old scar area on the forehead. *Acta Dermatovenerol Alp Panonica Adriat* [Internet]. 18 de septiembre de 2015 [citado 6 de junio de 2018];24(3). Disponible en: <http://journalhub.io/journals/acta-dermatovenerol-apa/papers/639>
10. Tanyildizi T, Kotan OS, Ozkaya S, Ersoz S, Gumus A. Skinsarcoidosis: A trick for primary case physicians. *Respir Med Case Rep*. 2012;5:49-50.



07

Síndrome nodular en brazos y piernas en paciente pediátrico

Marcos Oro Ayude
Carmen Couselo Rodríguez
Álvaro Iglesias Puzas
Laura Mesa Álvarez

Síndrome nodular en brazos y piernas en paciente pediátrico

Marcos Oro Ayude, Carmen Couselo Rodríguez, Álvaro Iglesias Puzas y Laura Mesa Álvarez

ANAMNESIS

Mujer de 6 años de edad que acude derivada por su pediatra para valoración de lesiones cutáneas en extremidades superiores e inferiores de aparición progresiva.

Como antecedentes personales la paciente no presenta alergias medicamentosas conocidas y no toma tratamientos de manera habitual, estando vacunada correctamente. Destaca el antecedente de episodios recurrentes cada 1-2 meses de fiebre que dura unos 4-5 días, adenopatías cervicales y faringitis, catalogados en el contexto de Síndrome de fiebre periódica, estomatitis aftosa, faringitis y adenopatías (síndrome PFAPA). Respecto a la clínica actual, la madre de la paciente refería un cuadro de dos semanas de evolución con clínica pseudogripal, odinofagia, otalgia izquierda e inyección conjuntival bilateral con secreción purulenta matutina. No se había objetivado fiebre y presentaba buen estado general.

En cuanto a las manifestaciones cutáneas, mostraba lesiones dolorosas de 5 días de evolución que se habían iniciado de manera progresiva en ambos miembros inferiores, extendiéndose posteriormente a codos y antebrazos. No había presentado episodios previos similares.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Respecto a la exploración física la paciente estaba afebril y con buen estado general. Presentaba a nivel ocular una leve hiperemia conjuntival en ambos ojos con una mínima secreción purulenta sin otras alteraciones. A nivel cutáneo presentaba en ambos antebrazos, muslos y piernas, lesiones de entre 1-2 cm nodulares a la palpación, con la piel suprayacente eritematosa, y dolorosas al tacto (*Figuras 1 a y b*). No presentaba lesiones en el resto del tegumento y el resto de la exploración física por aparatos era normal, salvo una ligera hiperemia faríngea sin exudación.

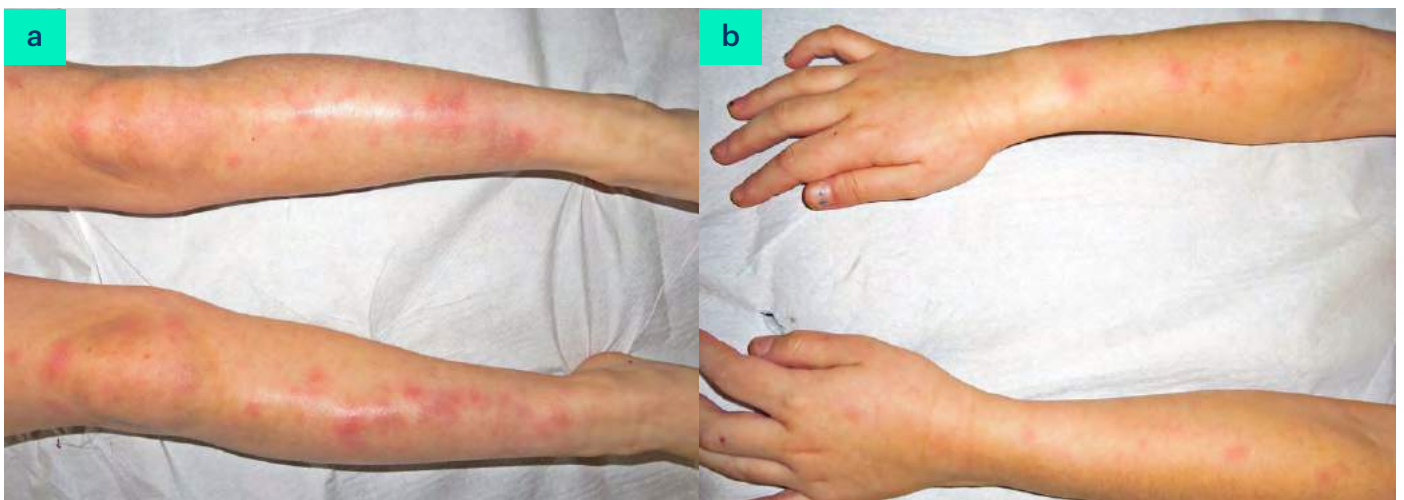


Figura 1. a y b) La paciente a nivel cutáneo presentaba en ambos antebrazos, muslos y piernas, lesiones de entre 1-2 cm nodulares a la palpación, con la piel suprayacente eritematosa, y dolorosas al tacto.



EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

- Hemograma: leucocitos 12700/mm³ (N:70%, L:25%), hemoglobina: 12,6g/dl, hematocrito: 36,5%, plaquetas 360000/mm³.
- Bioquímica: función hepática, función renal e iones en rango normal. Proteína C reactiva 5,5 mg/dl, procalcitonina < 0,12 ng/ml.
- Coagulación: tiempo de protrombina 15,9 seg, INR 1,4, fibrinógeno 470 mg/dL.
- Estreptotest: negativo. Cultivo exudado faríngeo: *Streptococcus pyogenes*. ASLO: 480 U/mL.
- Coprocultivo: negativo. Parásitos en heces: negativo.
- Serologías VHA, VHB, VHC, VIH negativas.
- Serologías Brucella, *Mycoplasma pneumoniae*, *Borrelia burgdorferi*, *Bartonella henselae*, CMV, VEB, parvovirus B19 negativas.
- Serología Chlamydia pneumoniae positiva.
- PPD: negativo.
- Rx tórax: Opacidad suprahiliar izquierda que podría representar moco y/o infección, e imagen lineal adyacente compatible con atelectasia laminar. No otros hallazgos significativos a reseñar.
- Biopsia cutánea: Infiltrado inflamatorio compuesto por linfocitos y algún histiocito aislado localizado en tejido celular subcutáneo predominantemente a nivel septal, en un contexto morfológicamente consistente con eritema nodoso agudo.

DIAGNÓSTICO

Con los resultados de todas las pruebas se estableció el diagnóstico de eritema nodoso agudo secundario a infección pulmonar por *Chlamydia pneumoniae* o a faringitis estreptocócica. Además, la paciente presentaba una conjuntivitis bacteriana en ambos ojos.

TRATAMIENTO

En cuanto al tratamiento, para cubrir las infecciones por *Chlamydia pneumoniae* y por *Streptococcus pyogenes* se pautó azitromicina durante 5 días en solución oral ajustada por el peso de la paciente. Para la clínica cutánea se pautó tratamiento sintomático con antiinflamatorios no esteroideos por vía oral hasta la resolución del cuadro.

EVOLUCIÓN

Con el tratamiento antibiótico la clínica respiratoria cedió en pocos días y la clínica cutánea presentó una mejoría progresiva con resolución de las lesiones en pocas semanas.

Un mes después se repitió la serología de *Chlamydia pneumoniae* persistiendo una IgM positiva, pero con una IgG positiva en niveles similares al estudio anterior (no objetivándose un esperado aumento), planteando la posibilidad de este resultado como una positividad inespecífica.

COMENTARIO

El eritema nodoso es la forma de paniculitis más frecuente, considerada una reacción de hipersensibilidad retardada a diversos estímulos antigénicos. En la mayoría de los casos las lesiones nodulares aparecen a nivel pretibial y, con menor frecuencia, en otras localizaciones como muslos o antebrazos. En la histología se observa una paniculitis de predominio septal.

La importancia de esta entidad radica en su asociación a múltiples enfermedades sistémicas o factores desencadenantes, aunque en más de un tercio de los casos no se evidencia ninguna vinculación. En caso de objetivarla, es frecuente su asociación a fármacos, enfermedades sistémicas (sarcoidosis o enfermedad inflamatoria intestinal), dermatosis neutrofilicas o infecciones. En este caso, las más frecuentes son las de vías respiratorias altas (principalmente estreptocócicas, aunque también por agentes como *Chlamydia* o *Mycoplasma pneumoniae*) o infecciones del tracto gastrointestinal.

La relevancia del caso radica en la distribución atípica de los nódulos, ya que su localización en antebrazos y muslos de forma tan llamativa es rara, y su aparición a una edad infrecuente como la pediátrica. Tras una anamnesis y exploración detallada y un cribado de las posibles causas desencadenantes, concluimos como probable la asociación del eritema nodoso con una infección respiratoria por *Streptococcus pyogenes* o una infección pulmonar por *Chlamydia pneumoniae*.





08

24 horas

Constanza Riquelme Mc Loughlin

José Riera-Monroig

Daniel Rizo-Potau

Priscila Giavedoni

24 horas

Constanza Riquelme Mc Loughlin, José Riera-Monroig, Daniel Rizo-Potau y Priscila Giavedoni

ANAMNESIS

Mujer de 31 años, sin alergias medicamentosas, ni antecedentes patológicos. No medicación habitual. Acude a urgencias por un cuadro de seis días de evolución de lesiones eritematosas generalizadas muy pruriginosas, no evanescentes junto con otras purpúricas que se resolvían con hiperpigmentación residual. Sin desencadenante aparente. No asociaba fiebre, artralgias ni otra sintomatología.



Figura 1. Placas eritemato-violáceas, algunas de aspecto habonoso, con coloración oscura central que afectan extremidades.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Hemodinámicamente estable y afebril. Múltiples placas eritematovioláceas, algunas de aspecto habonoso, aunque con coloración oscura central que afectaban tronco y extremidades. Otras lesiones de aspecto purpúrico que no blanquean a la digitopresión. Se observa hiperpigmentación residual de otras lesiones (*Figura 1*). Las lesiones activas presentaban una duración mayor a 24 horas.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Análítica con PCR 5 mg/dL, velocidad de sedimentación normal, hemograma y bioquímica normal, complemento normal, anticuerpos antinucleares negativos, así como serología de virus hepatotropos y VIH negativos.

Biopsia cutánea con epidermis preservada, en dermis superficial y media destaca presencia de estructuras vasculares con necrosis fibrinoide evolucionada, endotelios activados y presencia de leucocitos polimorfonucleares, con signos de polvo nuclear. Mínimos cambios de púrpura (*Figura 2*). El patrón histológico fue compatible con vasculitis leucocitoclástica.

En la inmunofluorescencia directa (IFD) se observa la presencia de depósitos de fibrinógeno en la pared de los pequeños vasos de la dermis superficial y media, siendo compatibles con el diagnóstico clínico de vasculitis.

DIAGNÓSTICO

Urticaria vasculitis.

TRATAMIENTO

En urgencias se instauró tratamiento sistémico con prednisona a dosis de 0,5 mg/kg/día durante una semana, cetirizina 10mg cada 12 horas y

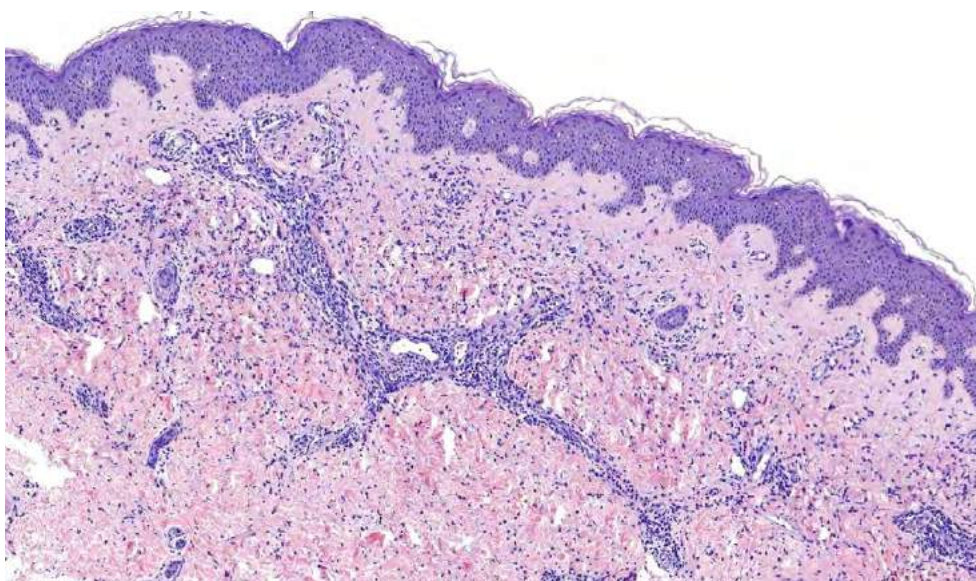


Figura 2. Estructuras vasculares con necrosis fibrinoide evolucionada, endotelios activados y presencia de leucocitos polimorfonucleares, con signos de polvo nuclear (H-Ex20).

betametasona tópica. En los controles posteriores se realizó una pauta descendente de prednisona.

EVOLUCIÓN

La paciente presentó una evolución correcta, con mejoría de las lesiones y con estudios complementarios normales, sin nuevos brotes posteriores.

COMENTARIO

La urticaria vasculitis (UV) se considera una entidad clínico-patológica que consta de dos elementos: manifestaciones clínicas de urticaria y evidencia histopatológica de vasculitis leucocitoclástica cutánea (LCV) de vasos pequeños, que afecta en gran medida a las vénulas post-capilares¹. La UV puede ser de origen idiopático o asociado a enfermedades del tejido conectivo. Es más prevalente en el sexo femenino. La edad de presentación habitualmente es entre los 40 o 50 años. Se cree que la UV está mediada por un mecanismo de hipersensibilidad tipo 3, en el que se forman complejos inmunes por la generación de autoanticuerpos inmunoglobulina G (IgG) o de forma exógena en respuesta a fármacos o determinadas infecciones virales².

Clínicamente se caracteriza por placas urticariales, en ocasiones dolorosas o urentes, que duran

más de 24 horas, dejando una hiperpigmentación o púrpura residual.

Ante la sospecha de UV, se debe obtener una biopsia de piel de una o más lesiones tempranas para establecer la presencia de vasculitis leucocitoclástica. Por definición, el diagnóstico de UV requiere la presencia de manifestaciones clínicas características y evidencia patológica de LCV. Además de la evaluación histológica, se debe realizar inmunofluorescencia directa.³ En la inmunofluorescencia directa se pueden objetivar depósitos lineales o granulares de inmunoglobulinas, complemento o fibrina en la zona de la membrana basal o en el endotelio vascular.

Los resultados anormales de laboratorio más asociados con UV incluyen elevación de la velocidad de sedimentación, hipocomplementemia (generalmente disminuye C1q, C3 y C4), complejos inmunes circulantes mediante la prueba de anticuerpos anti-C1q, anticuerpos antinucleares positivos.⁴ Los antihistamínicos son el primer escalón farmacológico para los pacientes con UV y clínica cutánea aislada. Sin embargo, los antihistamínicos no modifican el curso de la enfermedad, y no se ha demostrado que uno sea superior a otro para esta condición. Por esta razón, es necesario la utilización de otros fármacos como corticoides



orales, indometacina, colchicina, dapsona o hidroxiclороquina, siendo los corticoesteroides los que consiguen una mejoría de la sintomatología en un mayor número de pacientes.⁵

BIBLIOGRAFÍA

1. Warin RP. Urticarial vasculitis. Br Med J (Clin Res Ed). 1983;286(6382):1919-1920.
2. Moreno-Suárez F, Pulpillo-Ruiz Á, Zulueta Dorado T, Conejo-Mir Sánchez J. Urticaria vasculitis: estudio retrospectivo de 15 casos. Actas Dermo-Sifiliográficas. 2013;104(7):579-585. doi:10.1016/j.ad.2012.12.004
3. Black AK. Urticarial vasculitis. Clin Dermatol. 1999;17(5):565-569.
4. Berg RE, Kantor GR, Bergfeld WF. Urticarial vasculitis. Int J Dermatol. 1988;27(7):468-472.
5. Venzor J, Lee WL, Huston DP. Urticarial vasculitis. Clin Rev Allergy Immunol. 2002;23(2):201-216. doi:10.1385/CRIAI:23:2:201



09

Placa eritematosa pretibial a estudio

Daniel Falkenhain
Jon Fulgencio Barbarin
Mario Puerta Peña
Alba López Valle
Silvia Gallego

Placa eritematosa pretibial a estudio

Daniel Falkenhain, Jon Fulgencio Barbarin, Mario Puerta Peña, Alba López Valle y Silvia Gallego

ANAMNESIS

Varón de 43 años con antecedentes personales de interés de hipertensión arterial esencial, hiperuricemia sin episodios documentados de gota y dos episodios previos de neumonía adquirida en la comunidad (último hace 4 años).

Acudió a consulta dermatológica refiriendo un cuadro clínico consistente en tumefacción, leve aumento de volumen, tonalidad eritematosa y dolor a nivel de cara anterior de pierna izquierda de un mes de evolución. Previamente fue evaluado por el servicio de urgencias médicas tras 10 días sin mejoría, donde se inició tratamiento con amoxicilina/clavulánico 875/125 mg cada 8 horas durante 10 días por sospecha de celulitis infecciosa. Fue reevaluado nuevamente a los 15 días por falta de mejoría, realizándose ecografía-Doppler que descartó trombosis venosa profunda; se inició nuevo ciclo antibiótico con clindamicina 300 mg cada 6 horas durante 7 días con sospecha de celulitis infecciosa resistente.

Finalmente, tras transcurrir un mes desde el inicio del cuadro y sin mejoría a pesar de dos ciclos antibióticos, el paciente acudió solicitando valoración dermatológica. En ningún momento había presentado fiebre termometrada franca, exceptuando sensación distérmica leve con el inicio del cuadro. Negaba otros síntomas en la anamnesis por aparatos, así como episodios previos de características similares.

EXPLORACIÓN FÍSICA

El paciente presentaba a la evaluación inicial una placa eritematosa en cara anterior de pierna izquierda (*Figura 1*), levemente lateralizada hacia región interna, ligeramente caliente y dolorosa al tacto, infiltrada y palpable, de bordes imprecisos y sin asociar otras lesiones cutáneas superpues-



Figura 1. Placa eritematosa infiltrada en región pretibial de pierna izquierda.

tas. Concomitantemente se apreciaban signos de insuficiencia venosa crónica en ambos miembros inferiores, con edemas bimaleolares sin fovea asociados.

No se objetivaban otras lesiones cutáneas ni mucosas, así como tampoco adenopatías locorregionales ni otros datos de relevancia a la exploración.



PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Se realizaron las siguientes pruebas complementarias:

- Analítica de sangre: destacaba únicamente mínima elevación de PCR (0,96 mg/dl [0,10-0,50]). Perfil hepático e iones en rango, función renal conservada. Hemograma sin alteraciones (hemoglobina 15,1 g/dl, leucocitos 6,8 x1000/ μ l). El estudio de autoinmunidad presentaba autoanticuerpos no órgano-específicos en rango de normalidad (ANA, Anti-DNA, ANCA negativos), Complemento en rango y factor reumatoide 9 IU/ml [$<$ 14].
- Sistemático y sedimento de orina: Sistemático anodino (no glucosa, proteínas, hematíes, nitritos ni leucocitos). Sedimento sin alteraciones.
- Biopsia punch 4 mm: a nivel de tejido celular subcutáneo se apreció sustitución del lóbulo adiposo por un infiltrado linfo-histiocitario, con necrosis grasa y engrosamiento septal. Panniculitis lobulillar compatible eritema indurado de Bazin.
- Radiografía de tórax: estructuras pleuroparenquimatosas sin alteraciones significativas.
- Serologías de VIH, VHC, VHB, sífilis: negativas.
- Urocultivo: estéril.
- Mantoux: 9 mm a las 72 h.

DIAGNÓSTICO

Cuadro compatible con Eritema Indurado de Bazin según clínica y anatomía patológica, confirmándose posteriormente la presencia de infección tuberculosa latente por prueba de tuberculina positiva.

TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN

Se realizó tratamiento con analgesia convencional (Ibuprofeno, paracetamol), medias de compresión, reposo relativo con piernas elevadas y corticoterapia tópica con metilprednisolona aceponato 1mg/g. Tras 4 semanas el paciente mejoró sustancialmente, pudiendo retirarse el tratamiento tópico corticoideo.

En cuanto su infección tuberculosa latente se inició tratamiento antituberculoso con Isoniazida 9 meses, con mejoría paralela de la sintomatología cutánea.

COMENTARIO

Se trata por tanto de un paciente con una lesión en cara anterior de pierna que se diagnosticó por anatomía patológica de eritema indurado de Bazin. El eritema indurado es una entidad correspondiente con una panniculitis lobulillar que se relaciona en la mayoría de los casos con infección tuberculosa activa o latente (eritema indurado de Bazin), presentándose habitualmente como nódulos y/o placas infiltradas a nivel de cara posterior de miembros inferiores, con tendencia a la ulceración y cicatrización. En el caso aquí expuesto llama la atención la ausencia de dichas características típicas (el paciente no presenta lesiones ulceradas, la localización es anterior y no hay presencia de lesiones nodulares) habiéndose llegado al diagnóstico desde el estudio de una placa eritematosa pretibial. El tratamiento se basa por un lado erradicar la infección tuberculosa latente (tras haber descartado infección activa) y por otro lado en el tratamiento de los síntomas con AINE, glucocorticoides y/o yoduro potásico.





10

Lesiones cutáneas en paciente con patología respiratoria y eosinofilia

Vania Lukoviek Araya
María Arteaga Henríquez
José Ramírez Conchas
Marta García Bustinduy

Lesiones cutáneas en paciente con patología respiratoria y eosinofilia

Vania Lukoviek Araya, María Arteaga Henríquez, José Ramírez Conchas y Marta García Bustinduy

ANAMNESIS

Varón de 46 años con antecedentes de hipersensibilidad bronquial y sinusitis crónica en seguimiento por neumología, mononeuropatía en seguimiento por neurología, e intervenido quirúrgicamente de tabique nasal, cornetes y pólipos nasales; que consulta por fiebre, artromialgias y lesiones cutáneas de un mes de evolución.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Lesiones violáceas anulares, de 1 a 2cm aproximadamente, no vitroborrables, de bordes irregulares, bien definidos, con zona central en resolución, algunas confluentes, en dorso de ambas manos y antebrazos (*Figura 1*).

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- Analítica: leucocitosis con eosinofilia y elevación de los parámetros inflamatorios con ANA y ANCA negativos.
- Angio-TAC: opacidades parcheadas en vidrio deslustrado en pulmón derecho.
- Biopsia cutánea: infiltrado inflamatorio superficial e intersticial constituido por neutrófilos y eosinófilos con fenómenos de cariorrexis, endotelios tumefactos, degeneración de colágeno y algunos eritrocitos extravasados. (*Figura 2*).



Figura 1. Lesiones iniciales en dorso de manos y antebrazos.

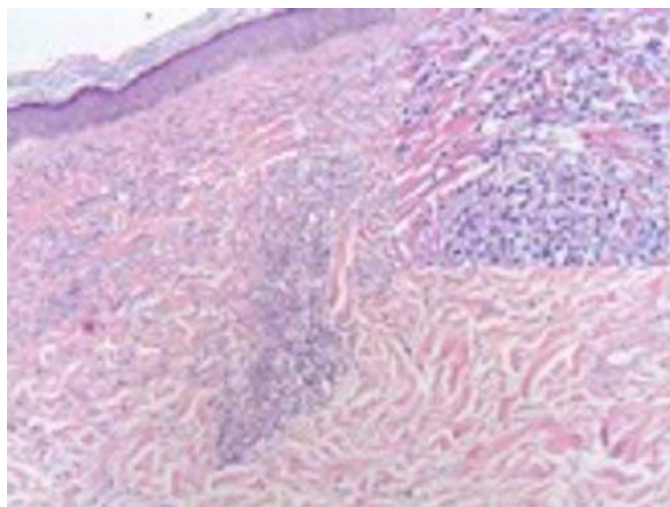


Figura 2. Anatomía patológica: infiltrado inflamatorio perivascular e intersticial constituido por neutrófilos y eosinófilos con fenómenos de cariorrexis en dermis. Endotelios tumefactos. Degeneración de colágeno y eritrocitos extravasados.



DIAGNÓSTICO

Granulomatosis eosinofílica con poliangeítis o síndrome de Churg Strauss.

TRATAMIENTO

Corticoides sistémicos y ciclofosfamida.

EVOLUCIÓN

El paciente evoluciona favorablemente, con mejora del cuadro sistémico y resolución de las lesiones cutáneas.

COMENTARIO

La granulomatosis eosinofílica con poliangeítis (EGPA) o síndrome de Churg Strauss es una vasculitis de vasos de pequeño y mediano calibre que afecta a la piel y al tracto respiratorio, y se caracteriza por asociar asma y eosinofilia. La prevalencia de la EGPA es de 10-13 casos/millón y es más frecuente en pacientes entre 30 y 50 años. El diagnóstico es clínico y se basa en criterios clínicos y analíticos. La afectación cutánea es frecuente, pero poco característica, por lo que es fundamental una minuciosa historia clínica para su sospecha diagnóstica. El pronóstico de la EGPA es variable y depende del compromiso renal, gastrointestinal, cardíaco y del SNC. El tratamiento consiste en corticoides sistémicos o agentes citotóxicos como la ciclofosfamida. Las manifestaciones cutáneas de la EGPA incluyen púrpura palpable, petequias, equimosis y ampo-

llas hemorrágicas o bien nódulos subcutáneos, urticaria y livedo reticularis. El reconocimiento de estos patrones, junto con una minuciosa anamnesis son esenciales para la sospecha de esta patología, siendo la piel uno de los sitios más accesibles para biopsiar, permitiendo el diagnóstico precoz y el tratamiento oportuno con el fin de disminuir la morbimortalidad de estos pacientes.

BIBLIOGRAFÍA

1. Diagnosis and classification of eosinophilic granulomatosis with polyangiitis (formerly named Churg-Strauss syndrome). Mouthon L, Dunogue B, Guillevin L. *J Autoimmun.* 2014 Feb-Mar;48-49:99-103.
2. Cutaneous manifestations of Churg-Strauss syndrome: key to diagnosis. Marques CC, Fernandes EL, Miquelin GM, Colferai MMT. *An Bras Dermatol.* 2017;92(5 Suppl 1):56-58.
3. Churg-Straus syndrome: A case report. Najmi S, Ghareaghaji-Zare A, Ghazanfari-Amlashi S. *Iran J Neurol.* 2017 Jul 6;16(3):159-161.
4. Importance of appropriate location and frequency of biopsy for cutaneous manifestations in eosinophilic granulomatosis with polyangiitis. Kawakami T, Shimosaka R, Takeuchi S, Soma Y. *Int J Dermatol.* 2016 Dec;55(12):1388-1390.
5. Leukocytoclastic vasculitis: a window to systemic churg strauss syndrome. Medhekar SV, Vasani RJ, Kamath RR. *Indian J Dermatol.* 2012 May;57(3):215-8.





11

Nódulos dolorosos sobre las articulaciones interfalángicas de las manos en paciente VIH positivo

Jorge Magdaleno Tapial
Cristian Valenzuela Oñate
Pablo Hernández Bel
Víctor Alegre de Miquel
Amparo Pérez Ferriols

Nódulos dolorosos sobre las articulaciones interfalángicas de las manos en paciente VIH positivo

Jorge Magdaleno Tapial, Cristian Valenzuela Oñate, Pablo Hernández Bel, Víctor Alegre de Miquel y Amparo Pérez Ferriols

ANAMNESIS

Varón de 49 años derivado a nuestro servicio desde la Unidad de Enfermedades Infecciosas por lesiones cutáneas dolorosas de 3 meses de evolución. El paciente era ex-adicto a drogas por vía parenteral y tenía un virus hepatitis B y hepatitis C positivos con una fibrosis hepática evidenciada por pruebas de imagen y actualmente sin tratamiento. Además, presentaba el virus de la inmunodeficiencia humana (VIH) en tratamiento anti-retroviral, con carga viral indetectable pero un recuento de linfocitos CD4+ de 38/mm². Además, se mantenía en tratamiento de deshabituación con metadona y con fármacos antipsicóticos.

La anamnesis de aparatos y sistemas no evidenciaba sintomatología sistémica. El paciente negaba fiebre, sudoración nocturna, pérdida de peso, tos, expectoración o debilidad muscular.

EXPLORACIÓN FÍSICA

A la exploración física se apreciaban lesiones nodulares eritemato-violáceas sobre el dorso de las articulaciones interfalángicas proximales y distales de ambas manos, dolorosas a la presión (figura 1). En las palmas de las manos se observaban lesiones hiperqueratósicas con descamación difusa redondeadas. No había afectación palmar. A la palpación abdominal se evidenciaba una hepatomegalia de 3 traveses de dedo. No existían lesiones genitales, ungueales ni mucosas.

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

Se solicitó una analítica con hemograma, bioquímica y coagulación que reveló una anemia y una leucopenia con respecto a la analítica previa, además de su alteración en el perfil hepático, trombopenia y coagulopatía ya conocida. Las pruebas de autoinmunidad así como la serología luética eran normales. Se realizó una biopsia

punch de una de las lesiones de la mano donde se observaba un discreto infiltrado inflamatorio y una gran cantidad de microorganismos en el interior de los macrófagos así como entre las fibras de colágeno ocupando toda la dermis papilar y reticular. Llamaba especialmente la atención la intensa infiltración de las glándulas eccrinas y de las fibras nerviosas por parte de estos microorganismos (figura 2). Dados estos hallazgos, se procedió a realizar una biopsia de médula ósea donde también se evidenciaron estos microorganismos. La PCR del tejido de biopsia y la PCR en sangre fue positiva para *Leishmania donovani*.

DIAGNÓSTICO

Leishmaniasis cutánea diseminada-visceral atípica simulando pápulas de Gottron en un paciente VIH positivo.



Figura 1.

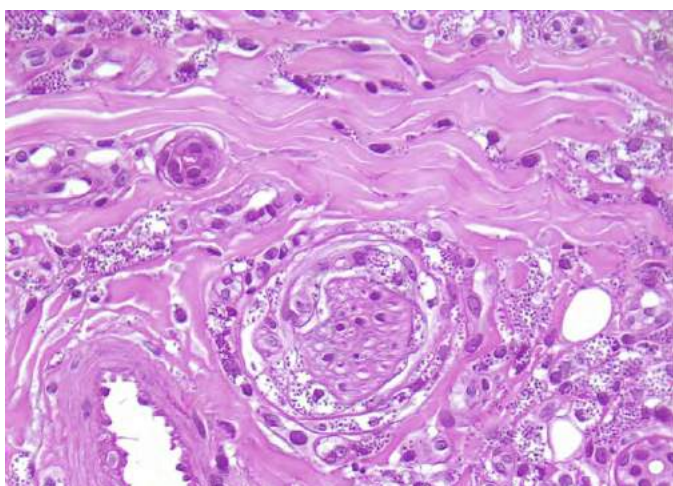


Figura 2.

TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN

El paciente recibió tratamiento con Anfotericina B liposomal intravenosa, con resolución de las lesiones cutáneas a las 3 semanas de tratamiento.

COMENTARIO

Las lesiones cutáneas pueden ser, en ocasiones, el primer signo de una leishmaniasis visceral. Ante las manifestaciones cutáneas de nuestro paciente nos planteamos distintos diagnósticos diferenciales, como una sífilis secundaria nodular, una dermatomiositis amiopática con pápulas de Gottron, un eritema elevatum diutinum asociado al VHC y granulomas anulares. Hemos encontrado en la literatura únicamente

3 pacientes con VIH-SIDA con leishmaniasis cutánea diseminada que se presentó simulando una erupción a tipo dermatomiositis, publicados por el Daudén et al. en 1996. Dos de estos pacientes presentaron una leishmaniasis visceral asociada¹.

Las características histopatológicas de estas lesiones diferían del típico infiltrado inflamatorio granulomatoso propio de las leishmaniasis cutáneas en pacientes inmunocompetentes. En estos casos, así como en el nuestro, el infiltrado inflamatorio era escaso pero la presencia de amastigotes tanto dentro de los macrófagos como fuera de ellos era abundante, con infiltración de glándulas ecrinas y de queratinocitos epidérmicos¹. La infiltración neural por amastigotes sin reacción inflamatoria asociada ha sido raramente reportada, con una prevalencia del 0,7% según la cohorte más grande².

BIBLIOGRAFÍA

1. Daudén E, Peñas PF, Rios L, Jimenez M, Fraga J, Alvar J, et al. Leishmaniasis presenting as a dermatomyositis-like eruption in AIDS. *J Am Acad Dermatol.* agosto de 1996;35(2 Pt 2):316-9.
2. Kubba R, el-Hassan AM, Al-Gindan Y, Omer AH, Bushra M, Kutty MK. Peripheral nerve involvement in cutaneous leishmaniasis (Old World). *Int J Dermatol.* 1987 Oct;26(8):527-31.





Miscelánea





Contenido

01. Ampollas tensas de aparición súbita tras bajo nivel de consciencia.....	555
02. Pápulas de color rojo-anaranjado y queratodermia palmoplantar tras episodio infeccioso	559
03. Placa queratósica única en labio superior: a propósito de un caso de presentación clínica inusual	563
04. Una alopecia “atípica”	567
05. Tumoración preauricular congénita.....	571
06. Enfermedad de Darier segmentaria	575
07. Pápulas palmares tras la exposición al agua.....	579
08. Un curioso golpe en la rodilla	583
09. Mi dedo no es como los demás.....	587
10. Lesión eritematosa en antebrazo	591
11. Vesículas de distribución característica en recién nacida: signo clave de una enfermedad genética.....	595
12. Malformaciones capilares múltiples.....	599
13. La importancia de unas pápulas faciales	603
14. La clave está en las uñas.....	607
15. Lesiones glúteas asintomáticas de distribución metamérica	611
16. Manchas asintomáticas en un niño de 2 años	615
17. Erupción micropapular en una mujer VIH positiva	619
18. Pápulas queratósicas asintomáticas en miembros inferiores	623
19. Lesiones puntiformes faciales de aparición brusca	627
20. “Doctor, me han salido unos granitos en las axilas”	631
21. Geometría cutánea: arcos, anillos y dobles bordes	635
22. Lesiones pruriginosas recurrentes localizadas en escote.....	639
23. No todo es pitiriasis versicolor	643
24. “¡Que me crecen los dedos!”	647
25. Cosquillas como clave diagnóstica en una lesión pigmentada	651
26. Escamas en un paciente con epilepsia	655
27. Lesiones inflamatorias lineales en niña de 3 años.....	659
28. Máculas hipopigmentadas de instauración brusca.....	663
29. Dermatitis lineal en el adulto	667
30. Pápulas asintomáticas en tronco de aparición progresiva	671
31. Lesiones verrucosas a nivel vulvar	675
32. “¡Doctor, juro que no me he puesto un relleno!”	679



33. Tricorrexis nodosa localizada adquirida: un diagnóstico a tener en cuenta.....	683
34. Pápulas faciales múltiples en una mujer adulta.....	687
35. Placa en vértex de varios años de evolución.....	691
36. Placa alopécica circunscrita en un niño.....	695
37. Placa eritematoparduzca en mejilla izquierda.....	699
38. Dermatitis bicolor simulando piel de cebra.....	703
39. Varón con lesiones anulares.....	707
40. Manchas marrones por todo el cuerpo.....	711
41. Lesiones purpúricas pruriginosas en miembros inferiores: no todas las púrpuras son iguales	715
42. ¿Se pueden tener dos erupciones en la piel?.....	719
43. Síndrome neuro-muco-cutáneo.....	723
44. No todas las “verrugas” genitales son de etiología infecciosa.....	727



01

Ampollas tensas de aparición súbita tras bajo nivel de consciencia

Alba Crespo Cruz
Fernando García Souto
Ángela Navarro Gilabert
Isabel María Coronel Pérez

Ampollas tensas de aparición súbita tras bajo nivel de consciencia

Alba Crespo Cruz, Fernando García Souto, Ángela Navarro Gilabert e Isabel María Coronel Pérez

ANAMNESIS

Mujer de 55 años con antecedentes personales de síndrome ansioso-depresivo, fue admitida en el hospital tras ser hallada inconsciente por ingesta masiva de su medicación habitual (ansiolíticos y antidepresivos) de forma intencional. Requirió estimulación física, sueroterapia y carbón activado para recuperar Glasgow 15/15. Unas horas más tarde, encontrándose en Observación desarrolló espontáneamente lesiones en ambos pies. La paciente refería haber perdido la consciencia con las piernas entrecruzadas, quedando apoyado el pie izquierdo sobre el derecho, tal y como reprodujo en nuestra consulta (Figura 1).



