

Premios  
**AEDV-ALMIRALL**



# Casos clínicos 2018

Concurso casos clínicos de residentes en dermatología



Título original: Casos Clínicos de Residentes de Dermatología 2018

ISBN 978-84-946479-0-1

Obra elaborada a partir de los trabajos aprobados por el Jurado del Concurso de Casos Clínicos de Residentes 2018 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.

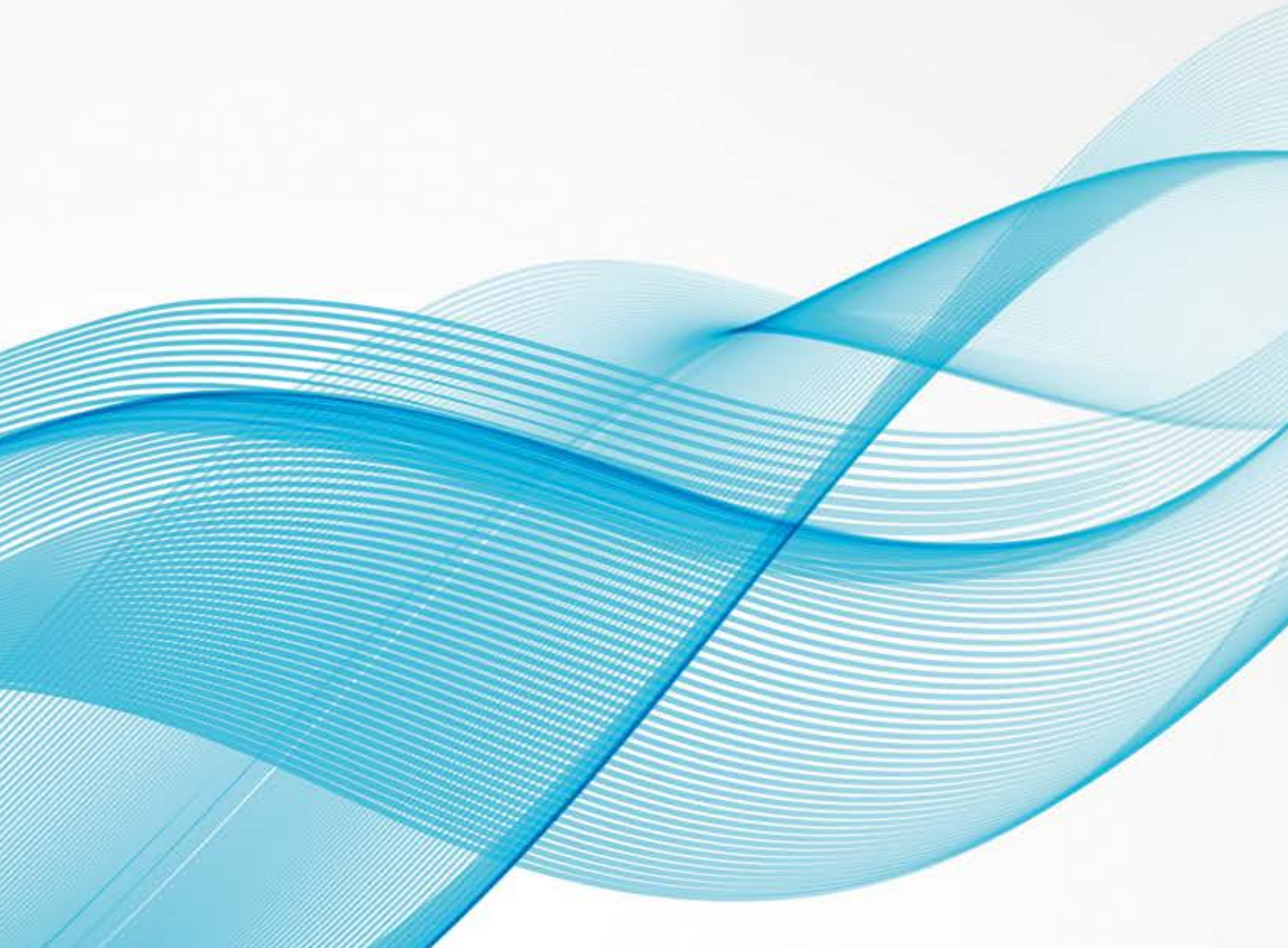
Esta publicación no puede ser reproducida ni total, ni parcialmente y en ningún formato, ni electrónico, ni mecánico, incluyendo fotocopias, grabación y cualquier sistema, sin el permiso por escrito de los titulares de copyright.



# Índice

---

Dermatosis por agentes externos.....	5
Dermatosis endocrinometabólicas.....	109
Dermatosis infecciosas .....	125
Dermatosis en relación con la medicina interna.....	233
Enfermedades ampollosas.....	323
Tumores .....	365
Vasculitis y paniculitis .....	495
Miscelánea.....	525







# Dermatosis por agentes externos

---





# Contenido

01. Complicaciones no venéreas tras una "chemsex" .....	9
02. Placa eritematosa perianal de 9 años de evolución .....	13
03. "Doctor, yo no me he rascado" .....	17
04. Debajo del flequillo .....	21
05. Placa necrótica glútea tras inyección intramuscular de metamizol .....	25
06. Acropigmentación dorsal en periodo estival.....	29
07. Erupción acneiforme facial.....	33
08. Paciente con múltiples lesiones milimétricas asintomáticas en tronco.....	37
09. Lesiones cutáneas en cuero cabelludo en paciente oncológico.....	41
10. Los peligros de los despigmentantes .....	45
11. Erupción pustulosa en el tronco.....	49
12. Erupción de múltiples máculas ovaladas eritematoparduzcas .....	53
13. De líneas a dianas: cronología y geometría en la piel .....	57
14. Lesiones costrosas y alopecia parcheada en paciente en tratamiento con erlotinib.....	61
15. Comedones abiertos en un paciente diagnosticado de carcinoma hepatocelular.....	65
16. Erupción facial en paciente con disfunción sexual .....	69
17. Dejando huella.....	73
18. Lo que la oscuridad esconde .....	77
19. Cuando el remedio es peor que la enfermedad .....	81
20. Queratodermia exfoliativa en paciente oncológico .....	85
21. Alérgico "por naturaleza" .....	89
22. Una lesión hiperpigmentada en la palma de la mano .....	93
23. Úlcera facial para cirugía de Mohs: cambio de planes en quirófano .....	97
24. Edema palpebral tras tratamiento de ptosis.....	101
25. Unas manos que se arrugan .....	105







# 01

## Complicaciones no venéreas tras una "chemsex"

Jorge Magdaleno Tapial  
Cristian Valenzuela-Oñate  
Marta de Jesús García-Legaz Martínez  
Pablo Hernández Bel

Dermatosis por agentes externos



# 01. Complicaciones no venéreas tras una “chemsex”

Jorge Magdaleno Tapial, Cristian Valenzuela-Oñate, Marta de Jesús García-Legaz Martínez, Pablo Hernández Bel

## Anamnesis

Varón de 39 años que acude de urgencias al servicio de Dermatología por la aparición de una erupción cutánea dolorosa en la cara de 24 horas de evolución. El paciente no tenía antecedentes médicos de interés ni tomaba ninguna medicación crónica. Tras una anamnesis exhaustiva, el paciente refería haber asistido la noche de antes a una “chemsex”, donde había consumido alcohol y múltiples drogas recreativas y había tenido varias relaciones heterosexuales de riesgo. El paciente consumía habitualmente cocaína, pero la noche previa había probado por primera vez el “popper”.

## Exploración física

Se apreciaba entre el labio superior y las fosas nasales, con discreta afectación de las narinas, una placa con base eritematosa y costras amarillentas en superficie (figura 1). Se palpaba una adenopatía cervical izquierda dolorosa.

## Exploraciones complementarias

Se solicitó una analítica con hemograma, bioquímica, coagulación, serologías (VIH, VHC y autoinmunidad (ANA, ANCA, complemento) siendo todos los parámetros normales. Además, se tomaron muestras para cultivo microbiológico de hongos y bacterias, siendo los resultados negativos.



Figura 1. Placa con base eritematosa y costras amarillentas en superficie.



Figura 2. El paciente acudió al mes a revisión sin lesiones cutáneas.



## Diagnóstico

Dermatosis irritativa por "Popper".

## Tratamiento

Se le recomendó evitar nuevo consumo de drogas recreativas. Además, se añadió tratamiento tópico con betametasona y ácido fusídico.

## Evolución

El paciente acudió al mes a revisión sin lesiones cutáneas (figura 2). La resolución de la clínica se debió a la ausencia de nuevo consumo de "Popper" (el paciente confesaba que no se pudo comprar la medicación ni se aplicó ningún producto pautado). Se le ofreció al paciente la posibilidad de realizarle pruebas epicutáneas con "Popper" para discernir si se había tratado de una reacción alérgica o irritativa, pero el paciente lo rechazó.

## Comentario

El consumo de drogas recreativas está aumentando en la última década. En ocasiones este consumo se asocia a determinadas poblaciones, como el "Popper" entre pacientes homosexuales. El uso de estas drogas puede dar lugar, en ocasiones, a lesiones cutáneas características que el dermatólogo debe saber reconocer por su potencial riesgo de complicaciones sistémicas<sup>1</sup>.

El "Popper" (derivados de nitritos de alquilo, como nitrito de amilo o nitrito de butilo) es un vasodilatador y relajante del músculo liso empleado como droga recreativa, especialmente entre homosexuales para aumentar el placer sexual. La dermatosis por "Popper" o "Popper's dermatitis" se caracteriza por la aparición de costras amari-

llentas en la zona centrofacial tras la inhalación de "Popper". El color amarillento de las costras se debe a la nitración de ciertos aminoácidos aromáticos (reacción xantoproteica) y puede ser confundido con un impétigo<sup>2</sup>.

Como conclusión, nos gustaría resaltar el incremento actual de estas prácticas lúdicas que combinan sexo y drogas<sup>3</sup>, y que pueden dar como consecuencia lesiones cutáneas precoces que el dermatólogo debe saber reconocer. En concreto las lesiones cutáneas por "Popper" pueden ser la ventana de potenciales complicaciones ocultas como maculopatía<sup>4</sup>, metahemoglobinemia<sup>5</sup> o insuficiencia renal.

## Bibliografía

1. Latini A, Lora V, Zaccarelli M, Cristaudo A, Cota C. Unusual Presentation of Poppers Dermatitis. *JAMA Dermatol.* 2016 Dec 7;
2. Foroozan M, Studer M, Spingard B, Cuny JF, Barbaud A, Schmutz JL. [Facial dermatitis due to inhalation of Poppers]. *Ann Dermatol Venereol.* 2009 Mar;136(3):298-9.
3. Giorgetti R, Tagliabracci A, Schifano F, Zaami S, Marinelli E, Busardò FP. When "Chems" Meet Sex: A Rising Phenomenon Called "ChemSex." *Curr Neuropharmacol.* 2017;15(5):762-70.
4. Hui M, Galvin J, Chilov M, Gabrielle P-H, Fung AT. POPPER MACULOPATHY: LONG-TERM FOLLOW-UP AND CASE SERIES. *Retin Cases Brief Rep.* 2017 Nov 10;
5. Pain S, Chavant F, Fauconneau B, Guenezan J, Marjanovic N, Lardeur J-Y, et al. Dangerous intoxication after oral ingestion of poppers (alkyl nitrites): Two case reports. *Therapie.* 2017 Jun;72(3):397-9.





# 02

## Placa eritematosa perianal de 9 años de evolución

Cristian Alejandro Valenzuela Oñate

Jorge Magdaleno Tapial

Álvaro Martínez-Domenech

Violeta Zaragoza Ninet



## 02. Placa eritematosa perianal de 9 años de evolución

Cristian Alejandro Valenzuela Oñate, Jorge Magdaleno Tapial, Álvaro Martínez-Domenech, Violeta Zaragoza Ninet

### Anamnesis

Mujer de 59 años referida a consultas externas de dermatología por placa eritematosa perianal de aproximadamente 9 años de evolución. La lesión era pruriginosa y ocasionalmente presentaba dolor en relación al rascado. Presentaba mejoría transitoria con la aplicación de corticoides tópicos. Había llevado tratamiento con antibióticos tópicos sin observarse respuesta. Relacionaba el empeoramiento de los síntomas durante los pe-

riodos de estreñimiento que presentaba frecuentemente, precisando tetracaína tópica para aliviar molestias por hemorroides externas de largo tiempo de evolución.

### Exploración física

Se observó la presencia de una placa perianal eritematosa ligeramente hipercrómica con áreas de aspecto liquenificado. Hemorroides externos grado I en margen anal (figura 1). No se observaron



Figura 1. Placa eritematosa perianal.



Figura 2. Lectura a las 96 horas de batería estándar de GEIDAC. Positividad para cainas mix y neomicina.

lesiones purpúricas ni hemorrágicas al momento de la visita. Tampoco se observaron fisuras ni erosiones.

### Exploraciones complementarias

- Analítica: hemograma y bioquímica dentro de parámetros normales.
- Biopsia cutánea de la zona afectada: compatible con liquen simple crónico.
- Test de aplicación abierta repetida: negativa para blastoestimulina, hidrocortisona y clobetasol propionato (productos utilizados por la paciente).
- Pruebas epicutáneas con batería estándar de GEIDAC (lectura a las 96 horas) (figura 2):

- Parche positivo ++ para cainas mix, con relevancia clínica.
- Parche positivo + para neomicina, de relevancia desconocida.

### Diagnóstico

Dermatitis alérgica de contacto a cainas con sensibilización a neomicina de relevancia desconocida.

### Tratamiento

Aplicación de pasta al agua (con óxido de zinc) una vez al día.

Medidas de evitación: se le indicó a la paciente leer cuidadosamente las etiquetas de los productos a utilizar y evitar el contacto con productos



que contengan cainas (tetracaína, surfacaina, ametocaina).

Se le explica que puede utilizar anestésicos tópicos que no contengan estos productos y que no presenta riesgo con los anestésicos locales inyectables. De igual forma, aunque la relevancia clínica es menos clara, se le indica evitar ingestión oral y contacto con productos tópicos que contengan neomicina u otros antibióticos de la familia de los aminoglucosidos.

### Evolución

Evolución favorable con alivio de los síntomas y resolución completa de la lesión tras suspender la aplicación de tetracaína, dejando solo discreta hiperpigmentación postinflamatoria residual.

### Comentario<sup>1-3</sup>

La dermatitis alérgica de contacto por anestésicos locales es relativamente frecuente en pacientes con historia de patología de evolución prolongada en la región perianal. Los numerosos pliegues y abundante vascularización que presenta la piel de esta zona podrían facilitar la sensibilización a los componentes de los productos antihemorroidales tópicos. El parche de cainas mix (benzocaína, cinchocaina, tetracaína) como el que contiene la batería estándar de GEIDAC

ha demostrado en varios estudios ser superior al parcheado con benzocaína aislada recomendado en la batería estándar europea. El largo tiempo de evolución del caso presentado pone en evidencia la importancia del conocimiento de esta patología para referir oportunamente a los pacientes al dermatólogo para la realización pruebas epicutáneas. Es importante advertirles a los pacientes que existe un mínimo riesgo de reacciones cruzadas con los preparados que contengan lidocaína tópica.

### Bibliografía

1. Wolfgang U, Radoslaw S, M. Cooper S, Wilkinson M, Sánchez Pérez J, Schnuch A, Schuttelaar M. Contact allergy to ingredients of topical medications: results of the European Surveillance System on Contact Allergies (ESSCA), 2009–2012. *Pharmacoepidemiology and drug safety* 2016. DOI: 10.1002/pds.4064.
2. Brinca A, Cabral R, Gonçalo M. Contact allergy to local anaesthetics—value of patch testing with a caine mix in the baseline series. *Contact dermatitis* 2012. doi:10.1111/j.1600-0536.2012.02149.x.
3. Matos-Pires E, Pina-Trincão D, Brás S, Lobo L. Baboon syndrome caused by anti-haemorrhoidal ointment. *Contact dermatitis* 2018. doi:10.1111/cod.12880.





# 03

## "Doctor, yo no me he rascado"

Beatriz Aldea Manrique  
Álvaro Rivera Rodríguez  
Javier Sánchez Bernal  
Marta Lorda Espés



## 03. "Doctor, yo no me he rascado"

Beatriz Aldea Manrique, Álvaro Rivera Rodríguez,  
Javier Sánchez Bernal, Marta Lorda Espés

### Anamnesis

Paciente varón de 27 años, con antecedentes de asma, que acude al Servicio de Urgencias por presentar lesiones cutáneas levemente pruriginosas de 24 horas de evolución. No fiebre u otra sintomatología sistémica. Niega contacto con plantas o animales. Hace un mes comenzó a tomar un producto de homeopatía (no sabe los componentes). Como dato relevante comenta ingesta de setas del género Shiitake (*Lentinus edodes*), crudas, hace 5 días. Otros familiares que también consumieron estaban asintomáticos.

### Exploración física

Observamos lesiones lineales eritematosas que se entrecruzan entre sí, distribuidas en el tronco y parte posterior del cuello. Destaca su presencia en la región media de la espalda, no muy accesible al rascado (figura 1). Dichas lesiones poseían base eritematosa con cierto componente petequial, que no blanquea a la digitopresión (figura 2). No había afectación mucosa ni otras lesiones elementales.

### Exploraciones complementarias

La analítica básica no mostró ningún hallazgo relevante. Ante la sospecha diagnóstica se optó por no realizar biopsia cutánea y seguir la evolución.

### Diagnóstico

Dermatitis flagelada por setas Shiitake.

### Tratamiento

Se pautó antihistamínico oral y corticoide tópico de potencia media.

### Evolución

El paciente no atendió a la consulta de revisión por lo que desconocemos la duración exacta de las lesiones, pero según la literatura, tiene naturaleza autorresolutiva en corto plazo.

### Comentario<sup>1-4</sup>

La dermatitis flagelada por setas Shiitake fue descrita en 1977 en Japón. Aparece tras comer setas crudas o parcialmente cocinadas. En la mayoría de los casos ocurre 24-48 horas posingesta, aunque el periodo de latencia es variable (12 horas-5 días). El diagnóstico es eminentemente clínico, combinando la aparición de rash característico y relación temporal con la ingesta de setas, por lo que una exhaustiva anamnesis es de vital importancia para el diagnóstico. La biopsia cutánea no es útil, mostrando una dermatitis espongiótica inespecífica. Las pruebas epicutáneas suelen resultar negativas, aunque se ha observado algún caso con "scratch-test" positivo.

La patogenia es todavía desconocida, pero indica algún tipo de hipersensibilidad retardada al lentinan, polisacárido termolábil del hongo. Existen varias patologías que cursan con lesiones de tipo flagelado, como toxicodermias por quimioterápicos (bleomicina), enfermedades reumáticas (dermatomiositis, enfermedad de Still del adulto), fitofotodermatitis, eccemas de contacto y excoriaciones simples. Dado el aumento del consumo de este tipo de setas en el medio occidental, hemos de tener en cuenta esta entidad ante la aparición de lesiones cutáneas compatibles e investigar sobre su consumo previo.



Figura 1. Lesiones lineales en espalda.



Figura 2. Detalle de las lesiones.



## Bibliografía

1. Diaz-Corpas T, Mateu-Puchades A, Coll-Puigserver M.N, Marquina-Vila A. Dermatitis flagelada tras la ingesta de setas del género Shiitake. *Actas Dermosifiliog.* 2011; 102 (10):749-840.
2. Mendonça, F. M, Márquez-García, A, Méndez-Abad, C, Rodríguez-Pichardo, A, Perea-Cejudo, M, Ríos Martín, J.J, Camacho F.M. Flagellate dermatitis and flagellate erythema: report of 4 cases. *Int J Dermatol* 2017;56: 461-463.
3. Bhushan P, Manjul P, Baliyan V. Flagellate dermatoses. *Indian J Dermatol Venereol Leprol* 2014;80:149-52.
4. Jaheersha Pakran, Amani Abdulla AlFalasi, Al Hammadi A. Flagellate erythema as manifestation of food hypersensitivity. *J Dermatol Dermatol Surg* 2017; 21 (2): 95 – 97.



# 04

## Debajo del flequillo

Eloy José Tarín Vicente  
Lucía Quintana Castanedo  
Clara Chiloeches Fernández  
Almudena Nuño González

Dermatosis por agentes externos



## 04. Debajo del flequillo

Eloy José Tarín Vicente, Lucía Quintana Castanedo,  
Clara Chiloeches Fernández, Almudena Nuño González

### Anamnesis

Mujer de 34 años, natural de Latinoamérica, sin reacciones alérgicas medicamentosas conocidas ni otros antecedentes médicos de interés, que consulta por aparición de lesiones en región ciliar tres años tras haberse realizado un tatuaje de cejas con micropigmento natural de color negro.

Si bien las lesiones resultaban poco sintomáticas, con ausencia de dolor y muy escaso prurito ocasional, refería moderada afectación de su calidad de vida, motivo por el que se había dejado flequillo largo para disimularlas. No refería aparición de lesiones cutáneas a otros niveles u otra sintomatología asociada.

### Exploración física

Se aprecian placas eritematodescamativas algo anaranjadas siguiendo el recorrido de las cejas en la región donde se había realizado el tatuaje, con afectación de toda la superficie de la ceja derecha y parte media y cola de la ceja izquierda (figura 1).

### Exploraciones complementarias

Se solicitó una analítica de sangre con hemograma, bioquímica, coagulación, proteinograma y recuento de inmunoglobulinas, todo ello con resultados dentro de la normalidad. La enzima convertidora de la angiotensina estaba también en rango normal (44,0 U/L).

La radiografía de tórax no mostró ninguna alteración reseñable.

Se realizó biopsia cutánea, cuyo resultado determinó la presencia de dermatitis granulomatosa de tipo sarcoideo, con presencia de pigmentación exógena.

### Diagnóstico

Reacción granulomatosa de tipo sarcoideo inducida por tatuaje.

### Tratamiento

Se pautó tratamiento inicial con tacrólimus 0,1% tópico, y posteriormente con propionato de clobetasol 0,05% tópico, sin objetivarse mejoría. Por la localización y el riesgo de atrofia, se desestimó la terapia con corticoides intralesionales, iniciándose tratamiento con un ciclo de prednisona vía oral en pauta descendente desde 45 mg al día durante 3 semanas. Ante la falta de respuesta, se decidió iniciar tratamiento con metotrexato 5 mg semanales, escalando la dosis a 12,5 mg semanales.

### Evolución

Las lesiones comenzaron a resolverse paulatinamente bajo tratamiento con metotrexato, con desaparición del eritema y la descamación y persistencia únicamente de ligera hiperpigmentación residual (figura 2).

### Comentario<sup>1-4</sup>

Las reacciones sarcoideas inducidas por tatuajes se engloban dentro de las complicaciones retardadas a los mismos, siendo su tiempo de aparición variable, entre semanas o años tras la realización del mismo, como es el caso de la paciente de nuestro caso. Respecto a su etiopatogenia, existe discusión sobre si puede entenderse como un fenómeno de Koebner o atribuirse a una reacción granulomatosa a cuerpo extraño. Está indicada la evaluación de estos pacientes para valorar la posible afectación asociada a nivel de otros órganos, ya que puede suponer la presentación inicial de una sarcoidosis sistémica,



Figura 1. Placas eritematodescamativas algo anaranjadas siguiendo el recorrido de las cejas.



Figura 2. Desaparición del eritema y la descamación. Persistencia únicamente de ligera hiperpigmentación residual.

en cuyo contexto es bien conocida la predilección por desarrollar afectación cutánea en regiones con cicatrices o tatuajes previos.

Respecto a la decisión de tratar y los fármacos a emplear ante afectación cutánea exclusiva que no supone una amenaza para la vida, deberemos tener en cuenta el balance riesgo-beneficio en función del impacto psicológico, social y en la calidad de vida del paciente. En el caso que exponemos, ante una mujer joven y con impacto en la calidad de vida secundario a las lesiones, se decidió escalar de terapia tópica inicial a tratamiento sistémico ante la falta de respuesta.

### Bibliografía

1. Inés Fernández Canedo M, Blázquez Sánchez N, Bravo Piris J, Martín Pascual A. Granulomas de cuerpo extraño o sarcoidosis cutánea. *Actas Dermo-Sifiliográficas*. 2002;93(9):537-540.
2. Lapresta A, Pérez C, García-Almagro D. Lesiones faciales tras tatuajes. *Actas Dermo-Sifiliográficas*. 2010;101(10):889-890.
3. Mataix J, Silvestre J. Reacciones cutáneas adversas por tatuajes y piercings. *Actas Dermo-Sifiliográficas*. 2009;100(8):643-656.
4. Glenn Lubeck, Ervin Epstein. Complications of tattooing. *Calif Med*. 1952 Feb; 76(2): 83-85.







# 05

## Placa necrótica glútea tras inyección intramuscular de metamizol

Elena Remedios Martínez Lorenzo  
Álvaro González Cantero  
Laura Vergara de la Campa  
Ana Isabel Sánchez Moya



## 05. Placa necrótica glútea tras inyección intramuscular de metamizol

Elena Remedios Martínez Lorenzo, Álvaro González Cantero, Laura Vergara de la Campa, Ana Isabel Sánchez Moya

### Anamnesis

Mujer de 84 años con antecedentes personales destacables de hipertensión arterial, diabetes mellitus y osteoporosis todas ellas en tratamiento farmacológico. Acude a urgencias por fiebre de 48 horas de evolución, asociada a clínica urinaria y lesiones cutáneas en glúteo y pierna derecha de menos de 12 horas de evolución. Los familiares referían que desde hacía mes y medio la paciente presentaba dolor de carácter neuropático en ese mismo miembro para el que recibía tratamiento con tramadol y lyrical oral y por el que había acudido en varias ocasiones a urgencias habiendo recibido la semana previa tratamiento con metamizol intramuscular (IM).

### Exploración física

Paciente estuporosa con hipotensión de 80/60, taquicardia de 150 lpm y febrícula de 37,7°C. En glúteo, región trocánterica y cara lateral externa de muslo derecho placa de eritema rosado extenso y difuso, no palpable y de límites no netos, con disminución de la temperatura local respecto al resto del miembro. Sobre ella varias placas, unas de blanco nacaradas de menor tamaño y otras violáceas de varios centímetros; con un halo blanco periférico de bordes geográficos y muy netos, no infiltradas y no palpables. Destacaba en cuadrante superoexterno de glúteo una zona eritematosa más intensa, mal delimitada con un punto central violáceo puntiforme (figura 1).

### Exploraciones complementarias

Se realizó una analítica en la que se objetivaron:

- Datos de fallo renal agudo (urea 180 mg/dL y creatinina 2,30 mg/dl), PCR mayor de 90 con procalcitonina de 46,34 ng/mL.

- En orina piuria con bacteriuria.
- En hemograma anemia de 10.8 gr/dL de hemoglobina y plaquetopenia de 114.000 plaquetas/mL, así como la presencia de una cifra de leucocitos dentro de la normalidad (8.400/mL) pero una neutrofilia absoluta y relativa (8.000 y 94,8%, respectivamente) con un 84% de segmentados y un 4% de cayados.
- Coagulación con fibrinógeno derivado de 917 mg/dL.
- Se realizó una radiografía simple de cadera y pelvis observándose aumento de volumen de glúteo y muslo derecho respecto de contralateral, así como engrosamiento y reticulación del tejido celular subcutáneo con una zona delimitada de burbujas de gas agrupadas (figura 2).