Figura 1. Reproducción de postura mantenida durante el bajo nivel de consciencia.

EXPLORACIÓN FÍSICA

La paciente presentaba placas eritematosas de varios centímetros, que evolucionaron rápidamente a ampollas tensas de contenido claro limitadas al dorso de pie derecho (Figura 2a), talón derecho y maléolo peroneo izquierdo (Figura 2b).

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

No se requirieron pruebas adicionales.

DIAGNÓSTICO

Ampollas del coma tras ingesta medicamentosa.

TRATAMIENTO

Con una aguja estéril se pincharon y vaciaron las ampollas para disminuir el malestar de la paciente, pautándose ácido fusídico tópico hasta su curación.

EVOLUCIÓN

Las lesiones se resolvieron a las dos semanas sin dejar cicatriz y no han recidivado.

COMENTARIO^{1,2}

Las ampollas del coma son aquellas que surgen en zonas de máxima presión o fricción en pacientes

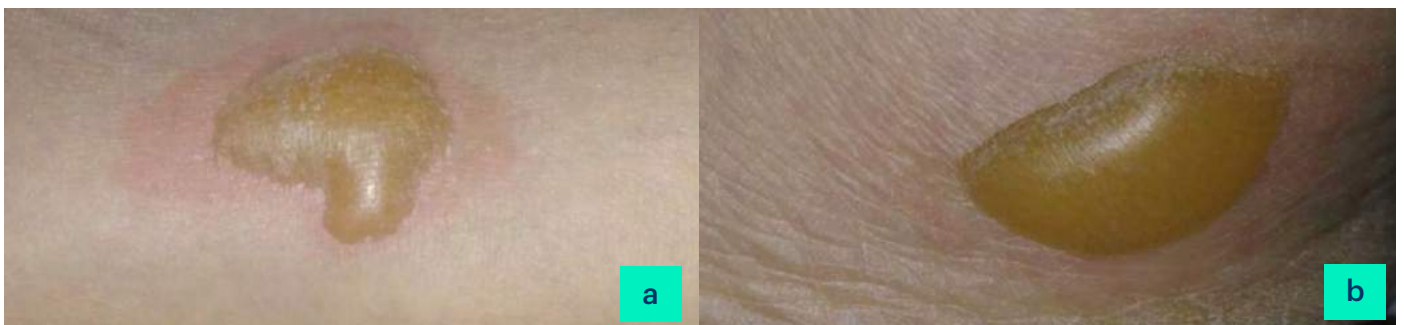


Figura 2. a) Ampolla tensa de contenido claro sobre base eritematosa en dorso de pie derecho. b) Ampolla tensa de contenido claro en sobre maléolo peroneo izquierdo.



que han sufrido una pérdida de consciencia, más comúnmente secundaria a sobredosis de fármacos o drogas depresoras del sistema nervioso central. Clínicamente, se caracterizan por ser lesiones benignas autolimitadas consistentes en ampollas tensas de contenido claro que asientan sobre máculas o placas eritematovioláceas en zonas de presión. Aparecen escasas horas después de la ingesta medicamentosa y la pérdida de consciencia, aunque también se han descrito en pacientes sin disminución del nivel de consciencia pero con inmobilizaciones prolongadas o alteraciones metabólicas. Su etiopatogenia es multifactorial -isquemia local por presión, hipoxia, toxicidad directa del fármaco sobre la piel

y glándulas ecrinas, mecanismos inmunológicos, etc. Su diagnóstico es fundamentalmente clínico, aunque el estudio histológico puede descartar otros diagnósticos diferenciales. En cuanto al pronóstico, es excelente ya que las lesiones se resuelven en pocos días incluso sin tratamiento y no dejan cicatriz.

BIBLIOGRAFÍA

1. Agarwal A, Bansal M, Conner, K. (2012). Coma blisters with hypoxemic respiratory failure. *Dermatology Online Journal*, 18(3).
2. Rocha J, Pereira T, Ventura F, Pardal F, Brito, C. (2009). Coma Blisters. *Case Reports in Dermatology*, 1(1), 66-70.





02

Pápulas de color rojo-anaranjado y queratodermia palmoplantar tras episodio infeccioso

Alba Sánchez-Velázquez
Fátima Tous-Romero
Sara Burillo-Martínez
Sara Isabel Palencia-Pérez

Pápulas de color rojo-anaranjado y queratodermia palmoplantar tras episodio infeccioso

Alba Sánchez-Velázquez, Fátima Tous-Romero, Sara Burillo-Martínez y Sara Isabel Palencia-Pérez

ANAMNESIS

Niña de 5 años acude a consulta de dermatología para valoración de lesiones cutáneas de dos semanas de evolución, que fueron apareciendo progresivamente en sentido cefalocaudal, sin asociar clínica sistémica. Una semana antes del inicio de este cuadro clínico, había presentado un episodio de bronquiolitis, que fue manejado con broncodilatadores y corticoesteroides sistémicos. No existían antecedentes personales ni familiares de patología dermatológica.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Se observaban múltiples pápulas foliculares de color anaranjado localizadas en tronco anterior y posterior, así como en región cervical y axilar bilateral (Figura 1). En codos, rodillas y región lumbar, estas pápulas confluían en placas eritematodescamativas bien delimitadas. En región perioral y periocular presentaba placas eritematosas con descamación fina superficial. Llamaba



Figura 1. Se observa queratodermia palmar, placas eritematodescamativas en región perioral y perinasal, y pápulas foliculares distribuidas por tronco anterior, región cervical y raíz de miembros superiores

la atención una queratodermia palmoplantar de aspecto céreo y coloración anaranjada (Figura 2). No presentaba lesiones mucosas ni ungueales.



Figura 2. a) Obsérvese el color rojo-anaranjado y el aspecto céreo de la queratodermia plantar. b) Pápulas foliculares de color asalmonado.



PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Con la sospecha clínica de pitiriasis rubra pilar (PRP), se realizó una biopsia cutánea que mostró una hiperqueratosis irregular y alternancia de orto y paraqueratosis vertical y horizontal (patrón en damero típico). Los folículos pilosos se encontraban dilatados y llenos de queratina. Asimismo, se observaba un escaso infiltrado inflamatorio superficial y perifolicular.

DIAGNÓSTICO

Con los hallazgos clínicopatológicos, se estableció el diagnóstico de pitiriasis rubra pilar. Existen cinco grupos basados en la edad, la duración y el tipo de afectación cutánea. Las PRP de tipo I y II, afectan a adultos, siendo el tipo I (adulta clásica) la forma más frecuente (más del 50% de los casos). Las PRP de tipo III-V son las que afectan a niños y adolescentes. Teniendo en cuenta la edad de aparición, y la afectación generalizada que presentaba nuestra paciente, se encuadraría dentro del tipo III (forma juvenil clásica). Se ha descrito la PRP aguda postinfecciosa como una variante de la forma juvenil de PRP (tipo III). En este caso, la paciente había presentado un episodio de bronquiolitis reciente, que pudo haber actuado como desencadenante del cuadro.

TRATAMIENTO

Considerando la edad de la paciente, las manifestaciones clínicas que presentaba y la escasa sintomatología acompañante, se optó por el uso de corticoterapia tópica y emolientes, y se programaron revisiones periódicas.

EVOLUCIÓN

En las sucesivas revisiones se fue objetivando una mejoría progresiva de las lesiones cutáneas, hasta conseguir una resolución completa al sexto mes.

COMENTARIO¹⁻³

La PRP es una entidad infrecuente cuyo hallazgo característico son las pápulas foliculares sobre base eritematosa, con tendencia a coalescer para formar grandes placas de color asalmonado con “islotas de piel respetada”. En palmas y plantas se observa una queratodermia de aspecto céreo y color rojo-anaranjado. Su etiopatogenia no está bien aclarada. Se ha descrito una variante aguda postinfecciosa, caracterizada por la ausencia de antecedentes familiares, curso agudo relacionado con un episodio febril previo y buen pronóstico. No existe tratamiento estandarizado, y en ocasiones supone todo un reto. En el tratamiento tópico, se utilizan corticoides, análogos de la vitamina D y queratolíticos. En cuanto al sistémico, los retinoides, el metotrexato y otros inmunosupresores, pueden conseguir una mejoría significativa. Existen algunas series con buenos resultados tras tratamiento con fármacos biológicos. En este caso describimos la clínica típica de una PRP, que debemos conocer para realizar un buen diagnóstico. Asimismo, recordar la existencia de un posible desencadenante infeccioso, y la posibilidad de resolución espontánea, que puede evitar el uso de tratamientos con elevada toxicidad, sobre todo en población pediátrica.

BIBLIOGRAFÍA

1. Wood GS, Reizner GT. Other papulosquamous disorders. In: Dermatology, 3rd ed, Bologna JL, Jorizzo JL, Schaffer JV (Eds), Elsevier, Philadelphia; London 2012. Vol 1, p.157.
2. Eastham AB, Femia AN, Qureshi A, Vleugels RA. Treatment options for pityriasis rubra pilaris including biologic agents: a retrospective analysis from an academic medical center. *JAMA Dermatol.* 2014;150(1):92–94.
3. Ferrándiz-Pulido et al. Pitiriasis rubra pilaris aguda postinfecciosa: una dermatosis mediada por superantígenos. *Actas Dermo-Sifiliográficas.* 2009; 100(8), 706-709.





03

Placa queratósica única en labio superior: a propósito de un caso de presentación clínica inusual

Alberto Andamoyo Castañeda
Alexandra Perea Polak
José Antonio Llamas Carmona
Blanca Moyano Almagro

Placa queratósica única en labio superior: a propósito de un caso de presentación clínica inusual

Alberto Andamoyo Castañeda, Alexandra Perea Polak,
José Antonio Llamas Carmona y Blanca Moyano Almagro

ANAMNESIS

Mujer de 53 años sin antecedentes personales de interés que acude a consulta por una lesión cutánea en región nasolabial izquierda de 2 años de evolución. Ya había sido biopsiada con anterioridad con diagnóstico de elastosis solar, experimentando crecimiento de la lesión y molestias locales.

EXPLORACIÓN FÍSICA

A la exploración se apreciaba en labio superior una placa anular, de 8 mm de diámetro, rodeada de un borde queratósico amarillento adherido y centro atrófico rosado. Asimismo, la paciente re-

fería dolor a la palpación y la lesión estaba algo indurada (*Figura 1*).

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

Con dermatoscopia observamos una estructura anular queratósica a modo de rodete blanco-amarillento junto a un área central de aspecto cicatricial constituida por cordones lineales blanquecinos y estructuras vasculares lineales y puntiformes.

Se realizó biopsia punch 3 mm y estudio histológico con hematoxilina-eosina que mostró la existencia de una fina columna de células paraqueratóticas correspondiente a la laminilla corneide,

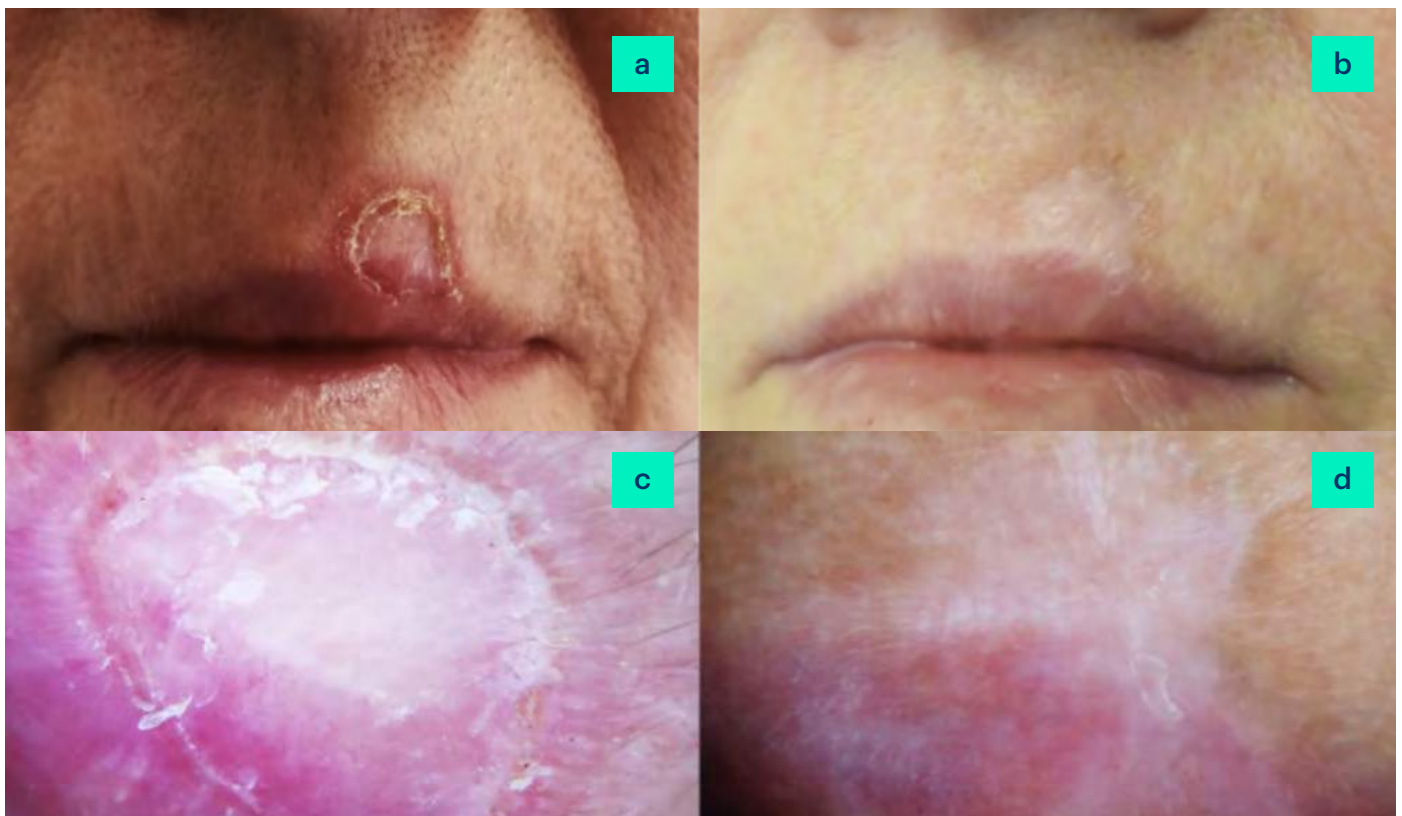


Figura 1. a) Imagen clínica, pretratamiento. b) Dermatoscopia, pretratamiento. c) Imagen clínica, postratamiento. d) Dermatoscopia, postratamiento.



con disminución del espesor de la capa granulosa subyacente, así como células vacuoladas en el estrato espinoso y, adyacente, un infiltrado linfocitario liquenoide en banda en dermis papilar y unión dermoepidérmica (Figura 2).

DIAGNÓSTICO

Con la correlación clínico-patológica se estableció el diagnóstico de poroqueratosis actínica.

TRATAMIENTO

Decidimos realizar tratamiento con terapia fotodinámica (TFD), 4 sesiones en 2 ciclos trimestrales de dos sesiones, separadas cada una por una semana, aplicando ácido 5-aminolevulínico, luego tapando la lesión con un film transparente y seguidamente un apósito opaco. Tras la incubación durante 3 horas, retiramos los apósitos, y retiramos el producto mediante una gasa y suero, luego aplicamos mediante una lámpara de diodo luz roja visible a 630 nm una dosis de 37 J/cm² unos 8 minutos y medio como duración de ciclo de luz.

EVOLUCIÓN

Tras revisar a la paciente 3 meses después se observó mejoría y resolución de la lesión dejando cicatriz residual.

COMENTARIO

Las poroqueratosis son un grupo de trastornos de la queratinización cutánea, de carácter adquirido o hereditario¹. La patogenia es desconocida siendo la hipótesis más aceptada la que se origina a partir de la proliferación de queratinocitos atípicos inducidos por factores genéticos, alteraciones inmunitarias y la exposición solar. Se presentan clínicamente como una mácula o placa anular de centro atrófico y bordes definidos e hiperqueratósicos¹⁻³; distribuyéndose en zonas acrales y fotoexpuestas¹. La histología es característica por la denominada "laminilla corneoid", una columna de células paraqueratósicas compacta¹⁻³. La dermatoscopia no solo es una técnica diagnóstica, sino también es útil para el seguimiento y, muestra hallazgos característicos que hemos descrito previamente³⁻⁴. En cuanto a su evolución, son lesiones persistentes que carecen de tratamiento específico; sin embargo, resulta esencial considerar su potencial premaligno; siendo la enfermedad de Bowen, el carcinoma epidermoide y el carcinoma basocelular los tumores más frecuentemente descritos¹. Por ello, se prefieren técnicas de abordaje destructivas como la crioterapia, láser CO₂ o la cirugía⁵⁻⁶; y recientemente se ha utilizado la TFD para el tratamiento de esta entidad^{1,5-6}.

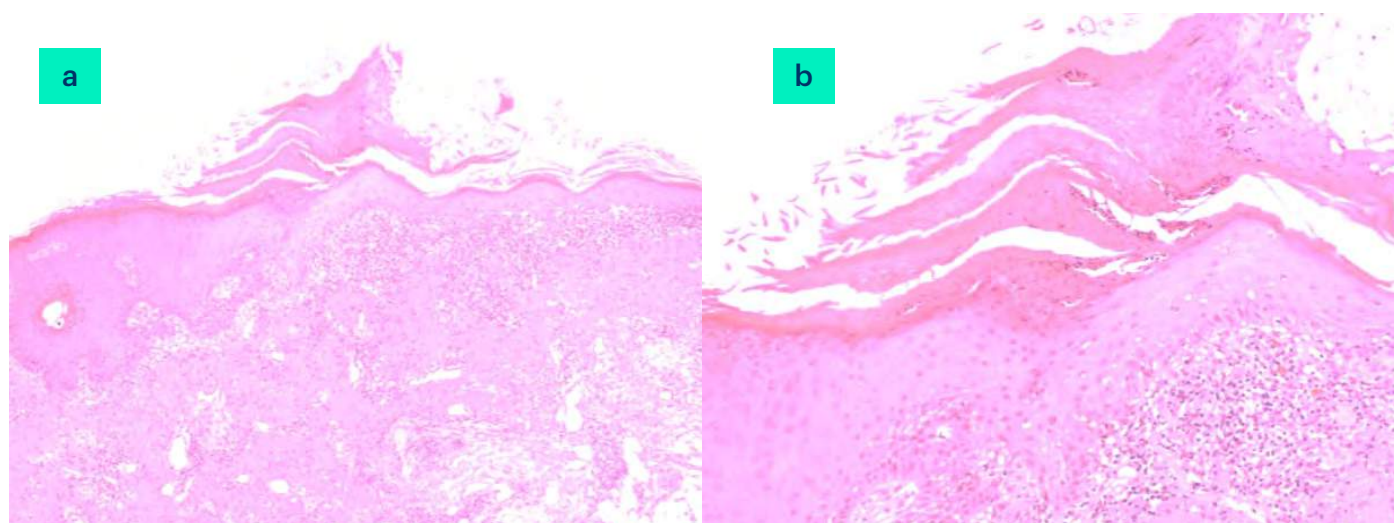


Figura 2. a) Anatomía patológica 10x. b) Anatomía patológica (20x).



BIBLIOGRAFÍA

1. Gutiérrez Paredes E, Bella Navarro R, Montesinos Villaescusa E, Jordá Cuevas E. Poroqueratosis de Mibelli, ¿una nueva indicación de la terapia fotodinámica?. *Actas Dermo-Sifiliográficas*. 2013;104(3):259-261.
2. Valiente Rebull C, Rodríguez L, Martínez Braga G, Di Martino Ortiz B, Rodríguez Masi M, Knopfelmacher O et al. Poroqueratosis. Report of three cases. *Our Dermatology Online*. 2014;5(2):163-168.
3. Quiroz-Valencia N, Vargas Bermudez M. Poroqueratosis actínica superficial diseminada. *Actas Dermo-Sifiliográficas*. 2016;107(10):858.
4. Ferrándiz C, Malveyh J, Guillén C, Ferrándiz-Pulido C, Fernández-Figueras M. Precáncer cutáneo. *Actas Dermo-Sifiliográficas*. 2017;108(1):31-41.
5. Nayeemuddin F, Wong M, Yell J, Rhodes L. Topical photodynamic therapy in disseminated superficial actinic porokeratosis. *Clinical and Experimental Dermatology*. 2002;27(8):703-706.
6. Rodríguez M, Gómez P. Poroqueratosis de Mibelli: A propósito de un caso clínico. *Revista Española de Podología*. 2015;26(4):140-146.



04

Una alopecia “atípica”

Álex Viñolas Cuadros
David Moyano Bueno
Ignacio Tormo Alfaro
Mónica Roncero Riesco

04

Una alopecia “atípica”

Álex Viñolas Cuadros, David Moyano Bueno, Ignacio Tormo Alfaro y Mónica Roncero Riesco

ANAMNESIS

Chica de 15 años que acude a la consulta por caída del pelo de 3 meses de evolución. El padre comentaba una pérdida llamativa de pelos en cada caída, que parecía tener un carácter arbitrario pero recurrente. Por todo lo demás se trataba de una chica sana y sin antecedentes de interés. La anamnesis no reveló afectación en otros niveles, encontrándose la paciente libre de síntomas salvo el del motivo de consulta. Su médico de cabecera había realizado analítica básica con perfil férrico, tiroideo y vitamina B12 con ácido fólico, sin valores fuera de la normalidad.

La paciente llevaba el cabello recogido en un turbante. Curiosamente y ante nuestro asombro, al pedir que lo retirara para iniciar la exploración, se presencia una caída repentina de un mechón considerablemente grueso de pelo (*Figura 1a*).

EXPLORACIÓN FÍSICA

A la exploración se visualizó una placa alopécica en sien derecha sobre el lugar donde había ocurrido el desprendimiento, de 4 x 3,5 cm aproximadamente y de bordes netos. La piel lesional era de características y aspecto normales, sin visualizarse signos de inflamación ni otro tipo de lesiones primarias (*Figura 1b*). Fijándose con detenimiento, era posible la apreciación de pelos cortos a un mismo nivel dentro del área de la placa. Durante la exploración del resto de superficie de cuero cabelludo no se visualizaron placas de alopecia adicionales similares a la anterior, tampoco otro tipo de lesiones ni signos de inflamación. Nuevamente y analizando con minuciosidad, se intuía que el pelo de la paciente presentaba mechones a diferentes alturas (*Figura 1c*), siendo las puntas del tallo del cabello en cada mechón rectas, hallazgos igualmente presentes en el mechón desprendido en consulta.



Figura 1. Iconografía de la paciente tomada en consulta donde se visualizan: a) Mechón de pelo desprendido en consulta. b) Primer plano de la placa alopécica localizada en sien derecha. c) panorámica del cuero cabelludo con visualización de mechones de cabello a diferentes alturas.



DIAGNÓSTICO

Trastorno facticio de tipo alopecia artefacta.

TRATAMIENTO

Se habló con tacto sobre la probable naturaleza de las lesiones de la paciente tanto con ella, quien lo negó, como con el padre. Reinterrogando en busca de explicación. Se propuso valoración por parte de servicio de psiquiatría, que aceptaron al reconocer la paciente finalmente el corte intencionado del pelo.

COMENTARIO

Los trastornos psicocutáneos consisten en enfermedades cutáneas con vinculación psiquiátrica. Se dividen en dos grupos: trastornos cutáneos primarios con comorbilidad psiquiátrica o trastornos psiquiátricos con manifestaciones dermatológicas. Dentro del último se encuentran las dermatitis facticias, en las que los sujetos, como expresión de un sufrimiento mental importante no percibido, fingen lesiones cutáneas con intención de conseguir un beneficio psicológico negando su responsabilidad en la elaboración. Existe predominancia en mujeres adolescentes o de edad media, frecuentemente con personalidades de tipo inmaduro (como el trastorno borderline)¹⁻³. Las lesiones adoptan gran variedad de formas, pero las claves diagnósticas son su aspecto geométrico y atípico, con predominio de afectación en el lado dominante del paciente en zonas accesibles. El diagnóstico es clínico de exclusión por incompatibilidad de otras dermatosis conocidas^{1,2}, ya que la histopatología suele

ser muy variable (aunque recomendable de ser posible)^{4,5}. El manejo es difícil y requiere penetración con el paciente, ya que la confrontación suele conllevar a la negación y a la pérdida en su seguimiento. Se recomienda la derivación para valoración psiquiátrica al ser habitualmente un proceso crónico e insidioso, aunque durante el proceso de negociación o ante la imposibilidad de la consulta se pueden indicar medicamentos psicotrópicos de existir un trastorno psiquiátrico asociado y en función de este. También debe procurarse la curación de las lesiones cutáneas^{1,2}.

BIBLIOGRAFÍA

1. Rodríguez Pichardo A, García Bravo B. Dermatitis artefacta: a review. *Actas Dermosifiliogr.* diciembre de 2013;104(10):854-66.
2. Al Hawsawi K, Pope E. Pediatric Psychocutaneous Disorders. *Am J Clin Dermatol.* 1 de agosto de 2011;12(4):247-57.
3. Sarin A, Ummer SA, Ambooken B, Gawai SR. Dermatitis Artefacta Presenting with Localized Alopecia of Right Eyebrow and Scalp. *Int J Trichology.* 2016;8(1):26-8.
4. Tittelbach J, Peckruhn M, Elsner P. Histopathological patterns in dermatitis artefacta. *J Dtsch Dermatol Ges.* mayo de 2018;16(5):559-64.
5. Amin SM, Yélamos O, Martínez-Escala ME, Shen L, Rosenbaum M, Gerami P, et al. Epidermal necrosis with multinucleated keratinocytes: a possible diagnostic clue for dermatitis artefacta in children. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* octubre de 2016;30(10):e101-2.





05

Tumoración preauricular congénita

Ana Rodríguez-Villa Lario
David Vega Díez
Marta Bandini
Alba Gómez-Zubiaur

Tumoración preauricular congénita

Ana Rodríguez-Villa Lario, David Vega Díez, Marta Bandini y Alba Gómez-Zubiaur

ANAMNESIS

Varón de 20 años, con antecedentes de hipotiroidismo en tratamiento sustitutivo, con desarrollo ponderoestatural y psicomotor normal en la infancia, sin antecedentes familiares de interés. Consulta por una lesión en región preauricular derecha, asintomática, presente desde el nacimiento. El pabellón auricular contralateral era normal y no asociaba ningún déficit sensitivo.

EXPLORACIÓN FÍSICA

A la exploración física presentaba en región preauricular derecha una tumoración pediculada cubierta por piel normal de aproximadamente 8 mm de base, con textura elástica a la palpación y móvil (*Figura 1*).

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

Se realizó estudio ecográfico con sonda de alta resolución 22MHz, en el que se evidenció una ecoestructura de piel normal a ambos lados de un eje hipocogénico longitudinal homogéneo, sin evidenciar conexión con otras estructuras más profundas y sin flujo remarcable en el modo doppler color (*Figura 2*).

DIAGNÓSTICO

Trago accesorio.

TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN

Dada la queja estética referida por el paciente, se realizó decorticación de la lesión, sin recidiva de la misma hasta la fecha. En el estudio histológico con hematoxilina-eosina se objetivó una lesión polipodea que asentaba sobre un eje cartilaginoso rodeado de gruesas fibras de colágeno. A nivel de epidermis se observa discreta hiperqueratosis y acantosis, con abundantes folículos pilosebáceos en dermis (*Figura 3*).



Figura 1. Tumoración pediculada color piel normal de 8 mm de base, con textura elástica a la palpación y móvil.

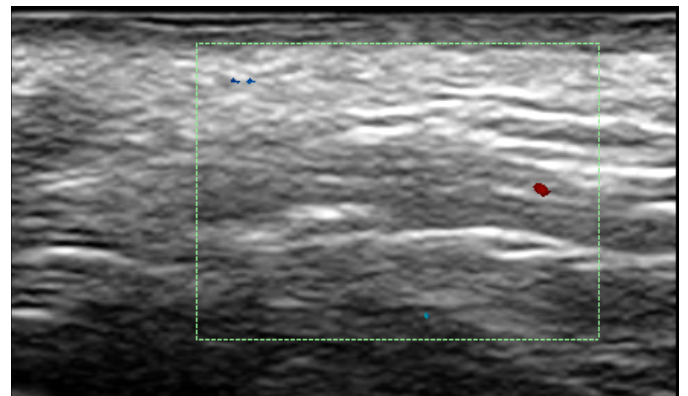


Figura 2. Ecografía cutánea de la zona donde se objetiva una estructura longitudinal hipogénica que correspondiente con un eje cartilaginoso.

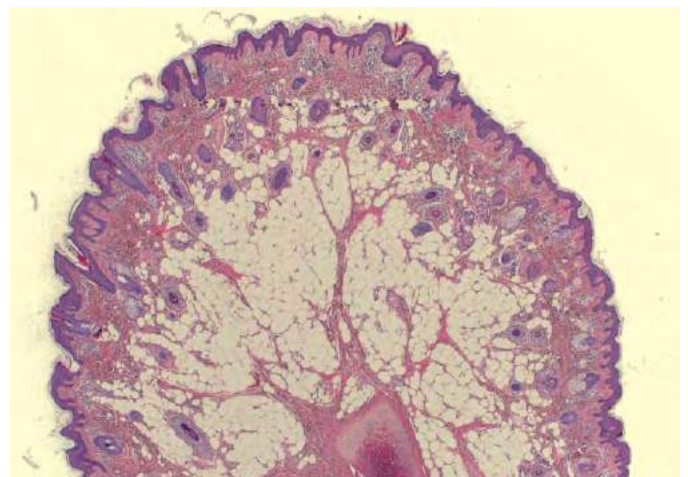


Figura 3. 2x H-Eo. Lesión polipodea con abundantes folículos vellosos que asienta sobre eje graso con zona central cartilaginosa.



COMENTARIO

El trago accesorio, también denominado apéndice preauricular, es una malformación presente desde el nacimiento que deriva del primer arco branquial. Su localización más frecuente es la preauricular, aunque también puede observarse a lo largo de la trayectoria de fusión de los seis tubérculos mesenquimales que embriológicamente conforman el pabellón auricular.

Clínicamente se presenta como un nódulo o pápula de color piel de escasos milímetros generalmente en la región preauricular. En la mayor parte de los casos corresponde a una malformación sin mayor trascendencia, aunque en ocasiones puede formar parte de trastornos complejos derivados del desarrollo del primer y segundo arco branquial como el síndrome de Noonan, la asociación VACTERL o el síndrome de Goldenhar, entre otros.

Los hallazgos histológicos son similares a los descritos en nuestro paciente.

El diagnóstico diferencial es amplio e incluye tumores anexiales, quistes epidérmicos, fibromas, papi-

lomas, pólipos fibroepiteliales, fístulas auriculares, quistes branquiales y tiroglosos, nevos del folículo piloso, lipomas o hamartomas congénitos. El papel del estudio ecográfico es fundamental para esclarecer el diagnóstico, evitando la realización de pruebas invasivas para una patología benigna que se presenta en niños en la mayoría de los casos. Es importante remarcar que entre el 15 y el 30% de los niños con fositas o apéndices aislados presentan hipoacusia, por lo cual es aconsejable el examen audiológico precoz en estos niños. Algunos autores recomiendan la realización de una ecografía neonatal renal para descartar malformaciones asociadas.

BIBLIOGRAFÍA

1. Jansen T, Romiti R, Altmeyer P. Accessory tragus: report of two cases and review of the literature. *Pediatr Dermatol.* 2000; 17: 391-394.
2. R. Cabeza Martínez, V. Leis Dosil, C. Silvente San Nicasio, D. Velázquez Tarjuelo, C. Mauleón Fernández, J.M. Hernanz Hermosa. Trago accesorio. *Acta Pediatr Esp.* 2006; 64: 115-116.





06

Enfermedad de Darier segmentaria

Andrea Estébanez Corrales
Esmeralda Silva Diaz
Rebeca Velasco Huici
M. Dolores Ramón Quiles

Enfermedad de Darier segmentaria

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

ANAMNESIS

Un varón de 28 años, sin antecedentes de interés, consultó en Dermatología por lesiones pruriginosas distribuidas por la zona pectoral, cara lateral del brazo y escápula izquierda, presentes desde los 7 años. Las lesiones habían sido clínicamente etiquetadas de NEVIL en la adolescencia, sin embargo, consultó de nuevo por aumento de las mismas, siendo más pruriginosas y exacerbándose tras la exposición solar. Negaba antecedentes familiares u otra clínica asociada.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Pápulas queratósicas de color pardo siguiendo las líneas de Blaschko a nivel pectoral, cara lateral de brazo y escápula izquierda (*Figura 1*). No asociaba afectación ungueal ni lesiones a otros niveles.

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

Biopsia punch de 4 mm sobre las lesiones de cara lateral de brazo izquierdo. Histológicamente se apreciaba una disqueratosis acantolítica con hendiduras suprabasales, cuerpos redondos y granos (*Figura 2*).

DIAGNÓSTICO

Enfermedad de Darier segmentaria tipo 1.

TRATAMIENTO

Se indicaron medidas generales como evitar la exposición a radiación UV, uso de ropa ligera y emolientes. Además se añadió tazaroteno tópico a días alternos para evitar una mayor irritación.

EVOLUCIÓN

Las lesiones mejoraron parcialmente tras 2 meses de tratamiento con retinoides tópicos, se propuso láser CO₂ sobre las lesiones más visibles que el paciente desestimó.



Figura 1. Pápulas milimétricas costrosas, de tono pardo rosado con distribución Blaschkoide.

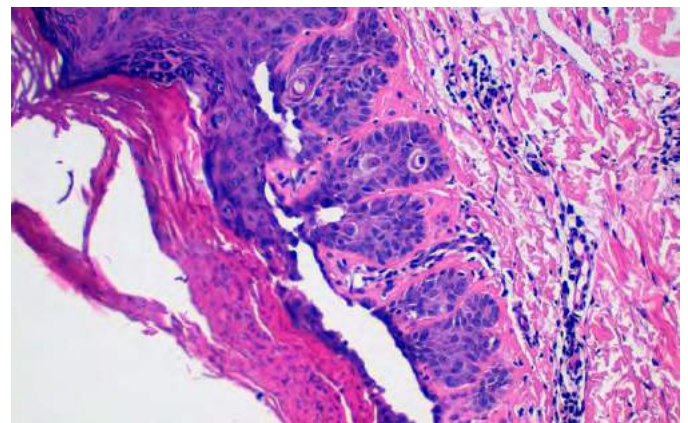


Figura 2. Histológicamente se aprecia hiperqueratosis parakeratósica, disqueratosis, acantólisis y cuerpos redondos. H-E X 20.

**COMENTARIO**¹⁻⁴

La enfermedad de Darier es una genodermatosis autosómica dominante que suele dar lesiones cutáneas generalizadas. Existe una variante, la forma segmentaria tipo 1, en la que las lesiones se distribuyen de forma lineal siguiendo las líneas de Blaschko, representando una forma en mosaico de enfermedad monogénica. Clínicamente las lesiones del Darier segmentario, lineal o nevoide, son queratocostrosas, aparecen en la pubertad o posteriormente, se exacerban con la sudoración o exposición solar y no suelen afectar mucosas, uñas, palmas o plantas. Tampoco hay antecedentes familiares al estar causado por mutación poscigótica en el gen ATP2A2 durante la embriogénesis. Histológicamente se observa una epidermis hiperqueratósica y paraqueratósica con hendiduras intraepidérmicas que contienen queratinocitos acantolíticos y disqueratósicos, con cuerpos redondos y granos, hallazgos comunes

a la enfermedad de Darier clásica. La mutación en el gen ATP2A2 se puede detectar en biopsia de piel afecta pero no en piel normal.

BIBLIOGRAFÍA

1. Garcias-Ladaria J, Cuadrado Rosón M, et al. Nevus epidérmicos y síndromes relacionados. Parte 1: nevus queratinocíticos. *Actas Dermosifiliogr.* 2018; 109(8): 667-686.
2. Mazereeuw-Hautier J, Thibaut I, et al. Acantholytic dyskeratotic epidermal nevus: a rare histopathologic feature. *J Cutan Pathol.* 2002; 29: 52-4.
3. Huh WK, Fujiwara K, et al. Congenital acantholytic dyskeratotic epidermal naevus following Blaschko's lines versus segmental Darier's disease. *Eur J Dermatol.* 2007; 17: 130-2.
4. Akinshemoyin Vaughn O, Hinshaw MA, et al. Acantholytic dyskeratotic epidermal nevus. *JAMA Dermatol.* 2015; 151: 1259-60.





07

Pápulas palmares tras la exposición al agua

Ángela Navarro Gilabert
Roberto Peña Sánchez
Alba Crespo Cruz
Sandra Cases Mérida

Pápulas palmares tras la exposición al agua

Ángela Navarro Gilabert, Roberto Peña Sánchez, Alba Crespo Cruz y Sandra Cases Mérida

ANAMNESIS

Mujer de 23 años, con antecedentes de asma bronquial extrínseco y rinoconjuntivitis estacional, que acudió a nuestra consulta por lesiones en ambas palmas de dos años de evolución. Presentó empeoramiento de las mismas desde que empezó a trabajar en un laboratorio. Nos describía como claro desencadenante el contacto o inmersión en agua. No asociaba clínica sistémica, hiperhidrosis, cambios en su medicación, ni presentaba lesiones en otras localizaciones.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Se identifican pápulas y placas blanquecinas, con aspecto edematoso, aterciopeladas, asintomáticas, localizadas en ambas palmas, que presentaban un aspecto arrugado (*Figuras 1 y 2*).

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

Inmersión en agua fría durante 5 min: tras el contacto con el agua se objetiva un engrosamiento

palmar con acentuación de las líneas de la superficie cutánea, múltiples pápulas blanquecinas y orificios dilatados.

DIAGNÓSTICO

Acroqueratodermia acuagénica siríngica.

TRATAMIENTO

Toallitas impregnadas de una solución hidroalcohólica de cloruro de aluminio hexahidratado al 20% como tratamiento en fases agudas e hidratación con cremas de urea como mantenimiento.

EVOLUCIÓN

Mejoría significativa con el tratamiento, con buena tolerancia. El cuadro cursó con brotes, aunque de menor intensidad en la actualidad.

COMENTARIO

La acroqueratodermia acuagénica siríngica es una entidad infrecuente, que se caracteriza por



Figura 1. Pápulas blanquecinas en palmas, con confluencia en placas y afectación simétrica y bilateral.



Figura 2. Pápulas de aspecto edematoso, confluentes, localizadas en eminencia hipotenar.



la aparición de pápulas blanquecinas en palmas, a veces también en plantas, que se intensifican con la inmersión en el agua. Afecta a mujeres jóvenes, de forma simétrica y bilateral. La evolución en la mayoría de los casos es la resolución espontánea. El diagnóstico es clínico con inmersión en agua provocando la aparición de las lesiones. Histopatológicamente puede presentar hiperqueratosis y dilatación del acrosiringio.¹

Se han descrito casos provocados por inhibidores de la COX-2, como celecoxib. Esta enzima se encuentra en los queratinocitos de la epidermis y glándulas sudoríparas. La inhibición de la COX-2 puede provocar retención de sodio por parte de los queratinocitos y aumentar la absorción de agua por mecanismo osmótico.²

En 1975 se describió esta entidad asociada a pacientes con fibrosis quística. En ellos se desarrollaba un marcado arrugamiento con la inmersión en agua, con desaparición de los síntomas en poco tiempo. La mutación $\Delta F508$ en homocigosis

predispone esta entidad por aumentar el cloruro sódico en la piel. En estos pacientes, la acroqueratodermia acuagénica siringea se encuentra presente en el 41% de los casos.^{3,4}

BIBLIOGRAFÍA

1. Conde-Salazar L, Angulo J, González-Guerra E, Requena L, Casado I, Blancas R. Acroqueratodermia siringea acuagénica. Presentación de dos casos. *Actas Dermo-Sifiliográficas* 2006; 97(4):275-7.
2. Vildósola S, Ugalde A. Queratodermia acuagénica inducida por celecoxib. *Actas Dermo-Sifiliográficas* 2005;96(8):537-9.
3. Johns MK. Skin wrinkling in cystic fibrosis. *Medical & Biological Illustration* 1975;25(4):205-10.
4. Garçon-Michel N, Roguedas-Contios AM, Rault G, Le Bihan J, Ramel S, Revert K, et al. Frequency of aquagenic palmoplantar keratoderma in cystic fibrosis: a new sign of cystic fibrosis? *The British Journal of Dermatology* 2010;163(1):162-6.





08

Un curioso golpe en la rodilla

Antonio José Durán Romero

Mercedes Sendín Martín

María Dañino García

María Teresa Monserrat García

Un curioso golpe en la rodilla

Antonio José Durán Romero, Mercedes Sendín Martín, María Dañino García y María Teresa Monserrat García

ANAMNESIS

Mujer de 40 años de edad sin alergias conocidas a medicamentos y con antecedentes personales de colangitis biliar primaria y síndrome de Charcot-Marie-Tooth, que consulta por la aparición en su rodilla derecha, tras una caída hace 2 meses, de “unos pequeños bultos blancos”. La paciente contaba que no le causaban molestias, pero tampoco terminaban de desaparecer. Refería asimismo sufrir a menudo caídas debido a su patología de base, sin que nunca hubieran aparecido en el lugar de un traumatismo lesiones similares. No había apreciado lesiones cutáneas en ninguna otra localización, y en la anamnesis dirigida negaba que precediendo a las lesiones actuales hubieran aparecido ampollas.

EXPLORACIÓN FÍSICA

En superficie extensora de la rodilla derecha se observaban múltiples pápulas circulares blanco-amarillentas, de unos 2-3 mm de diámetro cada una, que confluían en una superficie de unos 2x4 cm y asentaban sobre una base eritematosa (Figura 1). A la palpación se apreciaba una consistencia firme de las lesiones descritas, sin infiltración de planos profundos. La dermatoscopia mostraba microquistes de contenido blanquecino, pseudoaperturas foliculares y telangiectasias alrededor de dichas estructuras. No se objetivaron lesiones en el resto de la superficie corporal o en las mucosas.

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

Se realizó una analítica con hemograma y bioquímica, así como determinación de anticuerpos anti membrana basal y anti sustancia intercelular



Figura 1. a) Placa blanquecina situada en la rodilla derecha. b) Detalle de la lesión, donde se aprecian las múltiples pápulas milimétricas que constituyen la placa, con su base eritematosa subyacente.

para descartar que el diagnóstico de sospecha fuera secundario a una enfermedad ampollosa subyacente. Las pruebas complementarias mostraron valores dentro de la normalidad salvo por una discreta elevación de la aspartato aminotransferasa, siendo la determinación de autoanticuerpos negativa. No se realizó estudio histológico de las lesiones.



DIAGNÓSTICO

Quistes de milium en placas secundarios a traumatismo local.

TRATAMIENTO

Se inició tratamiento con tretinoína tópica al 0,05% en crema, aplicándola una vez al día sobre las lesiones por la noche, combinado con aceite salicílico al 2% de forma tópica una vez al día.

EVOLUCIÓN

Tras dos meses de tratamiento la paciente refería mejoría progresiva, aunque lenta, de las lesiones cutáneas. A la exploración se apreciaba disminución de la sobreelevación y el tamaño de la placa, así como del eritema subyacente, sin desaparición completa de las lesiones. La paciente no acudió a la siguiente revisión prevista.

COMENTARIO

Los quistes miliares son pequeños quistes subepidérmicos que parecen derivar de la unidad pilosebácea o de los conductos de las glándulas sudoríparas ecrinas.¹ Se trata de una patología frecuente, asintomática, generalmente primaria y benigna, que en ocasiones puede ser secundaria a múltiples procesos.²

Los quistes miliares en placas son una entidad rara, caracterizada por la presencia de múltiples pápulas blanquecinas milimétricas, agrupadas

sobre una base eritemato-edematosa. Su localización habitual es la retroauricular,^{2,3} pudiendo aparecer en otras zonas de la cabeza (periocular, nasal)^{1,4} y el cuello, así como en el tronco.¹ Son más frecuentes en mujeres de mediana edad y se ha descrito su asociación a traumatismos, seudoxantoma elástico, lupus eritematoso discoide, liquen plano y al trasplante renal, pudiendo aparecer también en personas sanas.¹

El diagnóstico es habitualmente clínico, y la histología muestra un infiltrado linfocítico junto a la presencia de quistes de queratina. En su tratamiento se emplean la extracción simple, los retinoides tópicos, la minociclina y diversos métodos de destrucción física. Se ha descrito la resolución espontánea de las lesiones.^{1,4}

BIBLIOGRAFÍA

1. Berk DR, Bayliss SJ. Milia: A review and classification. *J Am Acad Dermatol*. 2008 Dec;59(6):1050-63.
2. Hubler WR, Rudolph AH, Kelleher RM. Milia en plaque. *Cutis*. 1978;22:67-70.
3. Zhang LW, Wang WJ, XU L, Li YH, Li L, Li F. Multiple white papules on the retroauricular fold. *J Am Acad Dermatol Case Rep*. 2019 Jan 29;5(2):167-9.
4. Nambudiri VE, Habib N, Arndt KA, Kane KS. Milia en plaque of the nose: report of a case and successful treatment with topical tretinoin. *Pediatrics*. 2014;133:e1373-6.





09

Mi dedo no es como los demás

Begoña Udondo González del Tánago
Iris Vicente Sánchez
Irene Méndez Maestro
María Rosario González Hermosa

Mi dedo no es como los demás

Begoña Udondo González del Tánago, Iris Vicente Sánchez, Irune Méndez Maestro y María Rosario González Hermosa

ANAMNESIS

Niña de 9 años sin antecedentes personales ni familiares de interés, que acude por una lesión en el cuarto dedo de la mano izquierda de dos años de evolución. La lesión presentaba crecimiento progresivo, era ocasionalmente pruriginosa y su coloración fluctuaba de roja a parduzca.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Se observan máculas rojo-marronáceas en el cuarto dedo de la mano izquierda (tanto en la zona dorsal como ventral) que no blanquean a la digitopresión. No presentan thrill. No se acompañan de hipertrofia de tejidos blandos ni asimetría (*Figura 1*).

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

Se realizan:

- Biopsia cutánea: en dermis superficial intenso infiltrado inflamatorio linfocitario en banda con presencia de eritrocitos extravasados dispersos que se introducen en epidermis. La epidermis tiene un grosor disminuido con escasos focos de daño vacuolar basal, mínima espongirosis, ausencia de exocitosis significativa, pérdida parcheada de la capa granular y discreta paraqueratosis (*Figura 2*).
- Ecografía doppler: no se objetiva alteración morfológica ecográfica en el tejido celular subcutáneo subyacente a la lesión cutánea conocida.

DIAGNÓSTICO

Liquen aureus.

TRATAMIENTO

Tacrolimus pomada al 0,1%.

EVOLUCIÓN

Las lesiones permanecieron estables en número y tamaño. Si bien, se produjo un ligero aclaramiento de las mismas tras la aplicación de tacrolimus.

COMENTARIO

El liquen aureus (LA) es una entidad rara en niños, con una mayor incidencia en varones adultos jóvenes. Fue descrita por primera vez en 1959 por Martin. Está incluida en el grupo de dermatosis purpúricas pigmentadas. Su etiología es desconocida.

Clínicamente se presenta como máculas, pápulas o placas violáceas-parduzcas con un halo dorado periférico, descamación fina y superficie brillante. Es característica la afectación unilateral en extremidades o tronco aunque en un 10% puede ser bilateral.

En la histología es característico un infiltrado linfocítico en banda y extravasación de eritrocitos con depósitos de hemosiderina.

Su diagnóstico es clínico y anatomopatológico. El diagnóstico diferencial se realiza con otras dermatosis purpúricas pigmentadas, micosis fungoide, dermatitis de contacto, liquen estriado, traumatismos e histiocitosis de Langerhans.

Su evolución clínica es variable e impredecible, aunque en la edad pediátrica es frecuente la resolución espontánea con posterior recurrencia. Se han empleado múltiples tratamientos (corticoides tópicos, inhibidores de calcineurina tópicos, fototerapia) pero no existe una opción totalmente eficaz.



Figura 1.

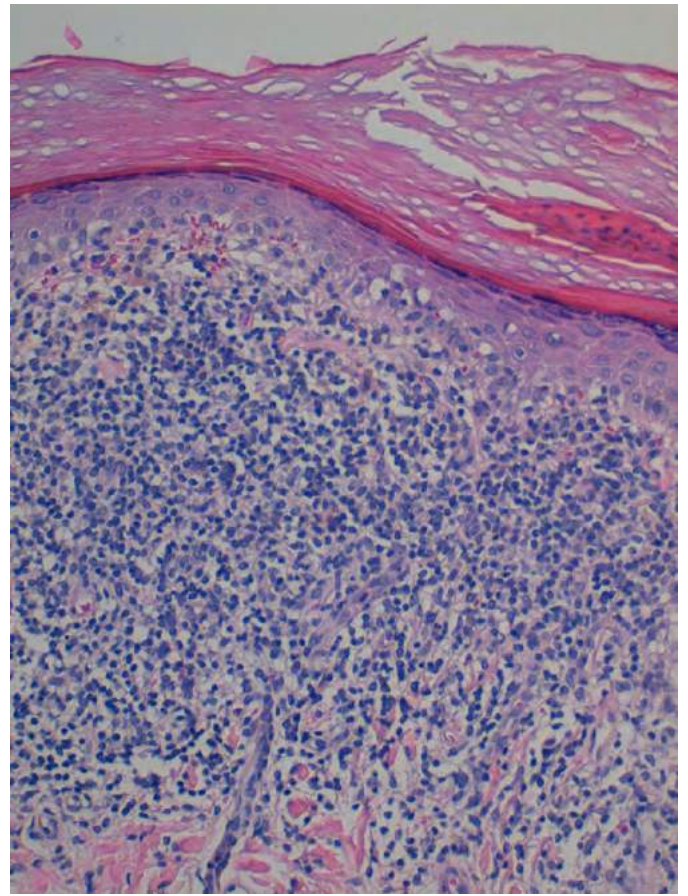


Figura 2.





10

Lesión eritematosa en antebrazo

Carmen Couselo-Rodríguez
Álvaro Iglesias-Puzas
Queila Rodríguez-Jato
Laura Mesa-Álvarez

Lesión eritematosa en antebrazo

Carmen Couselo-Rodríguez, Álvaro Iglesias-Puzas, Queila Rodríguez-Jato y Laura Mesa-Álvarez

ANAMNESIS

Paciente de 56 años que acude a consulta de dermatología por lesión pruriginosa de meses de evolución en antebrazo derecho. La paciente no presenta alergias medicamentosas conocidas ni hábitos tóxicos. Como antecedentes personales: está en tratamiento con imidapril por hipertensión arterial y ha sido intervenida previamente de facoemulsificación con implante de lente intraocular bilateral.

Refiere que presenta una lesión eritematosa ligeramente sobreelevada en antebrazo derecho de seis meses de evolución. Comenta que dicha lesión presenta crecimiento progresivo y prurito ocasional. Niega traumatismo, picadura ni otro posible desencadenante externo. Fue tratada por su médico de atención primaria con antimicóticos tópicos sin apreciar mejoría.

No presenta malestar general ni ningún otro síntoma en la anamnesis por aparatos.

EXPLORACIÓN FÍSICA

La paciente se encuentra afebril y con buen estado general. En cuanto a la exploración dermatológica: Se observa placa eritematosa brillante en cara anterior de antebrazo derecho de 23 x 16 mm (*Figura 1*). Presenta bordes bien definidos, no descamativa, ligeramente infiltrada al tacto pero no adherida a planos profundos. Signo de Nikolsky negativo.

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

Se solicitó biopsia "en sacabocados" de 4 mm para estudio histológico con el planteamiento de los siguientes diagnósticos diferenciales: proliferación linfoide vs. sarcoidosis vs. mastocitoma vs. proliferación vascular. En el estudio histológico (*Figura 2*) se observó una lesión for-



Figura 1. Imagen clínica de lesión en antebrazo derecho.

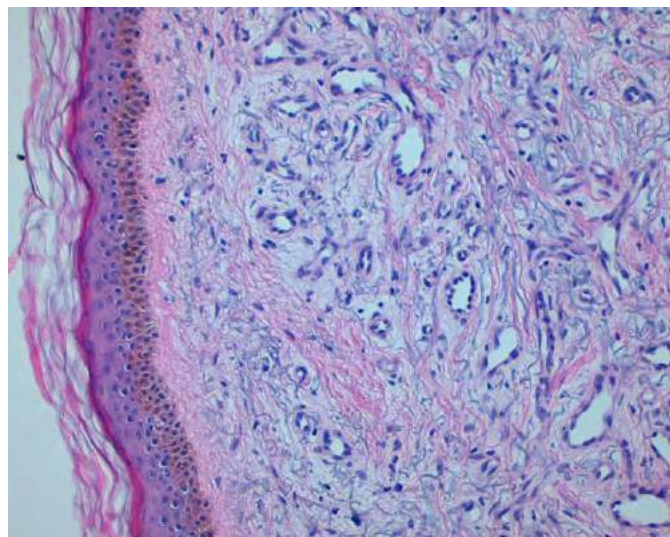


Figura 2. Estudio histológico. H-E. 200X.

mada por vasos capilares dispuestos en general paralelos a la superficie, inmersos en una dermis con marcada elastosis solar. Los capilares tienen endotelios conservados sin mostrar anastomosis ni atipia.



Se solicitó también una analítica sanguínea. Hemograma sin hallazgos relevantes. En la bioquímica destaca colesterol-LDL 210 mg/dL. Proteínograma, LDH y b-2microglobulina en rango. La ECA no superaba los límites normales 12 U/L (V.R 20-70).

DIAGNÓSTICO

Finalmente se diagnosticó de hemangioma elastótico adquirido (HEA).

TRATAMIENTO

Se informa a la paciente del comportamiento benigno de la lesión y se plantea la posibilidad de exéresis completa.

EVOLUCIÓN

La paciente acudió a revisión al mes de realizar la biopsia para conocer su resultado. Como era esperable, la lesión permanecía estable y sin datos de progresión. La paciente deniega la intervención y dado que el HEA tiene un comportamiento benigno, no requiere otro tratamiento salvo que presente cambios en su evolución.

COMENTARIO

El HEA fue descrito por primera vez por Requena et col.¹ en 2002. Se trata de una variante de hemangioma adquirido que aparece en regiones fotoexpuestas de personas adultas. Se presenta como una placa eritematosa predominantemen-

te en cara extensora de antebrazos. El diagnóstico diferencial clínico del HEA se establece principalmente con el carcinoma basocelular.

Histológicamente, el HEA se caracteriza por una proliferación de capilares en dermis superficial y media, paralelos a la epidermis y separados por colágeno con degeneración elastótica, debiendo establecerse diagnóstico diferencial² con proliferaciones vasculares cutáneas que se desarrollan en la edad adulta, tales como hemangioma “en tachuela”, estadio inicial del sarcoma de Kaposi, angioma “en penacho” adquirido, acroangiodermatitis y con el angioma senil.

Finalmente, destacar que el HEA tiene un comportamiento benigno³, como lo demuestra el hecho de que no se haya descrito ningún caso de recurrencia tras excisión ni de metástasis a distancia.

BIBLIOGRAFÍA

1. Requena L, Kutzner, H, Mentzel, T. Acquired elastotic hemangioma: a clinicopathologic variant of hemangioma. *Journal of the American Academy of Dermatology*. 2002;47(3):371-6.
2. García ES, Torres AM, Enríquez BR, Vizcaíno JSS, Gabaldón VH. Hemangioma elastótico adquirido ¿Una entidad infradiagnosticada?. *Rev Esp Patol*. 2004;37:329-31.
3. Cohen PR, Hinds BR. Acquired elastotic hemangioma: case series and comprehensive literature review. *Cureus*, 2017;9(12).





11

Vesículas de distribución característica en recién nacida: signo clave de una enfermedad genética

Clara Chiloeches Fernández
Lucía Quintana Castaneda
Eloy Tarín Vicente
Marta Feito

Vesículas de distribución característica en recién nacida: signo clave de una enfermedad genética

Clara Chiloeches Fernández, Lucía Quintana Castaneda, Eloy Tarín Vicente y Marta Feito

ANAMNESIS

Neonata de dos horas de vida que presentaba desde el momento del nacimiento lesiones ampollosas en tronco y extremidad superior izquierda. No asociaba malestar general, distrés respiratorio o fiebre. Se trataba de una recién nacida a término, de peso adecuado (2990 g), de madre primigesta y sin abortos previos (GAV: 1-0-1). Se había realizado un correcto control durante el embarazo, y el parto había sido vaginal y sin complicaciones.

EXPLORACIÓN FÍSICA

A la exploración se objetivaban vesículas en hemitórax y miembro superior izquierdo distribuidas a lo largo de las líneas de Blaschko, sobre aparente piel sana, sin afectación de mucosas (*Figura 1*). Concomitantemente se efectuó exploración a la madre que no presentaba lesiones en área genital ni en el resto del tegumento. No se observaron alteraciones en los anejos cutáneos de la madre.

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

Tras la primera exploración se decidió realizar hemograma que mostraba eosinofilia (1970 eos/ μ l). Además se recogieron muestras de una vesícula para cultivo de bacterias y PCR de virus herpes y enterovirus. El cultivo fue estéril y la PCR de virus negativa. Por último, se realizó análisis de sangre para estudio genético.

DIAGNÓSTICO

Incontinencia Pigmenti o síndrome de Bloch-Sulzberger.

TRATAMIENTO

Se realizó cobertura empírica con gentamicina iv y aciclovir iv hasta comprobar la negatividad



Figura 1. Se observan vesículas con contenido claro distribuidas a lo largo de las líneas de Blaschko en cara interna de extremidad superior, hemitórax izquierdo y flanco izquierdo. Corresponden al primer estadio de la enfermedad, momento del nacimiento.

de las pruebas microbiológicas. Fue valorada por oftalmología y neurología a los siete días de vida, no detectándose alteraciones en la exploración neurológica ni en el fondo de ojo. A nivel dermatológico se iniciaron curas de las lesiones con fomentos y ácido fucsínico en pomada durante la fase de vesículas.

EVOLUCIÓN

Se mantuvo afebril y con buen estado general. En los días que siguieron a su primera valoración,



aparecieron nuevas lesiones vesiculosas con disposición blaschkoide en tronco, las cuatro extremidades y región parietal izquierda que posteriormente adquirieron morfología de pápulas y placas hiperqueratósicas lineales (Figura 2).

Actualmente mantiene controles oftalmológicos y está a la espera de realizar resonancia magnética craneal. Mediante estudio genético se ha detectado mutación en el gen IKBKG/NEMO.

COMENTARIO¹⁻³

La Incontinencia Pigmenti (IP) se trata de una displasia neuroectodérmica rara de herencia dominante ligada al X, por lo que afecta a mujeres. En varones es incompatible con la vida, excepto en aquellos con aneuploidías (cariotipo XXY) o con mosaicismo somático. Se produce por deleciones en el gen IKBKG/NEMO, implicado en procesos de inmunidad, inflamación y apoptosis celular. Las primeras manifestaciones aparecen en la piel, habitualmente en el momento del nacimiento, y evolucionan a lo largo del tiempo en cuatro estadios: vesicular (recién nacidos), verrucoso (lactantes), hiperpigmentado (infancia) y la fase atrófica o hipopigmentada (edad adulta). En todos ellos es característico que las lesiones se distribuyan a lo largo de las líneas de Blaschko. Como en otras displasias ectodérmicas presentan anhidrosis, retraso en la dentición, dientes cónicos, alopecia cicatricial, pelo ralo o distrofia ungueal. No es inusual las lesiones osteolíticas o el paladar hendido. Hasta un tercio de los pacientes tienen manifestaciones neurológicas (convulsiones, retraso psicomotor, ictus hemorrágicos) por mal desarrollo de la microvasculatura cerebral. La afectación oftalmológica suele ir ligada a la neurológica, en forma de retinopatía proliferativa y desprendimiento de



Figura 2. Se observan pápulas y placas hiperqueratósicas de morfología lineal, distribución blaschkoide en miembro inferior izquierdo. Corresponden al segundo estadio de la enfermedad, recogidas al mes de vida.

retina secundario. Es muy importante el seguimiento neuro-oftalmológico de estos pacientes y hoy en día se recomienda un fondo de ojo y una RMN craneal antes de los 6 meses de vida. El diagnóstico se basa en criterios clínicos, principalmente la afectación cutánea secuencial, y en la detección de la mutación en el gen NEMO mediante estudio genético (80% de pacientes). Los pacientes con IP y deseo genésico se benefician del consejo genético.

BIBLIOGRAFÍA

1. Greene-Roethke C. Incontinentia pigmenti: A summary review of this rare ectodermal dysplasia with neurologic manifestations, including treatment protocols. *J Pediatr Health Care.* 2017;31e45-52.3.
2. Cammarata-Scalisi F, et al. Incontinentia pigmenti. *Actas Dermosifiliogr.* 2019. doi: 10.1016/j.ad.2018.10.004
3. Rosser T. Neurocutaneous disorders. *Continuum (Minneapolis).* 2018;24:96-129.





12

Malformaciones capilares múltiples

Claudia Sarró-Fuente
Elena García-Zamora
Miguel Vela-Ganuza
Ana Pampín-Franco

Malformaciones capilares múltiples

Claudia Sarró-Fuente, Elena García-Zamora, Miguel Vela-Ganuza y Ana Pampín-Franco

ANAMNESIS

Paciente mujer de 6 años de edad sin antecedentes de interés. Acudía a consulta para valoración de dos lesiones maculosas presentes desde el nacimiento en muslo y cadera. Sus padres referían que tanto su hermana, su padre y su abuelo paterno tenían lesiones similares. Las lesiones eran asintomáticas y no había realizado tratamiento alguno.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Presentaba manchas rosadas y alguna parduzca de aspecto capilar distribuidas en región lumbar derecha, tercer dedo de mano derecha, ambos muslos y cadera izquierda (*Figura 1*). No se evidenciaron otras lesiones cutáneas.

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

Ante la presencia de malformaciones capilares múltiples y antecedentes familiares se remitió

a la paciente al servicio de Dermatología del Hospital Infanta Leonor para realizar el estudio genético del gen RASA1. Por secuenciación, tanto la paciente como su hermana presentaban una mutación en heterocigosis en dicho gen [c.1619G >A(p.Cys540Tyr)], lo que confirmó nuestra sospecha diagnóstica. Se realizaron además una Resonancia Magnética Nuclear (RMN) cerebral y espinal, que no mostraron alteraciones.

DIAGNÓSTICO

Síndrome malformación capilar-malformación arteriovenosa (MC-MAV).

TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN

Dado el carácter asintomático de las lesiones y la ausencia de MAV, se decidió un seguimiento periódico de la paciente y sus familiares afectados.



Figura 1. Malformaciones capilares múltiples en la paciente (a, b) y su padre (c, d, e).



COMENTARIO¹⁻⁵

El síndrome MC-MAV es una rasopatía con herencia autosómica dominante causada por mutaciones del gen RASA1 y, con menos frecuencia, de EPHB4. Se caracteriza por la presencia de malformaciones capilares cutáneas multifocales que se asocian a MAV y fístulas AV en otras localizaciones (tejido blando, osteomuscular y sistema nervioso central, entre otros). Las malformaciones capilares se presentan como manchas ovaladas de coloración rosada a marronácea, en ocasiones rodeadas por un halo pálido. El reconocimiento de las mismas permite sospechar MC-MAV y así detectar precozmente las fístulas y/o MAV internas presentes en un 20-30% de los pacientes. Para ello se recomienda el estudio radiológico mediante ecografía-doppler de las lesiones (para detectar aquellas con alto flujo) y la RMN cerebral (sobre todo en niños asintomáticos y en adultos con clínica neurológica). En pacientes con lesiones de alto flujo se debe considerar la ablación precoz de las mismas para prevenir del desarrollo de complicaciones, como insuficiencia cardíaca y/o hemorragias cerebrales y espinales.

BIBLIOGRAFÍA

1. Eerola I, Boon L, Mulliken J, Burrows P, Domp Martin A, Watanabe S et al. Capillary Malformation–Arteriovenous Malformation, a New Clinical and Genetic Disorder Caused by RASA1 Mutations. *The American Journal of Human Genetics*. 2003;73(6):1240-1249.
2. Gordo G, Rodriguez-Laguna L, Agra N, Mendez P, Feito M, Lapunzina P et al. Constitutional mosaicism in RASA1-related capillary malformation-arteriovenous malformation. *Clinical Genetics*. 2019.
3. Català A, Roé E, Vikkula M, Baselga E. Síndrome malformaciones capilares-malformaciones arteriovenosas: presentación de 2 casos, claves diagnósticas y manejo. *Actas Dermo-Sifiliográficas*. 2013;104(8):710-713.
4. Galán-Gutiérrez M, Ruiz-Villaverde R. Síndrome malformación capilar-malformación arteriovenosa. *Anales de Pediatría*. 2013;79(6):374-376.
5. Lapinski P, Doosti A, Salato V, North P, Burrows P, King P. Somatic second hit mutation of RASA1 in vascular endothelial cells in capillary malformation-arteriovenous malformation. *European Journal of Medical Genetics*. 2018;61(1):11-16.





13

La importancia de unas pápulas faciales

Cristina García-Harana
Cristina Salas-Márquez
Diego-Rodríguez Barón
Inés Fernández-Canedo

La importancia de unas pápulas faciales

Cristina García-Harana, Cristina Salas-Marquez, Diego-Rodríguez Barón e Inés Fernández-Canedo

ANAMNESIS

Varón de 39 años de edad, sin antecedentes de interés, fue remitido a nuestras consultas por un dermatofibroma en el antebrazo derecho.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Durante la exploración física se evidenciaron múltiples pápulas blanquecinas, de escasos milímetros y de consistencia firme, en ambas mejillas y en el dorso nasal (*Figura 1a*). Estas lesiones habían comenzado a aparecer a los 30 años de edad, de forma progresiva y sin sintomatología asociada. Ningún familiar presentaba lesiones similares.

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

Se tomó biopsia de una de las lesiones, presentando en la histología una estructura quística central revestida por epitelio infundibular del que partían proyecciones de células epiteliales semejantes al manto folicular terminando algunas en glándulas sebáceas, y rodeada por un estroma fibrovascular (*Figura 1b*), todo ello compatible con el diagnóstico de fibrofolículo.

DIAGNÓSTICO

Síndrome de Birt-Hogg-Dube (SBHD).

EVOLUCIÓN

Se realizó al paciente una radiografía de tórax, y una ecografía renal al diagnóstico, siendo ambas pruebas complementarias normales. Además se completó el diagnóstico con el estudio genético, mostrando una mutación en el gen FLCN, lo que confirmó el diagnóstico de SBHD.

TRATAMIENTO

Se ofreció tratamiento quirúrgico de las lesiones faciales de mayor tamaño, si bien el paciente

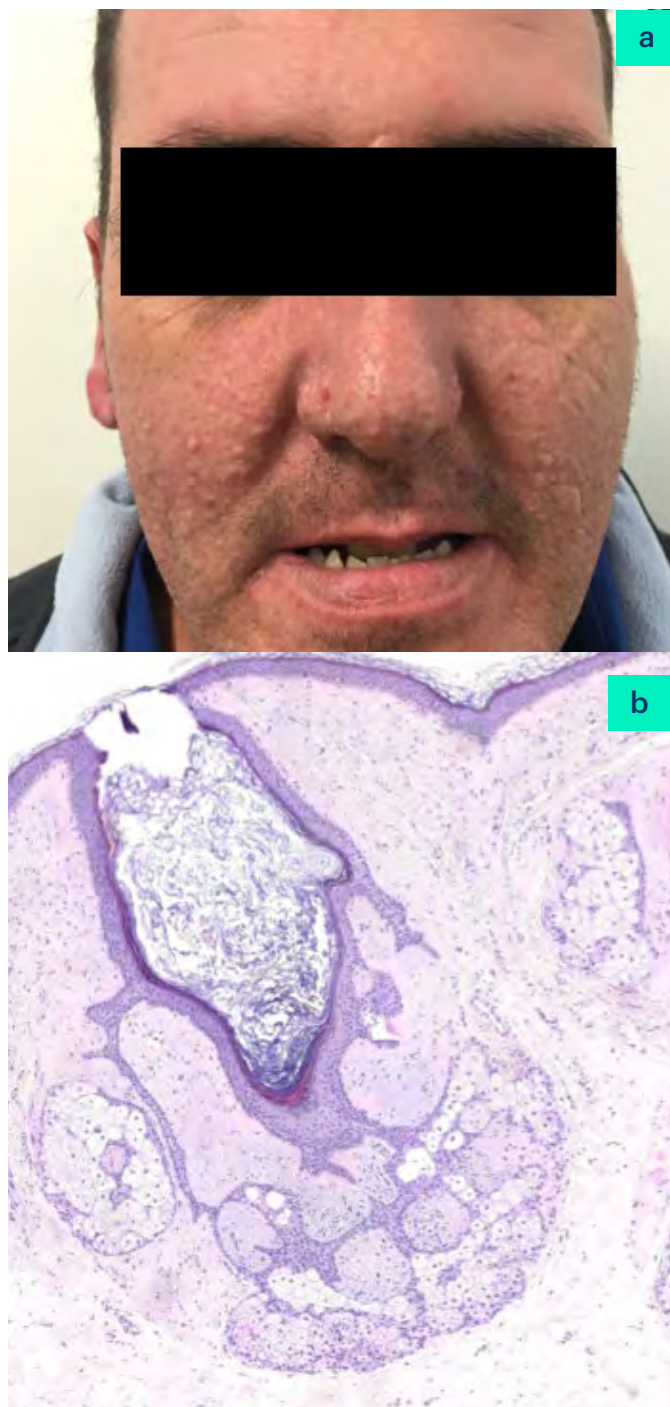


Figura 1. Se evidencian múltiples pápulas blanquecinas, de escasos milímetros, principalmente en ambas mejillas y en el dorso nasal del paciente.



desestimó. Se continúa el seguimiento clínico del paciente con pruebas radiológicas.