Se tomó una muestra cutánea para estudio microscópico en el que se observaron cambios isquémicos agudos y crónicos con atrofia epidérmica, edema e inflamación aguda y crónica; así como púrpura y signos de vasculitis en las estructuras vasculares del tejido celular subcutáneo.

### Diagnóstico

Shock séptico en el contexto de una fascitis necrotizante secundaria a inyección IM de metamizol.

### Tratamiento

Se procedió al ingreso de la paciente para tratamiento antibiótico intravenoso, así como se realizó fasciotomía y desbridamiento quirúrgico de urgencia por el servicio de traumatología.



Figura 1. Placas de eritema rosado extenso y difuso, no palpable y de límites no netos. Sobre ella varias placas, unas de blanco nacaradas de menor tamaño y otras violáceas de varios centímetros. Cuadrante superoexterno de glúteo una zona eritematosa más intensa, mal delimitada con un punto central violáceo puntiforme.



Figura 2. Radiografía de cadera y pelvis. Aumento de volumen de glúteo y muslo derecho. Engrosamiento y reticulación del tejido celular subcutáneo.

### Evolución

Durante la cirugía se drenó gran cantidad de material líquido maloliente, tras lo cual se consiguió una mejoría clínica inicial de la paciente con buen nivel de conciencia, normalización de la función renal y de los parámetros de sepsis. Durante la misma se tomaron muestras para cultivo microbiológico que resultaron positivos para *Escherichia coli*, iniciándose terapia antimicrobiana dirigida.

A pesar de esta mejoría inicial, durante los días posteriores las lesiones cutáneas siguieron extendiéndose, apareciendo nuevas placas de necrosis y precisando hasta cuatro desbridamientos quirúrgicos más. En todos ellos se obtuvieron muestras para estudio microbiológico siendo positivas de forma repetitiva para *Acinetobacter baumannii* multirresistente, solo sensible a tigeclina. A pesar del esfuerzo terapéutico la paciente continuó empeorando acabando con el éxitus a los 7 días del último drenaje quirúrgico.



### Comentario<sup>1-3</sup>

Una fascitis necrotizante es una infección grave y potencialmente mortal del tejido celular subcutáneo y fascia muscular. La infección puede ser causada por agentes aerobios, anaerobios o flora mixta (2/3 de los casos son polimicrobianas y 1/3 monomicrobiana), siendo el streptococo hemolítico del grupo A y el *Staphilococo aureus* los agentes causales más frecuentes.

Existen una serie de factores predisponentes conocidos como la edad avanzada, diabetes mellitus o el trauma previo en la zona afecta, todos ellos presentes en nuestra paciente caso.

El origen de la misma puede ser por diseminación hematológica o tras una agresión local. Para este segundo grupo la mayoría de los casos descritos son tras la IM de diclofenaco, corticoides y antiinflamatorios no esteroideos (AINE).

Las distintas teorías etiopatogénicas, en el caso de los AINE, han intentado demostrar una relación causal entre este este fármaco y la infección en base al efecto que tienen sobre el sistema inmune (disminución de la inmunidad celular y aumento del TNF). Sin embargo, la hipótesis más

aceptada es que la inyección IM provocaría una necrosis aséptica del tejido que de forma secundaria se infectaría. Para el caso de nuestra paciente sospechamos que la inyección IM de metamizol habría causado esta necrosis aséptica con el crecimiento bacteriano secundario de *Escherichia coli* y la sobreinfección posterior de la herida quirúrgica por *Acinetobacter baumannii*.

### Bibliografía

1. Fateme Shamekhi Amiri, Alireza Foroughi. Concurrent Emphysematous Pyelonephritis and Thigh Necrotizing Fasciitis after Intramuscular Administration of Diclofenac. Saudi J Kidney Dis Transpl. 2014;25(6):1263-1265.
2. Okan G, Yaylaci S, Ince U, Zorer S. Necrotizing fasciitis following intramuscular diclofenac injection. J Eur Acad Dermatol Venereol. 2008 Dec;22(12):1521-2.
3. Orlando A, Marrone C, Nicoli N, Tamburello G, et al. Fatal necrotising fasciitis associated with intramuscular injection of nonsteroidal anti-inflammatory drugs after uncomplicated endoscopic polypectomy. J Infect. 2007 Mar;54(3): e145-8.



# 06

## Acropigmentación dorsal en periodo estival

David Romero Pérez

Belén Encabo Durán

Isabel Belinchón Romero

## 06. Acropigmentación dorsal en periodo estival



David Romero Pérez, Belén Encabo Durán, Isabel Belinchón Romero

### Anamnesis

Presentamos los casos de tres mujeres y un hombre de entre 13 y 54 años, sin antecedentes patológicos de interés, que acudieron a la consulta en el mes de agosto por la aparición de unas lesiones pigmentadas en el dorso de manos y antebrazos de entre 7 y 10 días de evolución. Las lesiones eran asintomáticas en todos los casos, y al principio habían sido eritematosas en dos de los casos.

### Exploración física

Se observó una pigmentación moteada junto con lesiones maculosas pigmentadas en antebrazos y dorso de manos, sobre todo en la zona de la tabaquera anatómica (figura 1). Únicamente en el caso número 2 había lesiones similares en abdomen y muslos, con el mismo patrón de hiperpigmentación moteada y morfología lineal, que coincidía con la zona del pantalón. En el resto de los casos no existía afectación del resto de la piel.



Figura 1. Las imágenes corresponden a cada uno de los pacientes (izquierda a derecha, arriba a abajo): mujer de 13 años, mujer de 23 años, varón de 54 años y mujer de 24 años. Todos ellos presentaron un cuadro clínico superponible consistente en una pigmentación macular moteada en dorso de manos y antebrazos, más centradas en la zona de la tabaquera anatómica.



## Exploraciones complementarias

No requeridas.

## Diagnóstico

Dada la distribución y características de las lesiones, el rango etario de los pacientes, y el periodo del año, se preguntó acerca de la preparación de mojitos en las semanas previas a la aparición de las lesiones, siendo la respuesta afirmativa en los cuatro casos. Con estos datos se llegó al diagnóstico de una fitofotodermatitis inducida por lima (acropigmentación dorsal por elaboración de mojitos).

## Tratamiento

El tratamiento en los cuatro casos consistió en informar a los pacientes informándoles acerca del origen e inocuidad del cuadro y una adecuada fotoprotección.

## Evolución

La evolución en todos los casos fue satisfactoria, ya que las lesiones habían mejorado casi en su totalidad apareciendo en algunas zonas una hipopigmentación postinflamatoria a las 4 semanas (figura 2).

## Comentario

Las fitofotodermatitis son reacciones cutáneas inducidas tras la exposición solar y el contacto con ciertas plantas, debido a una reacción fototóxica producida por las fucocumarinas y las antraquinonas de las mismas. Las especies vegetales más frecuentemente implicadas son higuera, lima, bergamota y ruda. La lima es una planta de la familia de las rutáceas frecuentemente utilizada en la elaboración de cócteles como los mojitos. Esta planta contiene bergaptenos y psoralenos, sobre todo en la cáscara, que son sustancias fotosensibilizantes. Usualmente las fitofotodermatitis se presentan con la aparición de eritema y ampollas en la zona de contacto expuesta, que aparece a las horas de la exposición solar, típicamente en el dorso de manos. Posteriormente puede aparecer un cuadro de hiperpigmentación residual. De forma particular, en la fitofotodermatitis por lima puede aparecer desde el inicio un cuadro de hiperpigmentación sin el episodio clásico de dermatitis previa, que aparece entre 7 y 14 días tras el contacto con la planta. Esta pigmentación se ha descrito bajo el término "acropigmentación dorsal por la elaboración de mojitos". El cuadro suele afectar a pacientes jóvenes y es típico de periodos estivales. El manejo se basa en la fotoprotección.

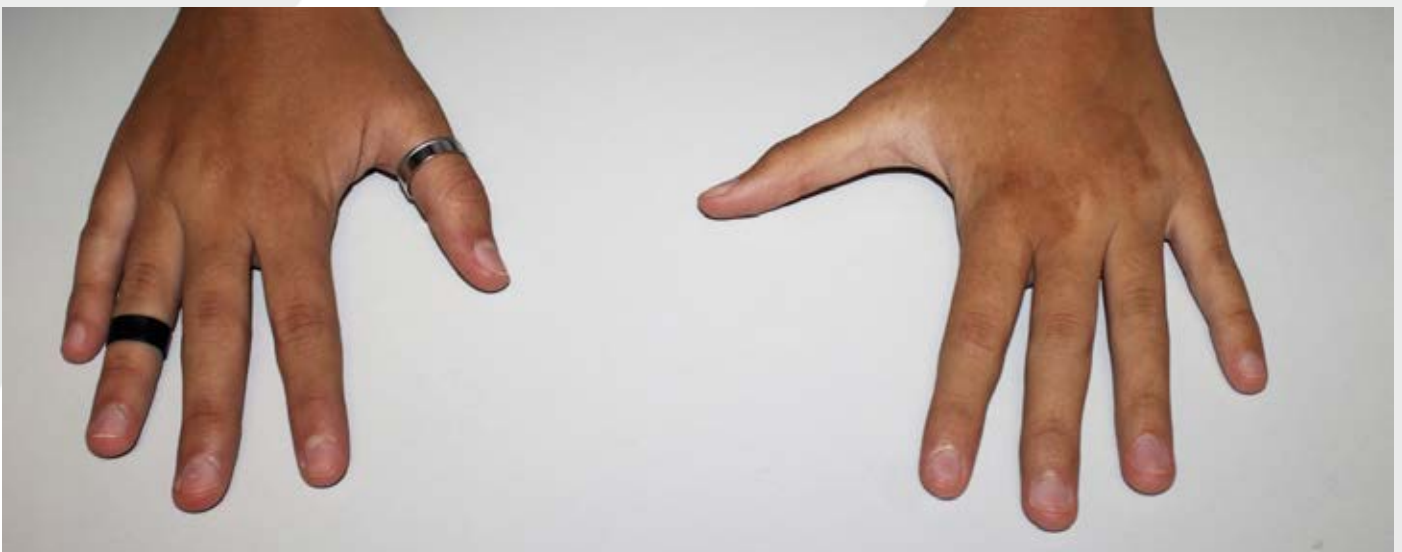


Figura 2. Cuatro semanas después de la primera visita y el uso adecuado de fotoprotección, la paciente de 13 años presentó franca mejoría, apareciendo en algunas zonas una hipopigmentación postinflamatoria.







# 07

## Erupción acneiforme facial

Clara Fernández Sartorio  
Andrea Combalia Escudero  
Xavier Bosch Amate

Dermatosis por agentes externos

## 07. Erupción acneiforme facial



Clara Fernández Sartorio, Andrea Combalia Escudero, Xavier Bosch Amate

### Anamnesis

Varón de 66 años, con antecedente de neoplasia de glándula parótida estadio IV (M1 pulmonares) desde 2004, actualmente en tratamiento con cetuximab. Es remitido desde el Servicio de Oncología Médica para valoración de lesiones cutáneas faciales presentes desde el inicio del tratamiento antineoplásico. Como medicación habitual tomaba omeprazol 20 mg/día. No antecedentes personales de dermatosis previas.

### Exploración física

Presentaba una erupción acneiforme facial constituida por pápulas eritematosas y pústulas sobre una base eritematosa (figuras 1 y 2).

### Exploraciones complementarias

No se precisaron.

### Diagnóstico

Erupción acneiforme secundaria al tratamiento con cetuximab.



Figura 1. Reacción acneiforme facial.



### Tratamiento

Se inició tratamiento tópico con fomentos con agua de tres sulfatos (sulfato de cobre, sulfato de zinc, aluminio potásico) y combinación tópica de gentamicina más dipropionato de betametasona crema cada 12 horas. Además, se añadió tratamiento oral con doxiciclina 100 mg/día durante 2 meses.

### Evolución

Tras el inicio del tratamiento, las lesiones cutáneas presentaron una gran mejoría clínica por lo que no fue necesario suspender ni reducir dosis del fármaco antineoplásico.

### Comentario<sup>1,2</sup>

El cetuximab (Erbix<sup>®</sup>) es un anticuerpo monoclonal que inhibe el receptor del factor de crecimiento epidérmico (EGFR) y está indicado

como tratamiento antineoplásico en tumores de colon, cabeza y cuello. Los efectos secundarios son muy frecuentes, entre ellos, las erupciones acneiformes, xerosis cutánea, fisuras en pulpejos de las yemas de los dedos, prurito, modificaciones ungueales (paroniquias) y modificaciones del cabello. La erupción acneiforme representa uno de los síntomas dermatológicos más frecuentes durante los tratamientos oncológicos, pues más del 70% de los pacientes se ven afectados. Los síntomas aparecen al inicio del tratamiento entre los primeros días y el primer mes y tienden a atenuarse de manera gradual en el transcurso de semanas o meses. Clínicamente se caracteriza por pápulas y pústulas sobre un fondo eritematoso y se localizan en zonas ricas en glándulas sebáceas como rostro, cuero cabelludo, espalda y pecho. A diferencia del acné no se observan lesiones obstructivas (comedones y microquistes) y los



Figura 2. Reacción acneiforme facial.



pacientes se quejan de sensación de quemazón, prurito y dolor. El tratamiento se basa en fases iniciales en antibióticos tópicos (eritromicina, clindamicina y metronidazol) y en fases más desarrolladas tetraciclinas orales (doxiciclina 100 mg/día). Los corticoides tópicos son de utilizad para alivio sintomático de las lesiones. Además, es importante la aplicación diaria de cremas emolientes y fotoprotección.

### Bibliografía

1. Robert C, Sibaud V, Mateus C et al. Advances in the management of cutaneous toxicities of targeted therapies. *Semin Oncol* 2012; 39: 227-40.
2. Lacouture ME, Anadkat MJ, Bensadoun RJ et al. Clinical practice guidelines for the prevention and treatment of EGFR inhibitor-associated dermatologic toxicities. *Support Care Cancer* 2011; 19: 1079-95.



# 08

## Paciente con múltiples lesiones milimétricas asintomáticas en tronco

Oriol Corral-Magaña  
Aniza Giacaman  
Daniel Ramos  
Noelia Izquierdo



## 08. Paciente con múltiples lesiones milimétricas asintomáticas en tronco

Oriol Corral-Magaña, Aniza Giacaman, Daniel Ramos, Noelia Izquierdo

### Anamnesis

Mujer de 76 años, con antecedentes de carcinoma de mama izquierdo que se hace 7 años con tumorectomía, quimioterapia y radioterapia adyuvante, libre de enfermedad en el momento actual. Coincidiendo con las últimas sesiones de radioterapia, inició la aparición de lesiones asintomáticas, múltiples, en el área irradiada que se habían extendido más allá, ocupando parte del tronco y extremidades.

### Exploración física

A la exploración física destacaba la presencia de múltiples pápulas milimétricas de color piel, hiperqueratósicas, de predominio en mama y escápula izquierda, que se extendían a hombros, abdomen y mama derecha en menor cantidad. A la dermatoscopia se observaban estructuras digitiformes, blanco-amarillentas, de un milímetro de longitud sobre piel normal (figura 1).



Figura 1. a) Múltiples pápulas digitiformes milimétricas amarillentas, blanquecinas en el área irradiada. No se desprendían a la manipulación. b) Dermatoscopia de las lesiones donde se aprecian estructuras blanco-amarillentas, rectangulares y filiformes, de entre 0,5 y 1 cm de longitud, sobre piel normal.

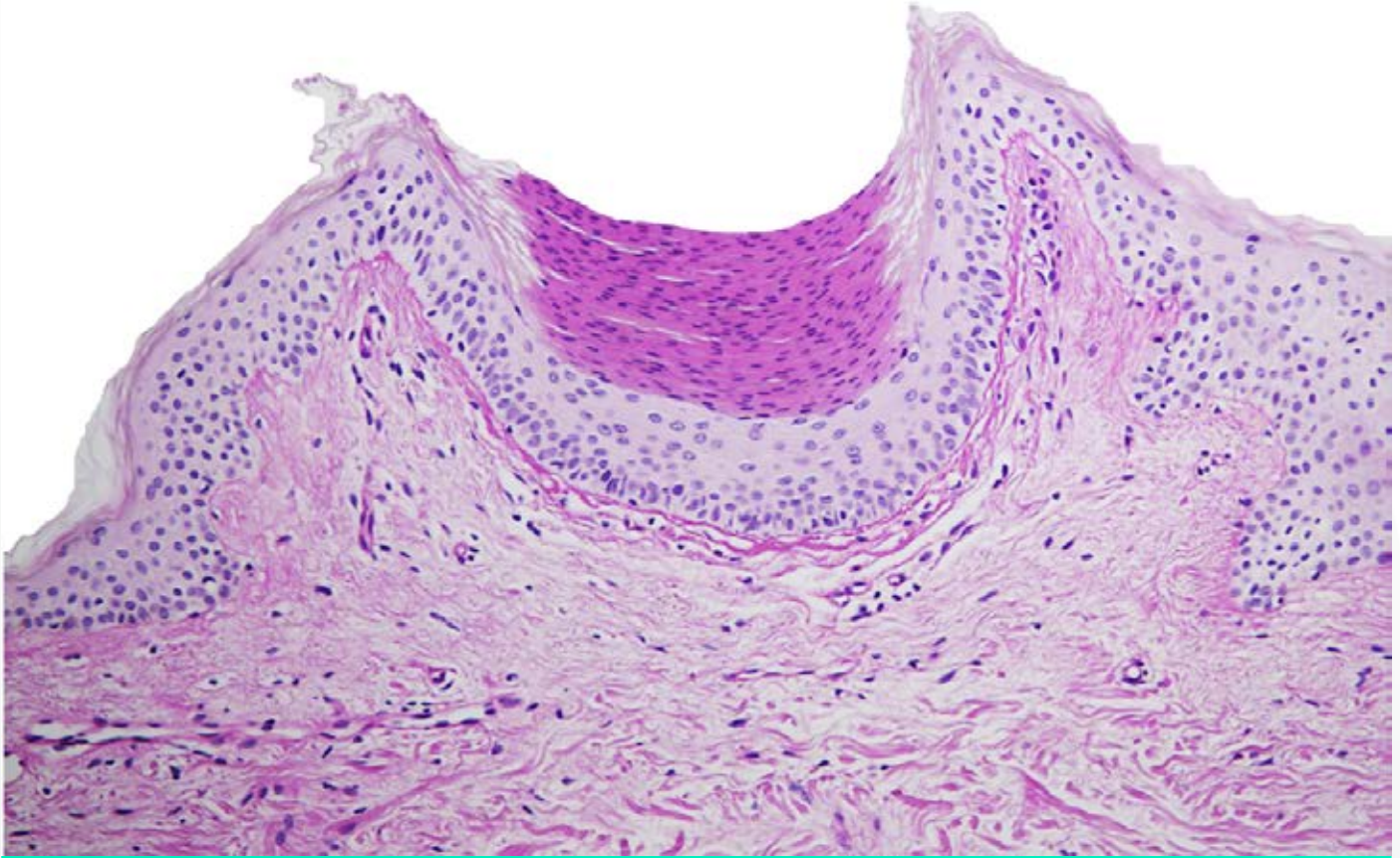


Figura 2. Histología de una de las lesiones. PASx20. Epidermis con focal hiperqueratosis paraqueratósica con hipogranulosis y sin alteraciones en membrana basal o dermis superficial.

### Exploraciones complementarias

Se realizó una analítica básica incluyendo vitamina A, D y B12 que resultó normal. La biopsia de una de las lesiones mostró una epidermis con focal hiperqueratosis paraqueratósica e hipogranulosis sin cambios en la membrana basal (figura 2).

### Diagnóstico

Queratosis digitiforme post-radioterapia.

### Tratamiento

Aplicación diaria de ácido glicólico al 15%.

### Evolución

No se observó mejoría de las lesiones tras dos meses de tratamiento por lo que se decidió abstención terapéutica dada la benignidad de las lesiones.

### Comentario

Las queratosis digitiformes posradioterapia es una entidad benigna descrita por primera vez en 1986 por Burns<sup>1</sup>. Aparece en mujeres que han sido sometidas a radioterapia por neoplasia de mama. Clínicamente se caracteriza por la presencia de múltiples lesiones digitiformes, milimétricas e hiperqueratósicas en la región irradiada, que en ocasiones sobrepasa los límites de la misma<sup>2</sup>. Histológicamente se observa una columna orto o paraqueratótica que puede confundirse con la lamela cornoide de la poroqueratosis. La distinción entre ambas entidades nos la dará la pérdida de la capa granulosa en el caso de la poroqueratosis mientras que se mantiene en las queratosis digitiformes. El diagnóstico diferencial incluye otras entidades que cursan con lesiones similares, como el frinoderma, la queratodermia espinulosa o la tricodisplasia espinulosa, entre otras<sup>3</sup>. Sin embargo, en ninguna de ellas existe el antecedente



de radioterapia y suelen presentar otras localizaciones. El tratamiento se basa en el uso de queratolíticos, siendo la abstención terapéutica una buena alternativa dado el elevado porcentaje de pacientes no respondedores y la benignidad de esta entidad<sup>3</sup>.

### Bibliografía

1. Burns DA. Post-irradiation digitate keratoses. Clin Exp Dermatol. 1986; 11:646-9.
2. Pujol RM, Perez-Losada E, Matias-Guiu X, Fuentes J, Alonso MC, Alomar A, et al. Postirradiation multiple minute digitate porokeratoses. J Cutan Med Surg. 2001; 5:126-30
3. Caccetta TP, Dessauvagie B, McCallum D, Kumarasinghe SP. Multiple minute digitate hyperkeratosis: A proposed algorithm for the digitate keratoses. J Am Acad Dermatol. 2012; 67(1): e49-55.





# 09

## Lesiones cutáneas en cuero cabelludo en paciente oncológico

Carlos Durán Vian  
Iosune Vilanova Urdaniz  
Íñigo Navarro Fernández  
Cristina Gómez Fernández



## 09. Lesiones cutáneas en cuero cabelludo en paciente oncológico

Carlos Durán Vian, Iosune Vilanova Urdaniz, Íñigo Navarro Fernández, Cristina Gómez Fernández

### Anamnesis

Varón de 57 años con antecedentes personales de colitis ulcerosa y carcinoma de recto metastásico diagnosticado hace ocho meses, en tratamiento quimioterápico con fluoracilo, oxaliplatino y cetuximab. Remitido desde el servicio de oncología, por presentar lesiones cutáneas dolorosas y pruriginosas, localizadas en cuero cabe-

lludo, de un mes de evolución, que aparecieron tras el octavo ciclo de quimioterapia.

### Exploración física

Destacaba la presencia de pústulas y costras mielicéricas que se extendían a modo de casco sobre la superficie del cuero cabelludo, e incluían folículos en su interior (figura 1).



Figura 1. Lesiones pustulosas y costras mielicéricas que afectan a una gran extensión del cuero cabelludo.



Figura 2. Papulopústulas sobre una base inflamatoria en la región centro-facial en ausencia de comedones.

### Exploraciones complementarias

Como prueba complementaria se solicitó cultivo bacteriano de pústula de cuero cabelludo que fue positivo para *Escherichia coli*, en relación a una probable contaminación.

### Diagnóstico

Foliculitis del cuero cabelludo grado 3 inducida por cetuximab, con impetiginización secundaria.

### Tratamiento

Se pautó doxiciclina 100 mg cada doce horas durante un mes, ácido fucsídico tópico dos veces al día y gel antiséptico para higiene local. Se decidió, conjunto al servicio de Oncología, retrasar el siguiente ciclo de quimioterapia hasta la mejoría del cuadro dermatológico.

### Evolución

El paciente evolucionó favorablemente en el transcurso de un mes, disminuyendo de forma notable el número y extensión de lesiones en cuero cabelludo.

Se reinició la quimioterapia sustituyendo cetuximab por panitumumab, apareciendo a la semana

siguiente una nueva erupción cutánea, en esta ocasión, papulo-pustulosa, localizada en cara (figura 2), que asoció más tardíamente tricomegalia de pestañas, adelgazamiento capilar e hirsutismo malar. Dicha reacción acneiforme se trató exitosamente con corticoide y gentamicina tópicos.

### Comentario

Los fármacos inhibidores del receptor del factor de crecimiento epidérmico (EGFR) se dividen en dos grupos: anticuerpos monoclonales (panitumumab, cetuximab, necitumumab) e inhibidores tirosin kinasa del EGFR (erlotinib, gefitinib, lapatinib).

Más de un 80% de los pacientes en tratamiento con fármacos anti-EGFR experimentan algún efecto cutáneo adverso, y en muchos casos, su severidad es proporcional a la eficacia del fármaco.

La erupción acneiforme es la forma de toxicidad cutánea más común, y es más severa en pacientes tratados con anticuerpos monoclonales que en aquellos tratados con moléculas anti-EGFR inhibidores de tirosin kinasa<sup>1</sup>. No es infrecuente la sobreinfección de las lesiones cutáneas en cuero cabelludo, generalmente por *Staphylococcus aureus*<sup>2</sup>.



Otros efectos adversos cutáneos son la paroniquia, el prurito, la xerosis y anomalías en el crecimiento del cabello (principalmente tricomegalia de pestañas, alopecia y adelgazamiento capilar).

Por sus propiedades antiinflamatorias y antibacterianas, el tratamiento de elección para foliculitis moderadas-severas es la tetraciclina oral (100 mg/día). Esta dosis es insuficiente en reacciones severas, requiriendo en muchos casos aumentar a 100 mg/12h o interrumpir el tratamiento quimioterápico<sup>3</sup>. En afectación pilosa, el uso complementario de corticoides tópicos en solución incrementa la respuesta terapéutica. El uso profiláctico de tetracilinas orales es útil en la prevención de reacciones acneiformes en pacientes tratados con panitumumab<sup>4</sup>.

### Bibliografía

1. Keating GM. Panitumumab: a review of its use in metastatic colorectal cancer. *Drugs*. 2010 May 28;70(8):1059–78.
2. Rodríguez Bandera AI, Gómez Fernández C, Vorlicka K, Ruiz-Bravo Burguillo E, Herranz Pinto P. Severe folliculitis with secondary impetiginization in the scalp of a woman treated with panitumumab. *Int J Dermatol*. 2015 Jun;54(6):e226-229.
3. Reguiat Z, Bachet JB, Bachmeyer C, Peuvrel L, Beylot-Barry M, Bezier M, et al. Management of cutaneous adverse events induced by anti-EGFR (epidermal growth factor receptor): a French interdisciplinary therapeutic algorithm. *Support Care Cancer Off J Multinatl Assoc Support Care Cancer*. 2012 Jul;20(7):1395–404.
4. Yamada M, Iihara H, Fujii H, Ishihara M, Matsuhashi N, Takahashi T, et al. Prophylactic Effect of Oral Minocycline in Combination with Topical Steroid and Skin Care Against Panitumumab-induced Acneiform Rash in Metastatic Colorectal Cancer Patients. *Anticancer Res*. 2015 Nov 1;35(11):6175–81.