COMENTARIO¹⁻⁶

El SBHD es una rara genodermatosis de herencia autosómica dominante, que se caracteriza desde el punto de vista dermatológico por la presencia de fibrofoliculomas y/o tricodiscomas faciales que aparecen entre la tercera y cuarta década de la vida. Estos pacientes presentan mayor riesgo de desarrollar neoplasias renales, por lo que se recomienda realizar ecografía renal y/o TAC al diagnóstico y posteriormente cada 3-5 años. Los neumotórax espontáneos también son más frecuentes en estos pacientes, debido a la presencia de quistes pulmonares, si bien no hay protocolos establecidos sobre cuándo realizar radiografías de tórax o TAC durante el seguimiento, y se recomienda informar al paciente del mayor riesgo de presentar neumotórax durante la realización de actividades que supongan cambios de presión. Para el diagnóstico de esta entidad el paciente debe cumplir un criterio mayor o dos menores (*Tabla 1*), siendo la clínica cutánea criterio mayor diagnóstico de este síndrome. Las lesiones cutáneas son asintomáticas, y es por ello que los pacientes pueden consultar por motivos estéticos, o bien acudir por otras razones al dermatólogo, por lo que es fundamental reconocer estas lesiones tan características y realizar una anamnesis dirigida, para un diagnóstico precoz que permita un seguimiento renal y pulmonar estrecho.

BIBLIOGRAFÍA

1. Lopez V, Jorda E, Monteagudo C. [Birt-Hogg-Dube syndrome: an update]. *Actas Dermosifiliogr.* 2012 Apr;103(3):198-206.
2. Menko FH, van Steensel MAM, Giraud S, Friis-Hansen L, Richard S, Ungari S, et al. Birt-Hogg-Dube

Tabla 1. Criterios diagnósticos

Criterios diagnósticos mayores
Presencia de mutación FLCN.
Presencia de >4 fibrofoliculomas o tricodiscomas, al menos uno confirmado histológicamente .
Criterios diagnósticos menores
Múltiples quistes pulmonares bilaterales basales sin causa aparente, con o sin neumotórax espontáneo primario.
Familiar de primer grado con SBHD.
Debut precoz (<50 años) de tumor renal o la presencia de multiples tumores renales bilaterales o tumor renal de tipo cromóforo/oncocitotico.
<i>Es necesario un criterio mayor o dos menores para el diagnóstico de SBHD.</i>

syndrome: diagnosis and management. *Lancet Oncol.* 2009 Dec;10(12):1199-206.

3. Steinlein OK, Ertl-Wagner B, Ruzicka T, Sattler EC. Birt-Hogg-Dube syndrome: an underdiagnosed genetic tumor syndrome. *J Dtsch Dermatol Ges.* 2018 Mar;16(3):278-83.
4. Gupta N, Sunwoo BY, Kotloff RM. Birt-Hogg-Dube Syndrome. *Clin Chest Med.* 2016 Sep;37(3):475-86.
5. Jensen DK, Villumsen A, Skytte A-B, Madsen MG, Sommerlund M, Bendstrup E. Birt-Hogg-Dube syndrome: a case report and a review of the literature. *Eur Clin Respir J.* 2017;4(1): 1292378.
6. Tong Y, Schneider JA, Coda AB, Hata TR, Cohen PR. Birt-Hogg-Dube Syndrome: A Review of Dermatological Manifestations and Other Symptoms. *Am J Clin Dermatol.* 2018 Feb;19(1):87-101.





14

La clave está en las uñas

Daniel Ramos Rodríguez
Julián Boix Vilanova
Inés Gracia Darder
Ana Francisca Bauzá Alonso

14

La clave está en las uñas

Daniel Ramos Rodríguez, Julián Boix Vilanova, Inés Gracia Darder y Ana Francisca Bauzá Alonso

ANAMNESIS

Mujer de 40 años con antecedente de asma en la infancia que consulta por líneas blancas en las uñas de los dedos de las manos de tiempo de evolución desconocido (Figura 1). Refería preocupación por la posibilidad de una infección fúngica. A la anamnesis dirigida, la paciente refería como antecedente dermatológico, lesiones submamarías y axilares (Figura 2) recidivantes de años de evolución que empeoraban en verano y mejoraban con corticoides tópicos pautados por su médico de atención primaria. Su madre y su abuela habían presentado lesiones similares.

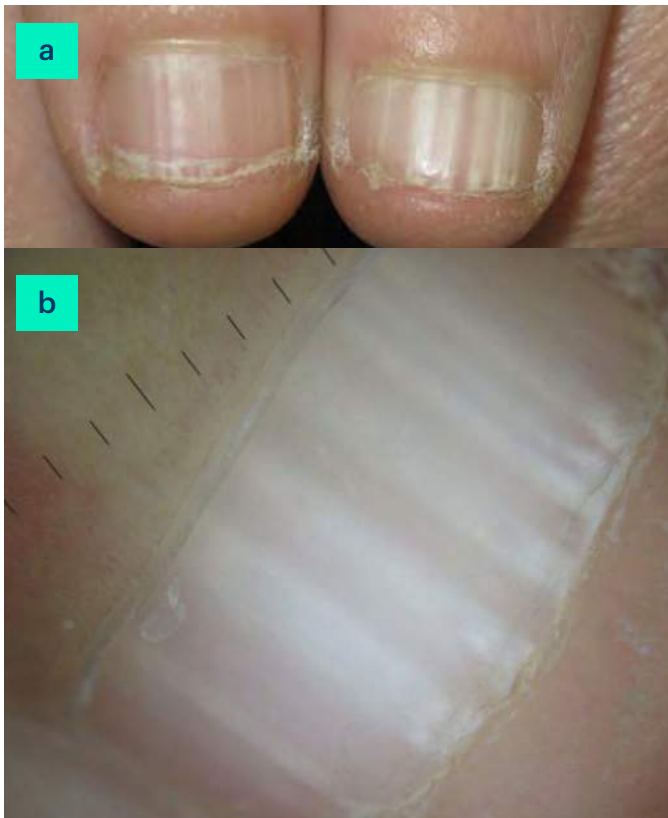


Figura 1.



Figura 2.



EXPLORACIÓN FÍSICA

Destacaban líneas longitudinales paralelas blancas de diferente tamaño y grosor que afectaban de forma exclusiva las uñas de ambas manos. No se observaba la presencia de hemorragias subungueales ni hiperqueratosis subungueal así como cambios en la lámina ungueal. Además presentaba placas eritematosas periaxiales y submamarias.

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

se practicó un biopsia cutánea de una placa submamaria, que mostró acantolisis suprabasal focal junto a áreas de exoserosis.

DIAGNÓSTICO

Enfermedad de Hailey-Hailey (leuconiquia longitudinal múltiple).

TRATAMIENTO

se han utilizado corticoides tópicos y análogos de la calcineurina así como infiltraciones de toxina botulínica (TB).

EVOLUCIÓN

La paciente continua en seguimiento; las lesiones intertriginosas remiten tras la infiltraciones de TB aunque las lesiones ungueales por las que consultó, han continuado estables.

COMENTARIO

La enfermedad de Hailey-Hailey (EHH), también conocida como: pénfigo familiar benigno, es una rara genodermatosis autosómica dominante que se caracteriza por ampollas flácidas, erosiones, fisuras o lesiones vegetantes exudativas y malolientes, en áreas intertriginosas. Su causa; una mutación en una ATPasa del transportador de Ca^{2+} y Mn^{2+} del aparato de Golgi. Su funcionamiento normal permite el procesamiento de proteínas que intervienen en la normal adhesión de las células del estrato espinoso.¹

En 1992 Burge² describe múltiples líneas longitudinales blancas asintomáticas en las uñas de las manos en 27 de 38 pacientes estudiados en

su cohorte de pacientes con EHH. Establece por primera vez una relación entre la leuconiquia longitudinal y la EHH. Estas son más evidentes en las uñas de los pulgares y suelen estar ausentes en las uñas de los pies.³

La leuconiquia longitudinal múltiple también pueden aparecer en la enfermedad de Darier, aunque a diferencia de la EHH, los pacientes no presentan: fragilidad ungueal, hiperqueratosis subungueal, muesca en V distal o eritroniquia.^{1,2,3} Otras causas de leuconiquia aislada son: traumática, tóxica, déficit nutricionales, onicopapiloma u onicomatricula.⁴

Bel et al.⁵ describieron la dermatoscopia de la leuconiquia longitudinal en la EHH, asociada en dos casos, a hemorragias subungueales en astita, sin embargo no existen publicaciones con estudios histológicos de los cambios ungueales que originan estas.

En conclusión la presencia de leuconiquia longitudinal es una manifestación clínica de la EHH que puede ayudar en el diagnóstico de esta enfermedad.

BIBLIOGRAFÍA

1. S. M. Burge. Hailey-Hailey disease: the clinical features, response to treatment and prognosis. *British Journal of Dermatology*. 1992;126:275-282.
2. Kumar. R. Zawar. V. Longitudinal leukonychia in Hailey-Hailey Disease: a sign not to be missed. *Dermatology Online Journal*. 2008; 15; 14(3):17.
3. O. B. Meawad, H. M. Assaf. Longitudinal white streaks of fingernails: a useful clinical marker in genital verrucoid Hailey-Hailey disease. *Journal of the European Academy of Dermatology and Venereology*. 1995; 5; 177-180.
4. V. Criscione, G. Telang, N. J. Jellinek. Onychopapilloma presenting as longitudinal leukonychia. *Journal of the American Academy of Dermatology*. 2010. 63; 3.
5. B. Bel, G. Jeudy, P. Vabres. Dermoscopy of Longitudinal Leukonychia. *Dermoscopy of Longitudinal Leukonychia in Hailey-Hailey Disease*. *Arch Dermatol*. 2010: 146; 10.





15

Lesiones glúteas asintomáticas de distribución metamérica

Elena García Zamora
Miguel Vela Ganuza
Javier Martín Alcalde
Uxúa Floristán Muruzábal



15

Lesiones glúteas asintomáticas de distribución metamérica

Elena García Zamora, Miguel Vela Ganuza, Javier Martín Alcalde y Uxúa Floristán

ANAMNESIS

Varón de 73 años que consultó por una lesión cutánea congénita en el glúteo derecho. La lesión estaba estable desde el nacimiento aunque de manera progresiva las pápulas más exofíticas habían aumentado de tamaño y actualmente le causaban molestias con el roce de la ropa. Como antecedentes personales presentaba una hipertensión arterial controlada con tratamiento antihipertensivo e infección crónica por virus hepatitis C con carga viral indetectable.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Placa de 14 cm de distribución metamérica en glúteo derecho formada por la agrupación de lesiones papulonodulares color piel, algunas pediculadas y otras subcutáneas (Figura 1).

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

Se solicitó una ecografía de partes blandas que mostró varias lesiones heterogéneas de bordes mal definidos y no encapsuladas localizadas en dermis superficial. El estudio con el modo doppler no mostró vascularización (Figura 2).



Figura 1. Placa de 14 cm de distribución metamérica en glúteo derecho.

Bajo consentimiento informado escrito y anestesia local se realizó un afeitado y electrocoagulación de la base de las 2 lesiones más excrecentes. El estudio histopatológico mostró 2 lesiones polipoideas de base estrecha y superficie lisa compuestas por agregados de células adiposas de aspecto maduro que se agrupaban en lobulillos no encapsulados. Estos cúmulos de adipocitos se encontraban rodeados de haces de colágeno de la dermis reticular.

DIAGNÓSTICO

Nevus lipomatoso cutáneo superficial o de Hoffman-Zurhelle.

TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN

Tras confirmarse el diagnóstico de nevus lipomatoso cutáneo superficial y realizarse la extirpación de las 2 lesiones más exofíticas que causaban molestias al paciente, no se realizó ningún otro tratamiento o seguimiento.

COMENTARIO¹⁻⁴

El nevus lipomatoso cutáneo superficial (NCLS) es una variedad infrecuente de malformación ha-

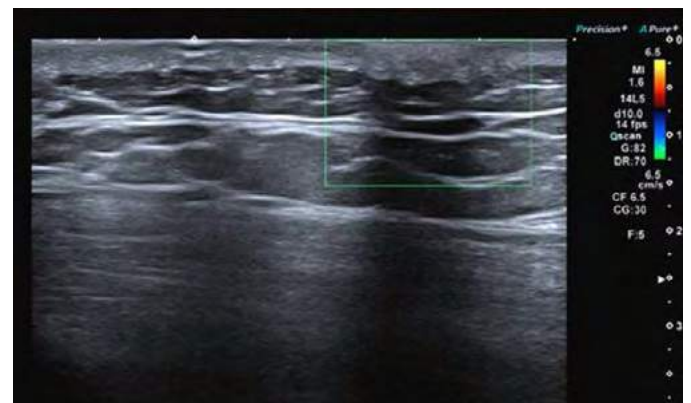


Figura 2. El estudio con el modo doppler no mostró vascularización.



martomatosa que se caracteriza por el hallazgo histopatológico de lóbulos de tejido adiposo bien diferenciado en la dermis. El primer caso fue descrito por Hoffman y Zurhelle en 1921 y hasta el momento han sido descritos unos 200 casos en la literatura.

Clínicamente se suele presentar en forma de lesiones papulosas, tuberosas o nodulares de consistencia blanda y color piel normal o blanco-amarillentas. Pueden ser solitarias o múltiples (forma clásica), en cuyo caso suelen agruparse en placas o adquirir una disposición zosteriforme o regional, como el caso de nuestro paciente, localizándose típicamente en la cintura pelviana, región glútea o muslo.

El diagnóstico de sospecha es clínico pero el diagnóstico definitivo se realiza con el estudio histopatológico de las lesiones, donde característicamente veremos tejido adiposo maduro en la dermis reticular con extensión en algunos casos hasta la dermis papilar. Los adipocitos pueden encontrarse aislados o formando agregados alrededor de las glándulas ecrinas o vasos sanguíneos y frecuentemente los podemos ver entremezclándose con los haces de colágeno dérmicos.

El diagnóstico diferencial clínico debe incluir lipomas, fibrolipomas, nevus sebáceos, nevus de

tejido conectivo o nevus de tejido elástico. Cuando esta lesión coexiste con manchas café con leche debemos descartar que se trate de una neurofibromatosis segmentaria.

Al ser un proceso generalmente asintomático y totalmente benigno, el tratamiento sólo está indicado por motivos estéticos o ante molestias. La extirpación quirúrgica ya sea completa o parcial es el tratamiento de elección.

BIBLIOGRAFÍA

1. Hoffmann E, Zurhelle E. Ueber einen nevus lipomatodes cutaneus superficialis der linkenglutaalgegend. Arch Dermatol Syph. 1921;130:327-33.
2. Kwak HB, Park SW, Park SK, Yun SK, Kim HU, Park J. Congenital nevus lipomatous cutaneus superficialis of Hoffman and Zurhelle on the sole. Eur J Dermatol. 2018 Jun 1;28(3):377-378.
3. Carvalho GS, Cavalcanti SM, Herênio AS, Teixeira MA, Alencar ER, Gonçalves SP. Nevus lipomatous cutaneus superficialis. An Bras Dermatol. 2016 Sep-Oct;91(5 suppl 1):114-115.
4. Dhamija A, Meherda A, D'Souza P, Meena RS. Nevus lipomatous cutaneus superficialis: An unusual presentation. Indian Dermatol Online J. 2012 Sep;3(3):196-8.





16

Manchas asintomáticas en un niño de 2 años

Elena Gil-de la Cruz
Raquel Aragón-Miguel
Alba Calleja-Algarra
Sara Isabel Palencia-Pérez

Manchas asintomáticas en un niño de 2 años

Elena Gil-de la Cruz, Raquel Aragón-Miguel, Alba Calleja-Algarra y Sara Isabel Palencia-Pérez

ANAMNESIS

Un niño de 2 años acudió a la consulta de Dermatología por la aparición progresiva de pequeñas manchas cutáneas de coloración rojiza, asintomáticas.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Se observaron un total de 19 manchas de coloración rojo-vinosa distribuidas por la cara, el cuello, el tronco y las extremidades (*Figura 1*). Se trataba de lesiones uniformes, no descamativas, con bordes netos regulares y un diámetro comprendido entre 2 y 5 cm. Su padre y uno de sus hermanos mayores presentaban lesiones similares, aunque en menor número (*Figura 2*).

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

Ante la sospecha clínica de un síndrome hereditario, se realiza estudio genético del paciente, confirmándose, mediante secuenciación completa del gen RASA1, que es portador de una variante patogénica del mismo en heterocigosis, compatible con el diagnóstico clínico. Se continúa entonces el estudio en familiares de primer grado. El resultado es positivo en su padre y en uno de sus hermanos, ambos con fenotipo característico.

DIAGNÓSTICO

En base a los hallazgos clínicos, se realizó el diagnóstico de síndrome de malformación capilar-malformación arteriovenosa. Las pruebas de imagen no revelaron malformaciones vasculares en otras localizaciones anatómicas.

TRATAMIENTO

Ante la ausencia de malformaciones vasculares en otros órganos distintos de la piel, se mantiene



Figura 1. Manchas de coloración rojiza en dorso de mano y antebrazo izquierdos del paciente.



Figura 2. Mancha de coloración rojiza en muslo izquierdo de un hermano del paciente.



una actitud expectante, con seguimiento a largo plazo del paciente.

Por otra parte, tras obtener un resultado positivo en las pruebas genéticas en el padre y uno de los hermanos del paciente, está indicado continuar el estudio de portadores de la variante en su abuela paterna y en sus dos tías maternas.

EVOLUCIÓN

El paciente es seguido regularmente en consultas de Dermatología Pediátrica, sin otros hallazgos de los previamente descritos hasta el momento actual.

COMENTARIO

El síndrome de malformación capilar-malformación arteriovenosa es una rasopatía en la que aparecen múltiples malformaciones capilares que en la mayoría de los casos son de pequeño tamaño y se localizan en la cara y los miembros¹. Además, el 30% de los casos asocian malformaciones arteriovenosas y/o fístulas arteriovenosas; y un 8% de los pacientes tienen síndrome de Parkes Weber, caracterizado por múltiples micromalformaciones arteriovenosas junto con una mancha capilar cutánea y excesivo crecimiento de la extremidad afectada. Aunque sue-

le tratarse de mutaciones puntuales en el gen RASA1², también puede producirse por grandes deleciones o duplicaciones del gen. El patrón de herencia es autosómico dominante, con alta penetrancia y expresividad clínica muy variable, incluso entre miembros de la misma familia. Los portadores de la variante patogénica tienen un riesgo de descendencia afecta del 50%³; que puede evitarse mediante fecundación in vitro con diagnóstico preimplantacional. En caso de embarazo espontáneo, es posible realizar diagnóstico prenatal.

BIBLIOGRAFÍA

1. Eerola I, Boon LM, Mulliken JB, Burrows PE, Domp Martin A, Watanabe S, et al. Capillary Malformation–Arteriovenous Malformation, a New Clinical and Genetic Disorder Caused by RASA1 Mutations. *Am J Hum Genet.* 2003 Dec;73(6):1240–9.
2. Català A, Roé E, Vikkula M, Baselga E. Síndrome malformaciones capilares-malformaciones arteriovenosas: presentación de 2 casos, claves diagnósticas y manejo. *Actas Dermo-Sifiliográficas.* 2013 Oct 1;104(8):710–3.
3. Galán-Gutiérrez M, Ruiz-Villaverde R. Síndrome malformación capilar-malformación arteriovenosa. *An Pediatr.* 2013 Dec 1;79(6):374–6.





17

Erupción micropapular en una mujer VIH positiva

Eva María Sánchez Martínez
Lya Magdalena Moneva Léniz
Patricia Pose Lapausa
Almudena Mateu Puchades



17

Erupción micropapular en una mujer VIH positiva

Eva María Sánchez Martínez, Lya Magdalena Moneva Léniz, Patricia Pose Lapausa y Almudena Mateu Puchades

ANAMNESIS

Mujer de 44 años, natural de Nigeria, entre cuyos antecedentes personales destacaba el hecho de que era portadora del VIH en tratamiento con TARGA (carga viral <20 copias), así como del VHB (serología...). Fue remitida a consulta de dermatología desde medicina interna por lesiones cutáneas asintomáticas en tronco y extremidades de un mes y medio de evolución.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Se apreciaban múltiples pápulas milimétricas de coloración levemente hipopigmentada respecto al resto de piel y de superficie brillante (*Figura 1a*). Las lesiones estaban distribuidas por tronco y extremidades tanto de manera aislada como agrupadas formando placas o líneas (*Figura 1b*). No se encontraron lesiones en mucosas, anejos cutáneos ni en otras localizaciones.

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

Se llevó a cabo una biopsia de una de las lesiones, planteando como diagnósticos diferenciales el eczema papular, las verrugas vulgares o el liquen nítido. En el estudio histológico de la muestra se observaron agregados linfocitocitarios en dermis papilar, cada uno de ellos ocupando el espacio de dos o tres crestas epidérmicas, junto a una degeneración vacuolar de la basal en la epidermis e incontinencia de pigmento (*Figura 2*).

DIAGNÓSTICO

Liquen nítido.

TRATAMIENTO

La paciente fue informada de la benignidad y el carácter autorresolutivo de las lesiones, que, además, eran asintomáticas.

EVOLUCIÓN

En un control clínico a los tres meses, las lesiones habían desaparecido sin dejar cicatriz.

COMENTARIO

El liquen nítido es una dermatosis liquenoi-de poco frecuente y de etiología desconocida, que afecta de manera predominante a niños y adultos jóvenes, sin diferencias entre hombres y mujeres. Las manifestaciones clínicas son superponibles a las descritas en nuestra paciente: se trata de pápulas monomorfas de color piel y superficie lisa, que se disponen formando agregados con fenómeno de Koebner positivo. Según su extensión, encontramos formas localizadas o generalizadas. Presenta predilección por extremidades, tronco y genitales. Además, en un grupo de pacientes encontramos afectación ungueal en forma de traquioniquia o distrofia canaliforme media. En el estudio histológico de las lesiones cutáneas, encontramos como hallazgo patognomónico la presencia de un infiltrado linfocitocitario o granulomatoso denso y focal ocupando varias crestas epidérmicas en la dermis papilar, denominado "imagen en garra". Al tratarse de una patología benigna y autorresolutiva, no requiere tratamiento. Se han descrito casos asociados a enfermedad de Crohn, enfermedad de Niemann-Pick o neurofibromatosis. Sin embargo, no hemos encontrado ningún caso en la literatura asociado a VIH, como ocurre en nuestra paciente.

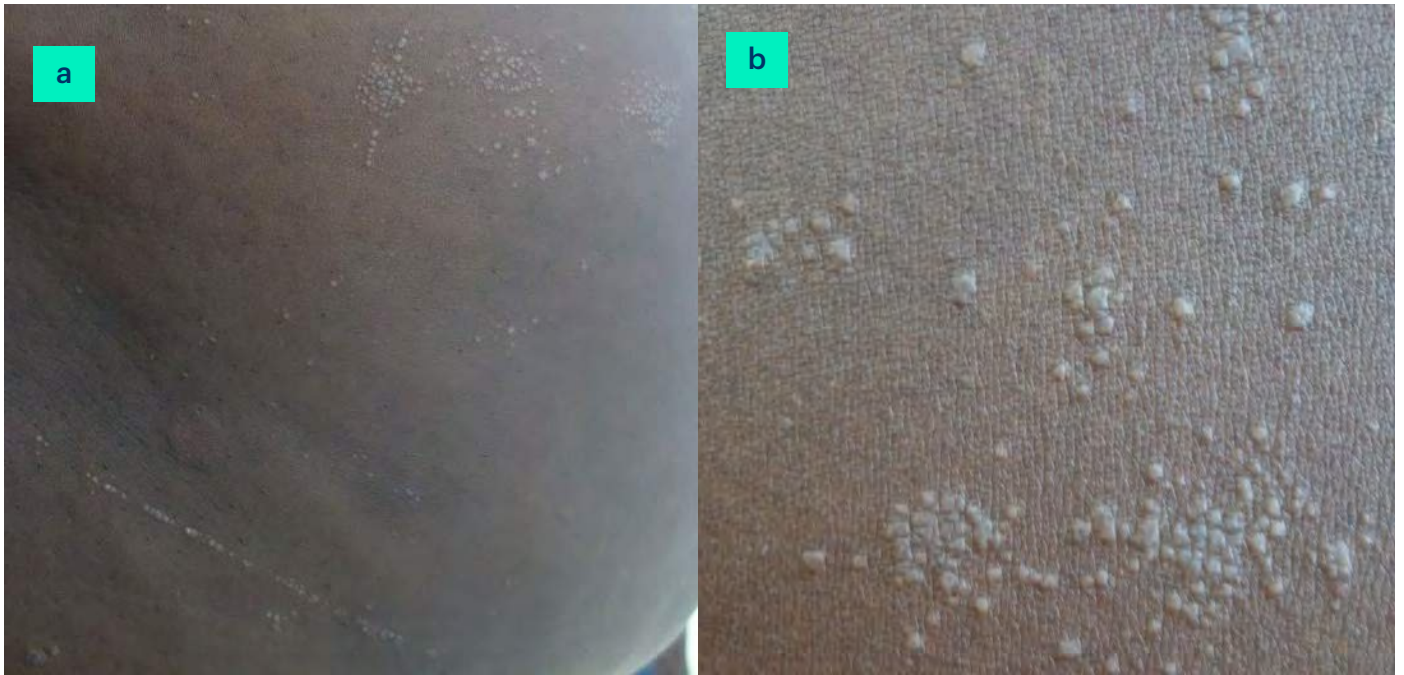


Figura 1. a) Lesiones agrupadas en placas y líneas en el abdomen de la paciente. b) Pápulas milimétricas, monomorfas, hipopigmentadas y de superficie lisa y brillante.

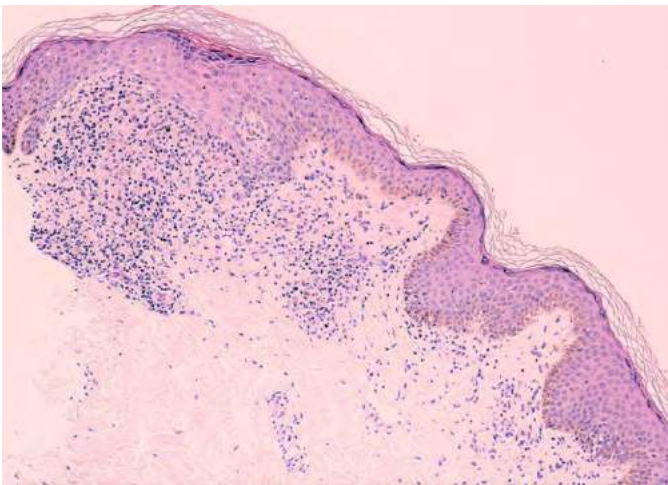


Figura 2. Estudio histológico (HE, 20x). Agregado linfohistiocitario en dermis papilar ocupando el espacio de dos o tres crestas epidérmicas. Se observa daño vacuolar de la basal e incontinencia de pigmento.





18

Pápulas queratósicas asintomáticas en miembros inferiores

Fernando García Souto
Roberto Peña Sánchez
Ángela Navarro Gilabert

Pápulas queratósicas asintomáticas en miembros inferiores

Fernando García Souto, Roberto Peña Sánchez y Ángela Navarro Gilabert

ANAMNESIS

Varón de 75 años remitido por lesiones cutáneas asintomáticas que habían ido apareciendo progresivamente en los últimos meses. No presentaba ningún antecedente personal ni familiar de interés para el caso.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Se observaban múltiples pápulas grisáceas queratósicas de unos 2-3 mm aisladas en zonas pre-

tibiales, alrededor de tobillos y dorso de ambos pies (*Figura 1*). No presentaba lesiones en otras localizaciones.

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

No se realizaron pruebas complementarias.

DIAGNÓSTICO

Estucoqueratosis.

TRATAMIENTO

Se pautó calcipotriol tópico una vez al día junto con emolientes con buena tolerancia.

EVOLUCIÓN

Las lesiones persistieron en el tiempo con mejoría parcial a pesar del tratamiento.

COMENTARIO

Descrita por primera vez por Kocsar y Ofner en 1965¹, la estucoqueratosis es un trastorno benigno, adquirido y de etiopatogenia desconocida que acontece en pacientes de avanzada edad.² Se caracteriza por pápulas y nódulos blanco-grisáceos verrugosos, con aspecto clínico similar al estuco, y de aparición en zonas distales de miembros inferiores, especialmente alrededor de los tobillos.³ Se ha relacionado la aparición de estucoqueratosis con el desarrollo de una mutación en el gen PI-K3CA.⁴ El diagnóstico es eminentemente clínico; solo en casos dudosos sería necesaria la biopsia cutánea. Debe hacerse un diagnóstico diferencial con las verrugas vulgares, queratosis seborreicas, queratosis actínicas o la xerosis cutánea.⁵ Existen múltiples tratamientos con resultados variables, entre ellos, queratolíticos como la urea o el ácido salicílico, análogos tópicos de la vitamina D, la crioterapia y el curetaje.⁶



Figura 1. Pápulas queratósicas blanco-grisáceas alrededor de tobillo y dorso de pie.

**BIBLIOGRAFÍA**

- 1** Kocsard E, Ofner F. Keratoelastoidosis verrucosa of the extremities (stucco keratoses of the extremities). *Dermatologica* 1966; 133:225–35.
- 2** Shall L, Marks R. Stucco keratoses. A clinico-pathological study. *Acta Derm Venereol* 1991;71:258–61.
- 3** Kato Y, Yamamoto T. Stucco keratosis in a patient with esophageal cancer. *J Dermatol*. 2015;42:819–20.
- 4** Hafner C, Landthaler M, Mentzel T, Vogt T. FGFR3 and PIK3CA mutations in stucco keratosis and dermatosis papulosa nigra. *Br J Dermatol*. 2010;162:508–12.
- 5** Kocsard E, Carter JJ. The papillomatous keratoses. The nature and differential diagnosis of stucco keratosis. *Australas J Dermatol*. 1971;12:80–8.
- 6** Teraki Y, Sato Y, Izaki S. Successful treatment of stucco keratosis with maxacalcitol. *Br J Dermatol*. 2006;155:1085–6.





19

Lesiones puntiformes faciales de aparición brusca

Francisco Javier de la Torre Gomar
Amaia Saenz Aguirre
Vanesa Fatsini Blanch
Zuriñe Martínez de Lagrán Álvarez de Arcaya

Lesiones puntiformes faciales de aparición brusca

Francisco Javier de la Torre Gomar, Amaia Saenz Aguirre, Vanesa Fatsini Blanch y Zuriñe Martínez de Lagrán Álvarez de Arcaya

ANAMNESIS

Varón de 74 años, sin antecedentes personales de interés, que consultaba por lesiones de aparición brusca, de tres días de evolución distribuidas por ambas zonas malar. El paciente refería que había padecido en días previos un cuadro catarral acompañado de tos intensa. No presentaba otra clínica asociada.

EXPLORACIÓN FÍSICA

En la exploración física se apreciaban lesiones eritematosas, de aspecto vascular, no palpables, que no palidecían a la digitopresión y de pequeño tamaño (3-4 mm) distribuidas por ambas zonas malar (*Figura 1*). No se apreciaron lesiones cutáneas a otros niveles.

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

Se realizó una biopsia cutánea de una de las lesiones en la que se visualizaban vasos capilares

discretamente ectásicos con extravasación de hematíes en una dermis con cambios de elastosis. No se observaba daño vascular y no existían fenómenos de necrosis fibrinoide, depósito amiloide, pigmento férrico ni infiltrado inflamatorio acompañante.

También se realizó estudio analítico incluyendo hemograma, bioquímica, estudio de coagulación, proteinograma, complemento, crioglobulinas, anticuerpos antinucleares y niveles de vitamina C. No mostró hallazgos patológicos.

DIAGNÓSTICO

Petequias por aumento de la presión capilar facial.

EVOLUCIÓN

Se realizó observación y seguimiento de las lesiones, presentando resolución espontánea en unos días (*Figura 2*).



Figura 1. Lesiones eritematosas, de aspecto vascular, no palpables, que no palidecían a la digitopresión y de pequeño tamaño distribuidas por zona malar.



Figura 2. Resolución espontánea de las lesiones.



COMENTARIO

Conocemos como petequias a las máculas de menos de 4 mm de diámetro, de tonalidad eritematosa o violácea, que no palidecen a la presión y que no son palpables. La aparición brusca de petequias asintomáticas en el área facial o cervicotorácica se ha descrito después de la maniobra de Valsalva (vómitos, el parto, crisis convulsivas, deportes como halterofilia o episodios de tos paroxística). El mecanismo fisiopatológico consiste en un incremento en pico de la presión venosa, que se transmite de manera retrógrada al lecho capilar dérmico, produciéndose extravasación hemática. Las lesiones se autorresuelven tras 24-72 horas, una vez desaparece el desencadenante.

El diagnóstico diferencial incluye vasculitis leucocitoclástica, trastornos hematológicos plaquetarios y de la coagulación, causa medicamentosa y paraproteinemias entre otros.

En nuestro paciente, el antecedente de tos paroxística antes del inicio de las lesiones y la ausencia de otras alteraciones en las pruebas complementarias realizadas permitió atribuir la clínica al aumento de presión capilar en el territorio facial.

Creemos importante conocer la existencia de esta entidad e incluirla en el diagnóstico diferencial de lesiones petequiales de localización facial.





20

“Doctor, me han salido unos granitos en las axilas”

Íñigo Aranguren López
Lidia Sobrevias Bonells
James Anderson Vildósola
Aitor de Vicente Aguirre



20

“Doctor, me han salido unos granitos en las axilas”

Íñigo Aranguren López, Lúdia Sobrevias Bonells, James Anderson Vildósola y Aitor de Vicente Aguirre

ANAMNESIS

Mujer de 40 años, sin antecedentes de interés para el proceso actual, presentaba una erupción en ambas axilas de varios meses de evolución. Las lesiones eran levemente pruriginosas, aumentando el prurito en situaciones de calor y sudoración.

EXPLORACIÓN FÍSICA

En ambos pliegues axilares, se apreciaban múltiples pápulas redondeadas milimétricas agrupadas, variando su coloración de color piel a levemente eritematosa (Figura 1). Se observaba crecimiento de vello desde el centro de algunas de las lesiones (Figura 2). No se objetivó ninguna otra lesión similar en el resto del tegumento. El resto de la exploración física fue totalmente normal.

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

Se practicó biopsia de una de las lesiones. El estudio histopatológico reveló una epidermis con

hiperqueratosis compacta, con exocitosis linfática intraepidérmica en los acrosiringios. En dermis profunda se observaba un infiltrado linfohistiocitario en la vecindad del ducto de las glándulas apocrinas y en la fascia del folículo piloso. No se observaban lesiones granulomatosas.

DIAGNÓSTICO

Enfermedad de Fox-Fordyce.

TRATAMIENTO

No se realizó ningún tratamiento.

EVOLUCIÓN

Las lesiones permanecieron estables, sin cambios en el tamaño y la extensión de las mismas.

COMENTARIO

La enfermedad de Fox-Fordyce (EFF) o miliaria apocrina es una entidad infrecuente que afecta a las glándulas sudoríparas apocrinas¹. Se presenta



Figura 1. Múltiples pápulas redondeadas de coloración piel a levemente eritematosas en el pliegue axilar derecho.



Figura 2. Mismas lesiones en pliegue axilar izquierdo. Se observan tallos pilosos en el centro de varias pápulas.



típicamente en mujeres postpuberales². Aunque su etiología permanece incierta, se han descrito casos de EFF tras procedimientos de depilación con láser². Se caracteriza por la aparición de pápulas foliculares normocoloreadas o eritematosas en zonas con abundancia de glándulas apocrinas, como axilas, ingles, área anogenital, areolas y ombligo^{1,2}. La EFF suele ser pruriginosa, aumentando el prurito en situaciones que aumentan la secreción apocrina como el calor, estrés emocional o determinados fármacos¹.

Los hallazgos histopatológicos son variados², aunque típicamente se observa hiperqueratosis y taponamiento de las glándulas apocrinas, con su consiguiente dilatación y ruptura. El infiltrado inflamatorio perifolicular y periglandular son también característicos de esta patología¹.

A pesar de que se han utilizado múltiples tratamientos tanto físicos como farmacológicos para el tratamiento de la EFF, ninguno ha demostrado ser definitivo. Entre estas terapias se encuentran corticoides tópicos e intralesionales, retinoides tópicos y sistémicos, clindamicina tópica, anticonceptivos orales, fototerapia, laser fraccionado de CO₂ o láser de colorante pulsado^{1,2}.