# 10

## Los peligros de los despigmentantes

Virginia Velasco Tamariz  
Elena Gil de la Cruz  
Raquel Aragón Miguel  
Carlos Zarco Olivo

Dermatosis por agentes externos

## 10. Los peligros de los despigmentantes



Virginia Velasco Tamariz, Elena Gil de la Cruz,  
Raquel Aragón Miguel, Carlos Zarco Olivo

### Anamnesis

Mujer de 48 años, nigeriana, hospitalizada en nuestro centro por descompensación hiperglucémica en el contexto de debut diabético. Durante su ingreso, se solicitó valoración de lesiones cutáneas faciales de varios años de evolución. Entre sus antecedentes dermatológicos destacaba acné vulgar tratado con isotretinoína y fundamentalmente, el uso continuado durante años, de diferentes compuestos despigmentantes tópicos con hidroquinona.

### Exploración física

A la exploración la paciente presentaba un fototipo V, llamando la atención la presencia de lesiones hiperpigmentadas que se distribuían de forma simétrica, aunque parcheada predominando a nivel frontal, malar, y en labio superior (figura 1a).

A mayor detalle se observaban pápulas blanquecinas de aspecto cicatricial que se entremezclaban con las lesiones anteriores (figura 1b).



Figura 1. a) Lesiones hiperpigmentadas, reticuladas, de color marrón oscuro grisáceo, bilaterales y simétricas, predominando en las regiones frontal, malar, mandibular, y labio superior. b) Detalle lateral de las lesiones con una imagen clínica que asemeja el aspecto del caviar, entremezclada con pápulas blanquecinas de aspecto cicatricial.



### Exploraciones complementarias

La exploración dermatoscópica mostró la presencia de áreas azul-grisáceas amorfas, sin respecto de las aperturas foliculares (figura 2a), asociando zonas blancas desestructuradas y leucotriquia (figura 2b).

Se realizó una biopsia punch de 4 milímetros, mostrando el estudio histológico la presencia de depósitos de color ocre, con una morfología típica “en banana”, entre las fibras de colágeno a nivel de la dermis papilar, con homogeneización y ensanchamiento de las mismas (figuras 2c y 2d).

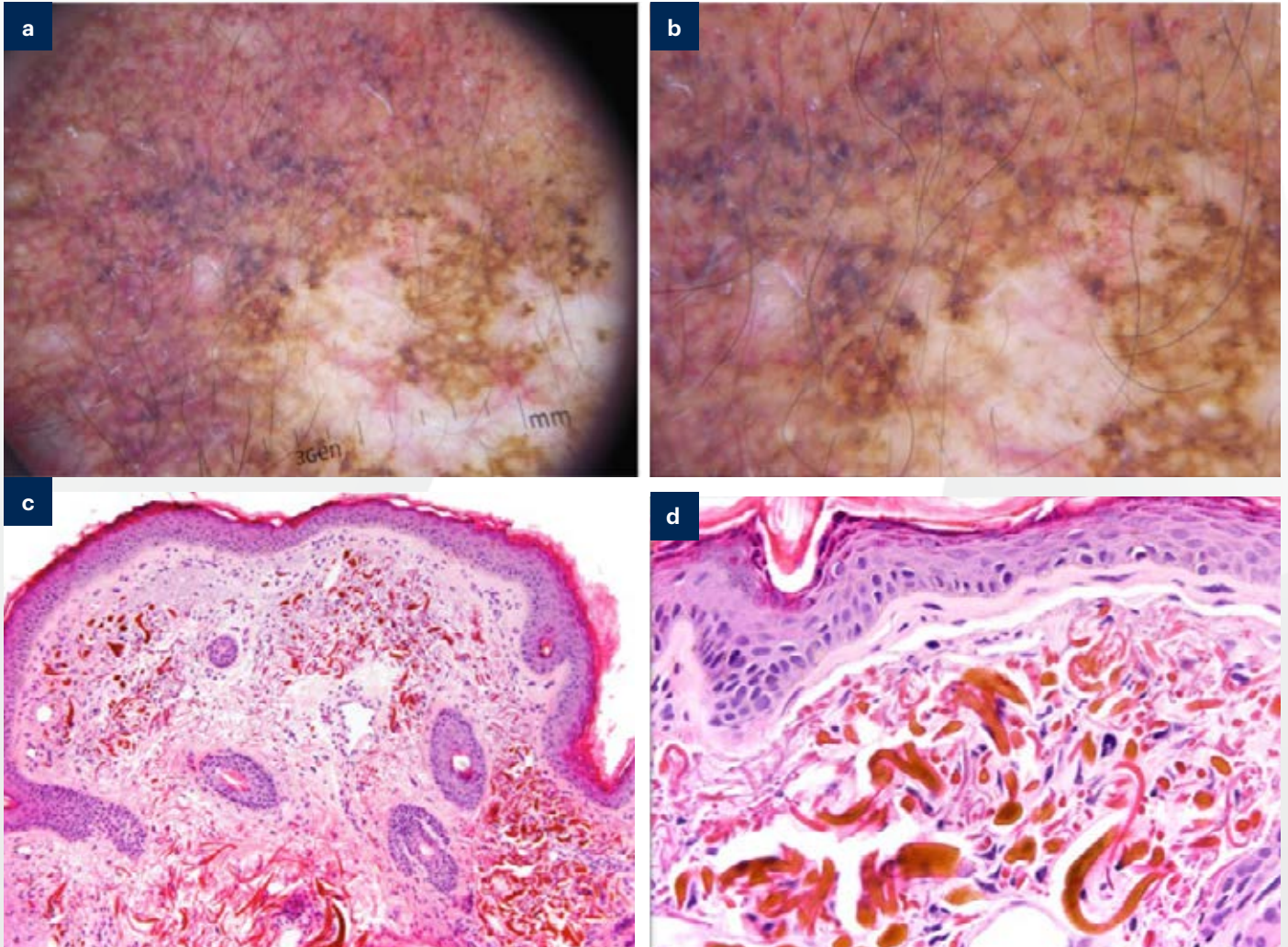


Figura 2. a y b: La dermatoscopia con luz polarizada mostró estructuras amorfas de color azul-gris rodeando, obliterando los folículos pilosos, así como áreas blanquecinas sin estructuras y leucotriquia. c (HE 100X) y d (HE 200X): El estudio histológico mostró la presencia en dermis superficial de estructuras de color amarillo-dorado, con una imagen clásica recordando “plátanos” o “bananos”, evidenciando el depósito de ácido homogentísico.

### Diagnóstico

Los hallazgos dermatoscópicos e histológicos fueron compatibles con el diagnóstico de ocrinosis exógena. Revisando las diferentes escalas

de esta enfermedad<sup>1-3</sup> encuadramos a nuestra paciente en una afectación grave en todas ellas, debido a la presencia de lesiones papulosas hiperpigmentadas y atrofia cutánea.



## Tratamiento y evolución

Se indicó a la paciente la necesidad de cesar la aplicación de ningún tipo de despigmentante, y de una adecuada fotoprotección. Asimismo, se instauró tratamiento con tretinoína tópica al 0,25%, iniciando a días alternos, con indicación de continuar diariamente según la tolerancia. La respuesta al tratamiento resultó muy discreta, si bien el seguimiento de la paciente ha sido irregular.

## Comentario

El término ocronosis hace referencia al depósito de pigmento a nivel de la dermis papilar. Puede ser endógena, denominándose alcaptonuria (un trastorno autosómico recesivo, debido a una alteración en el enzima ácido homogentísimo oxidasa, asociando otras alteraciones sistémicas), o exógena, ocasionada por el uso de tratamientos tópicos despigmentantes de forma continuada, principalmente la hidroquinona<sup>4</sup>.

El uso prolongado de hidroquinona resulta en la inhibición local de la de la enzima de la oxidasa del ácido homogentísico, provocando el depósito dérmico del ácido homogentísico.

Clínicamente, los pacientes presentan una hiperpigmentación de tipo papular y parcheada que recuerda a gránulos de caviar. Su principal diagnóstico diferencial es el melasma, siendo la dermatoscopia de gran utilidad para su diferenciación sobre todo en etapas iniciales<sup>5-6</sup>.

Los hallazgos histopatológico descritos en la ocronosis consisten en la presencia de fibras con "morfología similar al plátano" de coloración ocre en la dermis papilar.

El manejo es complicado, sin existir ningún tratamiento efectivo<sup>7</sup>. Será fundamental suspender el uso del tratamiento despigmentante y el uso de fotoprotectores. La aplicación de retinoides tópicos, ácido glicólico o corticoides tópicos de baja potencia puede beneficiar a algunos pacientes, así como el uso de diferentes tratamientos láser (CO2, Q-switch, entre otros).

## Bibliografía

1. Dogliotti M, Leibowitz M. Granulomatous ochronosis -- a cosmetic-induced skin disorder in Blacks. *S Afr Med J*. 1979 Nov 3;56(19):757-60.
2. Phillips JI, Isaacson C, Carman H. Ochronosis in black South Africans who used skin lighteners. *Am J Dermatopathol*. 1986 Feb;8(1):14-21.
3. Hardwick N, Van Gelder LW, Van der Merwe CA, Van der Merwe MP. Exogenous ochronosis: an epidemiological study. *Br J Dermatol*. 1989 Feb;120(2):229-38
4. Córdova ME, Pérez-Rojas DO, López-Marquet AD, Arenas R. Exogenous Ochronosis in Facial Melasma. *Actas Dermosifiliogr*. 2017; 108(4):381-3.
5. Jha AK, Sonthalia S, Lallas A. Image Gallery: Dermoscopy as an auxiliary tool in exogenous ochronosis. *Br J Dermatol*. 2017;177(2):e28.
6. Cinotti E, Labeille B, Douchet C, Cambazard F, Perrot JL, dermatologie gicnidISfd. [Role of dermoscopy and reflectance confocal microscopy as an aid in the diagnosis of exogenous ochronosis]. *Ann Dermatol Venereol*. 2016;143(4):318-20.
7. Bhattar PA, Zawar VP, Godse KV, Patil SP, Nadkarni NJ, Gautam MM. Exogenous Ochronosis. *Indian J Dermatol*. 2015;60(6):537-43.





11

# Erupción pustulosa en el tronco

Álvaro González Cantero  
Elena Martínez Lorenzo  
Laura Vergara de la Campa  
Elvira Molina Figuera



# 11. Erupción pustulosa en el tronco

Álvaro González Cantero, Elena Martínez Lorenzo,  
Laura Vergara de la Campa, Elvira Molina Figuera

## Anamnesis

Varón de 70 años de edad con antecedente de carcinoma epidermoide orofaríngeo recidivado, intervenido mediante hemimandibulectomía izquierda y vaciamiento ganglionar izquierdo, actualmente en tratamiento con cetuximab. Consulta por cuadro de lesiones cutáneas pruriginosas, de 3 meses de evolución.

## Exploración física

A la exploración física el paciente presentaba pápulas y pústulas en tórax anterior y posterior, sobre una base eritematosa asociado a múltiples lesiones costrosas (figuras 1 y 2). No presentaba afectación de mucosas.

## Diagnóstico

Erupción acneiforme por cetuximab.

## Tratamiento

Bajo el diagnóstico de erupción acneiforme por cetuximab se instauró tratamiento con doxicilina oral a dosis de 100 mg al día y corticoides tópicos.

## Evolución

Desde el comienzo del cuadro el paciente presentó fluctuaciones en cuanto a la intensidad del prurito, así como en relación al número de lesiones. Durante el tratamiento con doxicilina presentó mejoría del cuadro, con aclaramiento casi total de las lesiones.

## Comentario<sup>1</sup>

Presentamos un caso de erupción acneiforme por cetuximab, el cual es un fármaco inhibidor del EGFR (epidermal growth factor receptor). Consideramos relevante conocer este tipo de reacciones a cetuximab por ser su efecto secundario más frecuente (hasta en un 80%), habiéndose descrito también paroniquia acompañadas o no de granulomas piógenos, telangiectasias, xerosis y prurito.

Es importante destacar que se ha sugerido que esta reacción es un marcador de eficacia del fármaco habiéndose asociado con una disminución de la mortalidad, no siendo por lo tanto una contraindicación para continuar con el fármaco. Con respecto al tratamiento, siempre será individualizado según la gravedad y los síntomas asociados.

Las tetraciclinas orales asociadas a corticoides tópicos son el tratamiento de elección en la actualidad. Se ha propuesto el tratamiento profiláctico de este tipo de lesiones con tetraciclinas orales y corticoides tópicos el mismo día que el paciente inicia tratamiento con inhibidor del EGFR.

## Bibliografía

1. Lacouture M, Balagula Y. Acneiform eruption secondary to epidermal growth factor receptor (EGFR) inhibitors . Post TW, ed. UpToDate. Waltham, MA: UpToDate Inc. <http://www.uptodate.com> (Accessed on March 01, 2017.)

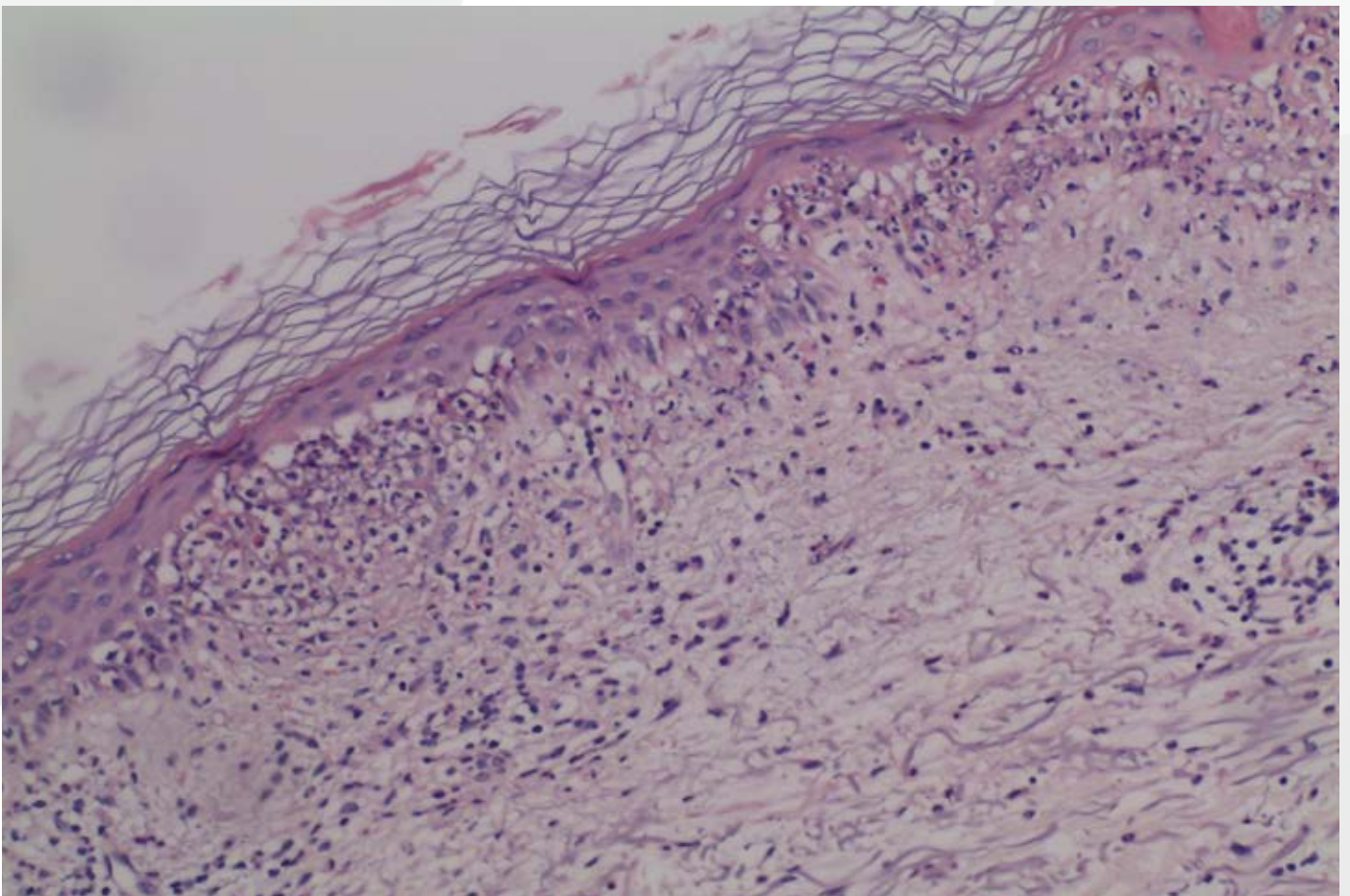


Figura 1 y 2. Características clínicas: lesiones papulopustulosas asociadas a lesiones costrosas.





# 12

## Erupción de múltiples máculas ovaladas eritematoparduzcas

Pedro José Álvarez Chinchilla

Inés Poveda Montoyo

David Romero Pérez

Juan Francisco Silvestre Salvador



## 12. Erupción de múltiples máculas ovaladas eritematoparduzcas

Pedro José Álvarez Chinchilla, Inés Poveda Montoyo, David Romero Pérez, Juan Francisco Silvestre Salvador

### Anamnesis

Mujer de 85 años que consulta por la aparición de múltiples lesiones cutáneas escasamente pruriginosas de días de evolución. Como antecedentes personales destacaban osteopenia y artralgias crónicas que trataba de forma crónica con diversos fármacos, entre ellos paracetamol, nolutil, etoricoxib y tramadol. Todos ellos los había tomado con anterioridad con buena tolerancia, aunque el nolutil y etoricoxib los había vuelto a tomar en la última semana tras un largo periodo sin hacer uso de los mismos. No refería pirexia ni otra clínica asociada en el episodio actual.

No constaban antecedentes de otros procesos dermatológicos previos, ni otros antecedentes de interés médico quirúrgicos.

### Exploración física

A la exploración presentaba lesiones maculares ovaladas, de coloración eritematoparduzcas, algunas con un tono más violáceo. Aunque la distribución era generalizada, predominaban en miembros inferiores (figura 1). En la zona submentoniana presentaba una lesión con un aspecto más ampolloso y excoriación secundaria a rascado (figura 2).



Figura 1. Lesiones maculares ovaladas, de coloración eritemato-parduzcas.



Figura 2. Lesión con aspecto más ampolloso y excoriación secundaria a rascado.

No había afectación mucosa, despegamiento cutáneo ni adenopatías a la exploración.

### Exploraciones complementarias

Se realizó una biopsia cutánea de la periferia de una de las lesiones hallándose en el examen anatomopatológico una dermatitis de interfase, con degeneración de queratinocitos basales, un infiltrado linfocítico intenso en dermis papilar, presencia de algunos eosinófilos y de melanófagos.

### Diagnóstico

Erupción fija medicamentosa.

### Tratamiento

Debido a la extensión generalizada de las lesiones, se administró una tanda de prednisona por vía oral en pauta descendente durante dos semanas y se recomendó evitar el uso de Nolotil y etoricoxib ante nuestra sospecha diagnóstica

### Evolución

Las lesiones se resolvieron completamente tras la retirada de los fármacos y el tratamiento pautado. Revisamos las imágenes clínicas para visualizar las zonas afectadas durante el episodio y parcheamos en las mismas el Nolotil y el etoricoxib, encontrando resultados positivos para el etoricoxib a las 48 y 96h. De esta forma, conseguimos afinar el diagnóstico hacia un solo fármaco y no limitar la medicación analgésica que precisaba de forma crónica. No volvió a sufrir nuevos episodios tras la evitación de etoricoxib y al tomar Nolotil en ocasiones posteriores no se desarrolló la clínica de nuevo.

### Comentario

La erupción fija medicamentosa es una reacción adversa a fármacos que se caracteriza, tras previa sensibilización a un fármaco, con la aparición de múltiples lesiones como las que presentaba nuestra paciente. Habitualmente se trata de lesiones únicas, aunque en algunos casos la clínica puede ser generalizada como en nuestra paciente. El *gold standard* es la reexposición al fármaco para observar si se reproduce la clínica, pero las pruebas epicutáneas pueden ser un primer paso óptimo para evitar reproducir una clínica florida, como en nuestro caso, y las molestias que ello conlleva.







# 13

## De líneas a dianas: cronología y geometría en la piel

Monserrat Franco Muñoz

María Rogel Vence

Lucía González Ruiz

Mónica García Arpa



## 13. De líneas a dianas: cronología y geometría en la piel

Montserrat Franco Muñoz, María Rogel Vence,  
Lucía González Ruiz, Mónica García Arpa

### Anamnesis

Mujer de 10 años de edad, sin antecedentes personales ni familiares de interés. Refiere que hace 7 días mientras se bañaba en el mar mediterráneo, siente la picadura de un animal marino en la cara posterior de la pierna derecha, presentando inmediato dolor, escozor y lesiones eritematosas lineales. Le pautan corticoides tópicos, mejorando la sintomatología. A los 5 días después, la paciente inicia con una erupción cutánea con lesiones tipo pápulas eritematoedematosas, levemente pruriginosas, principalmente en tronco.

### Exploración física

En la exploración presentaba, en la cara posterior de la pierna derecha múltiples lesiones costrosas lineales. En el tronco y mejillas, presentaba lesiones de distribución simétrica, tipo máculas y pápulas, eritematoedematosas. En ambos glúteos las lesiones confluían, adquiriendo morfología de placas redondas, algunas con el centro de coloración más pálida, dando aspecto de dianas en algunas de ellas (figura 1). No presentaba lesiones en mucosas. No se objetivaron otros hallazgos en la exploración física.

### Exploraciones complementarias

Se solicitó analítica con hemograma, perfil bioquímico, reactantes de fase aguda, examen de orina, radiografía de tórax, serologías de CMV, VEB, VHA, VHB, VHC y parvovirus; presentado todo dentro de límites normales.

Se realizó biopsia cutánea tipo punch de una de las lesiones del muslo, la cual mostró en epidermis; exocitosis linfocitaria, focos de espongirosis, paraqueratosis, presencia de escasos queratinocitos necróticos y signos de vacuolización focal

de la capa basal. En dermis había un infiltrado linfocitario perivascular superficial con presencia moderada de eosinófilos (figura 2).

### Diagnóstico

Eritema multiforme secundario a picadura de Cnidario.

### Tratamiento

Antibiótico tópico para zonas sobre infectadas de pierna derecha y vigilancia.

### Evolución

En conjunto, con la clínica y la histología se estableció el diagnóstico de eritema multiforme. Debido a que el contacto con el animal marino fue el único factor asociado, planteamos que el eritema multiforme se produjo secundariamente a picadura de este cnidario. Tras el tratamiento con corticoide y antibiótico tópico en la zona de la picadura, mejoró el dolor y la inflamación. Luego de la cicatrización de las lesiones lineales, ha persistido una ligera hiperpigmentación. Las lesiones tipo eritema multiforme a los 7-10 días presentaron regresión clínica espontánea.

### Comentario<sup>1-3</sup>

El eritema multiforme (EM) es un síndrome mucocutáneo agudo y autolimitado. Que en algunos casos puede ser recurrente. Su patogenia tiene carácter inmunológico, y clínicamente se caracteriza por lesiones cutáneas "en diana".

Antiguamente el concepto de eritema multiforme, englobaba a otras patologías como el Síndrome de Stevens Johnson (SSJ) y la necrosis epidérmica tóxica (NET). Estudios han demostrado que estas patologías presentan características



Figura 1. a) Múltiples lesiones costrosas lineales, compatibles con picadura de animal marino tipo Cnidario. b) Erupción de lesiones tipo pápulas eritematoedematosas en tronco. c) Lesiones en glúteos tipo placas redondas, algunas con un centro pálido, dando aspecto de dianas.



demográficas, etiológicas, clínicas y gravedades diferentes, por ende, actualmente el EM se considera una entidad distinta del espectro del SSJ-NET. El concepto de EM menor y mayor, se reserva para caracterizar el grado de afectación mucosa que puede presentar en el paciente.

La incidencia del EM es desconocida, afecta principalmente a personas entre 20 y 40 años, aunque puede aparecer en cualquier edad. Respecto a los factores etiológicos asociados, el virus herpes simple (VHS) es el agente más frecuentemente identificado, hasta en un 90% de los casos. El *Mycoplasma pneumoniae* es otra causa frecuente, principalmente en niños. Otros factores son los fármacos (menos del 10% de los casos), sustancias tóxicas como los acrilatos y el imiquimod, neoplasias, enfermedades autoinmunes, factores hormonales y picaduras de insectos. Los cnidarios son animales invertebrados acuáticos, en donde encontramos especies como las anémonas, medusas, corales y pólipos. Su principal característica es que presentan en los tentáculos células urticantes. Nuestro paciente es el primer caso descrito en la literatura de EM secundario a picadura de un cnidario.

EL EM se presenta como una erupción cutánea brusca, con lesiones descritas típicamente “en dianas” (zona central oscura o vesiculosa, luego una zona eritematosa rodeada por un anillo más pálido y finalmente otro halo eritematoso). Aunque no es infrecuente que se presente con lesiones atípicas; pápulas eritematoedematosas, vesículas o ampollas. Generalmente la distribución es simétrica, inicialmente en palmas, plan-

tas, zonas extensoras y cara, entendiéndose centripéticamente a tronco. La afectación de mucosas ocurre en un 70% de los casos, principalmente de mucosa oral.

La biopsia puede estar indicada, principalmente para descartar otros procesos. Los hallazgos incluyen degeneración vacuolar de la membrana basal, queratinocitos necróticos, exocitosis de linfocitos y un infiltrado perivascular en dermis superficial linfocitocítica. En ocasiones, puede observarse vesiculación y separación subepidérmica. La inmunofluorescencia directa no es específica.

El tratamiento, va a depender de la severidad del cuadro. El tratamiento será sintomático, con antihistamínicos y/o corticoides tópicos en cuadros leves y con corticoides sistémicos en casos severos. Los pacientes con EM recurrente por VHS pueden llegar a precisar terapia continuada o intermitente con antivirales.

### Bibliografía

1. Samim F, Auluck A, Zed C, Williams PM. Erythema multiforme: a review of epidemiology, pathogenesis, clinical features, and treatment. *Dent Clin North Am*. 2013 Oct;57(4):583-96.
2. Huff JC, Weston WL, Tonnesen MG. Erythema multiforme: a critical review of characteristics, diagnostic criteria, and causes. *J Am Acad Dermatol*. 1983 Jun;8(6):763-75.
3. Watanabe R, Watanabe H, Sotozono C, Kokaze A, Iijima M. Critical factors differentiating erythema multiforme majus from Stevens-Johnson syndrome (SJS)/toxic epidermal necrolysis (TEN). *Eur J Dermatol*. 2011 Nov-Dec;21(6):889-94.



# 14

## Lesiones costrosas y alopecia parcheada en paciente en tratamiento con erlotinib

Ignacio Tormo Alfaro  
Alberto Conde Ferreirós  
Adriana Cosano Quero  
Irene Andrés Ramos



## 14. Lesiones costrosas y alopecia parcheada en paciente en tratamiento con erlotinib

Ignacio Tormo Alfaro, Alberto Conde Ferreirós,  
Adriana Cosano Quero, Irene Andrés Ramos

### Anamnesis

Varón de 51 años, exfumador, diagnosticado en 2009 de carcinoma epidermoide de pulmón (T3N2M0) que inicialmente recibió varios ciclos de quimioterapia y radioterapia, seguidos de una pauta de mantenimiento con erlotinib 150 mg al día vía oral. Tras iniciar erlotinib, desarrolló una leve reacción acneiforme en cara y cuero cabelludo, xerosis y paroniquia en varios dedos de manos y pies. Un año después de comenzar con el erlotinib, el paciente refiere dolor e inflamación en primer dedo de pie derecho, con empeoramiento de la paroniquia previa, presentando importantes signos inflamatorios en pliegues ungueales laterales de la primera uña de pie derecho acompañado de un exudado serosanguinolento. Se instaura tratamiento con amoxicilina-clavulánico vía oral y se disminuye la dosis de erlotinib a 100 mg al día, con mejoría del cuadro, tras lo cual se retoma la pauta previa de erlotinib 150 mg diarios. Después de la resolución de este último episodio el paciente permanece estable durante 4 años, momento en el cual, consulta de nuevo en nuestro servicio por prurito y aparición de lesiones cutáneas dolorosas por la práctica totalidad del cuero cabelludo. El paciente además aqueja una importante caída de pelo.

### Exploración física

A la exploración se observa eritema, pápulas y nódulos dolorosos acompañados de importante edema y formación de una gruesa costra amarillenta por la práctica totalidad del cuero cabelludo asociado a zonas alopécicas parcheadas irregulares (figura 1).

### Exploraciones complementarias

Realizamos biopsia y cultivo del cuero cabelludo, así como analítica completa (planteándonos algún tratamiento más agresivo en el futuro, si fuera necesario). El estudio histológico mostró inflamación infundibular con polimorfonucleares neutrófilos, intenso infiltrado inflamatorio perianexial linfoplasmocitario con fibrosis, y costra fibrinopurulenta en superficie con sobreinfección bacteriana. La tinción PAS fue negativa para hongos, siendo los hallazgos compatibles con una foliculitis quística profunda PAS negativa. El cultivo confirma la sobreinfección por *Staphylococcus aureus* resistente a mupirocina.

### Diagnóstico

Foliculitis decalvans secundaria a tratamiento con erlotinib.

### Tratamiento

Se pauta tratamiento empírico con amoxicilina-clavulánico 875/125 mg/8 h vía oral (1 semana), pasando posteriormente a doxiciclina 100 mg/8 h vía oral hasta la revisión. También se indica prednisona 5 mg vía oral (1 semana) dada la intensa inflamación, acetónido de fluocinolona 0,025% gel mezclado con mupirocina pomada por las noches y aceite de oliva y descostrado suave por las mañanas. Tras la obtención de los resultados del cultivo, se cambia el tratamiento con mupirocina pomada por ácido fusídico crema según antibiograma.

### Evolución

El cuadro evoluciona hacia la resolución progresiva en menos de 1 mes (figura 2), dejándose entonces una pauta de mantenimiento con doxiciclina



Figura 1. Pápulas y nódulos eritematosos, dolorosos a la palpación junto con costra gruesa amarillenta afectando a la práctica totalidad del cuero cabelludo.



Figura 2. Remisión de las lesiones inflamatorias activas, quedando únicamente áreas de alopecia cicatricial parcheada.



100 mg/24 h vía oral, no siendo necesario la introducción de otro fármaco sistémico más agresivo (como retinoides orales) ni la retirada o la disminución de la dosis de erlotinib.

### Comentario

El erlotinib es un fármaco inhibidor del receptor del factor de crecimiento epidérmico humano (EGFR) utilizado en el tratamiento del cáncer de pulmón no microcítico<sup>1</sup>, entre otros. El EGFR, es un receptor de membrana acoplado a una tirosinquinasa, que desempeña un papel fundamental en el funcionamiento normal de la piel y los folículos pilosos<sup>2</sup>, lo que explica que el erlotinib produzca efectos secundarios a nivel cutáneo. Nuestro paciente presenta, dos de los efectos más frecuentes del erlotinib, erupción acneiforme y paroniquia crónica<sup>1,2</sup>. Generalmente la erupción acneiforme aparece en las primeras semanas tras comenzar el tratamiento, asociándose con una mejor respuesta al fármaco<sup>1</sup>, mientras que la paroniquia crónica se manifiesta más tardíamente (varios meses después). Ambas patologías se suelen controlar bien con tratamientos tópicos o tetraciclinas vía oral.

Sin embargo, nuestro paciente presenta también una foliculitis decalvans asociada al erlotinib, habiendo en la literatura muy pocos casos descritos de este cuadro<sup>3,4</sup>. Al contrario que el clásico rash papulopustuloso, este cuadro se manifiesta tardíamente, presentándose, de media, a las 26 semanas del inicio del tratamiento<sup>4</sup>. No es rara la sobreinfección por *Staphylococcus aureus*<sup>4,5</sup>, como en nuestro paciente. Es importante conocer este cuadro, así como los otros efectos secundarios cutáneos de los inhibidores del EGFR, y manejarlo correctamente para evitar complicaciones potencialmente graves y poder mantener

el fármaco a dosis óptimas, sin disminuirlo ni suspenderlo, mejorando la supervivencia y calidad de vida de los pacientes oncológicos<sup>1,2-7,8</sup>.

### Bibliografía

1. Pitarch G, Garde J, Torrijos A, Juárez A, Febrer M.I, Camps C. Adverse cutaneous reactions to erlotinib. *Actas Dermosifiliogr.* 2008;99(1):54-60.
2. Guhl G, González-de Arriba A, Daudén E. Epidermal growth factor receptor inhibitors side effects. *Actas Dermosifiliogr.* 2006;97(5):296-310.
3. Keith DJ, Stewart DG. Erlotinib-induced folliculitis decalvans. *Clin Exp Dermatol.* 2013;38(8):924-5.
4. Sahuquillo-Torralba A, et al. Folliculitis declarante por sobreinfección bacteriana secundaria a erlotinib. *Actas Dermosifiliogr.* 2017.
5. Domínguez-Auñón JD, Gamo R, Isarría MJ, García-Arpa M, Vergara A, José L. Rodríguez-Peralto JL, Guerra A, Iglesias L. Folliculitis/seudofoliculitis abscesiforme del cuero cabelludo. Presentación de dos casos y breve revisión de la literatura. *Actas Dermosifiliogr* 2004;95(4):231-4.
6. Brodell LA, Hepper D, Lind A, Gru AA, Anadkat MJ. Histopathology of acneiform eruptions in patients treated with epidermal growth factor receptor inhibitors. *J Cutan Pathol.* 2013;40(10):865-70.
7. Lacouture ME, Anadkat MJ, Bensadoun RJ, Bryce J, Chan A, Epstein JB et al. Clinical practice guidelines for the prevention and treatment of EGFR inhibitor-associated dermatologic toxicities. *Support Care Cancer.* 2011;19(8):1079-95.
8. Bachet JB, Peuvrel L, Bachmeyer C, Reguiat Z, Gourraud PA, Bouché O et al. Folliculitis induced by EGFR inhibitors, preventive and curative efficacy of tetracyclines in the management and incidence rates according to the type of egfr inhibitor administered: a systematic literature review. *Oncologist.* 2012;17(4):555-68.





# 15

## Comedones abiertos en un paciente diagnosticado de carcinoma hepatocelular

Jaime Company Quiroga  
Sergio Alique García  
Eduardo Esteban Garrido  
Cristina Martínez Morán



# 15. Comedones abiertos en un paciente diagnosticado de carcinoma hepatocelular

Jaime Company Quiroga, Sergio Alique García,  
Eduardo Esteban Garrido, Cristina Martínez Morán

## Anamnesis

Varón de 48 años con antecedente de cirrosis hepática secundaria a VHC diagnosticado de carcinoma hepatocelular multicéntrico con metástasis ganglionares. Se realizó quimioembolización y se inició tratamiento con sorafenib a dosis estándar (400 mg/12 h), que a la semana se redujo a 400 mg/24 h ante un cuadro de reacción cutánea palmoplantar grave, mucositis y astenia. A las 48 horas de este ajuste consultó en Dermatología por edema facial difuso y aparición abrupta de lesiones cutáneas asintomáticas que de forma progresiva aumentaron en número hasta cubrir toda la anatomía facial.

## Exploración física

A la exploración presentaba múltiples lesiones comedonianas abiertas, grisáceas y color piel normal, muy bien definidas, de menos de 3 mm de diámetro, dispuestas de forma difusa en la superficie facial (figura 1a).

## Exploraciones complementarias

Se realizó un estudio histopatológico que reveló la presencia de múltiples comedones abiertos y cerrados (con apertura de la práctica totalidad de las lesiones en las seriaciones histológicas), rellenos de queratina (figura 2).

## Diagnóstico

Erupción comedoniana inducida por sorafenib.

## Tratamiento y evolución

El cuadro empeoró tras haber realizado una prueba terapéutica con doxiciclina oral (100 mg/día) (figura 1b), por lo que se instauraron queratolíticos tópicos con reducción progresiva de las le-

siones, tanto en tamaño como en número, hasta alcanzar una marcada mejoría cosmética.

## Comentarios

Sorafenib es un inhibidor oral multiquinasa empleado en el tratamiento del carcinoma hepatocelular, de células renales y de tiroides en estadios avanzados. Las reacciones adversas cutáneas son frecuentes en los tratamientos con inhibidores multiquinasa, siendo la más conocida la reacción cutánea palmoplantar<sup>1</sup>. Algunas tales como queratocantomas múltiples, queratosis actínicas, carcinomas espinocelulares<sup>2</sup> e hiperqueratosis folicular espinulosa<sup>3</sup> son menos conocidas, han sido descritas en la última década y sugieren que estos fármacos podrían inducir una disfunción de la diferenciación y proliferación queratinocítica, así como una sobreproducción de queratina. En los últimos años se han descrito hasta 7 casos de erupciones acneiformes<sup>4,5</sup>, de los cuales 3 asociaban lesiones inflamatorias y quísticas, mientras que el resto presentaban lesiones comedonianas abiertas y cerradas que simulaban un cloracné. Se trata de reacciones adversas precoces (<4 semanas), a dosis estándar de tratamiento, que mejoran de forma notable e incluso resuelven tras la reducción de dosis o suspensión del fármaco<sup>4</sup>. Nuestro caso es excepcional por tratarse de lesiones monomorfas no inflamatorias (únicamente comedones abiertos), con una extensión facial global no descrita hasta la fecha. Nuestra teoría sobre esta presentación tan particular se basa en la conjunción de la posible alteración de la queratinización inducida por sorafenib, con los mecanismos patogénicos no bien conocidos que desencadenarían la reacción acneiforme.



Figura 1. a) Múltiples comedones abiertos de distribución facial difusa, con mayor densidad en región malar. b) Empeoramiento objetivo a pesar de antibioterapia inicial.

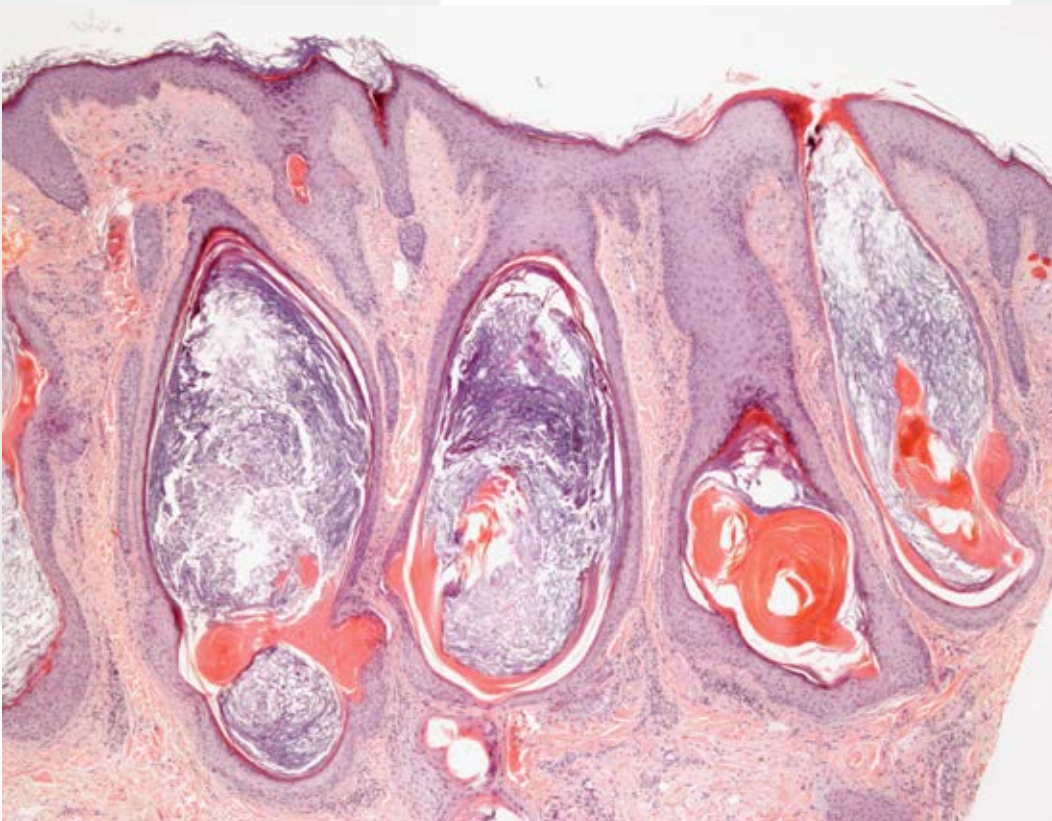


Figura 2. (H-E, x40): Múltiples comedones abiertos y cerrados rellenos de queratina.



## Bibliografía

1. Lee WJ, Lee JL, Chang SE, Lee MW, Kang YK, Choi JH, Moon KC, Koh JK. Cutaneous adverse effects in patients treated with the multitargeted kinase inhibitors sorafenib and sunitinib. *Br J Dermatol*. 2009;161:1045-51.
2. Sahai S, Swick BL. Hyperkeratotic eruption, hand-foot skin reaction, facial erythema, and stomatitis secondary to multi-targeted kinase inhibitor sorafenib. *Int Journal Dermatol* 2010;49:1203-6.
3. Franck N, Barete S, Moguelet P, Blanchet B, Carlotti A, Ropert S et al. Spiny follicular hyperkeratosis eruption: a new cutaneous adverse effect of sorafenib. *J Clin Oncol*. 2010;28:e640-2.
4. Cohen PR. Sorafenib-associated facial acneiform eruption. *Dermatol Ther (Heidelb)*. 2015 Mar;5(1):77-86.
5. Kiritsi D, Arnold AW. Image Gallery: Sorafenib-induced acne of the buttocks. *Br J Dermatol*. 2017 Dec;177(6):e351.



# 16

## Erupción facial en paciente con disfunción sexual

Vania Lukoviek Araya  
Cristina Vázquez Rodríguez  
María Arteaga Henríquez  
Marta García Bustinduy



## 16. Erupción facial en paciente con disfunción sexual

Vania Lukoviek Araya, Cristina Vázquez Rodríguez, María Arteaga Henríquez, Marta García Bustinduy

### Anamnesis

Varón de 51 años con antecedentes de hipertensión arterial, reflujo gastroesofágico y disfunción eréctil en tratamiento con tadalafilo, que consulta por la aparición de lesiones faciales pruriginosas intermitentes de varios meses de evolución, coincidiendo con el inicio de la toma del fármaco para su tratamiento.

### Exploración física

Tres máculas pardas, redondeadas, de bordes bien definidos, de entre 5 a 10 mm de diámetro, en ambos surcos nasogenianos (figura 1).

### Exploraciones complementarias

Biopsia cutánea: queratinocitos necróticos con citoplasmas acidófilos y núcleos picnóticos en



Figura 1. Máculas pardas bien definidas en surcos nasogenianos.

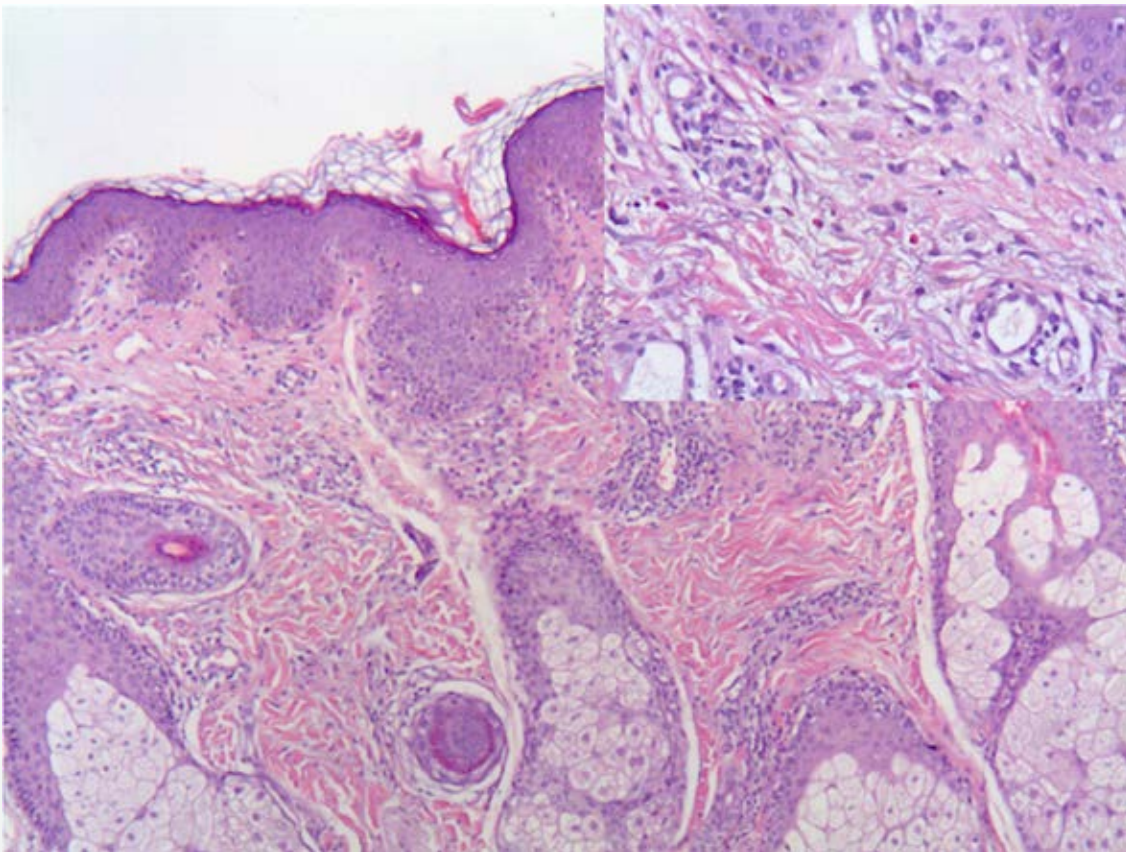


Figura 2. Queratinocitos necróticos con citoplasmas acidófilos y núcleos picnóticos en epidermis.

epidermis, pigmentación melánica basal irregular e infiltrado inflamatorio de células mononucleadas en torno a plexos vasculares superficiales en dermis (figura 2).

### Diagnóstico

Exantema fijo medicamentoso por tadalafilo.

### Tratamiento

Suspensión del fármaco sospechoso (tadalafilo) y fotoprotección.

### Evolución

El paciente evoluciona favorablemente, presentando algunas lesiones con hiperpigmentación residual y sin nuevos episodios, desde la suspensión del tratamiento con tadalafilo.

### Comentario<sup>1-5</sup>

El exantema fijo medicamentoso (EFM) se caracteriza por la aparición de máculas que pueden evolucionar hasta ampollas, redondeadas u ova-

ladas, eritematosas o violáceas, de bordes bien definidos, generalmente en manos, pies y genitales; que recurren en el mismo sitio con la readministración del fármaco y que al resolverse, dejan una hiperpigmentación residual. Tadalafilo es un fármaco inhibidor de la fosfodiesterasa 5 de administración oral indicada para el tratamiento de la disfunción eréctil, su mecanismo de acción consiste en aumentar los niveles de GMPc en los cuerpos cavernosos del pene, produciendo un aumento del flujo sanguíneo y manteniendo la función eréctil. Hasta la fecha, se han reportado seis casos de EFM secundarios a tadalafilo, cuatro pacientes presentaban lesiones en genitales, uno en mucosa oral y el último en toda la superficie corporal. Dado al aumento del uso de tadalafilo tanto con fines terapéuticos como recreacionales, es de esperar que aumenten los casos de reacciones adversas, incluido el EFM, por lo que habrá que investigar activamente el uso de estos fármacos no siempre reconocidos por los pacientes.



## Bibliografía

1. Chiu AW, Stenstrom R. A Case Report of Tadalafil-Associated Fixed Drug Eruption. *J Pharm Pract.* 2017 Jan;1:897190017731246.
2. Grimaux X, Bigot P, Leclec'h C. Bullous fixed drug eruption of the glands due to tadalafil: A case report. *Prog Urol.* 2016 Jun;26(8):435-6.
3. Das S, Chowdhury J, Bhanja DC. Non pigmented mucosal fixed drug eruption due to tadalafil: A report of two cases. *Indian Dermatol Online J.* 2014 Apr;5(2):167-9.
4. Bjekic M, Markovic M, Sipetic S. Fixed drug eruption caused by tadalafil: case report. *An Bras Dermatol.* 2013 Jul-Aug;88(4):617-9.
5. Beach RA, Murphy F, Vender RB. Cutaneous reaction to drugs used for erectile dysfunction: case report and review of the literature. *J Cutan Med Surg.* 2006 May-Jun;10(3):128-30.





# 17

## Dejando huella

María Constanza Riquelme Mc Loughlin  
Xavier Fustà Novell  
Daniel Morgado Carrasco

Dermatosis por agentes externos



## 17. Dejando huella

María Constanza Riquelme Mc Loughlin, Xavier Fustà Novell,  
Daniel Morgado Carrasco

### Anamnesis

Mujer de 39 años, sin antecedentes patológicos, acude por lesiones cutáneas secundarias a realización de tatuaje de un año de evolución. El tatuaje consistió de letras negras con dos patas de perro con tinta roja en los extremos. A los 3 meses de la elaboración del tatuaje, las "patas rojas" presentaron inicialmente edema y formación de costras (figura 1).

### Exploración física

Tatuaje con contorno sobreelevado de áreas correspondientes a zonas de pigmento rojas con costras en la superficie y un halo periférico inflamatorio fucsia. Las letras negras presentaban edema. No fiebre.

### Exploraciones complementarias

Se realizan dos biopsias cutáneas de las lesiones tatuadas con tinta roja, para estudio histológico y cultivo microbiológico.

La biopsia cutánea demostró una epidermis hiperplásica con foco de costra fibrinoleucocitaria subyacente en la cual se evidencia un infiltrado granulomatoso necrotizante y acompañado por un denso infiltrado linfoide con formación de centros germinales, presencia de células plasmáticas y eosinófilos.

En la parte más superficial del infiltrado se observa pigmento marrón negruzco correspondiente a tatuaje. Las tinciones de PAS, plata y BK fueron negativas.

Analítica sanguínea sin alteraciones. Quantiferón negativo. Cultivo para bacterias, hongos y micobacterias negativo.

Las pruebas epicutáneas fueron positivas para parafenilendiamina (PPD), formaldehído y Katón.

### Diagnóstico

Reacción granulomatosa necrotizante por tinta roja.



Figura 1. Tatuaje con contorno sobreelevado de pigmento rojo con costras en la superficie.



## Tratamiento y evolución

La paciente tuvo una evolución clínica correcta sin tratamiento. Se eliminaron completamente las áreas inflamadas de pigmento rojo (figura 2). El resto del tatuaje a los 6 meses, se resolvió completamente encontrándose actualmente con características normales.

## Comentario<sup>1-3</sup>

La realización de tatuajes se asocia a diversas complicaciones. La dermatitis de contacto debido a la reacción de hipersensibilidad retardada a diferentes pigmentos, es la complicación más común<sup>1,2</sup>. La composición de la tinta utilizada para el tatuaje difiere con cada artista. Actualmente, los colorantes orgánicos se utilizan cada vez más en las tintas de tatuajes. Los pigmentos de color rojo (sal de mercurio), verde (dicromato), azul (cobalto), amarillo (cadmio) y negro se asocian comúnmente con la reacción de hipersensibilidad. Aunque las reacciones al pigmento rojo son las más comunes, los matices del rojo como el rosa, naranja y violeta también se asocian con las reacciones del tatuaje.

Clínicamente, la alergia a la tinta roja se presenta de varias maneras. Los pigmentos rojos son la causa más frecuente de reacciones de hipersensibilidad retardada en los tatuajes. La reacción de hipersensibilidad puede involucrar toda el área tatuada con el color, incluyendo cualquier otro

tatuaje en el mismo individuo realizado con el mismo color rojo. Las reacciones en los tatuajes rojos suelen aparecer en semanas o años. La reacción granulomatosa es una reacción del cuerpo extraño al pigmento y está asociada con el uso de mercurio, cromo, cobalto y manganeso<sup>3</sup>. Aunque este caso no requirió más tratamientos, podrían ser posibles tratamientos alternativos, como la terapia intralesional con triamcinolona o como la escisión, la criocirugía, la electrocirugía o la ablación con láser.

En Europa, la legislación de Registro, Evaluación, Autorización y Restricción de Productos Químicos requiere pruebas para todos los productos químicos para tatuajes comercializados en la Unión Europea.

## Bibliografía

1. Tang MM, Beltraminelli H, Perruchoud D, Pelivani N, Borradori L, Simon D. A tattoo complicated by allergic contact dermatitis and panniculitis. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2014;28:127-8.
2. Vilaplana J, Chimenos JM, Fernández AI, Pereira-Veiga N, Romaguera C. Problems in the diagnosis of contact dermatitis by tattooing. *Exogenous Dermatol*. 2002;1:307-12.
3. Adams DR, Eid MP, Badreschia S, Ammirati CT. Self assessment examination of the American Academy of Dermatology. A violaceous plaque. *J Am Acad Dermatol*. 2006;54:185-7.



Figura 2. Foto de control a los 6 meses, con disminución de edema y sin costras superficiales.





# 18

## Lo que la oscuridad esconde

Àlex Viñolas Cuadros

David Moyano Bueno

Ana María González Pérez

Marta González de Arriba

Dermatosis por agentes externos

## 18. Lo que la oscuridad esconde



Àlex Viñolas Cuadros, David Moyano Bueno,  
Ana María González Pérez, Marta González de Arriba

### Anamnesis

Mujer de 20 años de edad, sana y sin antecedentes patológicos de interés, que acude a consulta derivada por su médico de Atención Primaria por presentar una mancha blanca en el labio superior asintomática, de aparición intermitente en relación con la exposición a determinada luz del ambiente, desde hacía 4 años. Mediante anamnesis más exhaustiva la paciente contó que realizaba fotodepilación de la zona referida, con la poste-

rior aplicación de un filtro solar de forma repetida tras las sesiones, siendo la mancha perceptible únicamente por la noche, y particularmente cuando acudía a la discoteca, según relató.

### Exploración física

Se buscó la presencia de lesiones en labio superior, siendo estas imperceptibles a simple vista, con la piel íntegra y sin signos residuales de ninguna dermatosis conocida (figura 1).



Figura 1. Imágenes frontales (a) y lateral izquierda (b) de la valoración con luz ambiente de la paciente, donde no se aprecian lesiones a simple vista en la zona referida.



Figura 2. Valoración posterior mediante luz de Wood donde se aprecia, en la visión frontal (a) y lateral izquierda (b), una mancha fluorescente de color azul brillante y de aspecto artefacto en labio superior, así como también en cara volar del dedo índice de mano derecha (c), coincidiendo con el utilizado para la aplicación de la crema fotoprotectora.