BIBLIOGRAFÍA

1. Miao C, Zhang H, Zhang M, Zhang X. Fox-Fordyce disease. *An Bras Dermatol*. 2018;93:161-2.
2. Alés-Fernández M, Ortega-Martínez de Victoria M, García-Fernández de Villalta MJ. Lesiones axilares después de tratamiento de depilación con luz pulsada intensa. *Actas Dermosifiliogr*. 2015;106:61-2.





21

Geometría cutánea: arcos, anillos y dobles bordes

Íñigo Navarro Fernández
Carlos Durán Vian
Leandra Reguero del Cura
María Marcellán Fernández

Geometría cutánea: arcos, anillos y dobles bordes

Íñigo Navarro Fernández, Carlos Durán Vian, Leandra Reguero del Cura y María Marcellán Fernández

ANAMNESIS

Varón de 56 años con antecedentes personales de rinitis alérgica y asma de larga evolución, que fue derivado desde atención primaria por cuadro que presentaba desde la infancia, consistente en erupciones eritematodescamativas recurrentes muy pruriginosas. Había sido etiquetado previamente de dermatitis atópica y recibía tratamiento con corticoides tópicos, con mal control de su enfermedad. Asimismo, refería haber tenido poca densidad capilar desde la niñez. El paciente negaba problemas del desarrollo durante la infancia y carecía de antecedentes familiares de interés.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Se apreció intensa xerosis generalizada, con placas eccematosas diseminadas por cara y extremidades. En cara lateral de ambas extremidades inferiores el paciente presentaba placas policíclicas de tonalidad violácea, con doble borde descamativo de morfología serpiginosa (*Figura 1*). Además, se apreció ausencia de vello en la cola de las cejas con pérdida de densidad en el resto de estas, así como en cuero cabelludo. (*Figura 2a*). En la tricoscopia de las cejas se observó tricorrexia invaginada con varios pelos con aspecto de “tee de golf” y en “caña de bambú” (*Figura 2b*).



Figura 1. Placas de disposición arciforme con doble borde paralelo descamativo en cara lateral de ambos muslos del paciente.

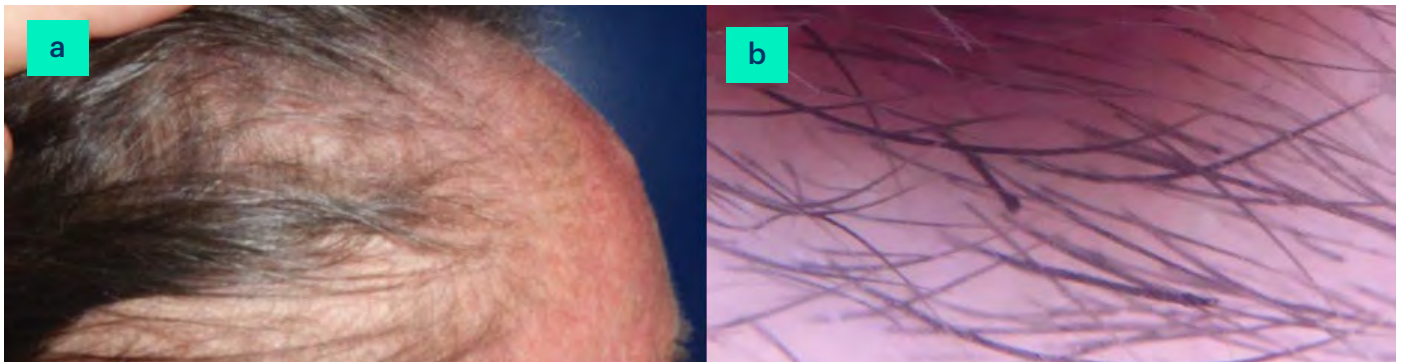


Figura 2. a) Pérdida de densidad capilar difusa en cuero cabelludo y en ceja. b) Imagen dermatoscópica de la ceja en la que se aprecian pelos en “tee de golf” y en “caña de bambú”.



EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

Las pruebas de laboratorio objetivaron cierta eosinofilia periférica, con elevación de la IgE. El examen histológico mostró hiperplasia psoriasiforme con focos de paraqueratosis adyacentes a áreas de ortoqueratosis y normogranulosis. Además, en la dermis superficial se apreció un moderado infiltrado inflamatorio linfocitario perivascular.

DIAGNÓSTICO

Síndrome de Comèl-Netherton.

TRATAMIENTO

Se pautó ciclo de corticoides orales hasta lograr controlar la sintomatología. Posteriormente, se inició tratamiento con fototerapia, pero, tras mala tolerancia, pasó a acitretino a dosis de 10 mg al día.

EVOLUCIÓN

Tras dos meses de tratamiento con acitretino se consigue una remisión parcial de los síntomas, con menos brotes y menos intensidad que lo que presentaba en fases previas. Hasta la fecha el paciente no ha presentado efectos adversos derivados de este tratamiento. Por ello, en el momento actual se está valorando el aumento de la dosis de acitretino de cara a lograr un mejor control de la enfermedad.

COMENTARIO

El síndrome de Netherton es un trastorno autosómico recesivo con una incidencia en uno de cada 50000 nacimientos. El origen de la enfermedad está en la mutación de gen SPINK5, que codifica a la proteína LEKTI, y cuya pérdida de función favorece produzca una actividad descontrolada de las proteasas a varios niveles, condicionando que se produzca la clásica clínica de alteraciones capilares, ictiosis linear circunfleja y alteraciones inmunitarias (diátesis atópica, infecciones recurrentes).¹ La dermatoscopia juega un papel cada vez más relevante en el diagnóstico de las enfermedades del pelo. En el caso del síndrome de Netherton, la presencia de tricorrexia invaginada se aprecia como una invaginación del tallo distal del pelo en la parte proximal, dando aspecto de pelo en “caña

de bambú” o, si se fractura el extremo terminal, en “tee de golf”. Estas alteraciones se observan mejor en las cejas que en otras áreas pilosas. Hay otras alteraciones capilares que pueden observarse en este síndrome, como el pili torti o la tricorrexia nodosa. Sin embargo, no son tan específicas.²

En cuanto al tratamiento, además de los clásicos con corticoides tópicos, fototerapia y retinoides, está cada vez más instaurado el tratamiento con modificadores biológicos, en particular con los inhibidores del factor de necrosis tumoral.³ El conocimiento más extenso de la patogenia de esta enfermedad podrá llevar al desarrollo de terapia dirigida en el futuro. Estos nuevos tratamientos podrían implicar terapia génica, el reemplazo de ciertas proteínas de la barrera epidérmica o el uso de moléculas que inhiban la actividad aumentada de las proteasas que existe en estos pacientes.⁴

En conclusión, el síndrome de Netherton es un trastorno poco frecuente, pero con una clínica característica que hace que resulte un diagnóstico clínico sencillo para aquellos profesionales que estén familiarizados con la enfermedad, especialmente con el desarrollo de la tricoscopia. Por lo tanto, es un cuadro que todos los dermatólogos deberían conocer para optimizar el tratamiento de estos pacientes.

BIBLIOGRAFÍA

1. Sarri CA, Roussaki-Schulze A, Vasilopoulos Y, Zafiriou E, Patsatsi A, Stamatis C, et al. Netherton Syndrome: A Genotype-Phenotype Review. *Mol Diagn Ther*. 2017;21(2):137-52.
2. Rudnicka L, Olszewska M, Waśkiel A, Rakowska A. Trichoscopy in Hair Shaft Disorders. *Dermatol Clin*. 2018 Oct;36(4):421-30.
3. Saleem HMK, Shahid MF, Shahbaz A, Sohail A, Shahid MA, Sachmechi I. Netherton Syndrome: A Case Report and Review of Literature. *Cureus*. 2018 Jul 30;10(7):e3070.
4. Wiegmann H, Valentin F, Tarinski T, Liebau E, Loser K, Traupe H, et al. LEKTI domains 6, 7 and 8+9 serve as substrates for transglutaminase 1: implications for targeted therapy of Netherton syndrome. *Br J Dermatol*. 2019 Feb 22. (Epub ahead of print).





22

Lesiones pruriginosas recurrentes localizadas en escote

José Antonio Lebrón Martín
María Dañino García
Antonio Durán Romero
Mercedes Morillo Andújar

Lesiones pruriginosas recurrentes localizadas en escote

José Antonio Lebrón Martín, María Dañino García, Antonio Durán Romero y Mercedes Morillo Andújar

ANAMNESIS

Mujer de 44 años, sin antecedentes personales de interés ni tratamiento médico habitual. Acude a nuestra consulta de urgencias, para valoración de lesiones cutáneas pruriginosas en escote de dos semanas de evolución. La paciente refería haber presentado brotes similares en otras ocasiones, todos ellos autolimitados en pocas semanas. No encontraba una relación evidente con la exposición solar, aunque refería empeoramiento coincidiendo con los primeros días de la menstruación. No había realizado ningún tratamiento y no había presentado fiebre ni otra sintomatología sistémica.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Se apreciaban lesiones papulosas eritematosas e hiperqueratósicas, de pocos milímetros de tamaño, que afectaban a zona del escote y en menor medida, a región interpectoral (*Figura 1*). No se objetivaron lesiones mucosas ni ungueales.

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

Los exámenes de laboratorio realizados (sistemático de sangre y orina, bioquímica y autoinmunidad) no mostraron ningún dato de interés. Se realizó una biopsia punch de una de las lesiones, evidenciándose en el estudio histológico, paraqueratosis y acantólisis suprabasal (*Figura 2*).



Figura 1. Lesiones papulosas eritematosas e hiperqueratósicas de pequeño tamaño.

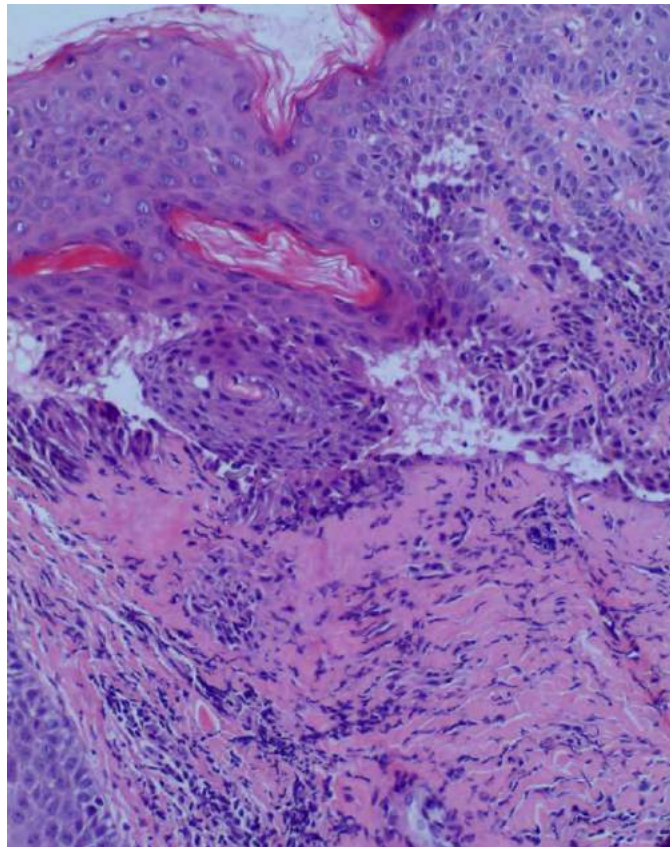


Figura 2. Piel con acantólisis intraepidérmica suprabasal e hiperqueratosis, con leve infiltrado inflamatorio linfocitario



DIAGNÓSTICO

Enfermedad de Grover.

TRATAMIENTO

Se indicó tratamiento con antihistamínicos y betametasona crema, con buena respuesta y resolución de las lesiones.

EVOLUCIÓN

En la revisión, se constató mejoría de las lesiones con el tratamiento, persistiendo alguna lesión aislada. Posteriormente, la paciente ha presentado brotes similares con menor frecuencia y bien controlados con corticoides tópicos, por lo que no ha sido necesario iniciar tratamiento sistémico.

COMENTARIO¹

La enfermedad de Grover (dermatosis acantolítica transitoria y persistente) es una dermatosis pruriginosa, papular y/o papulovesicular poco frecuente que afecta con mayor frecuencia al tronco. La etiología es desconocida, pero parece haber una asociación con el calor y la sudoración.

Desde el punto de vista clínico, típicamente la erupción consiste en pápulas eritematosas intensamente pruriginosas, que afectan de forma predominante al tronco. En ocasiones, podemos encontrar lesiones vesiculosas, hiperqueratósicas o erosivocostrosas. Los pacientes pueden presentar una erupción autolimitada, o un curso persistente y recalcitrante.

El diagnóstico se basa en el estudio histopatológico, siendo el hallazgo clave la acantólisis epidérmica suprabasal y estableciéndose el diagnóstico diferencial con la enfermedad de Darier.

En cuanto al tratamiento, se deben evitar factores desencadenantes, como el calor y la sudoración. Como primera línea de tratamiento, se emplean los corticoides tópicos y los antihistamínicos. En casos refractarios, se han propuesto distintos tratamientos como corticoides orales, retinoides sistémicos, fototerapia o metotrexato.

BIBLIOGRAFÍA

1. Grover RW. Transient acantholytic dermatosis. Arch Dermatol. 1970;101:426-34.





23

No todo es pitiriasis versicolor

José Luis Galán Sánchez
Claudia García Martín
Raquel Carrascosa de Lome

No todo es pitiriasis versicolor

José Luis Galán Sánchez, Claudia García Martín y Raquel Carrascosa de Lome

ANAMNESIS

Mujer de 20 años, sin antecedentes personales de interés, que acudió a la consulta hace 6 años por la aparición de lesiones asintomáticas localizadas predominantemente en región intermama-ria y zona lumbar.

EXPLORACIÓN FÍSICA

A la exploración física presentaba placas hipopigmentadas de superficie brillante y descamación fina, con patrón reticulado (*Figura 1*). La sospecha diagnóstica inicial fue de pitiriasis versicolor, por lo que se pautó tratamiento con sertaconazol tópico durante un mes. Ante la falta de mejoría, se añadió itraconazol oral y se solicitó un cultivo de piel que resultó negativo. La biopsia cutánea mostró una epidermis con acantosis, leve papilomatosis y discreta hiperqueratosis. Con técnicas de inmunohistoquímica se demostró la presencia de melanocitos. La tinción de PAS fue negativa. El diagnóstico fue de papilomatosis confluyente y reticulada variante hipopigmentada. Se pautó tratamiento con minociclina oral 100 mg/día durante 4 meses, con la resolución completa de las lesiones. Además, se diagnosticó de alopecia androgenética leve y pseudoacantosis nigricans en el cuello y las axilas, por lo que se solicitó una analítica, que mostró testosterona libre (17,2 pg/ml) y androstendiona (7,7 ng/ml) elevadas.

La paciente estuvo sin lesiones hasta hace 8 meses, cuando comenzó con lesiones similares a las previas. Se diagnosticó nuevamente de papilomatosis confluyente y reticulada variante hipopigmentada y se pautó minociclina oral 100 mg/día 2 meses con resolución completa. La paciente lleva 7 meses sin lesiones.

COMENTARIO

La papilomatosis confluyente y reticulada o síndrome de Gougerot-Carteaud es un trastorno de la queratinización poco frecuente que afecta predominantemente a mujeres jóvenes¹. Clásicamente se ha relacionado con la infección por *Malassezia furfur*, no obstante, el tratamiento con antifúngicos no tiene una buena efectividad. Se ha descrito también la infección por la bacteria gram-positiva *Dietzia papilomatosis*, lo cual explicaría su buena respuesta a la antibioterapia oral¹. También se ha asociado a causas no infecciosas como la obesidad y la resistencia a la insulina², así como con diferentes trastornos endocrino-metabólicos. Habitualmente se trata de lesiones parduzcas, no obstante, se ha descrito una variante hipopigmentada, mucho más infrecuente, en la que las lesiones son hipocromas y generalmente con descamación fina superficial. El diagnóstico diferencial, debe realizarse con la pitiriasis versicolor⁶. La confirmación es histológica, mostrando la biopsia cutánea hiperqueratosis con acantosis, papilomatosis y presencia de melanocitos en la capa basal^{1,5,6}. Este hallazgo destaca por estar presente incluso en la variante hipopigmentada que describimos.

El tratamiento más efectivo es la antibioterapia oral con minociclina 100 mg al día^{1,7}.

BIBLIOGRAFÍA

1. Morales-Cardona CA, Tejada-Figueroa C, Méndez-Velasco DM. Confluent and Reticulated Papillomatosis With Linear Pseudo-striae: A Description of 20 Cases. *Actas Dermosifiliogr* 2018; 109: e7-11.
2. Bernardes Filho F, Quaresma MV, Rezende FC, Kac BK, Nery JA, Azulay-Abulafia L. Confluent and reticulate papillomatosis of Gougerot-Carteaud



Figura 1. Placas hipocrómicas con morfología reticulada y descamación fina en el abdomen.

- and obesity: dermoscopic findings. *An Bras Dermatol.* 2014;89:507-9.
3. Fite LP, Cohen PR. Polycystic Ovarian Syndrome-associated Confluent and Reticulated Papillomatosis: Report of a Patient Successfully Treated with Azithromycin. *J Clin Aesthet Dermatol.* 2017;10:30-5.
 4. Lim JH, Tey HL, Chong WS. Confluent and reticulated papillomatosis: diagnostic and treatment challenges. *Clin Cosmet Investig Dermatol.* 2016 25: 217-23.
 5. Roche-Gamón G, Pérez-Ferriols A, Pitarch-Bort G, Martín-González B. Hyperpigmented axillary papules. *Actas Dermosifiliogr* 2007; 98: 205-6.
 6. Hudacek KD, Haque MS, Hochberg AL, Cusack CA, Chung CL. An unusual variant of confluent and reticulated papillomatosis masquerading as tinea versicolor. *Arch Dermatol.* 2012;148: 505-8.
 7. Fagundo E, Martínez-Fernández M, Sánchez-Sambucety P, Ma Rodríguez-Prieto MA. Confluent and reticulated papillomatosis (Gougerot-Carteaud): response to treatment with minocycline. *Actas Dermosifiliogr.* 2004; 95: 394-6.





24

“¡Que me crecen los dedos!”

Juan Torre Castro

Cristina Moya Martínez

Joaquín López Robles

José Luis Díaz Recuero

“¡Que me crecen los dedos!”

Juan Torre Castro, Cristina Moya Martínez, Joaquín López Robles y José Luis Díaz Recuero

ANAMNESIS

Un varón de 26 años sin antecedentes personales de interés consultó en el Servicio de Dermatología por un engrosamiento cutáneo de las caras laterales de los dedos de ambas manos a nivel de las articulaciones interfalángicas proximales de años de evolución. No refería dolor, limitación funcional, ni otras manifestaciones cutáneas o sistémicas asociadas.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Se objetivó una tumefacción asociada a deformidad de forma simétrica en las caras laterales de las articulaciones interfalángicas proximales de los dedos segundo a cuarto de ambas manos (*Figura 1*).

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

Radiografía que no evidenciaba daño óseo subyacente, aunque sí un discreto engrosamiento de partes blandas a nivel de articulaciones interfalángicas proximales. La analítica con perfil de autoinmunidad fue anodina. Se decidió toma de biopsia para estudio histopatológico, el cual evidenció, bajo una epidermis ligeramente acantótica e hi-

perqueratósica, un engrosamiento dérmico a expensas de fibras colágenas, dispuestas en gruesos haces de manera desordenada. Los depósitos de mucina dérmicos estaban incrementados y se evidenció un aumento de fibroblastos sobre todo en dermis reticular profunda (*Figura 2*).



Figura 1.

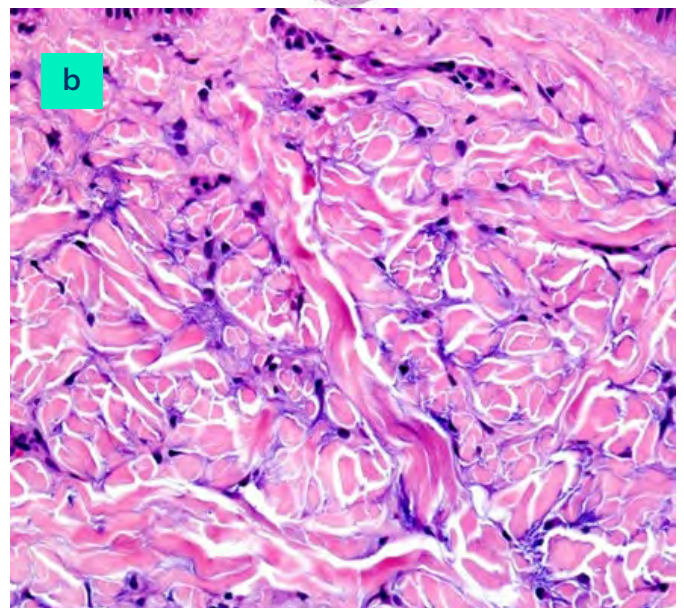
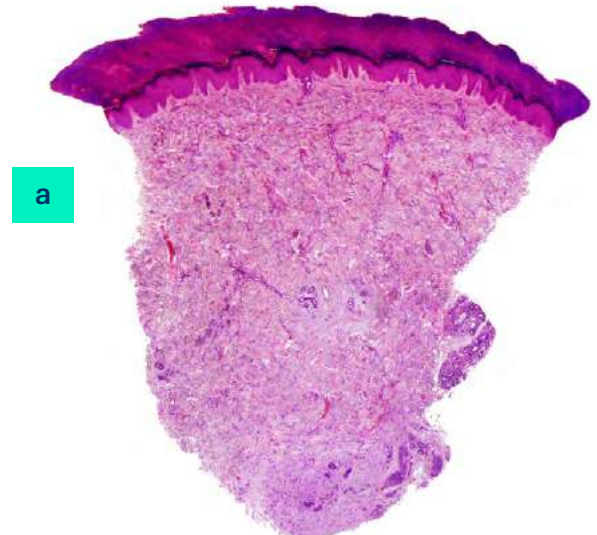


Figura 2.



DIAGNÓSTICO

Paquidermodactilia.

TRATAMIENTO

Dado el carácter benigno de la entidad y la ausencia de clínica acompañante, se decidió una actitud expectante.

EVOLUCIÓN

En las posteriores visitas de seguimiento clínico las lesiones se mantuvieron estables y el paciente no refirió nueva sintomatología asociada.

COMENTARIO

La paquidermodactilia es una forma localizada de fibromatosis digital de comportamiento benigno que clínicamente se presenta como un engrosamiento de los márgenes laterales de las articulaciones interfalángicas proximales los dedos de las manos, respetando el primer y el quinto dedo de forma usual. Afecta predominantemente a varones jóvenes y se asocia en ocasiones a nódulos de Garrod (presentes en la cara dorsal de interfalángicas proximales o metacarpofalán-

gicas de las manos). Los hallazgos histopatológicos consisten en un engrosamiento dérmico a expensas de un aumento de fibras de colágeno dispuestas de forma desordenada y de la proliferación discreta de fibroblastos. Los depósitos de mucina dérmicos se encuentran incrementados y hay una disminución de fibras elásticas. Entre los diagnósticos diferenciales clínicos cabe destacar la artritis psoriásica, la artritis reumatoide o la artritis idiopática juvenil; entidades de peor pronóstico y que cursan con daño articular. El pronóstico de esta entidad es bueno, no asociándose con afectación sistémica. En casos seleccionados se han descrito tratamientos con corticoides intralesionales o cirugía.

BIBLIOGRAFÍA

1. Agudo-Mena JL, Buedo-Rubio MI. Paquidermodactilia, la gran simuladora. Reumatología clínica, 2017.
2. Morales Callaghan AM, Horndler Argarate C, et al. paquidermodactilia, una forma poco frecuente de fibromatosis digital adquirida. Actas dermosifilográficas, 2010.





25

Cosquillas como clave diagnóstica en una lesión pigmentada

Juan Jiménez Cauhé
Ana Suárez Valle
Bibiana Pérez García



25

Cosquillas como clave diagnóstica en una lesión pigmentada

Juan Jiménez Cauhé, Ana Suárez Valle y Bibiana Pérez García

ANAMNESIS

Varón de 43 años, trasplantado renal desde hacía 18 años, que había sido intervenido de un segundo trasplante renal hacía 3 meses. Consultaba por una lesión pigmentada en la areola izquierda, de crecimiento progresivo, que apareció después del segundo trasplante. La lesión era asintomática y sin historia de sangrado.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Se observaba una placa de 3x1cm, marrón oscura, de aspecto verrucoso e hiperqueratósico en la parte superior de la areola izquierda (*Figura 1a*). Durante la exploración el paciente se mostró incómodo y reticente a continuar examinando la zona. Llamaba la atención una gran sensibilidad cutánea en la zona del pezón, con cosquillas y risa incontrolables al mínimo roce y al apoyar el dermatoscopio, realizando movimientos involuntarios de retirada que dificultaron la exploración.

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

A la dermatoscopia no mostraba retículo pigmentado, vasos atípicos ni otros signos sugestivos de malignidad. Se observaban estructuras poligonales y anguladas (“terrones” o “clods”) con superficie queratósica, marrón oscura y brillante (*Figura 1b*).

DIAGNÓSTICO

Dado que se trataba de un paciente trasplantado con tratamiento inmunosupresor prolongado, el diagnóstico diferencial inicial de una lesión pigmentada de reciente aparición fue muy amplio. Sin embargo, la dermatoscopia fue esencial y muy tranquilizadora. Se estableció un diagnóstico de presunción de hiperqueratosis nevoide de la areola-pezón. Dada la sensación desproporcio-

nada de cosquillas en la zona, se reinterrogó al paciente, que admitió la posibilidad de una falta de higiene a dicho nivel debido al discomfort que le producía.

TRATAMIENTO

Con la sospecha de una dermatosis neglecta, se planteó el curetaje de la lesión.

EVOLUCIÓN

Tras la aplicación de crema anestésica en oclusión durante 2 horas, la lesión se reblandeció y se retiró fácilmente con una cureta de 4 mm, sin dolor ni sangrado (*Figuras 1c, 1d*).

COMENTARIO

La hiperqueratosis de la areola-pezón (HAP) es una entidad benigna e infrecuente descrita en 1923 por Tauber. Se han propuesto varias clasificaciones pero todavía persiste el debate sobre si se trata de una entidad propia o es una presentación clínica de otras dermatosis¹. En la práctica, la HAP es un diagnóstico puramente morfológico que consiste en una placa marrón queratósica, uni o bilareral, en el complejo areola-pezón. La forma idiopática se conoce también como hiperqueratosis nevoide del pezón y es más frecuente en mujeres en edad fértil. Sin embargo, esta entidad es cuestionada y la mayoría de autores señalan que la hiperqueratosis es una manifestación de otra dermatosis. Entre ellas, el diagnóstico diferencial incluye acantosis nigricans, queratosis seborreica y nevus epidérmico. Asimismo, tumores malignos como la enfermedad de Paget, melanoma o carcinoma basocelular pigmentado pueden simular una HAP¹. Sin embargo, la HAP como resultado de la evitación del lavado personal en esa zona no se ha descrito y está probablemente



Figura 1. Imagen clínica y dermatoscópica de la lesión antes (a, b) y después (c, d) del curetaje. Placa marrón e hiperqueratósica en porción superior de la areola izquierda (a), con estructuras poligonales y anguladas de superficie oscura brillante a la dermatoscopia (b).

infraestimada. Solamente se han reportaron dos casos de placas acantosis nigricans-like en los pezones debido a una mala higiene². El aspecto marrón e hiperqueratósico, similar a otras dermatosis terra firma-formes, proviene del acúmulo progresivo de detritus celulares y queratina durante un tiempo prolongado.

Como conclusión, una sensibilidad cutánea desproporcionada en ciertas zonas del cuerpo puede ser una pista esencial en la anamnesis de este tipo de lesiones, debiendo incluir una dermatosis neglecta en el diagnóstico diferencial de la hiperqueratosis de la areola-pezón.

BIBLIOGRAFÍA

1. Baykal C, Büyükbabani N, Kavak A, Alper M. Nevroid hyperkeratosis of the nipple and areola: a distinct entity. *J Am Acad Dermatol.* 2002;46(3):414-8.
2. Kaminska-Winciorek G, Wydmanski J, Scope A, Argenziano G, Zalaudek I. "Neglected nipples": acanthosis nigricans-like plaques caused by avoidance of nipple cleansing. *Dermatol Pract Concept.* 2014;4(3):17.





26

Escamas en un paciente con epilepsia

Laura Condal Rovira
Verónica Mora Fernández
Elena Del Alcázar Viladomiu

Escamas en un paciente con epilepsia

Laura Condal Rovira, Verónica Mora Fernández y Elena Del Alcázar Viladomiu

ANAMNESIS

Varón de 16 años, nacido pretérmino a los ocho meses de gestación y con antecedentes de epilepsia focal criptogenética diagnosticada a los 12 años de edad, sin déficit cognitivo asociado. Antecedente obstétrico de gestación bicorial biamniótica, con hermano mellizo asintomático. Como antecedentes familiares tenía un tío materno con diagnóstico de epilepsia a los 20 años sin lesiones cutáneas acompañantes.

Explicaba xerosis y descamación generalizada desde el nacimiento que empeoraban en invierno y mejoraban en verano. Según refería, hasta el momento estas lesiones habían sido orientadas como dermatitis atópica y no había realizado ningún tratamiento específico.

EXPLORACIÓN FÍSICA

En el examen físico presentaba escamas grandes y romboidales de color marrón oscuro, localizadas principalmente en tronco, glúteos, codos y rodillas, con afectación bilateral y simétrica (*Figuras 1a y 2a*). Además, presentaba descamación generalizada en cuero cabelludo. Respetaba cara, pliegues, palmas y plantas. No se observó compromiso ungueal, dental ni mucoso.

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

Se realizó biopsia de piel que mostraba hiperqueratosis compacta moderada y presencia de capa granulosa predominantemente de grosor normal y focalmente adelgazada.

La determinación de actividad enzimática arisulfatasa C resultó indetectable.

Se completó con un estudio genético que mostró una microdelección de 103 Kb, en mosaico del 40%, en el cromosoma Xp22.31. Esta mutación incluye los dos últimos exones del gen STS y es la cau-

sante de la ictiosis ligada al X. También se objetivó una microduplicación de aproximadamente 600 kb, en mosaico del 50%, en el cromosoma 16p11.2.

DIAGNÓSTICO

Ictiosis recesiva ligada al X y síndrome de microduplicación de 16p11.2 en mosaico.

TRATAMIENTO

De entrada, se indicaron medidas generales de cuidado con emolientes y agentes queratolíticos, pero dada la persistencia e importante afectación clínica, se inició tratamiento con acitretina 25 mg al día.

EVOLUCIÓN

A los 2 meses de tratamiento, el paciente presentaba franca mejoría de las lesiones cutáneas, persistiendo únicamente xerosis generalizada sin escamas gruesas (*Figuras 1b y 2b*). Además, se remitió a Oftalmología que descartó opacidades corneales asintomáticas. No se ofreció estudio genético al hermano mellizo ni a los padres dado que las mutaciones se encontraban en mosaico.

COMENTARIO

La ictiosis recesiva ligada al X es la segunda forma de ictiosis en frecuencia (después de la ictiosis vulgar), con una prevalencia de 1:2.500-6.000. Se produce por una delección (90%) o mutación inactivante en el gen que codifica la enzima sulfatasa esteroidea (STS) localizado en el cromosoma X, por lo que se ven afectados los hijos de madres portadoras. Este déficit enzimático en la epidermis resulta en un aumento de sulfato de colesterol que genera hiperqueratosis por retención. El diagnóstico diferencial incluye principalmente la ictiosis vulgar, que no suele debutar antes de los 3 meses de vida.



Figura 1. a) Escamas gruesas marrónceas y romboidales en codos. b) Se aprecia desaparición por completo de las escamas gruesas en codos tras el tratamiento con acitetrina.

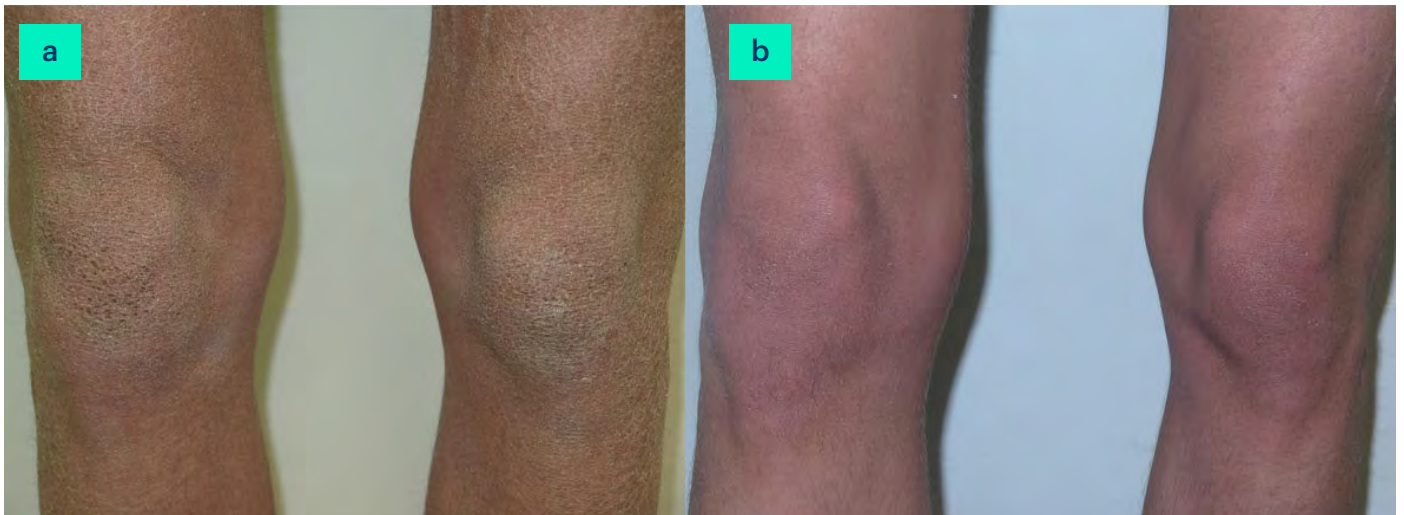


Figura 2. a) Escamas grandes y marrones en ambas rodillas. b) Resolución de la descamación tras el tratamiento con acitretina.

El déficit o la ausencia de STS puede asociarse a opacidades corneales asintomáticas (50% en los varones afectados y 25% de las mujeres portadoras), a criptorquidia (20% de los casos) y, además, alteraciones neurológicas cuando hay afectación de otros genes.

Nuestro paciente también presentaba una microduplicación en el cromosoma 16p11.2, la cual se ha visto asociado a mayor probabilidad de retraso en el habla y el lenguaje, dismorfia facial, retraso en el desarrollo, alteraciones conductuales, trastornos psiquiátricos y, en un 15% de los casos, a epilepsia.

El tratamiento consiste en queratolíticos, agentes emolientes y/o retinoides orales.

BIBLIOGRAFÍA

1. Fernandes NF, Janniger CK, Schwartz RA. X-linked ichthyosis: an oculocutaneous genodermatosis. *J Am Acad Dermatol.* 2010 Mar;62(3): 480-5.
2. Takeichi T, Akiyama M. Inherited ichthyosis: Non-syndromic forms. *J Dermatol.* 2016 Mar;43(3):242-51. doi: 10.1111/1346-8138.13243.
3. Oji V, Traupe H. Ichthyosis: clinical manifestations and practical treatment options. *Am J Clin Dermatol.* 2009;10(6):351-64.