### Exploraciones complementarias

Con la ayuda de la luz de Wood se consiguió poner de manifiesto la presencia de manchas fluorescentes, de límites netos y aspecto artefacto, afectando a labio superior y cara volar de segundo dedo de mano derecha. Se apreciaron también manchas similares salpicadas en el dorso de misma mano (figura 2).

### Diagnóstico

Fluorescencia artefacta tras aplicación de filtro solar.

### Tratamiento y evolución

Se explicó a la paciente el probable origen de su consulta, junto con la indicación de no aplicar el filtro solar sospechoso. Se indicó acudir a revi-

sión futura, en la que aportaría la crema utilizada para su estudio. Al ser revalorada, la paciente presentó resolución completa de las alteraciones mostradas.

### Comentario

La luz solar se compone de un espectro continuo de longitudes de onda de las que se conoce la participación de las halladas en el espectro de 290 a 400 nm, o ultravioleta (UV), en la génesis de diversos tipos de daño, destacando la quemadura, el envejecimiento y la carcinogénesis a nivel cutáneo. Con intención de prevenir tales efectos sin reducir los beneficios de la exposición, se han utilizado desde hace años cremas de fotoprotección con filtros capaces de absorber,



reflejar o dispersar los fotones de las radiaciones UV. En Europa se dispone aproximadamente de 30 filtros aprobados, de los que se distinguen dos tipos: los físicos y los químicos. Los químicos son compuestos que actúan absorbiendo la energía de las radiaciones, liberando su exceso en forma de calor insensible, de fluorescencia o por transferencia a moléculas adyacentes. Los físicos consisten en nanopartículas inertes que reflejan o dispersan las radiaciones independientemente de su longitud de onda. Dichas propiedades pueden ser estudiadas *in vitro* y/o *in vivo*, como fue en nuestro caso, donde se observó la reflexión de un filtro solar mediante el uso de la luz de Wood (320-400 nm, espectro de emisión similar a la popularmente conocida como luz negra utilizada en las discotecas) demostrando que no están exentos de efectos colaterales curiosos como el ocurrido a nuestra paciente, no siendo este un motivo habitual de consulta.

### Bibliografía

1. Sambandan DR, Ratner D. Sunscreens: An overview and update. *J Am Acad Dermatol*. 2011 Apr;64(4):748-58.
2. de Gruijl FR, Rebel H. Early Events in UV Carcinogenesis—DNA Damage, Target Cells and Mutant p53 Foci. *Photochem Photobiol*. 2008 Mar;84(2):382-7.
3. Yaar M, Gilchrest BA. Photoageing: mechanism, prevention and therapy. *Br J Dermatol*. 2007 Nov;157(5):874-87.
4. Stanfield J, Osterwalder U, Herzog B. In vitro measurements of sunscreen protection. *Photochem Photobiol Sci*. 2010 Apr;9(4):489.
5. de Gálvez M V, Aguilera J, Buendía EA, Sánchez-Roldán C, Herrera-Ceballos E. Time required for a standard sunscreen to become effective following application: a UV photography study. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2017 Oct 10.





# 19

## Cuando el remedio es peor que la enfermedad

María Garayar Cantero  
Marina Canseco Martín  
Aitana Robledo Sánchez  
Alba Sofía Santamarina Albertos  
Cristina Muñoz Fernández-Lomana

Dermatosis por agentes externos



# 19. Cuando el remedio es peor que la enfermedad

María Garayar Cantero, Marina Canseco Martín, Aitana Robledo Sánchez, Alba Sofía Santamarina Albertos, Cristina Muñoz Fernández Lomana

## Primera visita

### Anamnesis

Paciente de 79 años de edad, agricultor, sin alergias medicamentosas conocidas. Antecedentes personales: hipertrofia benigna de próstata en tratamiento con finasteride, urticaria vasculitis y eccema craquelé resueltos mediante corticoterapia tópica y oral. Acude por la aparición de lesión en dorso lateral externo del antebrazo izquierdo de 1 mes de evolución. Presencia de ampollas que al secarse dejaban lesiones costrosas. No había sufrido ninguna picadura ni estado en contacto con nuevas sustancias.

### Exploración física

Placa eritematosa redondeada de 4x5 cm de diámetro aproximadamente, con costra central amarillenta y ampolla tensa en periferia de dicha placa. No otras lesiones en el resto del tegumento cutáneo. No afectación mucosa.

### Exploraciones complementarias

Se tomó un cultivo para estudio microbiológico y serologías para leishmania, borrelia y tularemia. Se realizó biopsia cutánea bajo anestesia local mediante punch de 0,5 cm de diámetro.

### Tratamiento

Ante la sospecha clínica de impétigo ampolloso se pautó tratamiento con mupirocina pomada cada 12 horas y amoxicilina-clavulánico cada 8 horas durante 7 días.

## Segunda visita

### Evolución

Tras la antibioterapia tópica y sistémica la lesión había permanecido estable, sin presentar mejoría. Los cultivos y las serologías fueron negativos. La

biopsia mostraba hallazgos compatibles con una picadura. Ante estos hallazgos no concluyentes, se decidió repetir la biopsia y completar el estudio realizando una inmunofluorescencia directa.

### Tratamiento

Se indicó tratamiento con betametasona-gentamicina crema cada 12 horas durante 7 días, y cada 24 horas durante otros 7 días.

## Tercera visita

### Evolución

Después de aplicarse betametasona-gentamicina crema, el paciente presenta un claro empeoramiento de la lesión y aparición de una nueva placa eritematocostrosa con una ampolla tensa en la región inferior de la misma, de 5x7 cm de diámetro en región superior de antebrazo izquierdo (figura 1). La segunda biopsia evidenció una ampolla subepidérmica con material fibrinoide, linfocitos y eosinófilos, junto con excitosis eosinofílica espongiiforme en bordes de la ampolla. En la inmunofluorescencia directa se observó un depósito lineal de IgM y C3 en la unión dermoepidérmica.

Se solicitó la realización de pruebas epicutáneas con Bateria Standard con positividad a budesonida e hidrocortisona. Por ello, se parcheó una batería para corticoides (Chemotechnique Hapten Series) y se procedió a la lectura a las 48, 96 horas y 7 días siendo positivas para hidrocortisona, budesonida, fluocinolona, desoximetasona, betametasona, triamcinolona, clobetasol, metilprednisolona y negativas para prednisolona, tixocortolol alclometasona (figura 2).

Tras suspender todos los tratamientos tópicos la lesión había mejorado espontáneamente,



Figura 1. Placa eritematosa redondeada con costra central amarillenta y ampolla tensa en periferia. Nueva placa eritematocostrosa con una ampolla tensa en la región inferior de la misma.

observándose semanas después una placa cicatricial residual con quistes de millium.

### Diagnóstico

1. Penfigoide ampolloso localizado.
2. Dermatitis alérgica de contacto por corticoides.

### Comentario

La dermatitis alérgica de contacto a corticoides es una reacción de hipersensibilidad retardada que constituye un reto tanto diagnóstico como terapéutico.

Clínicamente, se manifiesta como una dermatosis que muestran mejoría parcial o incluso empeoramiento tras tratamiento con corticoides tópicos. El principal factor de riesgo para que se produzca la sensibilización a estos compuestos es el empleo prolongado no supervisado de los mismos<sup>1</sup>. Nuestro paciente pudo sensibilizarse durante el tratamiento corticoideo en el contexto de la urticaria vasculitis y eccema craquelé que presentó.



Figura 2. Pruebas epicutáneas con Bateria Standard.

La clasificación actual permite dividir estos fármacos en tres grupos: el grupo 1 en el que se encuentran los que producen reacciones alérgicas con más frecuencia, el grupo 2 y el grupo 3, los de menor poder sensibilizante. Por ello, se han descrito dos perfiles de DCA a corticoides: el perfil 1, pacientes alérgicos al grupo 1 y el perfil 2, aquellos alérgicos al grupo 1, 2 y 3<sup>2</sup>.

Dado que los corticoides tópicos son uno de los principales pilares terapéuticos en dermatología, deberemos adoptar medidas para disminuir el riesgo de sensibilización a los mismos, como el uso de corticoides del grupo 3 y limitación de su uso en el tiempo<sup>3</sup>.

### Bibliografía

1. Baeck M, Goossens A. Immediate and delayed allergic hypersensitivity to corticosteroids: practical guidelines. *Contact dermatitis*. 2012 Jan;66(1):38-45.
2. Berbegal L, DeLeon FJ, Silvestre JF. Estudio de sensibilización a corticoides en una consulta de alergia cutánea. *Actas Dermosifiliogr*. 2015;106(10):816-822.
3. Baeck M, Chemelle J A, Goossens A, Nicolas J F, Terreux R. Corticosteroids cross-reactivity: clinical and molecular modeling tools. *Allergy* 2011 Jun 14. 2011 Oct;66(10):1367-74.





# 20

## Queratodermia exfoliativa en paciente oncológico

Alba Calleja Algarra  
Raquel Aragón Miguel  
Juan José Andrés Lencina  
Fátima Tous Romero



## 20. Queratodermia exfoliativa en paciente oncológico

Alba Calleja Algarra, Raquel Aragón Miguel,  
Juan José Andrés Lencina, Fátima Tous Romero

### Anamnesis

Varón de 57 años, que acudió a urgencias de dermatología de nuestro centro, por presentar enrojecimiento y aparición de ampollas en plantas de ambos pies, asociando calambres y dolor plantar quemante que le dificultaban la deambulación. Así mismo, refería sensación de hormigueo y descamación en palmas de manos. Negaba fiebre y otra sintomatología sistémica asociada. Como antecedentes relevantes el paciente había sido diagnosticado cuatro meses antes de un adenocarcinoma colorrectal pobremente diferenciado, estadio II, intervenido quirúrgicamente. En el momento de la visita el paciente se encontraba recibiendo tratamiento quimioterápico adyuvante con capecitabina oral, habiendo recibido un segundo ciclo de tratamiento 7 días antes de acudir a urgencias. El paciente refería que tras recibir un primer ciclo había presentado enrojecimiento y sensación de hormigueo en dedos de manos y pies.

### Exploración física

A la exploración física se observaba, eritema importante en plantas de ambos pies, asociado a queratodermia exfoliativa e hiperqueratosis de ambos talones (figura 1a). En la base de los dedos presentaba pequeñas lesiones ampollosas sin presentar maceración interdigital ni afectación ungueal. En palmas de manos presentaba descamación laminar fina y eritema palmar bilateral distribuido simétricamente.

### Exploraciones complementarias

Se realizó una visualización directa y un cultivo microbiológico de las lesiones exudativas en base de los dedos para descartar una dermatofitosis asociada.

### Diagnóstico

Síndrome de mano pie grado III, asociado a tratamiento con capecitabina en paciente con adenocarcinoma colorrectal estadio II.

### Tratamiento

En cuanto al tratamiento se recomendó el empleo de corticoides tópicos de alta potencia (clobetasol 0,05% en crema) durante 7 días combinado con anestésicos tópicos (mezcla de lidocaína y prilocaína). Además, se pautó tratamiento analgésico oral e hidratación abundante. Se contactó con el servicio de Oncología Médica, quienes recomendaron suspensión del tratamiento con capecitabina hasta resolución de la toxicidad cutánea y posterior valoración en consulta.

### Comentario<sup>1-5</sup>

El síndrome de mano pie o eritrodisestesia palmo-plantar, es un efecto adverso asociado al empleo de tratamientos quimioterápicos, siendo los más frecuentemente asociados la doxorubicina liposomal y la capecitabina. La clínica suele comenzar entre 2-21 días tras inicio del tratamiento, y se caracteriza por parestesias y aumento de sensibilidad dolorosa en palmas y plantas como resultado de una neuropatía de fibras finas. El eritema y el edema acompañan a estos síntomas neuropáticos, así como la formación de ampollas, pudiendo progresar a descamación, erosión y aparición de úlceras (figura 2). El diagnóstico de esta entidad es clínico, mostrando la histología datos inespecíficos comunes a otras reacciones citotóxicas, sugiriendo un efecto de toxicidad directa a nivel de la epidermis. La aparición de esta toxicidad parece guardar relación directa con una mejor respuesta al tratamiento quimioterápico. En cuanto



Figura 1. a) Eritema y queratodermia exfoliativa afectado a la totalidad de la planta de ambos pies. b) Resolución del cuadro tras una semana de tratamiento tópico.



### Criterios de clasificación del síndrome de mano pie del Instituto Nacional de Oncología (NCI)

Grado	Clínica
I	Mínimo eritema, edema y/o hiperqueratosis. Parestesias, acorchamiento, en zona distal de dedos, sin dolor.
II	Eritema y edema marcado, hiperqueratosis, formación de ampollas con dolor asociado que dificulta las actividades diarias.
III	Eritema y edema marcado, flictenas, descamación gruesa y/o formación de úlceras, con dolor e impotencia funcional que impide la realización de actividades diarias.

Figura 2. Modificado de los criterios de clasificación del Instituto Nacional de Oncología (NCI).

al manejo no existen recomendaciones establecidas, siendo el principal objetivo el control de los síntomas. En casos leves (grado I) se han empleado corticoides tópicos de alta potencia, anestésicos tópicos, queratolíticos, emolientes y cura húmeda de las úlceras para prevenir infecciones, mientras que en casos moderados-severos (grado II-III) se debe plantear reducir dosis de tratamiento quimioterápico o suspensión del mismo. En cuanto a nuestro paciente, los síntomas se resolvieron tras una semana de tratamiento tópico (figura 1b) y posteriormente se reanudó el tratamiento quimioterápico con una reducción de dosis en los siguientes ciclos presentando buena tolerancia.

### Bibliografía

1. Kristen KM, Loren Gorcey BA, McLellan BN. Chemotherapy-induced hand-foot-syndrome and nail changes: A review of clinical presentation, etiology, pathogenesis and management. *J Am Acad Dermatol.* 2014; 71 (4): 787-94.
2. Nikolaou V, Syrigos K, Saif MW. Incidence and implications of chemotherapy related hand-foot syndrome. *Expert Opinion on Drug Safety.* 2016; 15: 1625-33
3. Lassere Y, Hoff P. Management of hand-foot syndrome in patients treated with capecitabine (XELODA). *Eur J Oncol Nurs.* 2004; 8:S31-40
4. Degen A, Alter M, Schenck F et al. The hand-foot-syndrome associated with medical tumor therapy classification and management. *J Dtsch Dermatol Ges* 2010; 8: 652-61
5. Yokomchi N, Nagasawa T, Collier-Reilly A et al. Pathogenesis of hand-foot syndrome induced by PEG-modified liposomal doxorubicin. *Hum Cell* 2013; 26: 8-18





# 21

## Alérgico “por naturaleza”

José Castiñeiras González  
Paula Fernández Canga  
Claudia Cecilia Olmos Nieva  
Luis Miguel Valladares Narganes

Dermatosis por agentes externos

## 21. Alérgico “por naturaleza”



José Castiñeiras González, Paula Fernández Canga,  
Claudia Cecilia Olmos Nieva, Luis Miguel Valladares Narganes

### Anamnesis

Varón de 63 años, sin antecedentes personales de interés, trabajador en un bazar. Consultó por lesiones persistentes en cara y cuello, levemente pruriginosas, desde hacía un año, que mejoraban con antifúngicos y corticoides pero recidivaban inmediatamente.

### Exploración física

A la exploración, observamos placas eritematosas, descamativas, no infiltradas, bien delimitadas, en región cervicofacial (figura 1).

### Exploraciones complementarias

Se realizaron pruebas de contacto a las series estándar, fragancias y corticoides obteniéndose positividad al níquel, a la partenolida y a la mezcla lactonas sesquiterpénicas.

### Diagnóstico

Dermatitis alérgica de contacto (DAC) a plantas.

### Tratamiento

Al eliminar el contacto, tanto de forma tópica como directa por manipulación, la clínica se resolvió.

### Evolución

Al reinterrogar al paciente, descubrimos que empleaba frecuentemente cosméticos que asociaba con empeoramiento del cuadro y que manipulaba plantas en su trabajo, refiriendo mejoría durante las vacaciones. Se decidió ampliar las pruebas con las series plantas, conservantes y con los tres productos propios, encontrándose en la primera positividad intensa a múltiples alérgenos y a todos los productos propios, que contenían múltiples extractos



Figura 1. Placas eritematosas, descamativas, no infiltradas, bien delimitadas, en región cervicofacial.



de plantas (figura 2), que contenían múltiples extractos de plantas).

### Comentario<sup>1</sup>

En la DAC a plantas, el diagnóstico del alérgeno responsable suele ser complejo y, posiblemente, la variedad insuficiente de alérgenos disponibles en la serie plantas lo dificulta aún más. En nuestro caso, no se consiguió determinar el alérgeno causal exacto ya que no pudieron identificarse todas las especies de plantas con las que el paciente contactaba y los productos propios que empleaba estaban compuestos por una compleja variedad de extractos vegetales, como muchos de los cosméticos actuales.

Tras el estudio de sus ingredientes, descubrimos que únicamente el *Helianthus annuus* (girasol), presente en dos de los cosméticos, pertenece a la familia As-

teraceae que es liberadora de lactonas. Pensamos que la intensa positividad obtenida pueda deberse a una sensibilización múltiple o a una cosensibilización por las lactonas contenidas en los productos cosméticos y plantas en su lugar de trabajo.

La mejora en los conocimientos sobre los compuestos alergénicos derivados de las plantas y su amplificación en las pruebas de contacto disponibles, permitirían alcanzar un diagnóstico etiológico más ajustado en las DAC a plantas y aconsejar correctamente a nuestros pacientes.

### Bibliografía

1. Christophe J. Le Coz; Georges Ducombs; Evy Paulsen. Plants and Plant Products. Jeanne Duus Johansen; Peter J. Frosch, Jean-Pierre Lepoittevin. Contact Dermatitis. 5ª ed. USA; Springer; 2011. p.873-916.



Figura 2. Positividad intensa a: lactonas mix, alantolactona, partenolida, manzanilla, tanacetum, própolis, achillea; positividad media a octil-galato y al tert-butil-hidroquinona y positividad intensa a los tres productos propios.





# 22

## Una lesión hiperpigmentada en la palma de la mano

Gabriela Pita da Veiga Seijo

Laura Sainz Gaspar

María Pousa Martínez

Javier Labandeira



## 22. Una lesión hiperpigmentada en la palma de la mano

Gabriela Pita da Veiga Seijo, Laura Sainz Gaspar, María Pousa Martínez, Javier Labandeira

### Anamnesis

Presentamos el caso de una mujer de 81 años de edad, con antecedentes personales de endocarditis y anemia crónica, que acudió a consultas externas de Dermatología por presentar, desde hace dos años, una lesión hiperpigmentada, de color marrón, asintomática, en la palma de la mano derecha. La paciente refería que la lesión le había ido cambiando progresivamente desde su aparición, presentando un gradual incremento de la pigmentación. Carecía de historia previa de fotosensibilidad, negaba traumatismo previo, uso de cosméticos en la zona o coincidencia temporal con el uso de fármacos.

### Exploración física

En la región central de la palma de la mano derecha presentaba una mácula marrón de 6x6 mm,

levemente heterocrómica e irregular, de superficie no descamativa, con bordes escotados (figura 1). No se palpaban adenopatías locorreregionales. La exploración dermatoscópica mostraba xerosis y la presencia de pigmento marrón y negro distribuido de manera irregular sobre un fondo eritematoso (figura. 2).

### Exploraciones complementarias

Dado que una de las posibilidades diagnósticas que se planteaban era la tiña negra palmar, se realizó un estudio micológico, resultando negativo tanto el examen directo como el cultivo. Otros diagnósticos diferenciales incluían el nevus atípico, el melanoma y la disqueratosis pagetoide palmar, razón por la que se decidió extirpar la lesión. El estudio histopatológico



Figura 1. Mácula marrón, levemente heterocrómica e irregular, de superficie no descamativa, con bordes escotados.

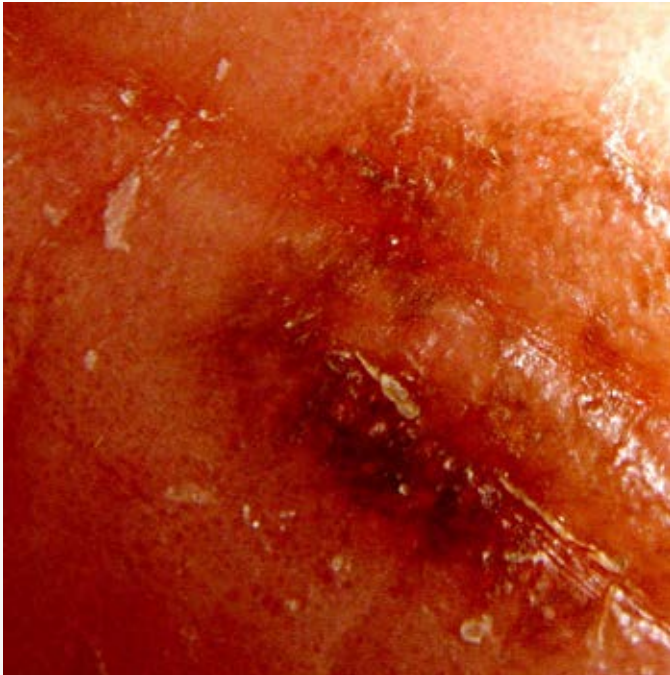


Figura 2. Presencia de pigmento marrón y negro distribuido de manera irregular con fondo eritematoso.

mostraba la presencia de una hiperplasia epidérmica con acantosis e hiperqueratosis, acompañándose de datos de dermatitis espongiforme crónica. En la dermis presentaba un infiltrado linfocítico perivascular superficial, entremezclado con melanófagos. Se descartaba la presencia de una lesión melanocítica.

### Diagnóstico

Pigmentación postinflamatoria por fricción.

### Tratamiento

Dado el diagnóstico, no fue necesario ningún tratamiento complementario.

### Evolución

Una vez aclarado el diagnóstico, la paciente fue dada de alta, sin volver a consultar en nuestro servicio por

una lesión similar.

### Comentario<sup>1-3</sup>

Ante un caso de lesión pigmentada en la palma de la mano debemos tener en cuenta varios diagnósticos diferenciales, que incluyen la tiña negra palmar, la disqueratosis pagetoide palmar, el melanoma o, como nuestro caso, la pigmentación postinflamatoria por fricción. En el caso de la tiña negra sería necesario realizar un estudio micológico, aunque la dermatoscopia puede ser de ayuda, demostrando la presencia de una imagen en malla fina con espículas regulares en periferia o “en archipiélago”, con islotes de pigmento. En la disqueratosis pagetoide palmar el diagnóstico es histológico, presentando células disqueratóicas que siguen un patrón pagetoide, aunque se describe también un patrón paralelo de las crestas cutáneas con dermatoscopia. Por supuesto, siempre que el melanoma esté entre los diagnósticos diferenciales es necesario realizar un estudio histopatológico. En nuestro caso, se descartó la presencia de una lesión melanocítica, y tras el estudio histológico se llegó al diagnóstico de pigmentación postinflamatoria, secundaria a la fricción a la que se ven sometidas las palmas de las manos.

### Bibliografía

1. Gupta G, Burden AD, Shandkland GS, Fallowfield ME, Richardson MD. Tinea nigra secondary to *Exophiala werneckii* responding to Itraconazol. *Br J Dermatol.* 1997; 137:438-4.
2. Xavier MH, Ribeiro LH, Duarte H, Saraça G, Souza AC. Dermatoscopy in the diagnosis of tinea nigra. *Dermatol Online.* 2008;14:15.
3. Criado PR, Delgado L, Pereira GA. Dermoscopy revealing a case of Tinea Nigra. *An Bras Dermatol.* 2013; 88:128-9.







# 23

## Úlcera facial para cirugía de Mohs: cambio de planes en quirófano

Alejandra Tomás Velázquez  
Ester Moreno Artero  
Elena Querol Cisneros  
Pedro Redondo



## 23. Úlcera facial para cirugía de Mohs: cambio de planes en quirófano

Alejandra Tomás Velázquez, Ester Moreno Artero, Elena Querol Cisneros, Pedro Redondo

### Anamnesis

Varón de 74 años derivado a nuestro centro para tratamiento bajo cirugía controlada al microscopio de tumoración epitelial. Como antecedentes médicos destacan fractura de base de cráneo en 1967 con secuela de parálisis facial izquierda, carcinoma uretral de vejiga tratado mediante resección transuretral e instilaciones de BCG en 2010, hiperuricemia e hipertensión arterial. Toma como tratamientos habituales ácido acetilsalicílico y enalapril. Presenta lesión cutánea ulcerada en ángulo nasal izquierdo de varios meses de evolución. Ha sido diagnosticado de posible carcinoma basocelular y dada la localización de la lesión se deriva para realización de cirugía de Mohs.

### Exploración física

Se aprecia una placa ulcerada de 2 cm de diámetro máximo con bordes eritematosos ligeramente indurados y centro costroso hemorrágico localizada en coana nasal con extensión hacia el surco nasogeniano (figura 1a).

### Evolución

Ante la posibilidad de realizar cirugía de Mohs ese día por cambio en agenda de última hora se deriva a quirófano con cirujano dermatológico. Se planea diseño de extirpación para cirugía controlada al microscopio de la lesión (figura 1b). A los presentes, llama la atención la parálisis facial y el cirujano pide revisar el estudio histopatológico realizado, pero no se dispone del mismo. Ante la sospecha de otra posibilidad diagnóstica, se realiza biopsia de todos los bordes mediante afeitado (figura 1c) y se suspende la intervención. Llama la atención la parálisis facial del paciente y la localización de la supuesta tumoración epitelial (figura 1d).

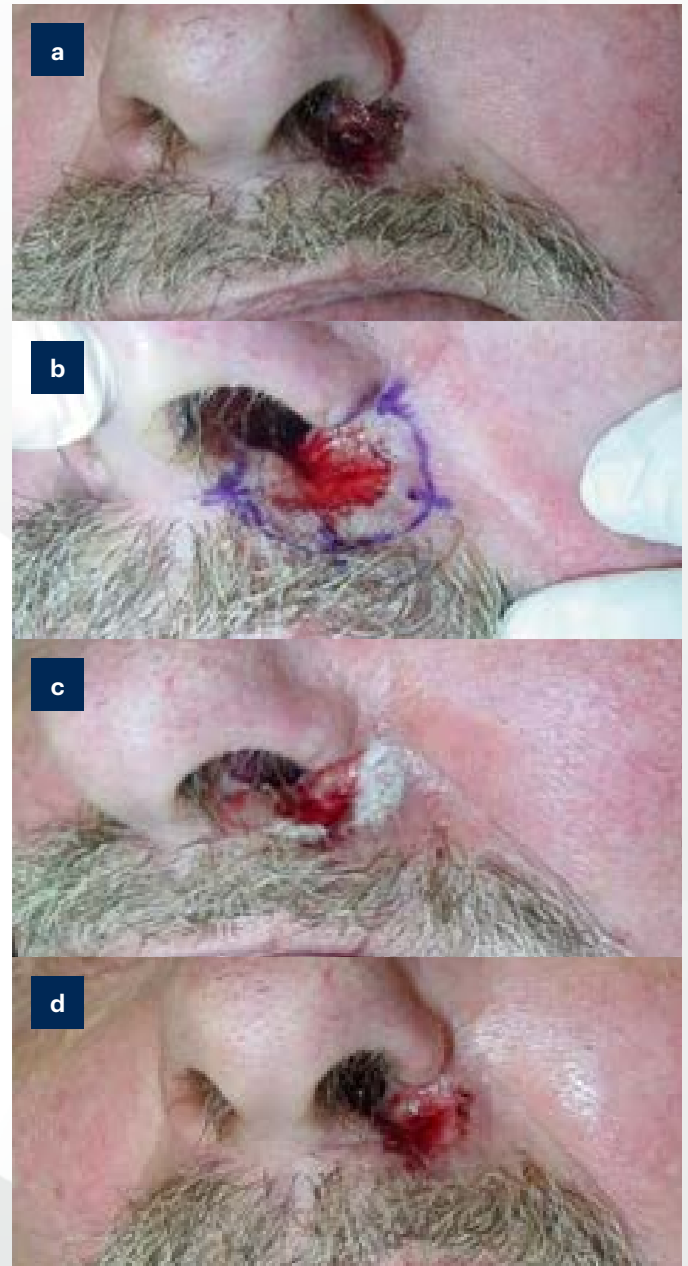


Figura 1. a) Paciente con úlcera facial derivado para cirugía de Mohs. b) Diseño prequirúrgico. c) Cambio en el plan terapéutico. Biopsia mediante afeitado de todos los bordes y hemostasia con ácido tricloroacético al 30%. d) Paciente con síndrome trófico del trigémino y úlcera por manipulación en localización típica.

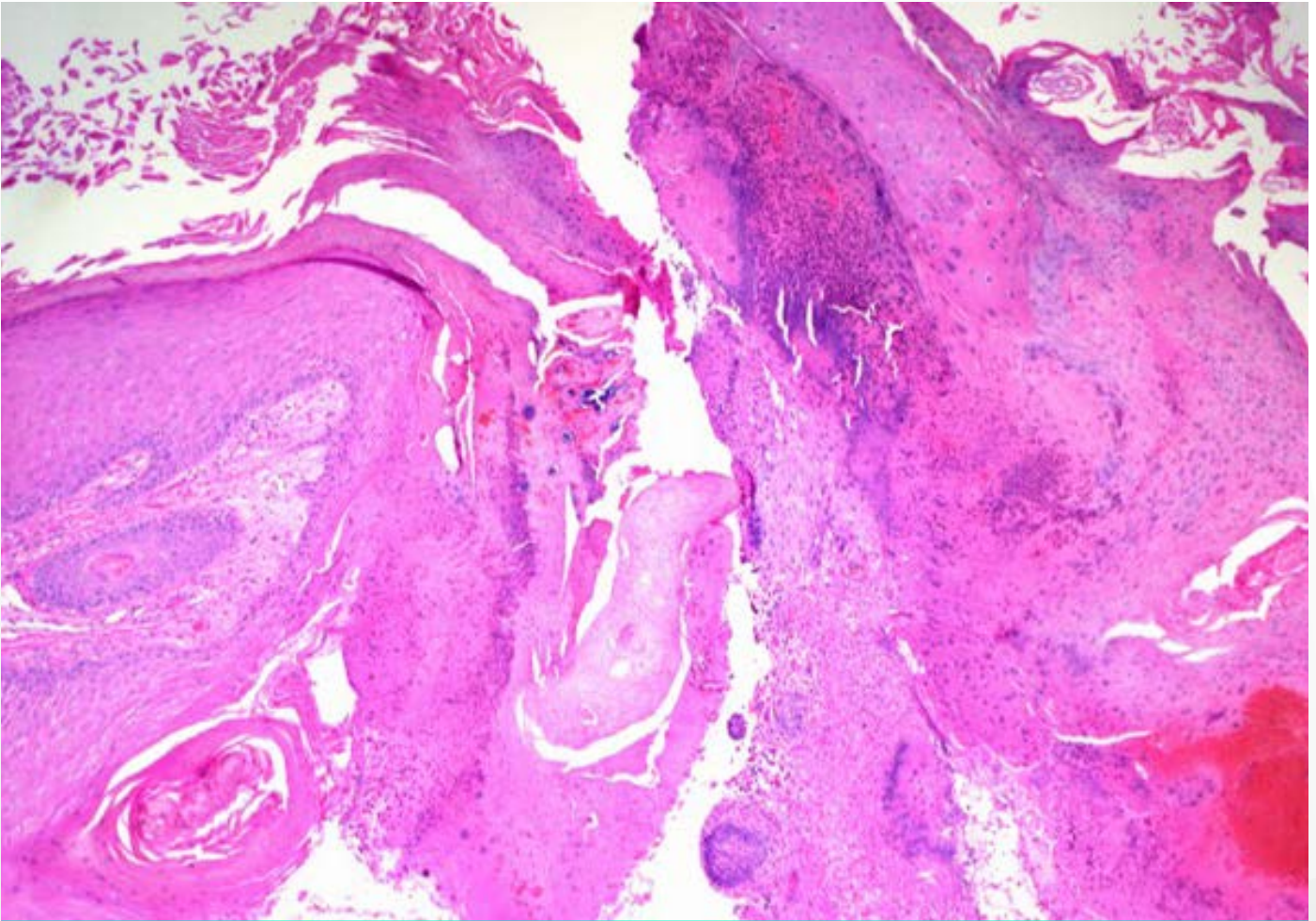


Figura 2. Estudio histopatológico que muestra engrosamiento epidérmico papilado con desarrollo de escamocostra, focos de hemorragia y fibrosis dérmica en ausencia de atipia citoarquitectural en posible relación con traumatismo crónico.

### Exploraciones complementarias

En todas las biopsias se aprecia un cuadro histopatológico similar. La piel presenta un engrosamiento epidérmico de carácter papilado, con desarrollo de una escamocostra y focos de hemorragia. Se aprecia fibrosis dérmica y no se observa atipia citoarquitectural. El estudio corresponde a una hiperplasia epidérmica papilada en probable relación con traumatismo crónico (figura 2).

### Diagnóstico

Con la anamnesis, exploración física y estudio histopatológico se diagnostica al paciente de síndrome trófico del trigémino.

### Tratamiento

Se explica al paciente que se ha descartado patología tumoral y que debe evitar la manipulación local de la lesión, siendo esta el origen de la ulceración. Además, se pautan curas locales.

### Comentario<sup>1-3</sup>

El síndrome trófico del trigémino es una etiología infrecuente de úlceras faciales. El paciente ocasiona las lesiones mediante la manipulación de regiones cutáneas inervadas por un nervio previamente dañado. Su triada característica incluye disestesias faciales, anestesia del área trigeminal y úlcera nasal. Una úlcera en semiluna en el ala nasal o adyacente, respetando la punta de la nariz, supone el hallazgo



más típico. No obstante, debe descartarse siempre ante una o varias úlceras en una hemicara sin alteraciones en la región facial contralateral. El tiempo de aparición de la úlcera tras la lesión nerviosa puede variar de semanas a años y entre las causas más habituales de daño neural se describen la ablación terapéutica de la rama sensitiva del trigémino o el accidente cerebrovascular. Las disestesias ocasionadas por el daño nervioso previo (se postula que favorecidas en la localización típica por la superposición de la rama oftálmica y la maxilar) llevan al paciente a manipular dicha zona. Debe realizarse diagnóstico diferencial con causas de ulceración facial tumorales, infecciosas y autoinmunes, siendo clave el estudio histopatológico. Respecto al tratamiento, es fundamental que el paciente cese la manipulación y pueden emplearse fármacos que disminuyan la conducta compulsiva.

## Conclusión

No toda lesión clínica es lo que parece. La correlación clinicopatológica es fundamental antes de una intervención quirúrgica compleja.

## Bibliografía

1. Weintraub E, Soltani K, Hekmatpanah J, Lorincz AL. Trigeminal trophic syndrome. A case and review. *J Am Acad Dermatol*. 1982 Jan;6(1):52-7.
2. Rashid RM1, Khachemoune A. Trigeminal trophic syndrome. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2007 Jul;21(6):725-31.
3. Sadeghi P1, Papay FA, Vidimos AT. Trigeminal trophic syndrome--report of four cases and review of the literature. *Dermatol Surg*. 2004 May;30(5):807-12; discussion 812.



# 24

## Edema palpebral tras tratamiento de ptosis

Ana Rodríguez Villa Lario  
Aroa García Duarte  
Alba Gómez Zubiaur  
Ana Belén Piteiro Bermejo

## 24. Edema palpebral tras tratamiento de ptosis



Ana Rodríguez Villa Lario, Aroa García Duarte,  
Alba Gómez Zubiaur, Ana Belén Piteiro Bermejo

### Anamnesis

Varón de 40 años, sin alergias medicamentosas conocidas, no portador de prótesis metálicas previas, que requirió el implante palpebral de pesa de oro para tratamiento de lagofthalmos residual tras parálisis facial. A los 6 meses presentó inflamación persistente que obligó a su retirada, siendo el estudio histopatológico compatible con reacción granulomatosa a cuerpo extraño. Mínimos síntomas persistieron pese a la extracción de la pieza. Cuatro años más tarde de la retirada el paciente consultó por aparición gradual progresiva de edema y eritema a dicho nivel, con lesión palpable levemente indurada subyacente, por lo que fue remitido a nuestra consulta.

### Exploración física

A la exploración física presentaba una placa eritemato-edematosa, de 2,5 cm, de superficie lisa, levemente indurada a la palpación (figura 1). No se palpaban adenopatías laterocervicales ni submandibulares. Los movimientos oculares estaban conservados. El paciente no presentaba lesiones cutáneas a otros niveles ni otra sintomatología.

### Exploraciones complementarias

Se derivó a Oftalmología, donde se realizó una biopsia excisional del material inflamatorio subyacente. El estudio histológico fue compatible con hiperplasia folicular linfoide de predominio linfocítico tipo B, de predominio CD20+, sin identificarse marcadores de malignidad, Bcl2 negativo.



Figura 1. Placa eritemato-edematosa, de 2.5 cm, de superficie lisa, levemente indurada a la palpación.



Así mismo, se realizaron pruebas epicutáneas, siendo éstas intensamente positivas para tiosulfato sódico de oro a las 48 y 96 horas de su lectura (figura 2). No se realizaron analíticas ni pruebas serológicas.

### Diagnóstico

Ante los resultados histológicos obtenidos se llegó al diagnóstico de pseudolinfoma tardío tras implante palpebral de pesa de oro en paciente con hipersensibilización al tiosulfato sódico de oro, confirmado mediante la realización de pruebas epicutáneas.

### Tratamiento y evolución

Dada la naturaleza inflamatoria de la lesión, se inició tratamiento con betametasona intralesional, aplicada mensualmente. Tras dos sesiones, se objetivó reducción de la placa inflamatoria, con mejoría progresiva tras las sucesivas instilaciones.

### Comentario

El implante palpebral de pesa de oro fue por primera vez descrito en la literatura en 1966 y es una técnica ampliamente empleada para reducir la exposición corneal secundaria a la parálisis facial. Sus complicaciones más comúnmente reportadas son la migración del material e infección del mismo. Los infrecuentes casos descritos de reacción inflamatoria no infecciosa tras implante de pesa de oro<sup>1</sup> son mediados por reacciones de hipersensibilidad al oro tipo IV y son atribuidos a la degradación consecuyente al contacto permanente de los mismos con los tejidos. Dichas reacciones inmunitarias, se caracterizan por el retraso en la reacción inflamatoria, células gigantes y la existencia de un infiltrado linfocitario crónico de predominio T. Sin embargo, nuestro paciente presentó una reacción de tipo pseudolinfomatoide, descrito en la literatura como alergia de contacto al oro<sup>2</sup>, aunque no como complicación tras implante de pesa palpebral.

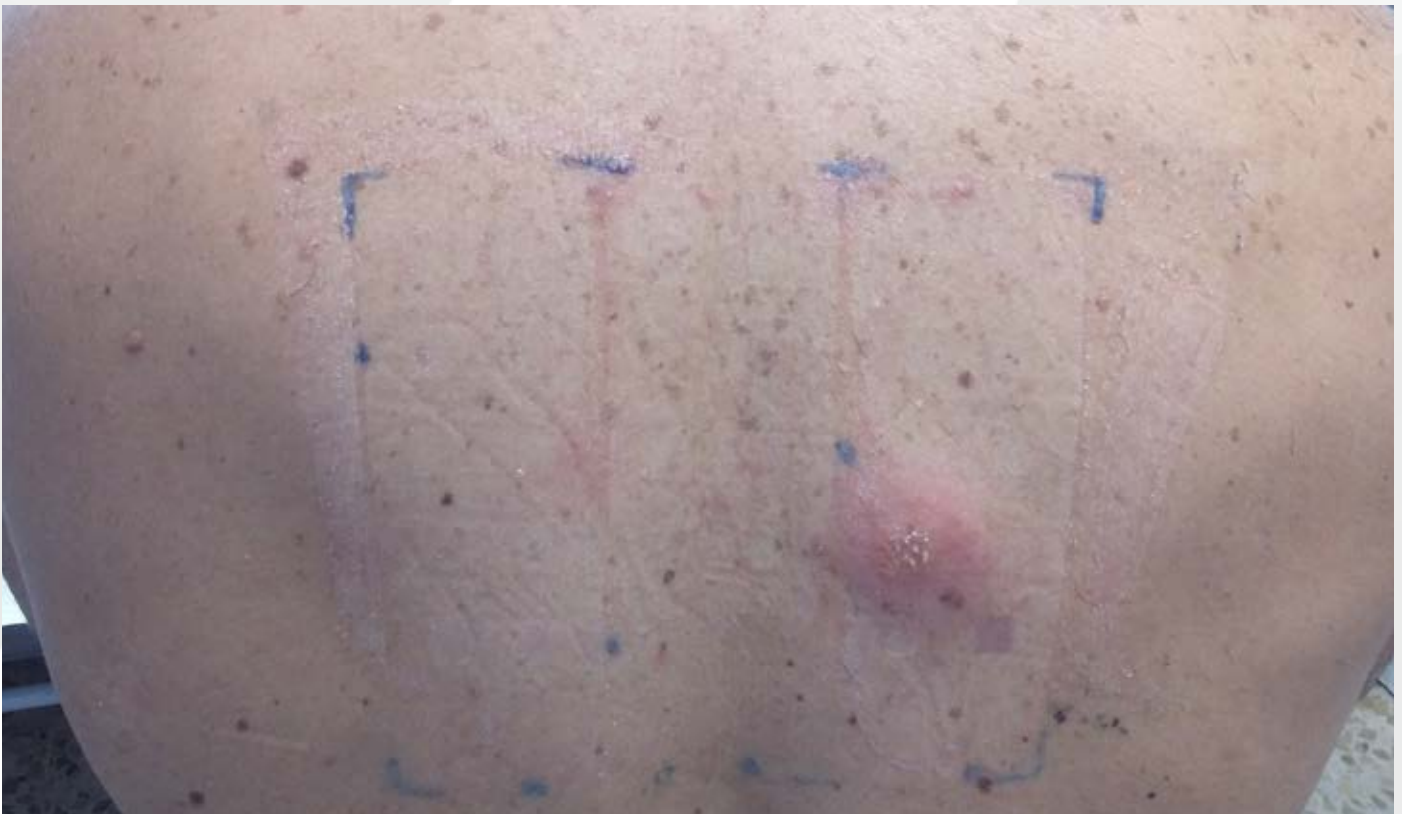


Figura 2. Se realizaron pruebas epicutáneas, siendo éstas intensamente positivas para tiosulfato sódico de oro a las 48 y 96 horas de su lectura.



La realización previa de pruebas epicutáneas podría ser de utilidad<sup>3,4</sup>. El tratamiento fundamental reside en la retirada de la pesa, siendo particular en nuestro caso la persistencia de la misma de forma tardía, así como el desarrollo de lesión atípica. La coadyuvancia con corticoides intralesionales parece ser de utilidad.

### Bibliografía

1. Bjorkner B, Bruze M, Moller H, Salemark L. Allergic contact dermatitis as a complication of lid loading with gold implants. *Dermatitis*. 2008; 19: 148-53.
2. Hiperplasia linfoide cutánea de células B. *Rev. cienc.biomed*. 2011; 2(1): 98-105
3. Ritz M, Southwick GJ, Greensmith A, et al. Gold sensitivity after gold weight eyelid insertion for facial palsy. *Aesth Plast Surg*. 2006;30(6):733
4. Doyle E, Mavrikakis I, Mr E. J. Lee, Dr R. Emerson, Dr A. J. Rainey & Mr G. P. Brittain Type IV Hypersensitivity Reactions to Upper Lid Gold Weight Implants—Is Patch Testing Necessary?, *Orbit*; 2005; 24:3, 205-210





# 25

## Unas manos que se arrugan

Alejandro García Vázquez  
Santiago Guillen Climent  
Esmeralda Silva Díaz  
José María Martín Hernández

Dermatosis por agentes externos



## 25. Unas manos que se arrugan

Alejandro García Vázquez, Santiago Guillen Climent,  
Esmeralda Silva Díaz, José María Martín Hernández

### Anamnesis

Niña de 9 años acompañada por su madre, sin antecedentes de interés. Desde hace unos meses nota que, a los pocos minutos de estar en contacto con el agua, presenta arrugas y acentuación notoria de los pliegues de la piel de las palmas de las manos y leves molestias locales. Clínica similar, aunque menos intensa, en las plantas de los pies. Le sucede con las duchas y con los baños en la piscina, persistiendo unos 15-20 minutos tras el secado.

### Exploración física

Tras 2-3 minutos de introducir las manos en agua tibia, aparece descamación fina difusa, edema con pequeñas pápulas blanquecinas y aumento de los pliegues cutáneos en ambas palmas, especialmente en los pulpejos de los dedos (figuras 1 y 2).

### Diagnóstico

Queratodermia acuagénica siríngica.

### Tratamiento

Evitar la exposición prolongada al agua, así como la oclusión excesiva de las manos. Se recomendaron cremas emolientes.

### Evolución

Transcurridos unos meses, la paciente acude de nuevo a consulta refiriendo cierta mejoría, aunque continuaba presentando la clínica tras ducharse y tras bañarse en la piscina durante el verano.

### Comentario<sup>1-3</sup>

La queratodermia acuagénica siríngica se encuadra dentro de las queratodermias palmoplantares adquiridas. Es más frecuente en mujeres y durante la segunda década de la vida.

Es habitual su asociación con hiperhidrosis palmoplantar, que en ocasiones incluso desencadena el cuadro. También se ha descrito una mayor frecuencia en pacientes portadores de la mutación de la fibrosis quística.

Si se llevara a cabo una biopsia, podría apreciarse desde una piel normal, hasta dilatación de los conductos excretores de las glándulas eccrinas y un estrato córneo levemente hiperqueratósico.

Se desconoce la patogenia del cuadro, aunque se cree que pueda tener relación con un defecto estructural o funcional de la capa córnea, con una pérdida de su función barrera, o bien con un aumento de la capacidad de la queratina para ligar agua.

En cuanto al tratamiento, el cloruro de aluminio hexahidratado al 20% ha demostrado ser útil para el control de los síntomas. Otras opciones incluyen los retinoides tópicos, preparados con urea y ácido salicílico y, en los casos refractarios, iontoforesis o inyecciones con toxina botulínica.

El cuadro tiende a la remisión espontánea en la mayoría de los casos.

### Bibliografía

1. Kutlubay Z, Engin B, Baglam S, Khatib R, Demirkesen C, Aydemir EH. Case report: Treatment failure in a case of aquagenic syringal acrokeratoderma. *J Cosmet Laser Ther.* 2015;17(4):224-6.
2. Ahumada O, Córdova A, Hono J, Carvallo R. Queratodermias Palmoplantares Adquiridas. Revisión bibliográfica. *Rev. Chilena Dermatol.* 2010; 26(3):272-278.
3. Krol AL, Siegel D. Keratodermas. En: Bologna JL, Jorizzo JL, Schaffer JV, editores. *Dermatology*. 3rd ed. Philadelphia, PA: Mosby Elsevier; 2012. p. 87.



Figuras 1 y 2. Tras 2 minutos en remojo, aparecen las alteraciones descritas.





# Dermatosis endocrinometabólicas

---





# Contenido

---

<b>01.</b> La piel como clave diagnóstica .....	113
<b>02.</b> Múltiples colagenomas y fibromas pendulares .....	117
<b>03.</b> “Por cierto, ¿por qué me salen estos bultos en las piernas?” .....	121







# 01

## La piel como clave diagnóstica

Vanesa Fatsini Blanch

María Isabel Martínez González

Francisco Javier de la Torre Gomar

Ana María Martínez de Salinas Quintana

Dermatosis endocrinometabólicas



# 01. La piel como clave diagnóstica

Vanessa Fatsini Blanch, María Isabel Martínez González,  
Francisco Javier de la Torre Gomar, Ana María Martínez de Salinas Quintana

## Anamnesis

Mujer de 50 años derivada por sospecha de dermatomiositis por historia de debilidad muscular y ANA positivos.

La paciente no refería síntomas cutáneos, aunque sí había notado cambios progresivos en su aspecto físico sin poder definirlos ni concretarlos temporalmente.

La paciente no presentaba antecedentes dermatológicos previos, excepto una consulta varios meses antes por tendencia a equimosis espontánea en antebrazos, sin otra clínica asociada, con hallazgo de niveles bajos de vitamina C en la analí-

tica sanguínea y que, tras la adecuada suplementación vitamínica, presentó cierta mejoría clínica. Además, se realizó una revisión exhaustiva de su historia clínica y se descubrió que la paciente presentaba hipertensión arterial de reciente aparición, inicio de menopausia y que estaba siendo tratada también por labilidad emocional e insomnio en los últimos meses.

## Exploración física

A la exploración física presentaba hiperpigmentación cutánea de predominio en región facial y escote (figura 1), leve hirsutismo en zonas dependientes



Figura 1. Hiperpigmentación cutánea.



de andrógenos como laterales faciales, atrofia cutánea con aspecto poiquilodérmico (figura 2a), reaparición de equimosis (figura 2b) y sobrepeso de marcado predominio troncular (Figura 2c), con acúmulo de grasa cervical y fascias de luna llena.

### Exploraciones complementarias

Ante la sospecha clínica de síndrome de Cushing (hipercortisolismo), se solicitó una analítica sanguínea con perfil hormonal en la que destacaban niveles de cortisol y ACTH elevados, por lo que la paciente fue derivada a Endocrinología para estudio.

Se completó el estudio por parte de Endocrinología y en los resultados destacaban niveles elevados de cortisol libre en orina de 24 horas, cortisol en saliva a las 23 horas, ACTH, andostendiona y DHEA-S. El test de Nugent resultó compatible con síndrome de Cushing.

Además, presentaba Hb1AC alterada a pesar de glucemias normales en las analíticas sanguíneas previas, hallazgo diagnóstico de diabetes mellitus.

Se realizó una resonancia magnética que evidenció una lesión de 1,8x1x1,1 cm en la glándula hipofisaria, compatible con macroadenoma hipofisario.



Figura 2. a) Atrofia cutánea con aspecto poiquilodérmico. b) Equimosis. c) Sobrepeso de marcado predominio troncular.



### Diagnóstico

Enfermedad de Cushing por macroadenoma hipofisario.

### Tratamiento

Se llevó a cabo la resección tumoral completa vía transesfenoidal mediante abordaje endoscópico. El análisis histopatológico de la pieza quirúrgica confirmó el diagnóstico de adenoma hipofisario productor de ACTH.

### Evolución

Tras el tratamiento, la paciente experimentó una mejoría gradual y progresiva a lo largo de varios meses de sus síntomas y sus alteraciones analíticas.

### Comentario

El síndrome de Cushing (SC) es el resultado de una exposición excesiva o prolongada a glucocorticoides, que pueden tener un origen tanto endógeno como exógeno. Cuando la causa es

un adenoma hipofisario se conoce como enfermedad de Cushing. Dada la variabilidad y elevada frecuencia en la población general de sus manifestaciones clínicas, la sospecha del SC, en ocasiones, puede resultar difícil. El dermatólogo puede desempeñar un papel importante en la sospecha y detección de esta patología en la que un diagnóstico temprano es fundamental para reducir su morbimortalidad.

La hiperpigmentación, el hirsutismo, el acné y la aparición de atrofia cutánea (con equimosis y/o estrías), entre otros, son motivos de consulta frecuentes en Dermatología y en algunos casos pueden plantear un diagnóstico diferencial complejo.

La valoración global del paciente, integrando en conjunto todos los datos de su historia clínica, es fundamental, ya que la piel puede constituir un hallazgo esencial para el diagnóstico clínico de muchos síndromes. En este caso, las alteraciones cutáneas, junto con la HTA, diabetes y labilidad emocional nos llevó al diagnóstico del SC.



# 02

## Múltiples colagenomas y fibromas pendulares

Ester Muñoz Aceituno  
Alejandra Reolid Pérez  
Pablo Chicharro Manso  
Javier Sánchez Pérez

## 02. Múltiples colagenomas y fibromas pendulares



Ester Muñoz Aceituno, Alejandra Reolid Pérez,  
Pablo Chicharro Manso, Javier Sánchez Pérez









# 03

## “Por cierto, ¿por qué me salen estos bultos en las piernas?”

Carlos González Cruz

Sabina Ruiz-Janer

Víctor Cabezas Calderón

Gloria Aparicio Español



### 03. “Por cierto, ¿por qué me salen estos bultos en las piernas?”

Carlos González Cruz, Sabina Ruiz-Janer, Víctor Cabezas Calderón, Gloria Aparicio Español

#### Anamnesis

Varón de 68 años, con antecedentes de enfermedad de Parkinson en tratamiento con levodopa y carbidopa, esquizofrenia en tratamiento con olanzapina y enfermedad de Graves Basedow por la cual había sido sometido 5 años atrás a una tiroidectomía total, en tratamiento sustitutivo con levotiroxina con adecuado control de la enfermedad. Nos consultó por lesiones pruriginosas en ambas piernas de unos cinco años de evolución.

#### Exploración física

Nódulos eritematovioláceos infiltrados a la palpación en cara anterior y posterior de ambas piernas (figura 1). Llamaba la atención la presen-

cia de acropaquias y exoftalmos. No había otras lesiones en piel ni en mucosas.

#### Exploraciones complementarias

La analítica de sangre mostró un hemograma, proteinograma, VSG, PCR y bioquímica normales. La TSH y la T4 libre fueron normales. Las serologías para virus hepatitis B y C y VIH fueron negativas. Finalmente, no se hallaron crioglobulinas en sangre. La radiografía de tórax fue normal. Se realizó una biopsia incisional de una de las lesiones de las piernas y el estudio con hematoxilina y eosina mostró abundantes depósitos de mucina en dermis media y profunda entre los haces de colágeno. El número de fibroblastos era



Figura 1. Nódulos eritematovioláceos infiltrados a la palpación en cara anterior y posterior de ambas piernas.



normal y éstos mostraban una morfología estrellada (figura 2).

### Diagnóstico

Mixedema localizado (pretibial) como manifestación extratiroidea de la enfermedad de Graves.

### Tratamiento

Se inició tratamiento tópico con Acetónido de Triamcinolona 0,1 % sobre las lesiones cada 24 horas durante un mes y, posteriormente, tres veces por semana un mes más.

### Evolución

Con el tratamiento instaurado se consiguió mejorar el prurito que refería el paciente. No obstante, tras cuatro años de seguimiento, persisten las lesiones en ambas piernas.