27

Lesiones inflamatorias lineales en niña de 3 años

Leandra Reguero del Cura
Carlos Durán Vían
Íñigo Navarro Fernández
Cristina Gómez Fernández

Lesiones inflamatorias lineales en niña de 3 años

Leandra Reguero del Cura, Carlos Durán Vían, Íñigo Navarro Fernández y Cristina Gómez Fernández

ANAMNESIS

Paciente de 3 años de edad sin antecedentes personales de interés que consulta por brote de lesiones inflamatorias pruriginosas en hemicuerpo derecho, con respeto facial, palmoplantar y de mucosas, sin clínica sistémica acompañante. Los padres refieren lesiones similares persistentes desde los dos meses de vida en axila derecha.

EXPLORACIÓN FÍSICA

A la exploración física destaca la presencia de lesiones eritematosas hiperqueratósicas con hiperpigmentación en la periferia distribuidas a lo largo de las líneas de Blaschko en el hemicuerpo derecho de predominio en la ingle y con demarcación abrupta en la línea media (*Figura 1*). No presenta disimetrías ni alteraciones óseas y la exploración neurológica es normal.

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

Se llevó a cabo una biopsia cutánea en flanco derecho con resultado de nevus epidérmico con focos de hiperqueratosis epidermolítica.

DIAGNÓSTICO

Nevus epidérmico verrucoso inflamatorio lineal, variedad unius lateris.

TRATAMIENTO

Se instauró tratamiento tópico con agentes queratolíticos y emolientes con efecto antipruriginoso.

EVOLUCIÓN

La paciente se mantiene controlada con el tratamiento tópico presentando ocasionalmente

brotes leves que no precisan intensificación del tratamiento y con clara mejoría en los meses de verano en relación a la exposición solar.

COMENTARIO

Presentamos el caso de un nevus epidérmico verrucoso inflamatorio lineal (NEVIL) extenso que compromete tronco y miembros de hemicuerpo derecho siguiendo las líneas de Blaschko, descripción que corresponde a la variedad nevus unius lateris. El nevus epidérmico es un hamartoma derivado de los queratinocitos, producido por una mutación somática de las células epidérmicas durante su migración desde la cresta neural a través de las líneas de Blaschko. La diversidad de hallazgos clínicos e histopatológicos de estos nevus ha determinado que existan descritas muchas variantes. El NEVIL es una entidad relativamente rara, hasta cuatro veces más frecuente en mujeres; el 75% aparece antes de los 5 años de edad y clínicamente se manifiesta como múltiples pápulas eritematodescamativas pruriginosas que coalescen para formar una placa lineal generalmente en una extremidad. La edad de debut, la ausencia de desarrollo de lesiones de psoriasis adicionales a lo largo del tiempo y la ausencia de antecedentes familiares permiten realizar el diagnóstico diferencial con la psoriasis. El tratamiento se realiza con emolientes, agentes queratolíticos, corticoides y retinoides tópicos. En formas más severas se han utilizado retinoides orales y tratamientos sistémicos para la psoriasis con resultados variables.



Figura 1. Placas eritematosas hiperqueratósicas siguiendo las líneas de Blaschko en el hemicuerpo derecho, más llamativas en pliegue inguinal.





28

Máculas hipopigmentadas de instauración brusca

Maialen Azcona Rodríguez
Iñigo Martínez de Espronceda Ezquerro
Jone Sarrigarte Aldecoa-Otalora
Leire Loidi Pascual

Máculas hipopigmentadas de instauración brusca

Maialen Azcona Rodríguez, Iñigo Martínez de Espronceda Ezquerro, Jone Sarriguarte Aldecoa-Otalora y Leire Loidi Pascual

ANAMNESIS

Mujer de 20 años, con antecedentes de gonalgia izquierda de 1 año de evolución por secuelas de enfermedad de Osgood Schlater, diagnosticada en traumatología. Se realiza inyección en zona de tuberosidad anterior de la tibia con acetónido de triamcinolona (40 mg/ml), para tratamiento del dolor. Unos meses después comienza con la aparición de lesiones hipopigmentadas localizadas en el lugar de inyección y posteriormente y de forma paulatina, con otras pequeñas lesiones lineales en caras laterales de dicha rodilla.

EXPLORACIÓN FÍSICA

A la exploración física se observa una mácula hipopigmentada de bordes bien delimitados e irregulares, con alguna zona muy ligeramente atrófica, en cara anterior de rodilla izquierda (*Figura 1*). Se aprecia un mínimo eritema e hiperqueratosis al tacto en la zona. En cara lateral de dicha rodilla



Figura 1. Macula hipopigmentada de bordes irregulares en cara anterior de rodilla izquierda

se objetivan unas líneas hipopigmentadas lineales, reticuladas (*Figura 2*).

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

Bajo la luz de Wood se observan máculas hipopigmentadas no fluorescentes, con lo que se considera la prueba como negativa.

DIAGNÓSTICO

Hipopigmentación secundaria a la inyección intraarticular de corticosteroides

TRATAMIENTO

Se pautó tratamiento con Tacrolimus 0,1% poma da una vez al día durante varias semanas.

EVOLUCIÓN

En la revisión a los 3 meses las lesiones no habían mejorado por lo que se suspendió el tratamiento. Las lesiones fueron mejorando espontáneamente de manera paulatina, a lo largo del siguiente año.



Figura 2. Macula hipopigmentada reticular en cara lateral de rodilla izquierda.



COMENTARIO

Presentamos un caso de hipopigmentación reticulada tras inyección intraarticular de corticosteroides. El acetónido de triamcinolona ha sido ampliamente empleado en el campo de la dermatología, entre otros, para el tratamiento de cicatrices queloides, de cicatrices queloides¹. Se usa frecuentemente en patología traumatológica como terapia de primera línea o para el alivio de la sintomatología antes de la cirugía² y también es una parte fundamental en el tratamiento de la artritis idiopática juvenil³.

Se inyecta de forma intralesional o intraarticular con el fin de conseguir una mayor disponibilidad del fármaco, con menores efectos adversos a nivel sistémico. Los cambios cutáneos que se han descrito con estos fármacos (atrofia, telangiectasias e hipopigmentación) son bien conocidos. La hipopigmentación ha sido descrita como efecto secundario en la literatura en varias ocasiones, si bien la peculiar disposición lineal es menos frecuente^{1,4,5}.

Existen dos hipótesis que podrían explicar la peculiar disposición lineal de estas lesiones, con avance en dirección proximal. Una de ellas describe el paso del fármaco a lo largo de la adventicia de una vena superficial o de capilares anormales, ya que la zona puede estar más vascularizada debido a la inflamación recurrente¹. También se ha propuesto que la vía de diseminación del fármaco sea linfática^{1,5}.

El acetónido de triamcinolona es una macromolécula que se disuelve lentamente, por lo que sus efectos son más duraderos. Esto hace que se use con mayor frecuencia que otros esteroides y que produzca hipopigmentación más habitualmente⁶. Cuando la concentración de cor-

ticosteroides aumenta saturando las proteínas plasmáticas (globulina fijadora de corticosteroides y albúmina) la fracción libre de esteroide puede entrar en las células mediando los efectos propios de éstos. La hipopigmentación estaría en relación con una disminución en la actividad de los melanocitos, no con una pérdida de los mismos⁵.

BIBLIOGRAFÍA

1. Nanda V, Parwaz MA, Handa S. Linear hypopigmentation after triamcinolone injection: a rare complication of a common procedure. *Aesthetic Plast Surg*. 2006 Jan-Feb;30(1):118-9.
2. Pace CS, Blanchet NP, Isaacs JE. Soft Tissue Atrophy Related to Corticosteroid Injection: Review of the Literature and Implications for Hand Surgeons. *J Hand Surg Am*. 2018 Jun;43(6):558-563.
3. Nieto-Gonzalez, JC, Monteagudo I. Intra-articular Joint Injections in Juvenile Idiopathic Arthritis: State of the Art. *Reumatología Clínica (English Edition)*, Volume 15, Issue 2, March–April 2019, Pages 69-72.
4. Neal D, Arnold J, Moss T. Serpiginous hypopigmentation secondary to intra-articular corticosteroid injection. *Dermatol Online J*. 2017 Apr 15;23(4).
5. Schwartz C, Javvaji S, Feinberg JS. Linear rays of hypopigmentation following intra-articular corticosteroid injection for post-traumatic degenerative joint disease. *Dermatol Online J*. 2012 May 15;18(5):11.
6. Salvatierra AR, Alweis RJ. Permanent hypopigmentation after triamcinolone injection for tennis elbow. *J Community Hosp Intern Med Perspect*. 2016 Jul 6;6(3):31814.





29

Dermatosis lineal en el adulto

Marcos Carmona Rodríguez

Dermatosis lineal en el adulto

Marcos Carmona Rodríguez

ANAMNESIS

Paciente varón de 72 años de edad, hipertenso e hipercolesterolémico, sin otros antecedentes médico-quirúrgicos de interés que consulta por la aparición de lesiones papulosas y eritematosas, agrupadas de manera lineal a lo largo del miembro inferior izquierdo. Estas lesiones surgen hace aproximadamente tres meses y se extienden por la cadera, caras anterior e interna del muslo, rodilla y pierna izquierdas, hasta llegar a la cara interna del pie (*Figura 1*). Refiere prurito ocasional como única sintomatología. Niega traumatismo, la aplicación de productos o tratamientos tópicos, así como el inicio de cualquier tratamiento sistémico nuevo.

EXPLORACIÓN FÍSICA

A la exploración se aprecian múltiples maculopápulas milimétricas agrupadas y en ocasiones confluentes, sobre una base eritemato-parduzca, levemente descamativas en su superficie (*Figura 2*), de distribución lineal a lo largo del miembro inferior izquierdo desde cadera hasta cara interna del pie. No se observan vesículas. El resto de la exploración física mostró hiperpig-



Figura 1. Distribución lineal de las lesiones papuloeritematosas a lo largo del miembro inferior izquierdo

mentación leve en el área inguinal no presente en otros pliegues, sin lesiones apreciables en mucosa oral o cuero cabelludo ni alteraciones ungueales.

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

Se realiza biopsia cutánea incluyendo lesiones de la zona del muslo que se remiten al servicio de Anatomía Patológica. El examen histopatológico muestra un fragmento de piel con aumento del espesor de la capa granular, paraqueratosis focal, un infiltrado linfocitario dispuesto en banda en dermis superficial con melanófagos y en la capa basal aislados cuerpos apoptóticos o de Civatte.

DIAGNÓSTICO

Liquen plano lineal.

TRATAMIENTO

El tratamiento indicado fue con glucocorticoides tópicos en forma de furoato de mometasona, aplicado una vez al día. Posteriormente, en las zonas con mejoría de la inflamación y no pruriginosas se indicó el uso de tacrolimus tópico.



Figura 2. Detalle de las lesiones eritemato-parduzcas de disposición lineal



EVOLUCIÓN

El paciente logró el control del prurito y el eritema de manera satisfactoria con el tratamiento tópico pautado. Tras varias revisiones y rebrotes leves se consiguió la resolución completa de las lesiones activas, dejando tras de sí zonas de hiperpigmentación residual asintomáticas. Hasta la fecha, el paciente no ha presentado lesiones con las características comentadas en otras localizaciones del cuerpo.

COMENTARIO

El liquen plano lineal es una variante infrecuente de liquen plano que se reserva para las lesiones que aparecen de modo espontáneo siguiendo las líneas de Blaschko. Estas líneas se cree que representan el patrón de migración celular cutáneo durante el desarrollo embrionario. Las dermatosis que se expresan siguiendo estas líneas invis-

bles reflejan mosaicismos cutáneos, con origen en una alteración genética postcigótica.

Las lesiones del liquen plano lineal se presentan clínicamente semejantes a la variante clásica, como pápulas violáceas pruriginosas, aunque siguiendo la mencionada distribución lineal, típicamente en extremidades. El diagnóstico diferencial debe incluir el liquen estriado o la blaschkitis del adulto, o algunas dermatosis frecuentes con infrecuente presentación lineal como psoriasis, dermatitis atópica, lupus eritematoso o exantema fijo medicamentoso. El estudio histológico muestra alteraciones idénticas al liquen plano clásico, mientras que su tratamiento es también semejante.





30

Pápulas asintomáticas en tronco de aparición progresiva

María Penalba-Torres
Héctor Muñoz-González
Jon Fulgencio-Barbarin
Verónica Monsálvez-Honrubia

Pápulas asintomáticas en tronco de aparición progresiva

María Penalba-Torres, Héctor Muñoz-González, Jon Fulgencio-Barbarin y Verónica Monsálvez-Honrubia

ANAMNESIS

Presentamos el caso de una mujer de 36 años de edad, sin antecedentes de interés, que acude por aparición progresiva de lesiones cutáneas en tronco de 6 años de evolución, asintomáticas. Había aplicado únicamente emolientes tópicos. Negaba ingesta de medicación previa a la aparición de dichas lesiones, exposición solar intensa, y no asociaba otra clínica de interés.

EXPLORACIÓN FÍSICA

A la exploración física presentaba pápulas del color de la piel, bien delimitadas, de menos de un centímetro en abdomen y costados, distribuidas de manera salpicada, con algunas arrugas finas adyacentes (*Figura 1*).

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

Se realizó una primera biopsia en noviembre de 2018, con resultado de mínimos cambios inespecíficos, no observándose estructuras quísticas ni neoplásicas en el material remitido. Dados los hallazgos se decidió realizar una segunda biopsia a finales de enero de 2019, en la que tampoco se observaron alteraciones histológicas con las técnicas de hematoxilina-eosina. Sin embargo, al realizar las técnicas de orceína y elásticas Van Gibson se observó una desaparición completa de las fibras elásticas en la dermis reticular media, identificándose fibras elásticas conservadas en la dermis papilar y reticular alta y en la dermis profunda. Se reconoció por tanto una banda en la dermis media con ausencia de fibras elásticas (*Figura 2*).

DIAGNÓSTICO

Considerando clínica y hallazgos anatomopatológicos, se diagnosticó de elastolisis de la dermis media.

TRATAMIENTO

Se indicó tratamiento con tretinoína tópica 0,025% 1 vez al día, así como fotoprotección solar.

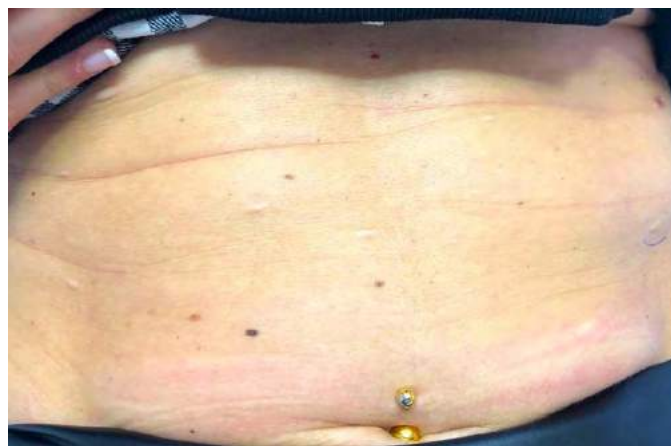


Figura 1. Obsérvense las pápulas amarillo-blancas, ovaladas, con tendencia a estar centradas por folículo piloso. Las lesiones comenzaron afectando a la parte alta del tronco.

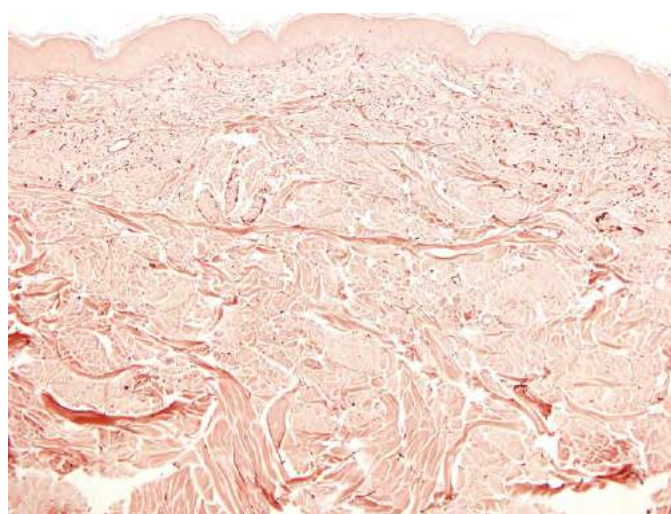


Figura 2. Con la tinción de orceína, específica para fibras elásticas, se pudo observar un área bien definida (zonal) con ausencia de las mismas a nivel de la dermis media. Las fibras elásticas en la dermis papilar y reticular inferior permanecían intactas.



EVOLUCIÓN

En visitas posteriores la paciente no ha presentado nuevas lesiones, si bien persisten las anteriormente observadas.

COMENTARIO¹⁻³

Nuestra paciente reúne los requisitos necesarios para incluirse en el grupo de pacientes con diagnóstico de elastolisis de la dermis media, puesto que se trata de una mujer en la tercera década de la vida, sin antecedentes médicos personales, ni familiares, que comenzó con lesiones papulosas de consistencia blanda en tronco, con tendencia a la simetría, asintomáticas y con un estudio histológico de la zona comprometida caracterizado por la ausencia selectiva de las fibras elásticas de la dermis media (dermis reticular alta). Esta patología se considera un trastorno benigno, adquirido, muy poco frecuente, que afecta a las fibras elásticas de la piel. Desde

su descripción se han establecido tres patrones clínicos: el tipo I en placas, tipo II en forma de pápulas perifoliculares y tipo III como eritema reticular, existiendo en total alrededor de 100 casos en la literatura. Dado que es una patología benigna, sumamente infrecuente, es importante la sospecha clínica para poder solicitar un estudio histopatológico dirigido.

BIBLIOGRAFÍA

1. Martin LK, Kossard S, Murrell DF. Reticular variant of mid-dermal elastolysis. *Am J Dermatopathol.* 2008 Jun;30(3):287-90.
2. Patroi I, Annessi G, Girolomoni G. Mid-dermal elastolysis: a clinical, histologic, and immunohistochemical study of 11 patients. *J Am Acad Dermatol.* 2003 Jun;48(6):846-51.
3. Boyd AS, King LE Jr. Middermal elastolysis in two patients with lupus erythematosus. *Am J Dermatopathol.* 2001 Apr;23(2):136-8.





31

Lesiones verrucosas a nivel vulvar

María Matellanes Palacios
Ángeles Arnandis Muñoz
Javier Sabater Abad
Esther Quecedo Estébanez

Lesiones verrucosas a nivel vulvar

María Matellanes Palacios, Ángeles Arnandis Muñoz, Javier Sabater Abad y Esther Quecedo Estébanez

ANAMNESIS

Mujer de 42 años, con antecedentes de fibromialgia, síndrome de ovarios poliquísticos y cavernoma troncoencefálico. Fue remitida por condilomas genitales. Consultó por la presencia de múltiples lesiones a nivel vulvar de pequeño tamaño. No sabía precisar con exactitud el tiempo de evolución. La paciente no refería dolor, prurito, ni ninguna otra sintomatología. Tenía pareja estable, quien no presentaba lesiones similares. Negaba relaciones sexuales de riesgo.

EXPLORACIÓN FÍSICA

A la exploración observamos a nivel vulvar, la presencia de múltiples pápulas de pequeño tamaño, milimétricas, de un color rosado similar a la mucosa adyacente, de consistencia blanda, adoptando una distribución simétrica a lo largo de ambos labios menores (*Figura 1*).

No se evidenciaron hallazgos patológicos en el área extragenital, paragenital ni en mucosa oral.

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

Procedimos a la realización de una biopsia cutánea mediante un rebanado de una de las lesiones. Con HE se observaba una lesión cutánea excrecente formada por papilas revestidas por epitelio escamoso queratinizado, sin atipia, sobre un eje fibrovascular, sin evidencia de coilocitos, con resultado anatomopatológico de papiloma escamoso benigno hirsutoide (*Figura 2*).

También se realizó una citología vaginal con determinación del virus del papiloma humano, con resultado negativo.

DIAGNÓSTICO

Papilomatosis vestibular, variante anatómica de la vulva.

TRATAMIENTO

Se explicó y tranquilizó a la paciente el carácter anatómico de la condición y decidimos no realizar ningún tipo de tratamiento.

COMENTARIO

La patología cutánea vulvar constituye un motivo frecuente de consulta y supone un gran impacto



Figura 1. Numerosas pápulas filiformes milimétricas eucrómicas, con distribución simétrica en el vestíbulo vulvar.

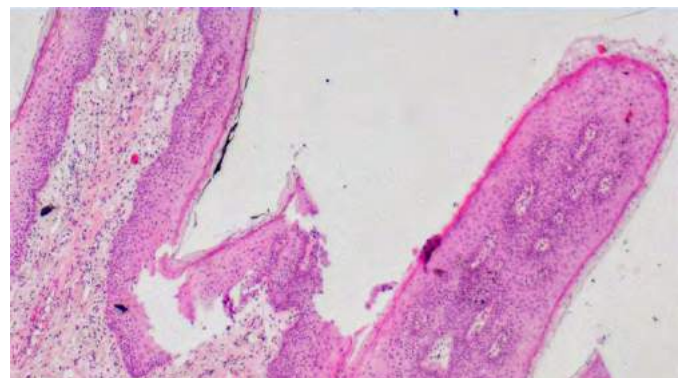


Figura 2. Papilas revestidas por epitelio escamoso queratinizado, sin atipia, sobre un eje fibrovascular.



en las pacientes, ya que asocia una importante connotación social, miedo a las patologías malignas o a las enfermedades de transmisión sexual y afectación en la vida de pareja. Las papilas vulvares fueron descritas en 1981 por Altmeyer et al¹ como pseucondilomas de la vulva y han recibido varios nombres hasta la actualidad, como micropapilomatosis, papilomatosis escamosa benigna, papilomatosis hirsutoide de la vulva y micropapilomatosis labial. Algunos estudios estiman una prevalencia del 1%, mientras que en otros las tasas oscilan entre el 8% y el 48% de las mujeres. Clínicamente se presenta como pápulas filiformes pequeñas (1-2 mm), monomorfas, blandas, de color similar a la mucosa adyacente y de localización simétrica sobre todo en la zona posterior del vestíbulo². En número variable, cuando cubren casi totalmente el vestíbulo, reciben el nombre de papilomatosis vulvar. Se ha descartado su relación con la infección por el virus del papiloma humano, representando una variante normal del epitelio genital y considerándose análogas a las pápulas perladas del pene³. Suelen ser asintomáticas, aunque en algunos ca-

sos se puede asociar prurito, dolor o quemazón. No requieren tratamiento. Consideramos que el conocimiento de esta entidad y su diagnóstico diferencial con condilomas acuminados es importante⁴, ya que permite evitar intervenciones y tratamientos innecesarios y por las implicaciones legales que pueden conllevar en los casos en menores de edad.

BIBLIOGRAFÍA

1. Van der Beurden M, van der Vange N, de Craen AJ, Tjong-A-Hung SP, ten Kate FJ, ter Schegget J, et al. Normal findings in vulvar examination and vulvoscopy. *Br J Obstet Gynaecol.* 1997;104:320-4.
2. L. Barchino-Ortiz, R. Suárez-Fernández e P. Lázaro-Ochaita. Dermatitis inflamatorias vulvares. *Actas Dermosifiliogr.* 2012;103(4):260-75.
3. Chan CC, Chiu HC. Images in clinical medicine. Vestibular papillomatosis. *N Engl J Med.* 2008 Apr 3;358(14):1495.
4. Ozkur E, Falay T, Turgut Erdemir AV, Gurel MS, Leblebici C. Vestibular papillomatosis: An important differential diagnosis of vulvar papillomas. *Dermatol Online J.* 2016;16:22.





32

“¡Doctor, juro que no me he puesto un relleno!”

Isabel Villegas Romero
Cristina Collantes Rodríguez
Sandra Valenzuela Ubiña
David Jiménez Gallo



“¡Doctor, juro que no me he puesto un relleno!”

Isabel Villegas Romero, Cristina Collantes Rodríguez, Sandra Valenzuela Ubiña y David Jiménez Gallo

ANAMNESIS

Una paciente de 50 años acudió a consultas de dermatología por edema facial de predominio en labios de más de 20 años de evolución. En sus antecedentes personales no destacaron enfermedades relevantes, únicamente refería dos episodios de parálisis facial izquierda autorresueltas. En la anamnesis por aparatos y sistemas no destacó ninguna otra sintomatología, ni relación con agente causal o uso de técnicas de relleno estético. Previamente había realizado tratamiento con ciclos de corticoides orales con mejoría parcial y recidiva tras su cese.

EXPLORACIÓN FÍSICA

A la exploración física mostró edema sin fovea del tercio inferior facial y labio inferior, asociando lengua fisurada de aspecto escrotal (*Figura 1 a y b*). No mostró adenopatías palpables ni otros hallazgos clínicos, cutáneos o mucosos.

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

Un estudio analítico consistente en hemograma, bioquímica con perfiles hepático y renal, coagulación, encima convertidora de angiotensina, serologías de virus hepatotropos, virus de la inmunodeficiencia humana, lúes y perfil de autoinmunidad resultó negativo o normal.

DIAGNÓSTICO

La presencia de la triada clínica de edema orofacial, antecedente de parálisis facial y lengua escrotal permitió el diagnóstico de síndrome de Melkerson-Rosenthal.

TRATAMIENTO

Se pautó azitromicina 500 mg tres comprimidos semanales durante un mes, posteriormente

azitromicina 250mg tres comprimidos semanales durante un mes y posteriormente azitromicina 500mg un comprimido semanal durante un mes obteniéndose una respuesta favorable (*Figura 1 c y d*).

EVOLUCIÓN

La evolución de la paciente fue favorable con el tratamiento pautado sin recidiva de la clínica tras su abandono.

COMENTARIO

El síndrome de Melkerson-Rosenthal (SMR) es una enfermedad sistémica caracterizada por edema orofacial, parálisis facial y lengua fisurada o escrotal¹. Presenta predisposición por el sexo femenino, entre los 25-40 años, con una incidencia de 0,3-80/100000 personas-año². La presentación clínica completa del SMR es infrecuente siendo oligosintomático en el 47% de los casos¹. En su etiología parecen estar implicados diversos factores genéticos, inmunológicos, alérgicos e infecciosos³. El SMR se incluye dentro de la granulomatosis orofacial (GO), la cual engloba una serie de procesos con inflamación granulomatosa no necrotizante de la región oral y facial³. La GO incluye la enfermedad de Crohn oral e intestinal, sarcoidosis, queilitis granulomatosa y SMR⁴. Para el tratamiento del SMR se han usado distintas pautas sin existir un consenso al respecto. Es frecuente el uso de terapia combinada con triamcinolona intralesional, junto con clofazimina o dapsona. Sin embargo, se han descrito otras opciones que pueden resultar beneficiosas como prednisona, hidroxiclороquina, sulfasalacina, antihistamínicos, antibióticos, talidomida e infliximab⁵. Presentamos un caso de SMR con respuesta satisfactoria a azitromicina.

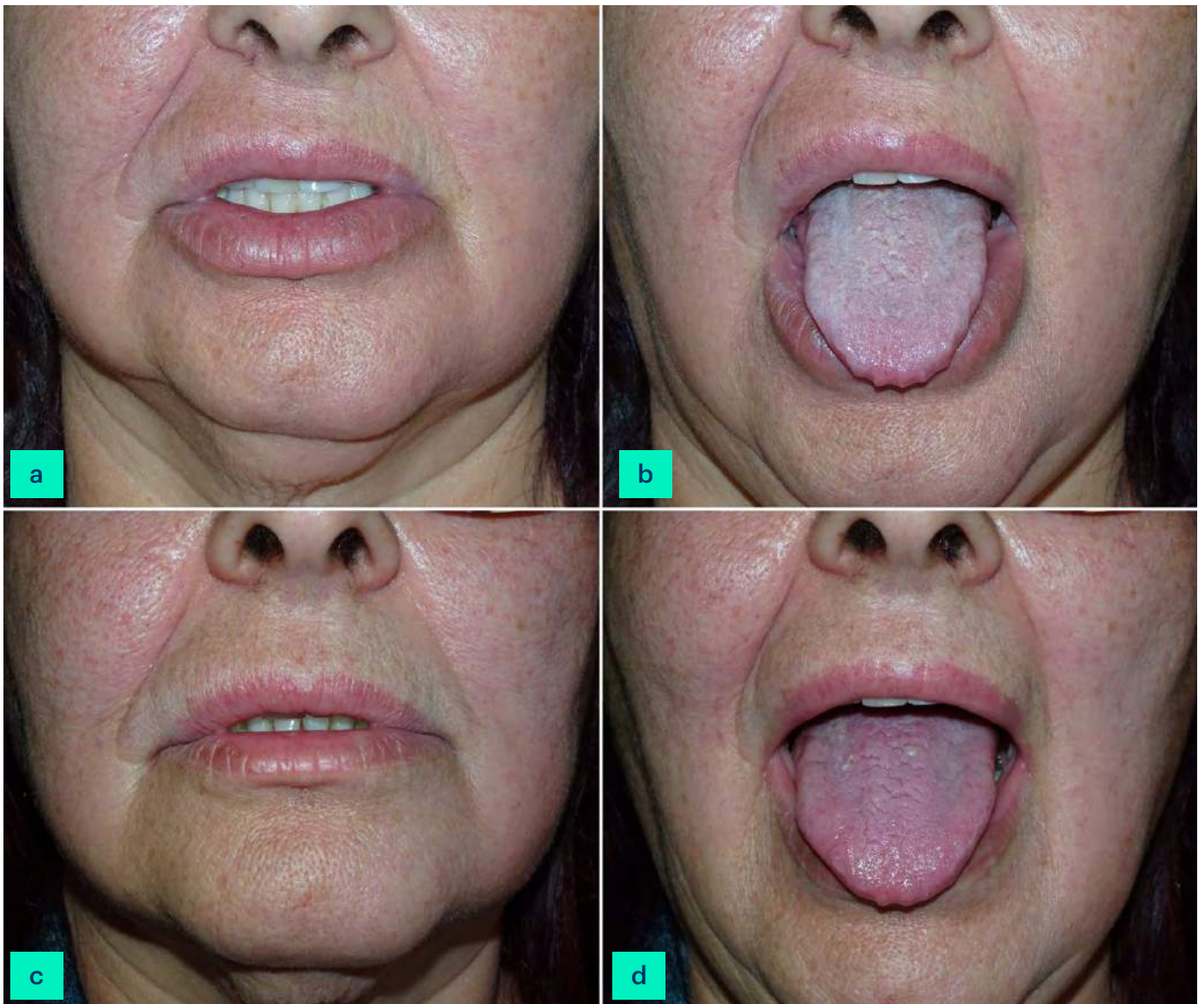


Figura 1. Composición de fotos clínicas. a y b) previas al tratamiento. c y d) Tres meses tras el tratamiento. a) Edema en labio inferior y tercio inferior facial. Surco nasogeniano izquierdo menos marcado que el derecho. b) Lengua escrotal. c y d) Resolución casi completa del edema labial, facial y lingual.

BIBLIOGRAFÍA

1. Martínez-Menchón T, Mahiques L, Pérez-Ferriols A, Febrer I, Vilata JJ, Fortea JM, Aliaga A. Síndrome de Melkersson-Rosenthal. *Actas dermosifiliog.* 2013;94:180-3.
2. Feng S, Yin J, Li J, Song Z, Zhao G. Melkersson-Rosenthal syndrome: a retrospective study of 44 patients. *Acta Otolaryngol.* 2014;134:977-81.
3. Rogers RS 3rd. Melkersson-Rosenthal syndrome and orofacial granulomatosis. *Dermatol Clin.* 1996;14:371-9.
4. Miest R, Bruce A, Rogers RS 3rd. Orofacial granulomatosis. *Clin Dermatol.* 2016;34:505-13.
5. Martínez Martínez ML, Azaña-Defez JM, Pérez-García LJ, López-Villaescusa MT, Rodríguez Vázquez M, Faura Berruga C. Granulomatous cheilitis: a report of 6 cases and a review of the literature. *Actas Dermosifiliogr.* 2012;103:718-24.





33

Tricorrexix nodosa localizada adquirida: un diagnóstico a tener en cuenta

María Arteaga Henríquez
Vania Lukoviek Araya
José María Ramírez Conchas
María del Mar Pestana Eliche



Tricorrexix nodosa localizada adquirida: un diagnóstico a tener en cuenta

María Arteaga Henríquez, Vania Lukoviek Araya, José María Ramírez Conchas y María del Mar Pestana Eliche

ANAMNESIS

Paciente varón de 21 años, sin antecedentes personales de interés, remitido para valoración de fragilidad capilar. Refería fractura capilar tras una determinada longitud desde hacía aproximadamente 3 años. El paciente negaba aplicación de productos tópicos, destacando únicamente, a la anamnesis dirigida, tendencia a apoyar con la mano sobre la zona temporal derecha durante el estudio.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Se aprecia afectación del cuero cabelludo en parches, más en zona temporal derecha y frontal, con áreas blanquecinas y brillantes.

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

Se tomó muestra de los cabellos para estudio bajo microscopía óptica y luz polarizada, apreciándose engrosamiento y, en algunas áreas, fracturas con extremos en forma de pincel deshilachado (Figura 1).

DIAGNÓSTICO

Tricorrexix nodosa localizada adquirida.

TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN

Se informó al paciente acerca del origen de la fragilidad, insistiéndole en evitar cualquier tipo de maniobra mecánica sobre el cabello.

COMENTARIO

La caída capilar o alopecia suponen un motivo de consulta frecuente y responden a multitud

de causas muy heterogéneas. En la infancia y adolescencia, a menudo se presentan con patrones distintos a los de la población adulta. Teniendo en cuenta, además, la posible afectación psicosocial derivada, su diagnóstico y manejo tempranos son particularmente importantes¹.

La tricorrexix nodosa o triconodosis es la displasia pilosa asociada a fragilidad capilar más frecuente. Se considera resultado de una respuesta anómala del tallo piloso frente a agresiones externas. Puede presentarse como un defecto aislado de herencia autosómica dominante o asociada a diferentes trastornos o síndromes, siendo, sin embargo, más frecuente la forma adquirida. Se clasifica en tres grandes grupos de acuerdo con la zona del tallo piloso dañada. La forma localizada o circunscrita es muy poco frecuente y se caracteriza porque la afectación se limita a zonas pilosas bien definidas^{2,3}.

BIBLIOGRAFÍA

1. Xu L, Liu KX, Senna MM. A practical approach to the diagnosis and management of hair loss in children and adolescents. *Front Med* 2017;4:112
2. Morales-Barrera ME, Cardona-Hernández MA, Hernández-Ramírez H. Tricorrexix nodosa adquirida. *Dermatol Rev Mex* 2017;61:59-63.
3. Martin AM, Sugathan P. Localised acquired trichorrhexis nodosa of the scalp hair induced by a specific comb and combing habit – a report of three cases. *Int J Trichology* 2011;3:34-7.



Figura 1. Lesiones distribuidas en la región temporal derecha del cuero cabelludo, con imagen de fractura transversal a la microscopía de luz.





34

Pápulas faciales múltiples en una mujer adulta

María Rogel Vence
Lucía González Ruiz
Marcos Carmona Rodríguez
M^a Pilar Cortina de la Calle



Pápulas faciales múltiples en una mujer adulta

María Rogel Vence, Lucía González Ruiz, Marcos Carmona Rodríguez y M^a Pilar Cortina de la Calle

ANAMNESIS

Paciente mujer de 43 años que consulta por un cuadro de lesiones faciales múltiples. Como único antecedente de interés presentaba una artritis reumatoide actualmente sin tratamiento. Acude a nuestra consulta por una erupción facial de 3 meses de evolución, consistente en múltiples lesiones palpables de pequeño tamaño que habían comenzado en ambos párpados para posteriormente extenderse a zona centrofacial. Las lesiones eran asintomáticas. No presentaba otras alteraciones cutáneas y negaba síntomas generales como fiebre, tos o expectoración.