### Comentario

La enfermedad de Graves (EG) es la causa más frecuente de tirotoxicosis<sup>1</sup>. El mixedema pretibial (MP) es una manifestación cutánea característica

de la enfermedad de etiología desconocida que se halla en el 1-5% de los pacientes con EG<sup>2</sup>. Se asocia con oftalmopatía (97%) y acropaquias (18%)<sup>3</sup>, presentes en nuestro paciente. Se presenta como nódulos o placas indurados de color piel normal, eritematopurpúricos o amarillentos, localizados casi siempre en la región pretibial, que pueden ser pruriginosos o dolorosos y pueden llegar a ser deformantes<sup>2,3,4</sup>. La normalidad de las pruebas de función tiroidea no descarta el diagnóstico de MP. En la histopatología se observan abundantes depósitos de mucina en dermis con presencia de fibroblastos estrellados<sup>2</sup>. El diagnóstico diferencial debe hacerse con el liquen simple crónico, el liquen plano hipertrófico, la linfedema, el lipedema y el escleromixedema<sup>2</sup>. El tratamiento de la tirotoxicosis no mejorará las lesiones cutáneas, como ilustra nuestro caso, y éstas pueden resolverse de manera espontánea en el 25% de los casos<sup>2,3</sup>. El tratamiento de elección son los glucocorticoides tópicos o intralesionales con resultados variables<sup>1-5</sup>. Como conclusión, con este caso queremos ilustrar una manifestación cutánea poco frecuente

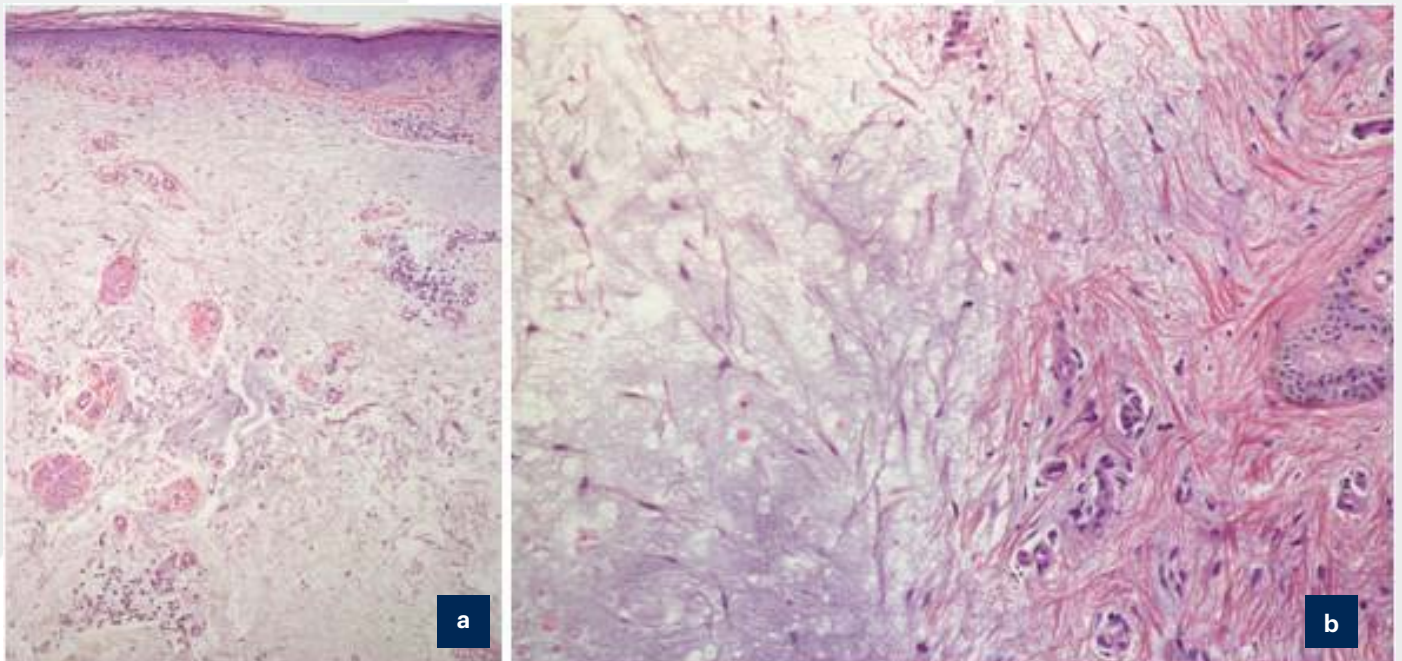


Figura 2. a) Epidermis conservada. Abundantes depósitos de mucina entre los haces de colágeno en dermis media y profunda. Leve infiltrado linfocitario perivascular y perianexial acompañante. (Hematoxilina y Eosina x10). b) Haces de colágeno dérmicos separados por los depósitos de mucina. Se aprecian grandes fibroblastos de morfología estrellada inmersos en el material mixoide. (Hematoxilina y Eosina x20).



de una endocrinopatía muy prevalente, con el objetivo de ayudar al dermatólogo a identificarla precozmente para instaurar, si aún no se ha hecho, el tratamiento adecuado de la probable tirotoxicosis asociada.

### Bibliografía

1. Lause M, Kamboj A, Fernández Faith E. Dermatologic manifestations of endocrine disorders. *Transl Pediatr.* 2017; 6 :300-12.
2. Rongioletti F. Mucinoses. En: Bologna JL, Schaffer JV, Cerroni L. *Dermatology.* Elsevier. 4a edición. 2018.
3. Wass J, Owen K, Turner H. *Manual Oxford de endocrinología y diabetes.* Publicaciones médicas Oxford. 3a edición. 2016.
4. Jabbour SA. Cutaneous manifestations of endocrine disorders. A guide for dermatologists. *Am J Clin Dermatol.* 2003; 4: 315-31.
5. Ren Z, He M., Deng, F, Chen Y, Chai L, Chen B, et al. Treatment of pretibial myxedema with intralesional immunomodulating therapy. *Ther Clin Risk Manag.* 2017; 13: 1189–94.



# Dermatosis infecciosas

---





# Contenido

01. Placas hiperqueratósicas descamativas pruriginosas diseminadas .....	129
02. Un herpes genital un tanto atípico.....	133
03. Rash maculopapular en un paciente italiano .....	137
04. Las costras amarillas no son exclusivas de los pacientes pediátricos.....	141
05. “Las gotas para el oído me han producido una alergia” .....	145
06. Placa eritematosa en pene: ¿una simple balanitis? .....	149
07. Erupción papulopustulosa facial .....	153
08. Placa indurada en muslo después de un viaje en un país tropical y de relaciones sexuales de riesgo .....	157
09. Unos “hongos” en los pies que no mejoran .....	161
10. Costras en pie derecho: un picor pertinaz y un rascado desmedido.....	165
11. Carcinomas basocelulares múltiples y pits palmoplantares.....	169
12. Placas eritematoescamosas inguinales en un paciente VIH+ .....	173
13. Lesiones papuloeritematosas asintomáticas en pene.....	177
14. Picaduras importadas, un reto diagnóstico .....	181
15. Pápulas infiltradas en la frente .....	185
16. Vesículas en cuero cabelludo de un lactante .....	189
17. Nódulos cutáneos inflamatorios diseminados.....	193
18. Lesión con centro costroso en pierna que no cura.....	197
19. “Foliculitis” resistente tras rasurado genital .....	201
20. No todo son picaduras en verano .....	205
21. Exantema vesiculoampolloso en paciente extranjera.....	209
22. Lesión cutánea de aspecto infeccioso en el pie.....	213
23. Pápulas eritematosas puntiformes en manos y pies .....	217
24. Una úlcera y una bolsa de orina .....	221
25. Angiomas de aparición brusca.....	225
26. Oreja de Oriente.....	229







# 01

## Placas hiperqueratósicas descamativas pruriginosas diseminadas

Xavier Bosch Amate  
Josep Riera Monroig  
María Constanza Riquelme Mac Loughlin  
Mercè Alsina Gibert



# 01. Placas hiperqueratósicas descamativas pruriginosas diseminadas

Xavier Bosch Amate, Josep Riera Monroig,  
María Constanza Riquelme Mac Loughlin, Mercè Alsina Gibert

## Anamnesis

Mujer de 82 años institucionalizada en una residencia, con antecedentes de hipertensión arterial en tratamiento con enalapril y una demencia avanzada tipo Alzheimer que le incapacita la comunicación verbal. La paciente fue derivada a urgencias desde la residencia por la aparición hace cinco días de placas descamativas, muy pruriginosas, diseminadas por toda la superficie corporal. Se había orientado inicialmente como una dermatitis atópica, por lo que había recibido antihistamínicos orales sin mejoría.

## Exploración física

Buen estado general, afebril, desorientada e inquieta. En la exploración cutánea de manos y pies se objetivaban múltiples placas hiperqueratósicas descamativas, predominando dichas lesiones en los dorsos y pliegues interdigitales (figura 1). Además, presentaba múltiples lesiones

excoriadas y costrosas en el tórax. Con la dermatoscopia se observó el signo del “ala delta”.

## Exploraciones complementarias

Se realizó un raspado cutáneo de las lesiones de las manos, enviando la extensión citológica a Anatomía Patológica, objetivándose mediante el microscopio múltiples formas adultas y huevos de *Sarcoptes scabiei* (figura 2).

## Diagnóstico

Sarna noruega.

## Tratamiento

Se administró ivermectina vía oral (200 mcg/kg), repitiendo una segunda administración a los diez días. Además, se recomendó el mismo tratamiento al personal sanitario y convivientes que hubieran estado en contacto con la paciente las últimas semanas, además de lavar todas las prendas de vestir, de



Figura 1. Se pueden observar múltiples placas hiperqueratósicas descamativas en dorso de manos y pliegues interdigitales.



cama y cortinas a elevada temperatura o bien guardarlas en una bolsa de plástico durante una semana.

### Evolución

A las tres semanas se comprobó la desaparición del prurito y de las lesiones descamativas cutáneas.

### Comentario<sup>1-3</sup>

La sarna es una infestación cutánea contagiosa causada por el ácaro *Sarcoptes scabiei* que afecta a personas de todas las edades y niveles socioeconómicos. Su transmisión se produce por un contacto directo "piel con piel", por lo que puede afectar a los convivientes y a las personas del entorno del paciente. El prurito se genera por una reacción de hipersensibilidad al ácaro, sus huevos y heces, siendo intenso y de predominio nocturno. Se asocia a la aparición de lesiones en espacios interdigitales, muñecas, areolas, nalgas y genitales. La clínica se inicia unas tres semanas tras el primer contagio, pudiendo recortarse a unos pocos días en las reinfecciones.

La sarna noruega o costrosa afecta típicamente a inmunodeprimidos, aunque también puede afectar inmunocompetentes (neonatos, ancianos o

parapléjicos). Se presenta con placas hiperqueratósicas, pruriginosas en la mitad de los casos, pudiendo simular una psoriasis u otras dermatosis eritematodescamativas, por lo que puede generar brotes en hospitales y residencias.

El diagnóstico se basa en la visualización del surco acarino o del ácaro, sus huevos o heces en un raspado epidérmico con tinta china. El tratamiento de elección de la sarna noruega es la ivermectina oral (200 mcg/kg), reservándose la aplicación de permetrina al 5% para los demás casos de sarna. Es importante lavar a elevada temperatura todas las prendas de ropa que hayan estado en contacto con el paciente o, en su defecto, guardarlas en una bolsa de plástico una semana.

### Bibliografía

1. Arlian LG, Morgan MS. A review of *Sarcoptes scabiei*: past, present and future. *Parasit Vectors*. 2017;10(1):297.
2. Dressler C, Rosumeck S, Sunderkötter C, Werner RN, Nast A. The Treatment of Scabies. *Dtsch Arztebl Int*. 2016;113(45):757-762.
3. Banerji A. Scabies. *Paediatr Child Health*. 2015;20(7):395-402.



Figura 2. Raspado cutáneo con tinta china. Forma adulta (a) y huevos (b) de *Sarcoptes scabiei* visualizados por microscopio óptico.





# 02

## Un herpes genital un tanto atípico

Marta García-Legaz Martínez  
Álvaro Martínez-Doménech  
Jorge Magdaleno Tapial  
Pablo Hernández Bel



## 02. Un herpes genital un tanto atípico

Marta García-Legaz Martínez, Álvaro Martínez-Doménech, Jorge Magdaleno Tapial, Pablo Hernández Bel

### Anamnesis

Un varón de 43 años, sin antecedentes médico-quirúrgicos de interés, acudió de urgencias remitido desde su centro de salud por unas úlceras agrupadas en el cuerpo del pene dolorosas sugestivas de herpes genital, que no curaban a pesar del tratamiento administrado (aciclovir 200 mg cada 4 horas durante 5 días). No refería otras lesiones cutáneas asociadas. El paciente nos confesaba múltiples relaciones sexuales de riesgo con otros hombres (HSH) sin protección en los últimos meses.

### Exploración física

Lesiones eritematosas, ulceradas, con borde activo, ligeramente exudativas, localizadas en el cuerpo del pene, dolorosas y levemente infiltradas a la palpación. En región inguinal se palpaban adenopatías inguinales bilaterales no dolorosas (figura 1).



Figura 1. Lesiones eritematosas y ulceradas en el pene.

### Exploraciones complementarias

Ante la sospecha de que se tratase de un cuadro infeccioso, posiblemente una infección de transmisión sexual (ITS), se solicitaron diversas pruebas complementarias. En el cultivo microbiológico del exudado uretral no hubo crecimiento bacteriano y no se observó microbiota fuera de lo habitual. La PCR del exudado del fondo de la úlcera fue negativa para virus del herpes tipo 1 (VHS-1) y 2 (VHS-2). En las serologías de ITS solicitadas destacaba la negatividad para anticuerpos anti treponema pallidum reagínicos (RPR), prueba de absorción de anticuerpos treponémicos (FTA-ABS), anti treponema pallidum de tipo IgM, así como para los anticuerpos totales anti treponema pallidum. Las serologías de virus hepatitis C (VHC) y virus de la inmunodeficiencia humana (VIH) también fueron negativas, destacando únicamente positividad para anticuerpos anti-HBc, anti-HBe y anti-HBs con antígeno HBsAg negativo lo cual nos informaba de una hepatitis B pasada. Debido a los hallazgos obtenidos en las pruebas complementarias y con una elevada sospecha clínica de ITS, se solicitó una PCR de ADN de *Treponema pallidum* del exudado de la úlcera que resultó ser positiva. Dos semanas tras la primera visita se solicitaron nuevas serologías, siendo los Ac totales anti treponema pallidum y los Ac anti treponema pallidum de tipo IgM positivos, manteniéndose RPR y FTA negativos, así como el resto de las serologías (figura 2).

### Diagnóstico

Sífilis primaria.

### Tratamiento

Ante la positividad en la PCR de la muestra tomada, y previamente a la positividad en la serología de Ac

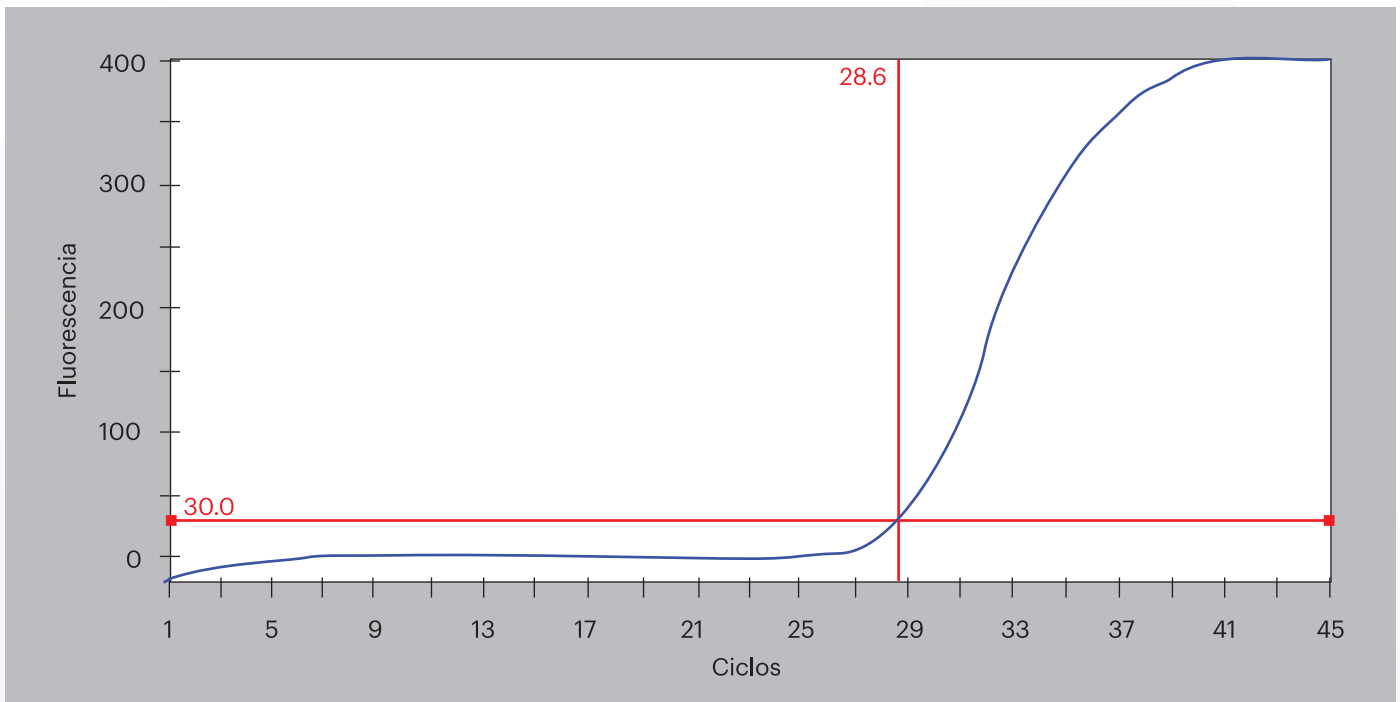


Figura 2. Curva de amplificación de *Treponema pallidum* por PCR en tiempo real. Inicio de la amplificación en el ciclo 29, lo cual indica gran cantidad de ADN de treponema en la muestra.

anti *Treponema pallidum* del tipo IgM, se instauró tratamiento con penicilina benzatina intramuscular en dosis única (2,4 millones de unidades).

### Evolución

A los pocos días tras la administración de penicilina intramuscular comenzó la mejoría de las lesiones ulceradas del pene, dejando una pequeña cicatriz en el surco balanoprepucial.

### Comentario<sup>1-3</sup>

La sífilis es una enfermedad de transmisión sexual conocida desde hace siglos. Tiempo atrás produjo la muerte a millones de personas en todo el mundo. Lejos de su desaparición, esta entidad continúa muy presente en la actualidad con un aumento de la incidencia en nuestro país en los últimos años. La sífilis es conocida clásicamente como la gran simuladora debido a la variedad de manifestaciones clínicas que puede adoptar lo cual, en muchas ocasiones, dificulta el diagnóstico. Afecta principalmente a HSH que mantienen relaciones con múltiples parejas sexuales sin protección.

Como conclusión queremos destacar la importancia de la sospecha clínica por parte del dermatólogo en el diagnóstico de sífilis, ayudándonos con pruebas como la PCR de *Treponema pallidum*, sobre todo ante lesiones que nos generen dudas diagnósticas, ya que nos permite un diagnóstico y tratamiento precoz en pacientes con sífilis en los cuales la serología luética es negativa y evitar complicaciones potencialmente graves.

### Bibliografía

1. Hernández-Bel P, Unamuno B, Sánchez-Carazo JL, Febrer I, Alegre V. Syphilitic alopecia: a report of 5 cases and a review of the literature. *Actas Dermosifiliogr.* 2013 Jul-Aug;104(6):512-7.
2. P. Hernández-Bel. The Resurgence of Sexually Transmitted Infections. A New Epidemic in Our Society?. *Actas Dermosifiliogr.* 2016;107(3):175-177.
3. Anna Brischetto, Ian Gassiep, David Wiley, Robert Norton. Retrospective review of *T. pallidum* PCR and serology results: Are both tests necessary?. *J Clin Microbiol.* 2018 Feb 14. pii: JCM.01782-17. doi: 10.1128/JCM.01782-17.







# 03

## Rash maculopapular en un paciente italiano

Cristina Garcia Melendo  
Helena Iznardo-Ruiz  
Juan Francisco Mir-Bonafé  
Jorge Spertino



## 03. Rash maculopapular en un paciente italiano

Cristina Garcia Melendo, Helena Iznardo-Ruiz,  
Juan Francisco Mir-Bonafé, Jorge Spertino

### Anamnesis y exploración física

Varón de 74 años natural de una zona rural de Italia que se encontraba en España de vacaciones, con antecedentes de hipertensión arterial, dislipemia y síndrome coronario agudo revascularizado. Consultó a urgencias generales por clínica de 4 días de evolución de mialgias de predominio en extremidades inferiores junto con fiebre intermitente de hasta 39°C con clínica bacteriémica, astenia e hipoxemia. Además, presentaba un rash maculopapular con afectación palmoplantar no pruriginoso (figura 1 a-c). En la exploración física detallada se apreciaba lesión pretibial izquierda costrosa con eritema perilesional (figura 2). No otra sintomatología asociada. Negaba contacto sexual de riesgo. Tras tratamiento con paracetamol persistía sintomático.

### Exploraciones complementarias

Analíticamente destacaba alteración de las pruebas de función hepática AST 88 U/L, ALT 74 U/L, Fosfatasa alcalina 99 U/L, GGT 95 U/L con bilirrubina de 10 µmol/L i PCR 305 mg/L sin leucocitosis, pero con plaquetopenia de 60x10<sup>9</sup>/L. Coagulación dentro de la normalidad. Hemocultivos negativos en dos ocasiones. Dado el contexto epidemiológico y los hallazgos en la exploración física, ante la sospecha de una rickettsiasis, se solicitó serología de *Rickettsia conorii* con una primera determinación que fue negativa. Las serologías para brucelosis, coxiella, VIH-1, VIH-2 y *Treponema pallidum* fueron negativas. Posteriormente se confirmó la seroconversión para *Rickettsia conorii* con IgG específicas 1/2560.

### Diagnóstico

Con estos hallazgos se llegó al diagnóstico de fiebre botonosa mediterránea (FBM).

### Tratamiento y evolución

Se inició cobertura antibiótica con doxiciclina 100 mg/12 h y el paciente ingresó para control evolutivo. A las 48 h desapareció la fiebre y disminuyó la intensidad del rash. El paciente completó 21 días de tratamiento restableciendo la normalidad de los parámetros analíticos. Regresó a Italia afebril, con remisión del rash pero persistencia en extremidad inferior izquierda del punto de inoculación.

### Comentario<sup>1-6</sup>

La FBM es una rickettsiasis causada por *Rickettsia conorii*, bacteria gram-negativa intracelular obligada. Habitualmente reside en el huésped artrópodo *Rhipicephalus sanguineus* –la garrapata del perro–, que actúa como vector transmisor de la enfermedad. Tiene marcado tropismo endotelial y se manifiesta clínicamente por fiebre de más de 39°C, mialgias y dolor abdominal. A los 3-6 días aparece un rash maculopapular en el 95% con frecuente afectación palmo-plantar. Es característica la presencia de una escara necrótica de 0,5-2 cm de diámetro con eritema perilesional que se corresponde con el punto de inoculación y recibe el nombre de mancha negra. Analíticamente se puede observar trombocitopenia, anemia, alteración del perfil hepático y de la función renal. El diagnóstico serológico generalmente es retrospectivo puesto que los anticuerpos no se desarrollan hasta pasados siete días desde el inicio de la clínica. La detección de *rickettsiae* por PCR, inmunofluorescencia o inmunohistoquímica en biopsia cutánea son otras opciones diagnósticas. El tratamiento de elección es la doxiciclina a dosis de 100 mg/12 h con un mínimo de tratamiento de 5-7 días. Las manifestaciones cutáneas



Figura 1. a-b) Rash maculopapular generalizado. c) Afectación palmoplantar del rash.



Figura 2. Presencia de escara pretibial izquierda con eritema perilesional, correspondiente con el punto de inoculación de la garrapata.

de la FBM son clave para llegar al diagnóstico de una enfermedad que presenta una mortalidad del 3%, generalmente debida a errores en el diagnóstico que provocan un retraso en el inicio del tratamiento.

### Bibliografía

- Herrador Z, Fernandez-Martinez A, Gomez-Barroso D et al. Mediterranean spotted fever in Spain, 1997-2014: Epidemiological situation based on hospitalization records. *PLoS One*. 2017;12(3):e0174745.
- Colomba C, Siracusa L, Trizzino M et al. Myocarditis in Mediterranean spotted fever: a case report and a review of the literature. *JMM Case Rep*. 2016;3(4):e005039
- Jean L. Bolognia, MD, Julie V. Schaffer, MD and Lorenzo Cerroni. *Dermatology*. 4th Edition, volume I. Elsevier; 2017.
- Oaks JB, Lasam G, LaCapra G. Mediterranean Spotted Fever: A Rare Non-Endemic Disease in the USA. *Cureus*. 2017;9(1):e974.
- Espejo E, Andrés M, Pérez J et al. Prevalence of antibodies to *Rickettsia conorii* in human beings and dogs from Catalonia: a 20-year perspective. *Epidemiol Infect*. 2016;144(9):1889-94.
- Portillo A, Santibáñez S, García-Álvarez L et al. Rickettsioses in Europe. *Microbes Infect*. 2015;17(11-12):834-8.





# 04

## Las costras amarillas no son exclusivas de los pacientes pediátricos

Pablo García Montero  
Cristina García Harana  
Cristina Salas Márquez  
José Francisco Millán Cayetano



## 04. Las costras amarillas no son exclusivas de los pacientes pediátricos

Pablo García Montero, Cristina García Harana, Cristina Salas Márquez, José Francisco Millán Cayetano

### Anamnesis

Mujer de 45 años, sin antecedentes médicos de interés, que fue remitida a la consulta de dermatología de urgencias por lesiones faciales de tres semanas de evolución. El cuadro había comenzado con una lesión en el párpado superior izquierdo ligeramente pruriginosa con posterior extensión a otras áreas faciales. La paciente no presentaba lesiones en otras localizaciones ni otra clínica de interés. En su centro de salud le habían prescrito corticoides tópicos ante la sospecha de picaduras de artrópodos y una semana después, antivirales orales bajo el diagnóstico de posible infección herpética. Ninguno de estos tratamientos había resultado efectivo. No exis-

tía relación temporal con traumatismos, nuevos cosméticos, toma de nuevos fármacos o exposición solar. Tampoco existía clínica similar en convivientes. Las lesiones interferían de forma notable en su vida personal y profesional ya que trabajaba de cara al público.

### Exploración física

La exploración física puso de manifiesto múltiples placas eritematosas de 1-2 cm de diámetro con costra melicérica en su superficie. Las lesiones se limitaban a la región facial y algunas de ellas asociaban exudado seroso. No resultaban induradas ni con aumento de sensibilidad a la palpación (figura 1).



Figura 1. Múltiples placas eritematosas de 1-2 cm de diámetro con costra melicérica en su superficie limitadas a la región facial.



### Exploraciones complementarias

Se tomaron muestras para cultivo microbiológico.

### Diagnóstico

Teniendo en cuenta la apariencia clínica de las lesiones se estableció el diagnóstico de impétigo no ampuloso o contagioso. Una semana más tarde el diagnóstico fue confirmado al resultar el cultivo positivo a *Staphylococcus aureus*.