EXPLORACIÓN FÍSICA

A la exploración se observaban múltiples pápulas milimétricas, eritematoparduzcas, localizadas predominantemente en zonas periorbitaria y centrofacial (*Figura 1*). No presentaba descamación, no comedones, no pústulas. No se palpaban adenopatías cervicales.

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

Se realizó biopsia punch de una de las lesiones. El estudio anatomopatológico mostró una dermatitis granulomatosa necrotizante con presencia de granulomas con necrosis caseosa central rodeados de histiocitos epitelioides en empalizada, infiltrado inflamatorio linfoplasmocitario y células gigantes multinucleadas en relación a los folículos pilosos. No se detectaron microorganismos con las técnicas de Ziehl-Neelsen, PAS y plata metenamina (*Figura 2*).

Además se solicitó analítica con hemograma, bioquímica, serologías, autoinmunidad y Mantoux, siendo todo ello normal.

DIAGNÓSTICO

Lupus *Miliaris Disseminatus Faciei*.

TRATAMIENTO

Se inició tratamiento con doxiciclina oral 100 mg/24 horas y metronidazol 0,75% tópico por las noches, además de fotoprotección solar diaria. Tras 2 meses de tratamiento sin mejoría, se suspendió antibioterapia y se inició isotretinoína oral a dosis de 20 mg/24 horas junto a anticoncepción oral.

EVOLUCIÓN

La paciente presentó una buena tolerancia al tratamiento con isotretinoína, sin efectos adversos reseñables salvo cierta sequedad cutánea. Los controles analíticos resultaron normales. Aunque la respuesta inicial fue lenta, las lesiones comenzaron a desaparecer con remisión completa del cuadro a los 6 meses de tratamiento, dejando escasas cicatrices. Se mantuvo tratamiento con isotretinoína varios meses después de la remisión, sin haber evidenciado recidiva de las lesiones en revisiones posteriores.

COMENTARIO¹⁻³

El lupus miliaris disseminatus faciei (LMDF) es una enfermedad inflamatoria crónica de etiología desconocida. Descrita por primera vez en 1878, durante años se ha asociado a procesos como tuberculosis, rosácea, acné o sarcoidosis, adquiriendo denominaciones como tuberculoides micropapulosas, rosácea lupoide o acné agminata. Actualmente la mayoría de los autores consideran esta enfermedad una entidad independiente, si bien su etiología no está clara. Afecta frecuentemente a adultos jóvenes en forma de múltiples pápulas eritematoamarillentas centrofaciales y



Figura 1. Erupción centroracial compuesta por pápulas milimétricas eritematoparduzcas.

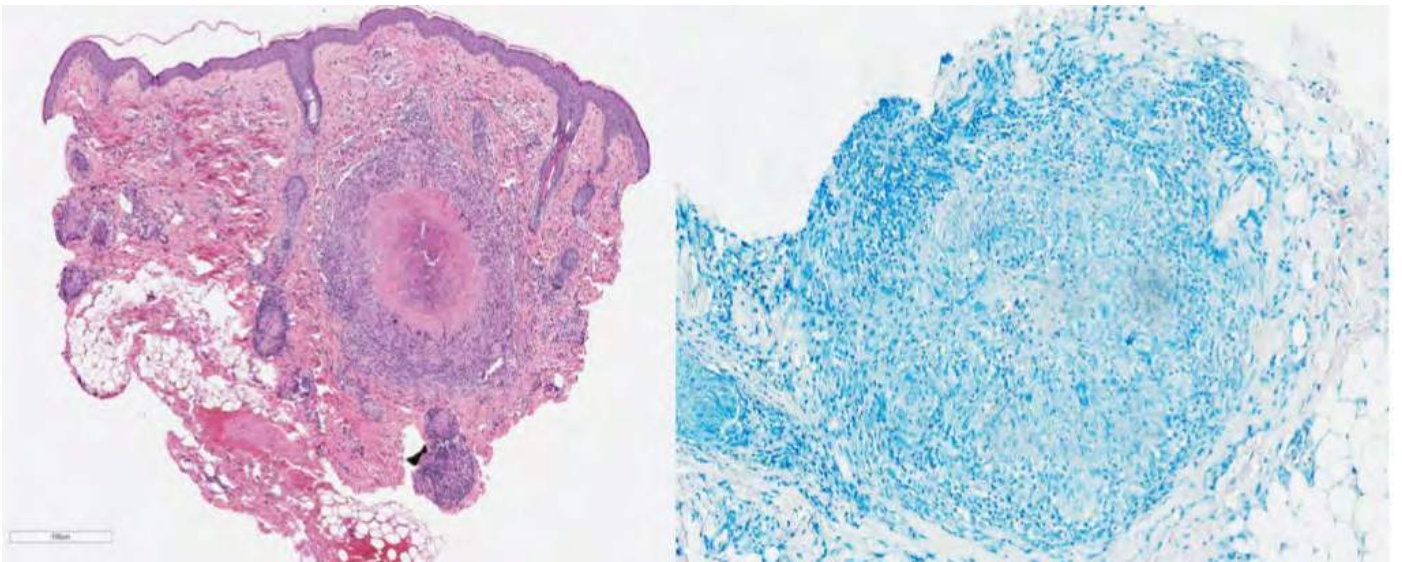


Figura 2. Granuloma situado en dermis con necrosis central caseosa. Tinción Ziehl-Neelsen negativa para microorganismos.

periorbitarias que cursan de forma crónica y asintomática, pudiendo remitir de forma espontánea al cabo de meses o años.

Su diagnóstico se basa en la exploración física y el estudio anatomopatológico y microbiológico, a fin de descartar dermatosis con similar histología como las anteriormente mencionadas. El manejo terapéutico resulta difícil e ineficaz en la mayoría de los casos. Aunque en ocasiones remite espontáneamente, a menudo el LMDF cursa durante meses o años con lesiones que remiten dejando cicatrices. Entre los tratamientos publicados se incluyen tetraciclinas, sulfonas, corticoides a dosis bajas, isotretinoína, clofazimina o

tacrolimus tópico. Ninguno de ellos ha presentado eficacia demostrada hasta el momento.

BIBLIOGRAFÍA

1. Toda-Brito H, Aranha JM, Tavares E. Lupus miliaris disseminatus faciei. *An Bras Dermatol.* 2017; 92(6): 851-853.
2. Al- Mutairi N. Nosology and therapeutic options for lupus miliaris disseminatus faciei. *J Dermatol* 2011; 38: 864-873.
3. Alonso V, Ramón D, J. Martín JM, Monteagudo C, Molina I, Jordá E. Lupus miliaris disseminado de la cara. *Actas Dermosifiliogr* 2005; 96(3): 182-185.





35

Placa en vértex de varios años de evolución

Marina Canseco Martín
María Garayar Cantero
Ángel Aguado García
Pilar Manchado López



35

Placa en vértex de varios años de evolución

Marina Canseco Martín, María Garayar Cantero, Ángel Aguado García y Pilar Manchado López

ANAMNESIS

Varón de 71 años sin alergias medicamentosas conocidas y sin antecedentes de interés acude a consulta por lesión en cuero cabelludo de 8 años de evolución sin sintomatología asociada que se ha mantenido estable a pesar de tratamiento tópico con metilprednisolona y mometasona, metronidazol 0,75% y eritromicina 3% . Tampoco ha presentado respuesta con 1 ciclo de doxiciclina 100 mg durante 2 meses. No síntomas sistémicos ni fiebre. No refiere traumatismo previo ni picadura en dicha zona. Aporta 2 biopsias de otro centro con resultado: la 1ª: "esclerodermia en fase inicial" y la 2ª: "foliculitis superficial compatible con rosácea".

EXPLORACIÓN FÍSICA

Observamos una placa eritematomarronácea de 4,5 x 5,5 cm de diámetro, de bordes levemente sobrelevados y bien definidos, policíclicos, con centro atrófico y telangiectasias superficiales en vértex de cuero cabelludo (*Figura 1*).

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

Se solicita analítica sanguínea e inmunología con resultados dentro de la normalidad. Además, realizamos una nueva biopsia informada como: "patrón de reacción fundamentalmente vasculopático agudo evolucionado. A descartar un eritema *elevatum diutinum*". La inmunofluorescencia resulta negativa.

DIAGNÓSTICO

Con la historia clínica, las pruebas complementarias realizadas, la última biopsia y una búsqueda bibliográfica exhaustiva llegamos al diagnóstico de granuloma facial de localización extrafacial.

TRATAMIENTO

Pautamos tacrolimus tópico al 0,1% noches asociado a dapsona 100 mg/día.

EVOLUCIÓN

Dicho tratamiento no fue aceptado finalmente por el paciente, manteniendo únicamente la fotoprotección solar. Durante los 7 meses posteriores de seguimiento la lesión no ha presentado cambios.

COMENTARIO

El granuloma facial descrito inicialmente por Wigley en 1945, es una rara dermatosis inflamatoria benigna de carácter crónico y etiología desconocida. Su localización extrafacial es extraordinariamente infrecuente, con muy pocos casos descritos en la literatura. Clínicamente se caracteriza por pápulas, placas o nódulos eritematovioláceos que aparecen predominantemente en la cara y más raramente en tronco, miembros y cuero cabelludo¹. Debemos siempre descartar



Figura 1. Placa eritematomarronácea de gran tamaño con centro atrófico y telangiectasias en vértex .



otras entidades como sarcoidosis, lupus o linfomas. Su dermatoscopia, descrita por Caldarola y colaboradores inicialmente, es característica con folículos marcados, halo blanco perifollicular, vasos ramificados lineales y área amorfa marrón- amarillenta que se corresponde con abundante hemosiderina². A nivel histológico, destaca un infiltrado inflamatorio polimorfo con elevada presencia de eosinófilos . En etapas iniciales puede observarse vasculitis y en lesiones más evolucionadas fibrosis³. Además comparte rasgos con el eritema elevatum diutinum, lo que Carlson y LeBoit definieron como vasculitis fibrosante crónica¹. El tratamiento es difícil con escasa respuesta. Destacan los corticoides tópicos, intralesionales y sistémicos, pimecrolimus y tacrolimus tópico, dapsona e hidroxicloquina sistémicas, clofazimina, inhibidores TNF alfa, crioterapia, láser, cirugía⁴ y más recientemente Rituximab⁵.

BIBLIOGRAFÍA

1. Galán-Gutierrez M, Ruiz-Villaverde R, Sanz-Trelles A. Placa atrófica en cuero cabelludo de 8 años de evolución. *Actas dermosifiliogr.* 2013; 104:161-2.
2. Lobo M.M, Uchiyama J, Kakizaki P, Sakai NY. Dermoscopy of granuloma faciale: a description of a new finding. *An Bras Dermatol.* 2018;93(4): 587-9.
3. Navarro R, Argila D, Fraga J, Garcia-Diez A. Eritema elevatum diutinum o granuloma facial extrafacial?. *Actas dermosifiliogr.* 2010;101 (9):739-816.
4. Lindhaus C, Elsner P. Granuloma faciales treatment: a systematic review. *Acta Derm Venereol.* 2018;98(1):14-8.
5. Morgado-Carrasco D, Giavedoni P, Mascaró JM, Irazo P. Assesment of treatment of refractory granuloma faciale with intralesional Rituximab. *JAMA Dermatol.* 2018;154(11):1312-5.





36

Placa alopécica circunscrita en un niño

Miguel Vela Ganuza
Javier Martín Alcalde
Claudia Sarró Fuente
Ana Pampín Franco

Placa alopécica circunscrita en un niño

Miguel Vela Ganuza, Javier Martín Alcalde, Claudia Sarró Fuente y Ana Pampín Franco

ANAMNESIS

Varón de 3 años, sin antecedentes médicos de interés, que acude remitido por su pediatra de atención primaria por una placa alopécica en región temporoparietal. Este hallazgo había sido descubierto por sus progenitores poco después del nacimiento, y desde entonces había permanecido estable.

Los padres niegan que hubiese existido ningún antecedente traumático en la zona, ni obstétrico, ni en los primeros días de vida. Hasta la fecha de la consulta el paciente no había presentado ninguna otra región con pérdida de cabello. No se refería patología cutánea relevante, con la salvedad de una lesión pigmentada en ingle izquierda de duración desconocida. Tampoco existía ningún antecedente familiar de patología similar.

EXPLORACIÓN FÍSICA (Figura 1)

En región temporoparietal izquierda se aprecia un área de hipotricosis bien delimitada, de morfología más o menos triangular y bordes redondeados, que mide 2 x 1,5 cm de diámetro. El pelo que la cubre es más fino y más claro que el del resto del cuero cabelludo. La piel subyacente es aparentemente normal, sin que se aprecien datos de atrofia, descamación, cambios de coloración, u otras alteraciones. En la exploración clínica también se objetiva una mancha café con leche de 1,5 cm en región inguinal.

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

Por dermatoscopia (Figura 2) se aprecia con más claridad que se trata de una placa con una disminución de la densidad capilar, que contiene aperturas foliculares normales con pelo velloso rodeado por el pelo terminal de las áreas adyacentes a la zona afecta.



Figura 1. Se aprecia un área bien delimitada de hipotricosis en región temporoparietal de morfología triangular.



Figura 2. Imagen dermatoscópica en la que se aprecia disminución de la densidad capilar, y aperturas foliculares conservadas con pelo velloso que contrasta con el pelo terminal de las zona adyacente



Mediante esta técnica observamos que no se aprecian pelos en signo de exclamación, pelos rotos, puntos negros o amarillos, ni ningún otro dato sugestivo de alopecia areata. Tampoco se objetiva disminución del número de orificios foliculares, ni alteraciones en la piel sobre la que asienta la alteración.

DIAGNÓSTICO

Alopecia temporal triangular.

TRATAMIENTO

Al diagnóstico, se explicó a los padres la naturaleza benigna de esta afección y la tendencia a la estabilidad clínica a lo largo del tiempo. Se comentó también que no existen tratamientos médicos eficaces y que la única solución a día de hoy es invasiva, bien mediante extirpación quirúrgica del área afecta, o bien mediante trasplante capilar. Por todo lo anterior se decidió de forma consensuada observación clínica y revisiones periódicas a largo plazo.

EVOLUCIÓN

Hasta el momento, la zona afecta permanece estable en las revisiones, sin mejoría ni empeoramiento. Tampoco han aparecido nuevas manchas café con leche ni otras lesiones cutáneas sobreañadidas.

COMENTARIO¹⁻³

La alopecia temporal triangular (también denominada alopecia triangular congénita) es una forma de alopecia no cicatricial que clínicamente se caracteriza por una zona de hipotricosis en el cuero cabelludo, bien delimitada, de morfolo-

gía generalmente triangular. Típicamente se localiza en el área frontoparietotemporal de forma unilateral, aunque se puede afectar a otras localizaciones y ser bilateral. Suele manifestarse en los primeros años de vida, aunque puede aparecer en la adolescencia o incluso en la edad adulta. Se han descrito casos con asociación familiar como rasgo paradominante, y casos en los que aparece asociada a diversos trastornos congénitos.

El estudio histopatológico muestra hipoplasia folicular y permite descartar otras causas de alopecia, sin embargo el diagnóstico es clínico. La dermatoscopia es de gran ayuda, tanto para apoyar la sospecha como en el diagnóstico diferencial con otras causas de alopecia como aplasia cutis, tricotilomanía, alopecias cicatriciales, nevus sebáceo... y especialmente con la alopecia areata. El área afectada tiende permanecer estable con el paso del tiempo. Por el momento ningún tratamiento médico ha demostrado eficacia y la solución pasa por la extirpación quirúrgica o por el trasplante capilar.

BIBLIOGRAFÍA

1. García-Hernández MJ, Rodríguez-Pichardo A, Camacho F. Congenital triangular alopecia (Brauer nevus). *Pediatr Dermatol* 1995; 12: 301-303
2. Yamazaki M, Irisawa R, Tsuboi R. Temporal triangular alopecia and a review of 52 past cases. *J Dermatol*. 2010;37:360-2
3. Campos JG, Klein AP, Puga C, Akel PBM, Romero SAR, Pinto GM. Use of dermoscopy in the diagnosis of temporal triangular alopecia. *An Bras Dermatol*. 2015;90(1):123-5





37

Placa eritematoparduzca en mejilla izquierda

Noelia Moreiras Arias
Patricia Pérez Feal
Gabriela Pita da Veiga Seijo
Elena Rosón López



37

Placa eritematoparduzca en mejilla izquierda

Noelia Moreiras Arias, Patricia Pérez Feal, Gabriela Pita da Veiga Seijo y Elena Rosón López

ANAMNESIS

Paciente varón de 64 años refiere mancha en mejilla izquierda con descamación, de tiempo de evolución indeterminada, que empeora con la exposición solar. Prurito ocasional. Lo relaciona con quemadura con decapante en la zona afectada. Como antecedentes personales destacan dislipemia e hiperplasia benigna de próstata. No presenta alergias medicamentosas conocidas. Recibe tratamiento con fenofibrato y solifenacina succinato/tamsulosina.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Placa eritematoparduzca, ligeramente descamativa y áspera al tacto abarcando la práctica totalidad de la mejilla izquierda. Con dermatoscopia se aprecia patrón en fresa (Figura 1).

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

Se realiza biopsia de la lesión para estudio anatomopatológico que revela tejido cutáneo con elastosis solar y hallazgos histológicos compatibles con queratosis actínica.

DIAGNÓSTICO

Queratosis actínica.

TRATAMIENTO

Se programa una sesión de terapia fotodinámica con metil aminolevulinato y luz roja 37J/cm². El procedimiento consiste en primer lugar en el curetaje de la zona a tratar, a continuación se aplica la sustancia fotosensibilizante y se realiza cura oclusiva durante 3 horas. Posteriormente se retira el producto restante con una gasa empapada en suero fisiológico y se ilumina la zona con luz roja, a una distancia de 50-80 mm. La sesión transcurrió sin incidencias, con buena tolerancia.

EVOLUCIÓN

Se realiza revisión a los 3 meses, con resolución completa de la lesión (Figura 2).

COMENTARIO¹⁻³

La terapia fotodinámica es una modalidad terapéutica que se basa en la aplicación de un agente



Figura 1. Observamos una placa eritemato-parduzca, descamativa y áspera al tacto localizada en mejilla izquierda.



Figura 2. Observamos resolución completa de la lesión a los 3 meses del tratamiento.



fotosensibilizante tópico (metil aminolevulinato en nuestro caso), que se absorbe y se acumula en el tejido afectado en forma de porfirinas. A continuación, la exposición de la zona a una determinada longitud de onda provoca la activación de las porfirinas en el tejido dañado, liberando radicales libres de oxígeno que lo destruyen.

Existen 3 indicaciones bien establecidas: queratosis actínica fina, enfermedad de Bowen y carcinoma basocelular superficial y/o nodular. Para el tratamiento de la queratosis actínica debe administrarse una única sesión mientras que en el caso de la enfermedad de Bowen y el carcinoma basocelular son necesarias dos sesiones, con un intervalo de 7 días entre ambas.

Las principales ventajas de la terapia fotodinámica radican en que no es un tratamiento invasivo, en general es bien tolerado y permite tratar un área considerable. En nuestro caso, elegimos

esta opción terapéutica por la extensión de la lesión y la rapidez del tratamiento, obteniendo una excelente respuesta final.

BIBLIOGRAFÍA

1. Fernández-Guarinó M, Harto A, Jaén P. Terapia fotodinámica: estudios con metilaminolevulinato en queratosis actínicas. *Actas Dermosifilogr.* 2010;101(4):315-322.
2. Gilaberte Y, Serra-Guillén C, De las Heras M.E, Ruíz-Rodríguez R, Fernández-Lorente F, Benvenuto Andrade C en al. Terapia fotodinámica en dermatología. *Actas Dermosifilogr.* 2006;97(2):83-102
3. Tomás-Velázquez A, Redondo P. De la terapia fotodinámica convencional a la terapia fotodinámica con luz de día en el tratamiento de las queratosis actínicas: revisión sistemática y metanálisis. *Actas Dermosifilogr.* 2017;108(4):282-292.





38

Dermatosis bicolor simulando piel de cebra

Paula Díaz Morales

Carlos Pelayo Hernández Fernández

Silvia Herrera Rodríguez

Alicia González Quesada

Dermatosis bicolor simulando piel de cebra

Paula Díaz Morales, Carlos Pelayo Hernández Fernández,
Silvia Herrera Rodríguez y Alicia González Quesada

ANAMNESIS

Niña de dos meses y medio de edad, de raza caucásica y fototipo III. Sin antecedentes personales de interés. Gestación sin complicaciones y parto eutócico. Peso al nacer 5,200 kg. Bien inmunizada. Sin historia familiar de defectos congénitos o anomalías pigmentarias y sin antecedentes de consanguinidad. Madre sin antecedentes de abortos, historia obstétrica G1A0V1. Desde el nacimiento presentó máculas hiperpigmentadas generalizadas asintomáticas, sin haberse precedido de lesiones ampollosas o inflamatorias previas.

EXPLORACIÓN FÍSICA

A la exploración física presentaba máculas lineales hiperpigmentadas de unos 5 mm de diámetro, bilaterales con límites bien definidos, siguiendo un patrón arremolinado a lo largo de las líneas de Blaschko, y que afectaban a tronco, extremidades superiores e inferiores (*Figura 1*). La cara, palmas, plantas, genitales y mucosas estaban respetadas. El pelo, las uñas y la dentición eran normales.

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

El examen con luz de Wood fue negativo.



Figura 1. Máculas lineales hiperpigmentadas bilaterales con un patrón arremolinado siguiendo las líneas de Blaschko.



Se realizó biopsia cutánea de la zona hiperpigmentada y en el estudio histopatológico se evidenció una hiperpigmentación de la capa basal epidérmica, sin observarse infiltrado inflamatorio, proliferaciones melanocíticas ni signos de melanosis dérmica (Figura 2).

DIAGNÓSTICO

En base a los hallazgos clínico-patológicos descritos se estableció el diagnóstico de Hipermelanosis Nevoide Lineal y Arremolinada (HNLA).

TRATAMIENTO

Se decidió tomar una actitud expectante y vigilancia activa de la paciente.

EVOLUCIÓN

La paciente actualmente tiene 3 años de edad y durante el seguimiento ha presentado buen desarrollo neurológico y psicomotor, acorde a la edad, sin hallazgos de microcefalia ni otros defectos neurológicos.

COMENTARIO¹⁻⁴

La HNLA se trata de una enfermedad rara de incidencia desconocida, descrita por primera vez en 1988 por Kaltar et al. como un desorden pigmentario esporádico que se manifiesta durante las primeras semanas de vida. Clínicamente se caracteriza por bandas hiperpigmentadas confluentes, localizadas en tronco y extremidades, de configuración arremolinada siguiendo las líneas de Blaschko, con la particularidad de respetar cara, áreas palmo-plantares y mucosas. No existe estado inflamatorio o verrugoso precediendo a la erupción. La patogenia es desconocida aunque se cree que es el resultado de un mosaicismo pigmentario. Típicamente se trata de un trastorno benigno aunque se han informado casos asociados a manifestaciones extracutáneas, particularmente defectos neurológicos y musculoesqueléticos. El diagnóstico se basa en los criterios clínicos y una histología compatible con aumento de pigmento en la capa ba-

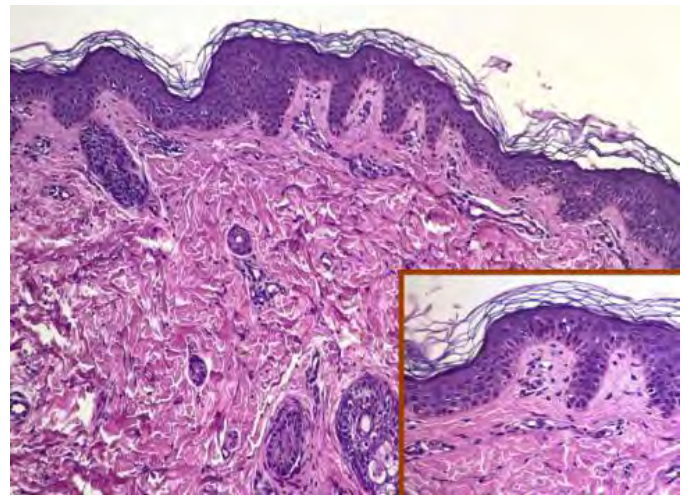


Figura 2. Tinción con Hematoxilina-Eosina 10x y 40x. Hiperpigmentación de la capa basal de la epidermis sin incontinencia de pigmento.

sal epidérmica sin incontinencia de pigmento. El diagnóstico diferencial se plantea con otros trastornos pigmentarios que siguen las líneas de Blaschko tales como la Incontinencia Pigmenti, el Nevus Epidérmico y la Hipomelanosis de Ito. Se trata de un trastorno benigno que suele mantenerse estable o incluso atenuarse a lo largo de la vida a partir de los dos años de edad.

BIBLIOGRAFÍA

1. Guerrero Vázquez J. Hipermelanosis Nevoide Lineal y en Remolinos. [Monografía en Internet]. Guerrero-Fdez J: Web PEDIátrica.
2. Di Lerna V. Linear and whorled hypermelanosis. *Pediatr Dermatol* 2007;24:205-210.
3. Cohen, Jared III M.S.; Shahrokh, Katayoon M.D.; Cohen, Bernard M.D. Analysis of 36 Cases of Blaschkoid Dyspigmentation: Reading Between the Lines of Blaschko. Volume 31(4), July/August 2014, p 471-476.
4. Pinheiro, Anita M.D; Mathew, M. C. M.D; Thomas, Maya M.D; Jacob, Mary M.D; Srivastava, et al. The Clinical Profile of Children in India with Pigmentary Anomalies along the Lines of Blaschko and Central Nervous System Manifestations. *Pediatric Dermatology*. Número: Volume 24(1), January/February 2007, p 11-17.





39

Varón con lesiones anulares

Roberto Peña Sánchez
Alba Crespo Cruz
Fernando García Souto
María Luisa Martínez Barranca

Varón con lesiones anulares

Roberto Peña Sánchez, Alba Crespo Cruz, Fernando García Souto y María Luisa Martínez Barranca

ANAMNESIS

Varón de 34 años, con antecedente de epilepsia en tratamiento desde la infancia. Acudió a nuestras consultas por erupción cutánea pruriginosa de 3 meses de evolución. No asociaba clínica sistémica ni cambios recientes en su medicación. Al ser interrogado, refería relaciones sexuales no protegidas con hombres.

EXPLORACIÓN FÍSICA

A la exploración física se observó erupción generalizada que afectaba a cuello, tronco y extre-

midades, con predominio en zonas fotoexpuestas y afectando también palmas. Se identifican pápulas eritematosas con tendencia a confluir en placas anulares de 4-10 cm con centro atrófico e hipopigmentado (*Figura 1*). Mucosas y polo cefálico respetados. Buen estado general, afebril.

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

- Anatomía patológica: Infiltrado linfocitario dérmico con formación de granulomas con células gigantes multinucleadas que contienen



Figura 1. Pápulas eritematosas de aspecto dérmico en región cervical y escote, con confluencia en placas anulares en extremidades, afectando palmas.

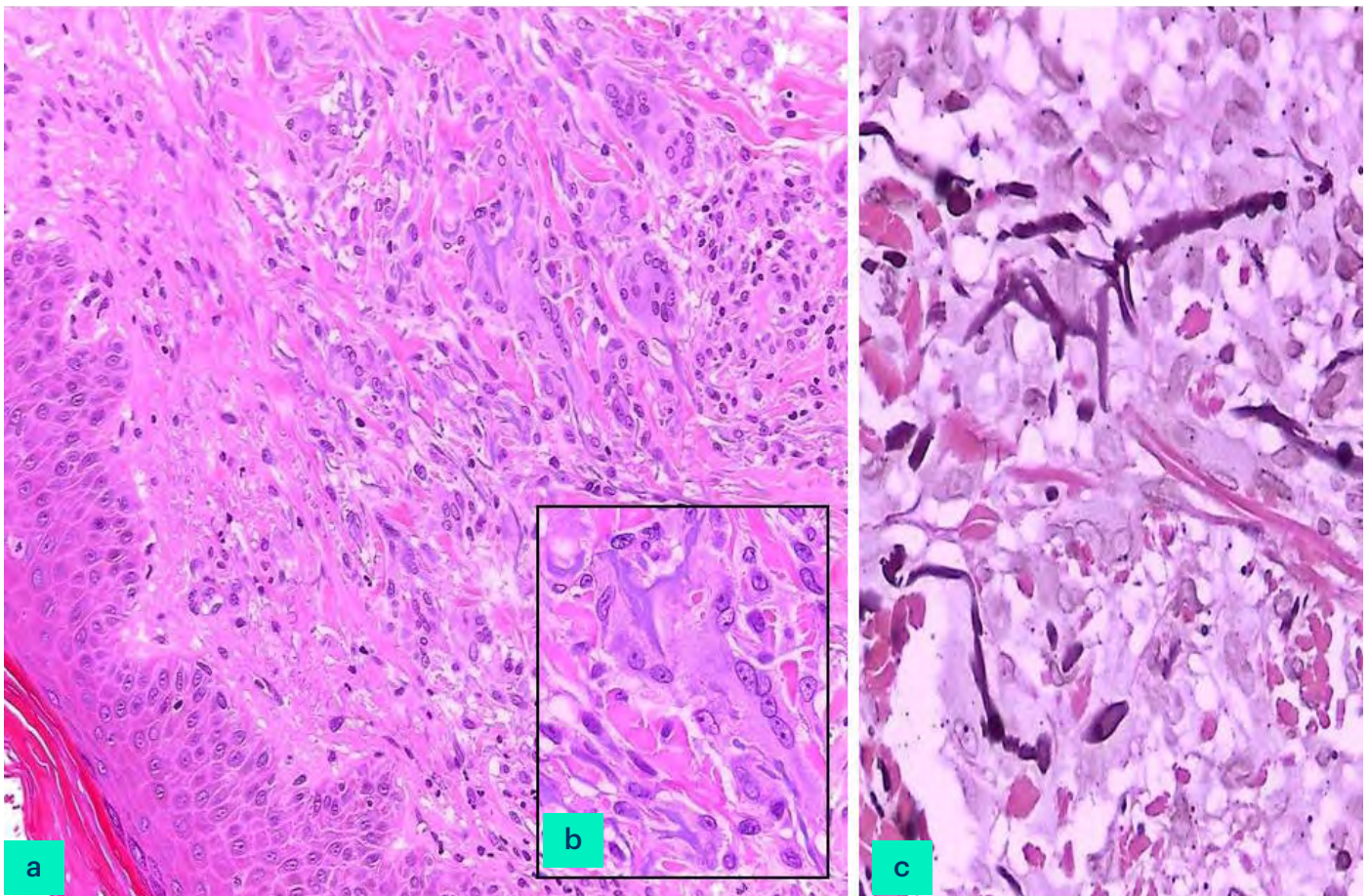


Figura 2: Figuras A y B. Infiltrado granulomatoso linfohistiocitario con células gigantes multinucleadas con material elastósico (H-E, 20x y H-E, 40x). **Figura C.** Material descrito en el interior de las células gigantes con tinción para fibras elásticas (Verhoeff Van Gieson, 40x).

fibras elásticas en su citoplasma (elastofagocitosis) (Figura 2).

- Analíticas y hemograma: normales.
- Serología: positiva para VIH y sífilis, no conocida por el paciente.

DIAGNÓSTICO

Granuloma elastolítico anular de células gigantes.

TRATAMIENTO

Indicamos tratamiento con corticoides e inhibidores de la calcineurina tópicos e hidroxiquina 200 mg/d vía oral. Se pautaron 3 dosis semanales de penicilina G benzatina intramuscular (2,4 millones UI) para tratamiento de la sífilis en paciente VIH de tiempo de evolución desconocido. Derivamos a Enfermedades Infecciosas, que inició terapia antirretroviral.

EVOLUCIÓN

La erupción remitió lentamente a lo largo de meses, sin lesiones al año. Tras tres años de evolución sigue sin lesiones y con carga viral controlada.

COMENTARIO

El granuloma elastolítico anular de células gigantes (GEACG) es una enfermedad inflamatoria infrecuente de etiología desconocida. Se postula la fotoexposición o el aumento de la temperatura como factores desencadenantes. La localización en áreas fotoexpuestas y la presencia de elastosis solar llevaron a O'Brien a establecer el nombre de granuloma actínico en 1975, término sustituido en la actualidad por GEACC tras la demostración de lesiones idénticas sin elastosis solar y en zonas no fotoexpuestas¹.



La histología es característica y permite el diagnóstico. Los hallazgos consisten en granulomas compuestos por linfocitos, histiocitos y células gigantes con fagocitosis de fibras elásticas, sin necrobiosis ni disposición en empalizada².

El GEACG se ha asociado a enfermedades inflamatorias y a tumores sólidos y hematológicos. En 2018 se reportó esta dermatosis en un paciente con sífilis³, pero no se había descrito en relación con el VIH. Diagnosticamos ambas infecciones en el estudio de las lesiones cutáneas. Aunque algunas lesiones del paciente pudieran atribuirse a un secundarismo luético, la histología corresponde a un GEACG. Es posible que las infecciones o algún proceso febril asociado desencadenasen el cuadro cutáneo.

BIBLIOGRAFÍA

1. Campos-Muñoz L, Díaz-Díaz RM., Quesada-Cortés A, Hernández-Cano N, Ángeles Martín-Díaz M, María Regojo-Zapata R, et al. Granuloma elastolítico anular de células gigantes: a propósito de un caso localizado en áreas no fotoexpuestas. *Actas Dermo-Sifiliográficas* 2006;97:533-5.
2. Maya-Talamantes EI, Hierro-Orozco S, Jaime-Hernández V, Achell-Nava L. Granuloma elastolítico anular de células gigantes. Comunicación de un caso y revisión de la bibliografía. *Dermatología Rev Mex* 2010; 54(4):210-4.
3. Liu X, Zhang W, Liu Y, Xu M. A Case of Annular Elastolytic Giant Cell Granuloma Associated with Syphilis. *Case Reports in Dermatology* 2018;10:158-61.



40

Manchas marrones por todo el cuerpo

Rubén García Castro,
Ana María González Pérez
David Moyano Bueno
Elena Godoy Gijón

Manchas marrones por todo el cuerpo

Rubén García Castro, Ana María González Pérez, David Moyano Bueno y Elena Godoy Gijón

ANAMNESIS

Mujer de 44 años sin antecedentes médicos de interés consulta por lesiones cutáneas pruriginosas, sin predominio nocturno ni diurno, generalizadas, de 2-3 años de evolución, de inicio en región pectoral y abdomen con progresiva diseminación a otras áreas. Refiere empeoramiento del prurito durante el verano y reconoce rascado. Niega cambios en medicación habitual (levotiroxina, olanzapina, lorazepam). Niega aplicar productos en la piel.

EXPLORACIÓN FÍSICA

A la exploración física presenta lesiones maculosas hiperpigmentadas extensas en abdomen, espalda y zona sacra, miembros superiores (implicando dorso de manos) y raíz proximal de miembros inferiores. Son confluentes en axilas y ambos pliegues inframamarios. Y algunas lesiones son papulosas y eritematosas, sobre todo en abdomen y miembros inferiores. En región frontal y dorso nasal aparecen también lesiones de tipo placa hiperpigmentada de bordes mal definidos. (Figura 1)

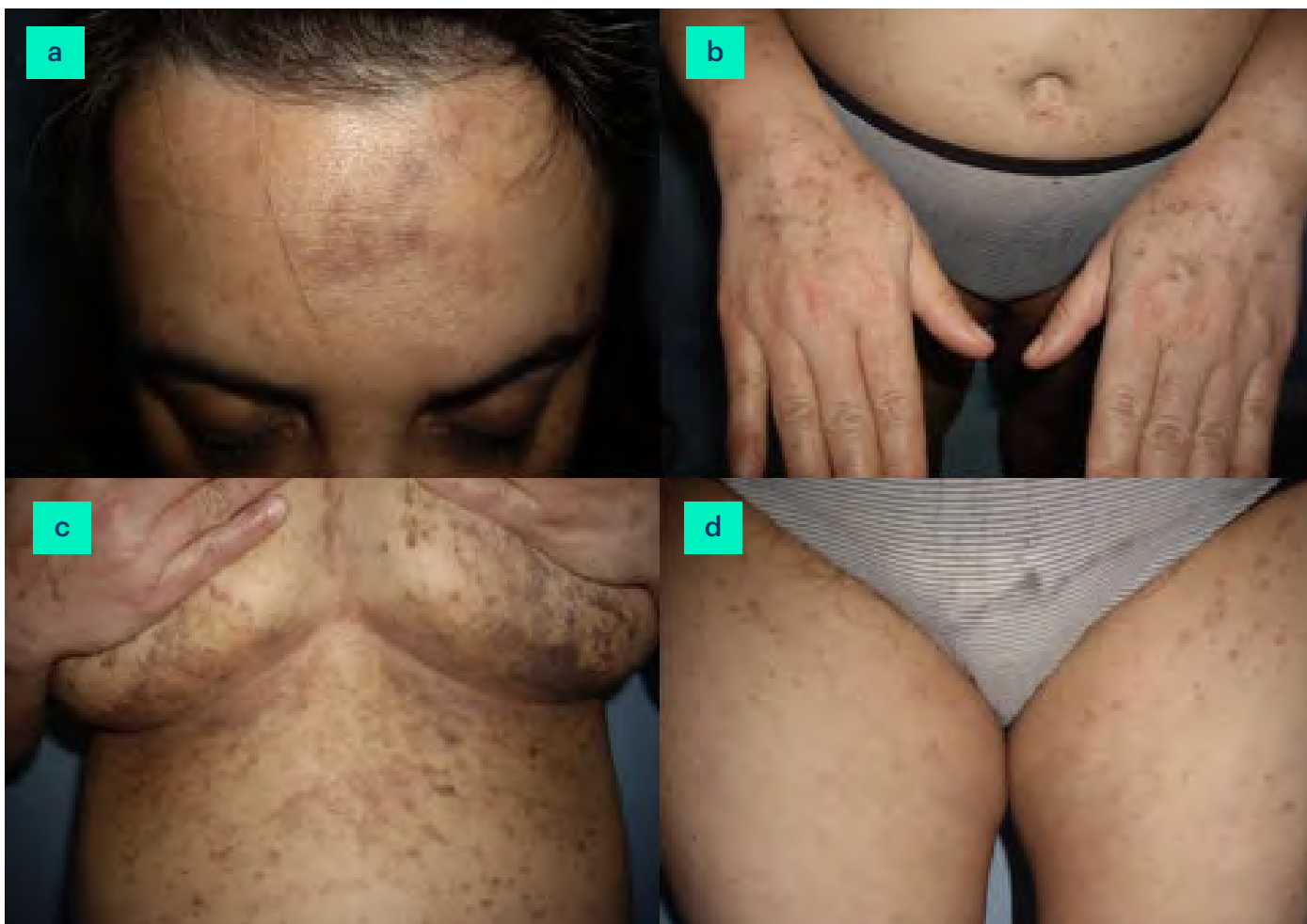


Figura 1. Lesiones maculosas hiperpigmentadas en región frontal (a), dorso de manos (b), abdomen incluyendo pliegues submamarios (c) y raíz proximal de muslos (d).



EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

La analítica sanguínea fue estrictamente normal, incluyendo hemograma, perfiles hepático y lipídico, y ANA negativos. Las serologías para virus de hepatitis B, C y VIH fueron negativas.

Realizamos biopsia punch de dos lesiones: mácula hiperpigmentada axilar derecha y pápula eritematosa en muslo derecho (*Figura 2*). En la biopsia axilar (*Figura 2a y b*) se muestra una piel tapizada por un revestimiento epidérmico sin lesiones significativas y una dermis papilar con fibrosis, neoangiogénesis, presencia de cuerpos coloides y un infiltrado inflamatorio linfocitario con abundantes melanófagos. En la muestra de muslo derecho (*Figura 2c y d*)

aparece una piel tapizada por un revestimiento epidérmico que presenta en zonas centrales acantosis, hipertrofia e hipergranulosis; la dermis papilar muestra un infiltrado linfocitario en banda que lesiona la unión dermoepidérmica, observando daño vacuolado y cuerpos coloides, observándose también algunos histiocitos melanófagos.

DIAGNÓSTICO

En ambos casos, el diagnóstico anatomopatológico fue de dermatitis liquenoide con pigmentación dérmica postinflamatoria, que junto con la correlación clínica permite hacer el diagnóstico de liquen plano pigmentoso.

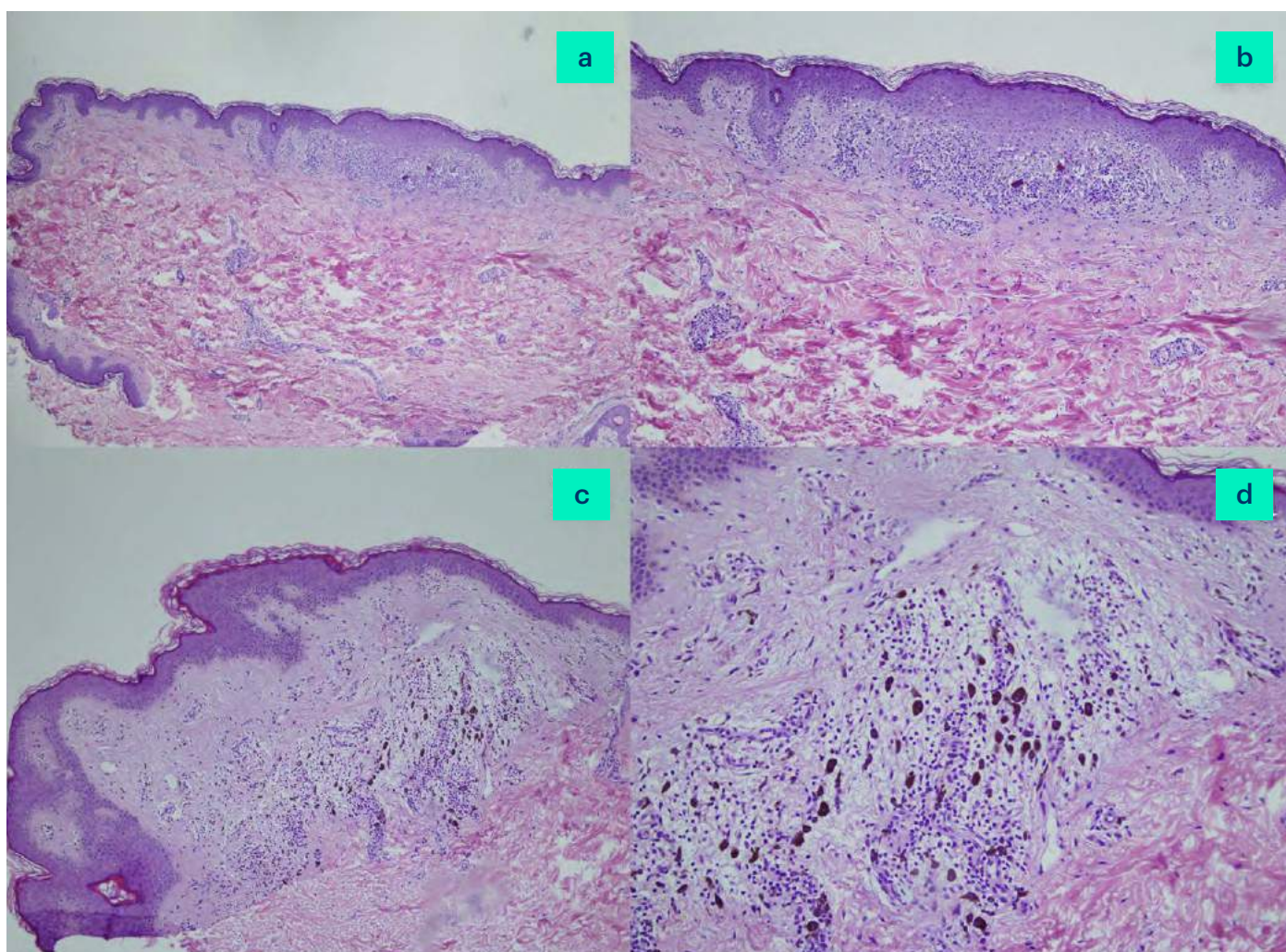


Figura 2. Biopsia axilar (a y b): infiltrado inflamatorio linfocitario con abundantes melanófagos. Biopsia de muslo derecho (c y d): epidermis con acantosis, hipertrofia e hipergranulosis; infiltrado linfocitario en banda con daño vacuolado y cuerpos coloides de la unión dermo-epidérmica.



TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN

La paciente aplicó metilprednisolona aceponato en emulsión 2 veces al día durante 2 semanas en las lesiones activas con buena respuesta y sin aparición de nuevas lesiones. Asimismo, refiere buen control del prurito con 1 comprimido de bitalina 20 mg diario. Actualmente, se mantiene asintomática y estable desde el punto de vista cutáneo.

COMENTARIO

El liquen plano pigmentoso (LPP) es una variante poco frecuente de liquen plano³. Afecta más a mujeres entre 30 y 40 años² y tiene predilección por pieles oscuras (fototipo III o superior)^{2,4}. La etiología es desconocida, aunque infecciones (VHC)⁴, cosméticos (aceite de mostaza y tintes) y la exposición solar han sido implicados^{1,2,4}. Se produce por una respuesta inmune celular anormal de linfocitos T-CD8+ contra los queratinocitos⁴. La forma de presentación típica es insidiosa² con máculas o pápulas de color marrón-grisáceo oscuro de bordes imprecisos, asintomáticas, que se distribuyen en zonas fotoexpuestas (regiones temporal y preauricular del rostro, cuello, escote y miembros superiores). Lo hacen de forma simétrica con frecuente extensión al tronco y ocasional implicación flexural (aproximadamente un 20%: axilas, pliegue inframamario e inguinal)^{1,2,4,5}. Existe una variante que afecta sobre todo flexuras y zonas intertriginosas: LPP inverso. La histología es compatible con

nuestro caso y el diagnóstico diferencial incluye: eritema discrómico perstans, LP actínico, hiperpigmentación postinflamatoria o por fármacos, eritemas figurados, urticaria pigmentosa, dermatitis de Berloque, melanosis de Riehl y ocronosis^{1,4}. El tratamiento son los corticoides tópicos, inmunomodulares (tacrólimus 0,1%) y otros como el láser de neodimio, retinoides y la dapsóna². El curso es benigno y los pacientes deben recordar evitar la fotoexposición y posibles contactantes que agraven la condición como el aceite de mostaza y tintes^{1,2}.

BIBLIOGRAFÍA

1. Weston G. et al. Update on lichen planus and its clinical variants. *International Journal of Women's Dermatology* 1 (2015) 140-149.
2. Ghosh A. et al. Lichen Planus Pigmentosus: The Controversial Consensus. *Indian J Dermatol.* (2016) 61(5): 482-486.
3. Bhutani LK. et al. Lichen planus pigmentosus. *Dermatologica.* (1974)149:43-50.
4. Robles-Méndez JC. et al. Lichen planus pigmentosus and its variants: review and update. *International Journal of Dermatology* (2018) 57, 505-514.
5. Tabanlıoğlu-Onan D. et al. Lichen planus pigmentosus-inversus: A peculiar variant of lichen planus. *Dermatologica Sinica* 35 (2017) 210-212.
6. Ruiz-Villaverde et al. Liqueen plano pigmentoso inverso: fácil de diagnosticar, difícil de tratar. *Piel* (2011); 26(10): 538-544.



41

Lesiones purpúricas pruriginosas en miembros inferiores: no todas las púrpuras son iguales

Sandra Valenzuela Ubiña
Cristina Collantes Rodríguez
Alejandro Caro Romero
David Jiménez Gallo

Lesiones purpúricas pruriginosas en miembros inferiores: no todas las púrpuras son iguales

Sandra Valenzuela Ubiña, Cristina Collantes Rodríguez, Alejandro Caro Romero y David Jiménez Gallo

ANAMNESIS

Varón de 55 años sin alergias medicamentosas conocidas ni antecedentes médico-quirúrgicos de interés. No refería medicación habitual ni coantecedentes dermatológicos relevantes en la familia. Acudió a consulta de Dermatología por lesiones en ambos miembros inferiores de meses de evolución, asintomáticas, consistentes en máculas purpúricas numulares junto con efusiones hemorrágicas. No mostraba otra clínica acompañante en la anamnesis por aparatos y sistemas. Ante la sospecha de púrpura de Schamberg, se realizó toma de biopsia cutánea que mostró hallazgos histológicos consistentes con dermatosis purpúrica pigmentaria (DPP). Se instauró tratamiento con pentoxifilina 600 mg cada 12 horas, con resolución de las lesiones, persistiendo únicamente hiperpigmentación residual. Tras varios meses, volvió a consulta presentando lesiones diferentes a las anteriormente comentadas, de mayor extensión y pruriginosas. No relacionaba su aparición con causa alguna; así mismo, negaba toma de fármacos nuevos, contacto con animales o cualquier otro posible desencadenante.

EXPLORACIÓN FÍSICA

La exploración física mostró lesiones cutáneas consistentes en múltiples placas eritematosas-purpúricas pigmentarias, algunas de ellas liquenificadas y con descamación en su superficie, junto con efusiones hemorrágicas, distribuidas extensamente por miembros inferiores (especialmente región distal) (Figura 1a y b), glúteos y zona baja de abdomen. Los anejos cutáneos, mucosas, palmas y plantas estaban respetados.

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

Se realizó un estudio analítico que no mostró alteraciones de interés. En cuanto a la autoinmunidad,



Figura 1. Composición de fotos clínicas. A) y B) Imágenes de las lesiones previas al tratamiento. C) y D) Aspecto de las lesiones al mes de iniciado el tratamiento con corticoides y colchicina.



ANA, ANCA y crioglobulinas resultaron negativos, así como la clonalidad en piel. El estudio histopatológico reveló una dermatitis espongiforme psoriasiforme con infiltrado perivascular superficial y paraqueratosis, con ausencia de eosinófilos, de queratinocitos necróticos y de depósitos inmunes (Figura 2b). Algunos capilares en dermis papilar mostraron un infiltrado mononuclear con extravasación hemática.

DIAGNÓSTICO

Dermatosis purpúrica pigmentaria de Doucas-Kapetanakis (también denominada eczematoide-like purpura).

TRATAMIENTO

Corticoterapia sistémica por vía oral (prednisona 30 mg diarios) en pauta descendente, colchicina 0,5 mg diarios (aumentando posteriormente un comprimido cada 12 horas) y tratamiento tópico con calcipotriol/betametasona en espuma una vez al día durante un mes.

EVOLUCIÓN

Al mes de instaurar el tratamiento, las lesiones cutáneas habían remitido por completo, persistiendo únicamente hiperpigmentación residual (Figura 1c y d).

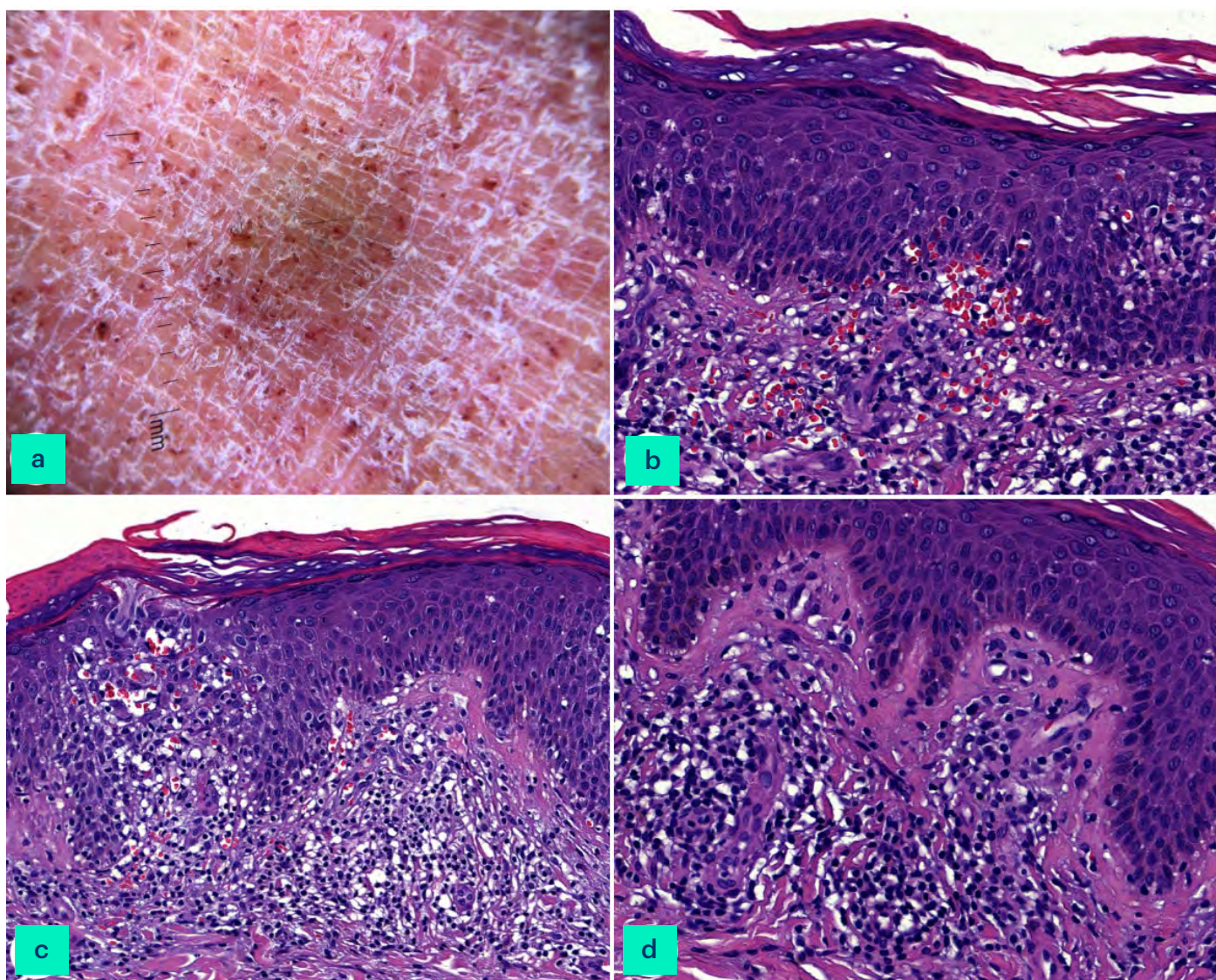


Figura 2. Composición de fotos dermatoscópica e histológicas. a) Imagen dermatoscópica en la que se observan Petequias con depósitos de hemosiderina, con descamación y fondo eritematoso. b, c y d) Hiperplasia epidérmica psoriasiforme, espongiosis, infiltrado linfocitario superficial y extravasación hemática.



Actualmente, el paciente se encuentra en tratamiento con colchicina 0,5 mg cada 12 horas de mantenimiento, presentando una remisión completa y mantenida, sin nuevos brotes de lesiones ni prurito.

COMENTARIO¹⁻³

Las DPP son entidades benignas, crónicas, de etiología desconocida, caracterizadas por la presencia de petequias y púrpura junto con máculas de coloración parduzca. La mayoría son asintomáticas, con una distribución simétrica, localizándose típicamente en miembros inferiores. Se clasifican en cinco tipos principales, siendo la púrpura de Schamberg la más común, aunque algunos autores los consideran un espectro continuo.

La púrpura eczematoide de Doucas-Kapetanakis se diferencia del resto de DPP por su apariencia eczematosa, con intenso prurito y liquenificación, abarcando una mayor extensión. Se presenta como petequias y máculas rojizas-marronáceas

que asocian eritema y descamación. Histológicamente muestra un infiltrado perivascular superficial, con espongirosis, extravasación de hematíes y depósitos de hemosiderina en dermis, con ausencia de vasculitis. Presenta buena evolución, con remisiones y recurrencias, aunque se han descrito casos asociados a micosis fungoide. De requerir tratamiento, pueden emplearse corticoides tópicos y orales, fototerapia, pentoxifilina, entre otros.

BIBLIOGRAFÍA

1. Sardana K, Sarkar R, Sehgal VN. Pigmented purpuric dermatoses: An overview. *Int J Dermatol*. 2004; 43: 482-8.
2. Garg A. Pigmented purpuric dermatoses (capillaritis). In: UpToDate, Post, TW (Ed), UpToDate, Waltham, MA, 2016.
3. Díaz Molina VL, Tirado Sánchez A, Ponce Olivera RM. Dermatitis purpúricas y pigmentarias. Revisión. *Dermatología CMQ*, 2009; 7(3): 171-180.



42

¿Se pueden tener dos erupciones en la piel?

Sara Esteban Terradillos
Lander Peña Merino
Irene Méndez Maestro
María Rosario González Hermosa



¿Se pueden tener dos erupciones en la piel?

Sara Esteban Terradillos, Lander Peña Merino, Irune Méndez Maestro y María Rosario González Hermosa

ANAMNESIS

Varón de 10 años de edad y fototipo V. Antecedentes de psoriasis de 5 años de evolución, con afectación principalmente de codos, rodillas y cuero cabelludo, sin artropatía. En tratamiento tópico con corticoide y calcipotriol. Consulta por la aparición de nuevas lesiones, ligeramente pruriginosas, distribuidas por el tronco.

EXPLORACIÓN FÍSICA

En codos, rodillas y región occipital se observan placas hiperpigmentadas e hiperqueratósicas (*figura 1*). Asimismo, en tronco presenta pápulas marrones, brillantes, no confluentes, algunas agrupadas, de 1-2 mm. Estas lesiones, en la región pélvica y en muslos forman placas ligeramente violáceas y brillantes de aspecto liquenoide (*figura 2*).

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

Se realiza biopsia de una de las lesiones papulosas, en la cual se observa: degeneración vacuolar de la membrana basal e infiltrado inflamatorio linfohistiocítico compacto en banda en la dermis superficial (*figura 2*).

DIAGNÓSTICO

Liquen plano en paciente con psoriasis.

TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN

Se pauta tratamiento con fototerapia (UVB) con mejoría de toda la clínica.

COMENTARIO

El liquen plano es una patología frecuente en la edad adulta. Solo alrededor de un 10% de los casos corresponden a la población pediátrica¹. Algunos estudios señalan una predominancia en función de la raza². En su patogenia podrían estar

implicados distintos factores precipitantes como los fármacos, vacunas (contra VHB) e infecciones víricas (hepatitis C). La forma de presentación más común es el liquen plano clásico y la afectación mucosa y ungueal es menos frecuente que en los adultos³. La histología es la descrita en el caso presentado⁴. El tratamiento consiste en glucocorticoides tópicos cuando la enfermedad es localizada y fototerapia con UVB cuando la afectación es más extensa, entre otros³. La aparición simultánea del liquen plano y psoriasis ha sido poco descrita en la literatura, aunque es posible que esté infraestimada. La razón de la coexistencia de estas dos patologías puede radicar en un estímulo antigénico común que provoque un desbalance en la producción de citoquinas, existiendo un exceso de IFN alfa⁴. Por lo tanto, presentamos un caso no descrito previamente en la literatura, ya que se trata de un paciente pediátrico, de raza negra, en el que coexisten dos dermatosis inflamatorias: liquen plano y psoriasis.

BIBLIOGRAFÍA

1. Luis-Montoya P, Dominguez-Soto L, Vega-Memije E. Lichen planus in 24 children with review of the literatura. *Pediatr Dermatol*. 2005;22:295-8.
2. Kara E, Walton, Elyn V, Bowers, Beth A, Drolet, Kristen E, Holland. Childhood Lichen Planus: Demographics of a U.S Population. *Pediatr Dermatol*. 2010;27:34-8.
3. Arti Nanda, Hejab S Al-Ajmi, Humoud Al-Sabah, Fowzia Al-Hasawi, Qasem A Alsaleh. Childhood Lichen Planus: A Report of 23 Cases. *Pediatric Dermatol*. 2001;18:1-4.
4. Noboru OHSHIMA, Akira SHIRAI, Akihiko ASAHINA. Coexistence of linear lichen planus and psoriasis in a single patient. *J Dermatol*. 2011;38(12):1182-4.



Figura 1. Imagen clínica de las lesiones psoriasiformes.

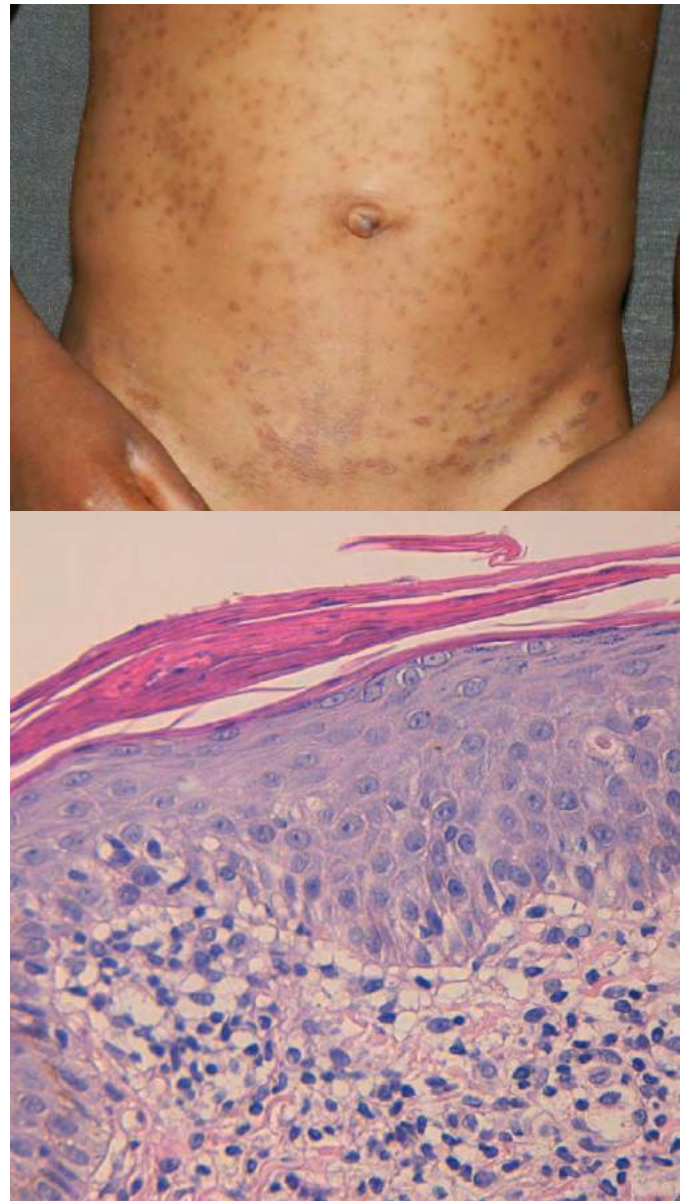


Figura 2. Imagen clínica y microscópica (40x) de las lesiones liquenoides.



43

Síndrome neuro-muco-cutáneo

Eloy José Tarín Vicente
Kyrylo Magaletsyy
Francisco Arias Lotto
María Fátima Albízuri Prado

Síndrome neuro-muco-cutáneo

Eloy José Tarín Vicente, Kyrylo Magaletskyy, Francisco Arias Lotto y María Fátima Albízuri Prado

ANAMNESIS

Mujer de 29 años, sin reacciones alérgicas medicamentosas conocidas, fumadora de 10 paquetes/año, derivada para valoración por Dermatología ante tumefacción de labio superior de 4 meses de evolución, inicialmente presentando episodios de mejoría y empeoramiento intermitentes, que progresivamente se fueron haciendo más persistentes. La paciente negaba rellenos con ácido hialurónico u otros materiales a nivel de la región afectada, no refería sintomatología gastrointestinal ni a otros niveles, toma de fármacos, ni asociaba el comienzo del cuadro a ningún claro desencadenante. Tampoco presentaba antecedentes de clínica similar en familiares. A la anamnesis dirigida, refería cuadro de parálisis facial periférica idiopático dos años atrás. Había sido valorada previamente en Atención Primaria, recibiendo tratamiento con antihistamínicos, con persistencia del cuadro; y por Cirugía Maxilofacial y Odontología, quienes asociaron dicho cuadro a posibles alteraciones odontológicas y afectación gingival, realizándose una endodoncia, curetajes gingivales y tratamiento antibiótico con amoxicilina, de nuevo, sin mejoría.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Se aprecia tumefacción a nivel de labio superior, predominantemente en el lado derecho del mismo, no infiltrada, en ausencia de eritema, descamación, maceración o fisuración asociados (Figura 1). A la exploración de la cavidad oral se detectan hiperplasia gingival ligera y surcos ligeramente más pronunciados de lo habitual en superficie y laterales de la lengua.



Figura 1. Tumefacción a nivel de labio superior.

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

Se realizó una biopsia cutánea que demostró un marcado infiltrado inflamatorio extendiéndose a través de la dermis hasta alcanzar el músculo estriado, con predilección por la disposición perivascular. Dicho infiltrado estaba constituido por linfocitos, células plasmáticas e histiocitos con tendencia a agruparse en granulomas pobremente formados (figura 2).

DIAGNÓSTICO

Queilitis granulomatosa en contexto de un síndrome de Melkersson-Rosenthal.

TRATAMIENTO

Se inició tratamiento con doxiciclina 100mg cada 24 horas y prednisona 10mg cada 24 horas.

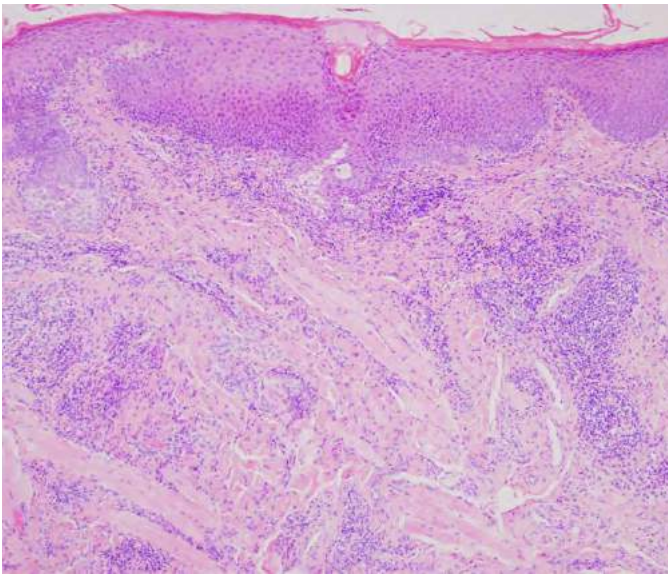


Figura 2. Linfocitos, células plasmáticas e histiocitos con tendencia a agruparse en granulomas pobremente formados.

EVOLUCIÓN

La paciente acudió de nuevo al servicio de Urgencias por empeoramiento, con aumento de la tumefacción labial, por lo que se aumentó la dosis de prednisona a 30mg cada 24 horas con descenso lento y asociación de suplementos de carbonato cálcico y colecalciferol, presentando mejoría clínica, aunque insuficiente, por lo que se propuso tratamiento con corticoides intralesionales, que la paciente ha rechazado de momento en espera de ver evolución.

COMENTARIO

El síndrome de Melkersson-Rosenthal se caracteriza por la tríada de edema orofacial, episodios recurrentes de parálisis facial y lengua fisurada, aunque son más frecuentes las formas incompletas. La queilitis granulomatosa es una entidad inflamatoria idiopática con formación de granulomas no caseificantes que puede aparecer en el

contexto del síndrome de Melkersson-Rosenthal o de forma aislada, lo que se conoce como síndrome de Miescher. Se caracteriza por una tumefacción no dolorosa, episódica y recurrente, de uno o ambos labios (sobre todo el superior) que evoluciona a induración con deformidad persistente. A veces se asocian alteraciones orales, como en el caso de nuestra paciente, que presentaba cierta hiperplasia gingival, lo que debe hacer sospechar y descartar una posible enfermedad de Crohn con afectación oral. El diagnóstico precisa exclusión de otras entidades y confirmación mediante biopsia, siendo característica la presencia de un infiltrado granulomatoso constituido por células epitelioides y células gigantes multinucleadas, sin necrosis caseosa. Sin embargo, su ausencia, sobre todo en estadios precoces, no excluye el diagnóstico. Existen numerosas opciones terapéuticas, pero la respuesta es inconstante, y resulta poco frecuente la remisión completa.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Cancian M, Giovannini S, Angelini A, Fedrigo M, Bendo R, Senter R, et al. Melkersson-Rosenthal syndrome: a case report of a rare disease with overlapping features. *Allergy Asthma Clin Immunol.* 2019;15:1.
2. Arora P, Ahuja A. Granulomatous cheilitis with gingival enlargement. *Indian J Med Res.* diciembre de 2016;144(6):946-7.
3. Müller S. Non-infectious Granulomatous Lesions of the Orofacial Region. *Head Neck Pathol.* 9 de enero de 2019.
4. Caralli ME, Zubeldia JM, Alvarez-Perea A, Baeza ML. One of the Faces of Facial Swelling: Melkersson-Rosenthal Syndrome. *J Investig Allergol Clin Immunol.* agosto de 2018;28(4):265-7.





44

No todas las “verrugas” genitales son de etiología infecciosa

Cristina Salas Márquez
Cristina García Harana
Diego Rodríguez Barón
Juan Bosco Repiso Jiménez



44

No todas las “verrugas” genitales son de etiología infecciosa

Cristina Salas Márquez, Cristina García Harana, Diego Rodríguez Barón y Juan Bosco Repiso Jiménez

ANAMNESIS

Mujer de 50 años que consulta por lesiones papilomatosas genitales en enero de 2017, asociando exudado y molestias en la zona.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Lesiones papilomatosas múltiples en vulva, algunas de ellas traslúcidas (Figura 1).

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

En noviembre de 2015 se realiza una biopsia de una de las lesiones con histopatología compatible con pólipo fibroepitelial. En marzo de 2016 se realiza un estudio de imagen incluyendo una ecografía y una resonancia magnética nuclear donde se objetivaron lesiones superficiales que implicaban hasta región suprapúbica y con extensión oblicua anteroposterior y craneo-caudal de 13 cm, de señal hiperintensa y sin infiltración de tejidos profundos.

DIAGNÓSTICO

Malformación vascular linfática superficial



Figura 1.

TRATAMIENTO

En Julio de 2016 se realiza exéresis quirúrgica de 7cm de tejido con múltiples malformaciones nodulares de entre 0,1-0,6 cm con aspecto papilomatoso al corte. En enero abril y julio de 2017, tras recidiva clínica, se realizó tratamiento en consulta con crioterapia de manera repetitiva alcanzando un control parcial.

En diciembre de 2018 se decide el empleo de rapamicina 1% cada 12 horas, tras la firma del consentimiento de empleo de la misma fuera de ficha técnica, con muy buen control sintomático, cediendo por completo el exudado y las molestias locales (figura 2).

EVOLUCIÓN

Muy buen control sintomático con resolución las molestias en la zona y el exudado seroso que afectaba a su actividad sociolaboral diaria.

COMENTARIO¹⁻²

La rapamicina, también conocida como sirolimus, es un antibiótico del grupo de los macró-



Figura 2.



lido aprobado por la US Food and Drug para su administración (vía oral) en la prevención de rechazo de trasplante hepático. La rapamicina, bloquea la angiogenesis inducida por la hipoxia, y la diferenciación endotelial y reparación vascular (1). Las proliferaciones de vasos linfáticos benignos pueden presentarse como lesiones quísticas multiloculadas únicas o múltiples afectando a un órgano completo en una forma difusamente infiltrativa (linfangiomatosis).

Presentamos el primer caso descrito de buen control sintomático con este fármaco en una malformación linfática vulvar resistente a otros tratamientos.

BIBLIOGRAFIA

1. Pediatrics. 2017 May;139(5):e1-5
2. Adv Anat Pathol. 2014 Jul;21(4):291-9.