### Tratamiento

Se pautó tratamiento oral con cloxacilina 500 mg cada 6 horas durante 7 días. Además, se recomendó la aplicación de crema de betametasona y ácido fusídico en las zonas afectas dos veces al día durante 7 días, y se pautó un gel de ducha antiséptico para la higiene diaria.

### Evolución

Diez días después de la primera visita la paciente acudió a consulta sin lesiones activas, presentando únicamente máculas eritemato-parduzcas residuales (figura 2). Se le recomendó entonces el uso de fotoprotector al menos dos veces al día

para minimizar el riesgo de hiperpigmentaciones posinflamatorias.

### Comentario<sup>1,2</sup>

El impétigo es una infección superficial de la epidermis causada por el *Staphylococcus aureus* o el *Streptococcus pyogenes*. Es la infección cutánea más frecuente en pediatría y su máxima incidencia ocurre entre los 2 y los 5 años de edad, siendo poco habitual su presentación en adultos. Existen dos formas, el impétigo no bulloso o contagioso (70%) y el impétigo ampuloso (30%). El primero se caracteriza por lesiones vesiculopustulosas con base eritematosa que rápidamente evolucionan a costras melicéricas, precisando para su desarrollo solución de continuidad (heridas, picaduras, etc.). El segundo se presenta en forma de ampollas frágiles que al romperse dejan áreas exulceradas eritematosas y es consecuencia de una toxina exfoliativa producida por el *Staphylococcus aureus*. El diagnóstico diferencial es amplio e incluye patologías como el herpes simple, las micosis cutáneas, las picaduras de insecto, el penfigoide ampuloso, etc. El cultivo permite su confirmación. Sin tratamiento, las lesiones



Figura 2. Resolución completa de las lesiones con presencia de máculas eritemato-parduzcas postinflamatorias.



de impétigo son altamente contagiosas y pueden evolucionar a ectima. Un tratamiento precoz con antibióticos tópicos si la afectación es limitada, asociando antibióticos orales si esta es extensa, resulta muy eficaz con resolución completa de las lesiones en una o dos semanas.

### Bibliografía

1. Hartman-Adams H, Banvard C, Juckett G. Impetigo: diagnosis and treatment. *Am Fam Physician*. 2014;15;90:229-35.
2. Pereira LB. Impetigo - review. *An Bras Dermatol*. 2014;89:293-9.





# 05

## “Las gotas para el oído me han producido una alergia”

Sofía Lucas Truyols  
Javier Sabater Abad  
Ángeles Arnandis Muñoz  
Virginia Pont Sanjuán



## 05. “Las gotas para el oído me han producido una alergia”

Sofía Lucas Truyols, Javier Sabater Abad, Ángeles Arnandis Muñoz, Virginia Pont Sanjuán

### Anamnesis

Varón de 53 años, empresario, sin alergias medicamentosas conocidas ni hábitos tóxicos. Acudía a nuestra consulta acompañado por su mujer. Estaba diagnosticado de una miastenia gravis con afectación ocular y bulbar de 20 años de evolución, timentomizado y en tratamiento con azatioprina 100 mg al día y piridostigmina 180 mg al día. No seguía controles rutinarios por parte de Neurología.

Consultó por presentar lesiones cutáneas generalizadas y pruriginosas de dos días de evolución acompañadas de un intenso dolor de tipo punzante y urente en la región parieto-temporal derecha. El paciente refería dolor en el oído derecho desde hacía 5 días por lo que su médico de cabecera, al observar cierto eritema en el conducto auditivo externo, le había recetado ciprofloxacino en gotas por una posible otitis externa. Explicaba también estar pasando por un periodo de estrés desde hacía unos meses debido a problemas laborales.

### Exploración física

El paciente se encontraba consciente, orientado, normocoloreado y normohidratado.

Se observaba una erupción cutánea diseminada formada por múltiples pápulas eritematosas, algunas vesiculosas y otras en fase de costra que él relacionaba con la aplicación de las gotas para el oído. Estaban distribuidas tanto en el tronco como en las extremidades (figura 1a).

No había afectación de mucosas ni de palmas ni plantas. Además, en la región temporal derecha se observaba una gran placa necrótica con lesiones satélite de menor tamaño (figura 1b). El resto de la exploración física realizada fue normal.

### Exploraciones complementarias

Se realizó una analítica sanguínea que mostró una anemia megalobástica (hemoglobina 9,6 g/dl y volumen corpuscular medio 124 fl), coagulación, función renal, hepática y electrolitos en rango normal. Además, se realizó una radiografía de tórax (figura 2) que mostró un patrón intersticial bilateral sugestivo de neumonía.

### Diagnóstico

Clínica compatible con herpes zóster temporal derecho diseminado en un paciente inmunodeprimido por la toma crónica de azatioprina. Además, se diagnosticó de neumonía varicelosa secundaria y anemia megaloblástica por azatioprina.

### Tratamiento

El paciente fue ingresado (en aislamiento) e inició tratamiento con aciclovir intravenoso a dosis de 10 mg/kg cada 8 horas, analgesia con paracetamol, nolotil y pregabalina, además de fomentos de sulfato de zinc durante 10 minutos, 2 veces al día y ácido fusídico tópico en las lesiones necróticas del cuero cabelludo.

### Evolución

El paciente estuvo ingresado durante una semana con buena evolución y completando el tratamiento antivírico. Al alta las lesiones estaban en fase de costra y el dolor neuropático estaba controlado con la analgesia pautaada. La radiografía de tórax de control no mostró ninguna alteración, habiéndose resuelto la neumonía. Remitimos al paciente a consultas externas de Neurología para control de su enfermedad de base.



Figura 1. a) Erupción cutánea generalizada formada múltiples pápulas eritematosas en diferentes estadios de evolución. b) Placa negruzca en cuero cabelludo.



Figura 2. Placa de tórax. Patrón intersticial.

### Comentario

El herpes zóster resulta de la reactivación del virus varicela-zóster, el cual permanece latente en los ganglios sensoriales raquídeos y de los pares craneales tras la primoinfección (varicela). El 60% ocurre en individuos mayores de 50 años, caracterizándose por presentar una erupción de vesículas agrupadas sobre una base eritematosa que se limitan al dermatoma inervado por el nervio y en ocasiones pueden hacerse hemorrágicas o incluso necróticas. Se acompaña de dolor y ardor intenso en la zona que generalmente aparece días antes de la erupción cutánea<sup>1</sup>. La complicación más grave es la diseminación del herpes zóster con compromiso sistémico. Ésta última se caracteriza por aparecer más de 20 lesiones fuera del área principal afectada. En estos casos hay un alto grado de afectación sistémi-

ca, principalmente afectación pulmonar, hepática y cerebral, que puede ser mortal<sup>2</sup>. Esta complicación se ha descrito con mayor frecuencia (10-40%) en personas inmunocomprometidas (pacientes VIH, con neoplasias, desnutrición e inmunosupresión por fármacos). El objetivo del tratamiento antivírico precoz es evitar la aparición de complicaciones<sup>3</sup>.

### Bibliografía

1. Gnann JW, Whitley RJ. Herpes zoster. *New Engl J Med*. 2002 Aug;347(5):340-46.
2. Petrun B, Williams V, Brice S. Disseminated varicella-zoster virus in an immunocompetent adult. *Dermatol Online J*. 2015 Feb 22;21(3).
3. Sutton E, Lopez JJ, Dao LN, Wetter DA. Disseminated herpes zoster in chronic lymphocytic leukemia. *J Emerg Med*. 2016 Mar;50(3):e159-60.



# 06

## Placa eritematosa en pene: ¿una simple balanitis?

Guillermo González López  
Rosa María Ceballos Rodríguez  
Eloy José Tarín Vicente  
Pedro Herranz Pinto



## 06. Placa eritematosa en pene: ¿una simple balanitis?

Guillermo González López, Rosa María Ceballos Rodríguez, Eloy José Tarín Vicente, Pedro Herranz Pinto

### Anamnesis

Varón de 29 años, sin antecedentes de interés, que acudió a Urgencias de nuestro centro por haber notado desde hacía 3 días una lesión indolora en el glande, así como heridas dolorosas en la zona perianal. Negaba la presencia de fiebre, artralgias, problemas oculares u otras lesiones cutáneas o mucosas. No refería antecedentes de enfermedades dermatológicas o de transmisión sexual. Como único dato destacable, contaba que 1 mes antes había tenido una relación sexual completa sin preservativo con una mujer que no era su pareja habitual.



Figura 1. Placa eritematoerosiva bien delimitada en glande.

### Exploración física

A la exploración se observaba la presencia de una placa redondeada, eritematosa, erosiva, indolora a la palpación, de bordes bien definidos y ligeramente sobreelevados, en la cara dorsal del glande (figura 1). En el margen anal derecho presentaba erosiones milimétricas en sacabocados. No se observaban otras lesiones cutaneo-mucosas.

### Exploraciones complementarias

Se tomó una muestra de su superficie para PCR de *Treponema pallidum*, que resultó negativa. Las serologías de VIH, sífilis, hepatitis B y hepatitis C, así como una muestra de exudado de las úlceras perianales para PCR de virus herpes simple fueron todas negativas. Sin embargo, un día después de la visita inicial, el paciente desarrolló disuria y secreción uretral. Se tomó una muestra uretral que mostró la presencia de leucocitos en el Gram, y la PCR en orina fue positiva para *Chlamydia trachomatis*.

### Diagnóstico

Balanitis circinada secundaria a uretritis por *Chlamydia trachomatis*.

### Tratamiento

Se pautó tratamiento con azitromicina 1 g v.o. en monodosis.

### Evolución

La sintomatología uretral y las lesiones perianales se resolvieron en los días posteriores al tratamiento, mientras que la placa del pene se resolvió en las semanas siguientes sin necesidad de tratamientos adicionales.



## Comentario

La balanitis circinada suele presentarse como parte de una artritis reactiva, un trastorno multisistema que se desarrolla después de infecciones entéricas bacterianas o tras infecciones por *Chlamydia trachomatis*<sup>1</sup>, y que se caracteriza por oligoartritis de miembros inferiores, conjuntivitis, úlceras orales y lesiones psoriasiformes<sup>1</sup>. Sin embargo, se han observado casos de balanitis circinada aislada; la mayor parte con uretritis concomitante por *Chlamydia trachomatis*<sup>2-4</sup>. El diagnóstico en estos casos se basa en la clínica típica, con placas erosivas eritematosas geográficas de bordes netos descamativos<sup>3</sup>, así como por la historia de infección uretral o entérica previa, o el aislamiento del germen; estos datos permitieron el diagnóstico en nuestro caso. La asociación de úlceras perianales es un fenómeno que hasta donde sabemos no se ha descrito en otros casos. La balanitis circinada puede ser persistente a pesar del tratamiento de la infección causal, pero se han descrito buenas respuestas a pimecrólimus tópico<sup>4</sup>. Varios casos publicados desarrollaron posteriormente artritis; por ello, es recomendable seguir estrechamente a estos pacientes<sup>2-4</sup>.

## Bibliografía

1. Braun J, Kingsley G, van der Heijde D, Sieper J. On the difficulties of establishing a consensus on the definition of and diagnostic investigations for reactive arthritis. Results and discussion of a questionnaire prepared for the 4th International Workshop on Reactive Arthritis, Berlin, Germany, July 3-6, 1999. *J Rheumatol*. 2000;27(9):2185.
2. Carney R, Buhary T, Teh LS, Gayed S. Circinate balanitis as the presenting symptom of sexually-acquired reactive arthritis: a case report. *Br J Gen Pract*. 2015 May; 65(634): 266–267.
3. Kumar S, Mahajan BB, Ahluwalia RS, Boparai AS. Reiter's disease: Circinate balanitis as alone preceding presentation - Successfully treated with pimecrolimus 1% cream. *Indian Journal of Sexually Transmitted Diseases*. 2015;36(1):70-73. doi:10.4103/0253-7184.156733.
4. Brook MG, Kell PD, Atia WA. Lone circinate balanitis and genital keratoderma: underdiagnosed presentations of chlamydia infection in men? *J Eur Acad Dermatol Venerol*. 1997;8(1):34–37.







# 07

## Erupción papulopustulosa facial

Aroa García Duarte

Alba Gómez Zubiaur

Marta Bandini

Ana Belén Piteiro Bermejo

## 07. Erupción papulopustulosa facial



Aroa García Duarte, Alba Gómez Zubiaur, Marta Bandini,  
Ana Belén Piteiro Bermejo

### Anamnesis

Varón de 40 años sin antecedentes de interés derivado de Oftalmología por extensas lesiones cutáneas faciales con afectación palpebral, de 48 horas de evolución. Refería cuadro infeccioso de vías respiratorias altas los días previos.

### Exploración física

El paciente presentaba numerosas vesículas y pústulas asociadas a eritema y edema en región palpebral bilateral, mucosa de ambas fosas nasales, surco nasogeniano y mejilla derechos (figura 1). Asociaba afectación del estado general y sensación distérmica.



Figura 1. Múltiples vesículas y pústulas agrupadas sobre base eritematoedematosa en ambos párpados superiores, orificios nasales y surco nasogeniano derecho.

### Exploraciones complementarias

Ante la sospecha de etiología herpética, se recogió exudado de las vesículas para realizar citodiagnóstico de Tzank, que mostró imágenes compatibles con infección por virus herpes (figura 2), así como PCR de virus herpes que fue positiva. Se solicitó analítica completa en la que destacaban neutrofilia y linfopenia relativas con leucocitos totales normales y leve aumento de GGT. La valoración oftalmológica descartó queratitis herpética.

### Diagnóstico

Eccema herpético facial.

### Tratamiento

Ante la sospecha clínica y sin esperar los resultados de las pruebas complementarias de confirmación, se inició tratamiento con valaciclovir 1 gramo cada 8 horas durante 10 días vía oral, fomentos con sulfato de cobre y ácido fusídico tópico.

### Evolución

Las lesiones evolucionaron durante 10 días con formación de costras que posteriormente desaparecieron de forma completa.

### Comentario<sup>1-3</sup>

El eccema herpético o erupción variceliforme de Kaposi es una dermatosis aguda producida por la diseminación cutánea de la infección por herpes simple que suele afectar a pacientes con patología cutánea previa, principalmente dermatitis atópica grave, seguida de otras como la enfermedad de Darier, ic-tiosis o enfermedades ampollosas. La complicación más frecuente es la sobreinfección bacteriana. Otras complicaciones incluyen viremia secundaria, sepsis bacteriana o queratitis herpética. El principal factor

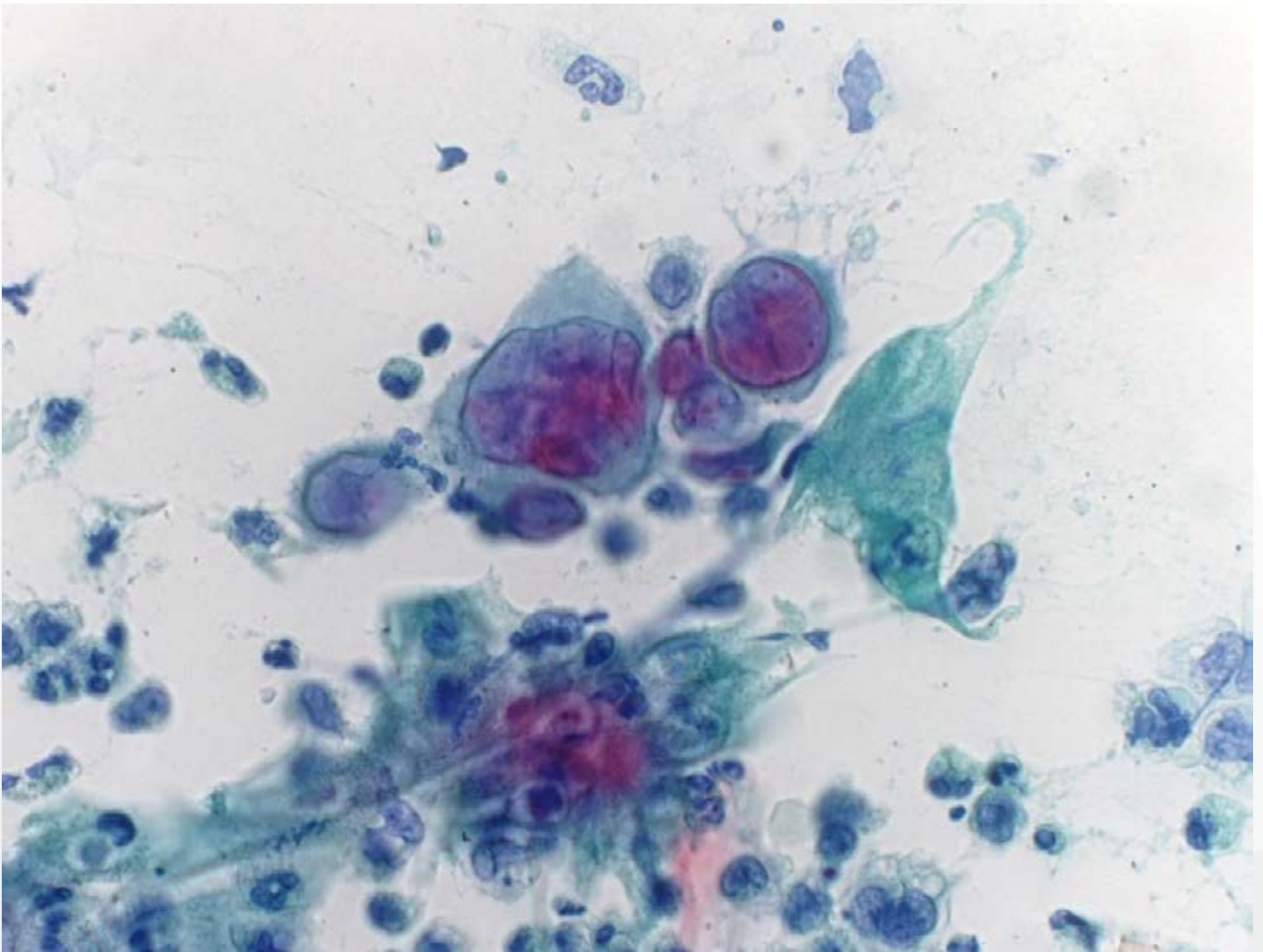


Figura 2. Frotis con fondo inflamatorio y células epidermoides con signos de infección por virus herpes: multinucleación, aclaramiento nuclear y marginación de la cromatina.

predisponente es el deterioro de la barrera cutánea por dermatosis previa y las situaciones de inmunosupresión. Puede producirse por una primoinfección o una recurrencia herpética. El diagnóstico es clínico, pero debe sustentarse con pruebas de laboratorio como el citodiagnóstico de Tzanck y PCR viral. El diagnóstico diferencial incluye la infección por virus varicela zóster, impétigo y dermatitis de contacto. El tratamiento sistémico con valaciclovir o aciclovir debe iniciarse lo antes posible, sin esperar resultados confirmatorios. Presentamos este caso de localización exclusivamente facial en un paciente joven sin dermatosis subyacente en el que fue posible la confirmación mediante pruebas complementarias.

### Bibliografía

1. Eccema herpético. Una urgencia dermatológica real. Comunicación de un caso. Champet Lima AM y col. *Dermatología Rev Mex* 2010; 54 (3): 142-144.
2. Eczema herpético en linfomas cutáneos de células T. V. Monsálvez, I. Polo, L. Fuertes, C. Zarco y F. Vanaclocha. *Actas Dermosifiliogr*. 2009; 100: 429-36.
3. Eccema herpético por virus herpes simplex tipo 2. Revisión de la literatura a propósito de un caso. Francisca Schroeder H., Andrea Elgueta N., José Martínez G. *RevChilInfect* 2009; 26 (4): 356-359.





# 08

## Placa indurada en muslo después de un viaje en un país tropical y de relaciones sexuales de riesgo

María Ubals Cazorla  
Carlos González Cruz  
Víctor Cabezas Calderón  
Gloria Aparicio Español



## 08. Placa indurada en muslo después de un viaje en un país tropical y de relaciones sexuales de riesgo

María Ubals Cazorla, Carlos González Cruz,  
Víctor Cabezas Calderón, Gloria Aparicio Español

### Anamnesis

Hombre de 34 años, sin alergias medicamentosas conocidas ni antecedentes patológicos de interés. Consultaba en abril del 2017 por una lesión cutánea de 2 meses de evolución en cara interna de muslo izquierdo y adenopatías inguinales bilaterales dolorosas. Negaba fiebre u otra sintomatología sistémica acompañante. Había aplicado tratamiento con mupirocina tópica durante 10 días, prescrita por su médico de atención primaria, sin mejoría de la lesión cutánea.

El paciente había trabajado de profesor en Costa de Marfil durante los 2 años previos, donde le habían picado varios mosquitos e insectos, y había llegado a Barcelona hacía 3 meses. Refería

que una vecina suya en Costa de Marfil presentó una úlcera pretibial crónica de más de 4 semanas de duración, que finalmente había curado sola, con quién había compartido toallas, utensilios de cocina... pero no habían mantenido ningún contacto íntimo. También explicaba que durante los últimos 3 meses desde su llegada a Barcelona había tenido 12 contactos sexuales, uno de ellos de riesgo sin protección, con una pareja con infección por HIV.

### Exploración física

Se observaba una placa eritematosa, indurada, caliente, con una ulceración superficial central, en cara interna de muslo izquierdo, de 8 cm de diámetro aproximadamente (figura 1). Se palpaban múltiples adenopatías inguinales bilaterales, móviles, blandas, de características inflamatorias, dolorosas a la palpación.

### Exploraciones complementarias

Un mes antes de acudir a nuestra consulta había consultado a un centro de referencia en infecciones tropicales, dónde le habían realizado una analítica con un hemograma sin alteraciones, una bioquímica hepática y renal sin hallazgos, unas serologías de HIV, virus de la hepatitis C y B y pruebas treponémicas (TPHA) negativas, un sedimento de orina sin hallazgos, un análisis de parásitos en heces negativo y una prueba de la tuberculina también negativa.

Realizamos una biopsia cutánea (figura 2) que mostraba una hiperplasia pseudoepiteliomatosa de la epidermis, con focos de hiperqueratosis y un infiltrado inflamatorio denso en toda la dermis, polimorfo, constituido por células histiocitarias de hábito epitelioides, linfocitos y



Figura 1. Placa eritematosa, indurada, con erosión superficial central en cara interna del muslo izquierdo.



abundantes células plasmáticas, sin observarse granulomas bien constituidos. Los vasos mostraban un endotelio prominente. El estudio inmunohistoquímico mediante el anticuerpo anti-Treponema mostraba la presencia de abundantes espiroquetas tanto en el componente dérmico como en el epidérmico, con patrón epiteliotropo y perivascular. El cultivo de la biopsia cutánea fue negativo para bacterias, hongos y micobacterias.

También repetimos la analítica. Las serologías en esta ocasión mostraban una positividad de

las pruebas reagínicas RPR a título 1:16 y las treponémicas TPHA eran positivas, mostrando una seroconversión.

### Diagnóstico

Se diagnosticó el paciente de una primoinfección luética con un chancro extragenital en muslo izquierdo.

### Tratamiento

Se trató el paciente con una dosis de penicilina G benzatina 2.400.000 UI intramuscular.

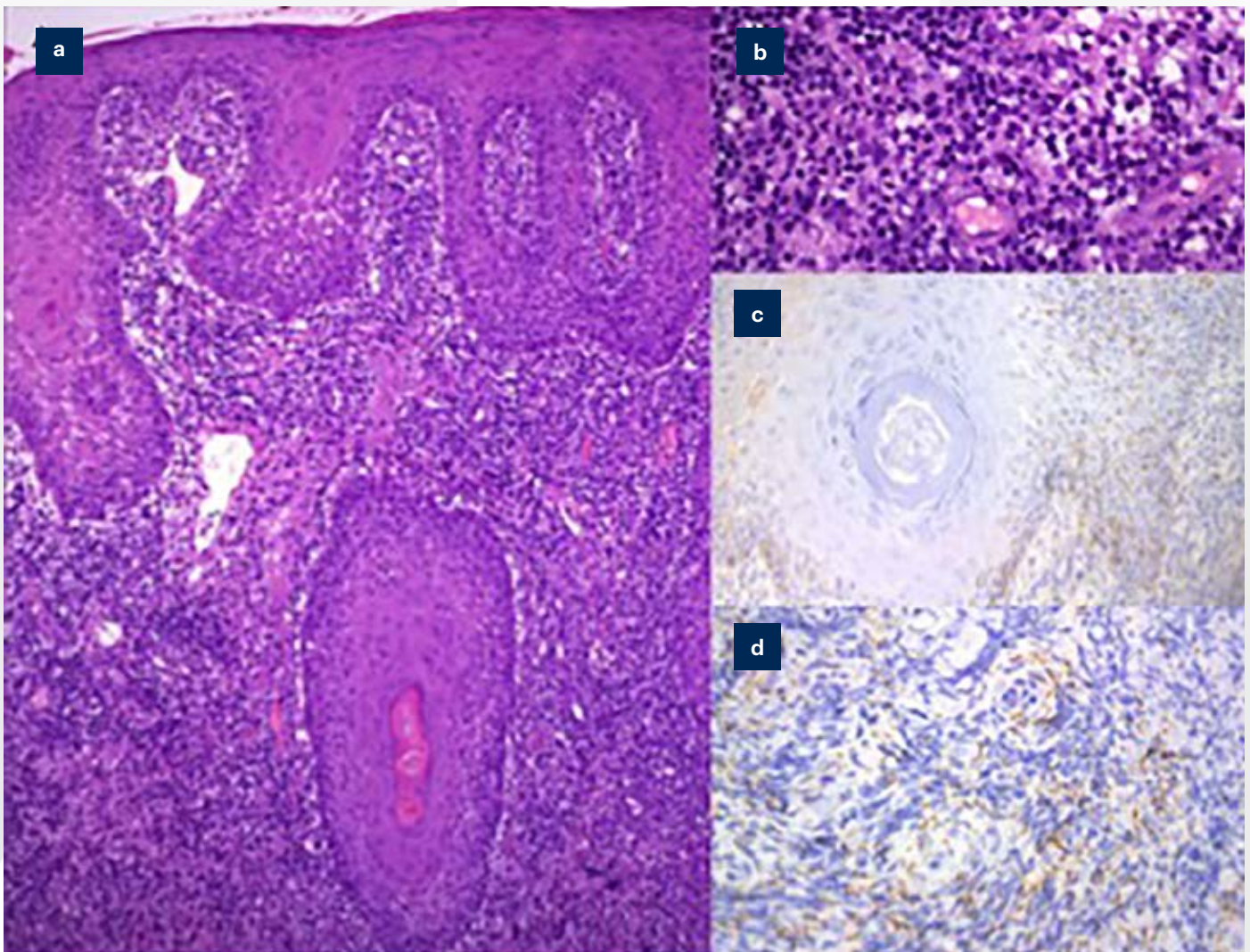


Figura 2. La biopsia cutánea mostraba hiperplasia pseudoepiteliomatosa de la epidermis con un infiltrado inflamatorio denso en dermis (a), constituido por histiocitos, linfocitos y células plasmáticas, sin granulomas bien constituidos y con endotelios prominentes (b). El estudio inmunohistoquímico mostró abundantes espiroquetas en patrón epiteliotropo (c) y perivascular (d).



### Evolución

Al cabo de 2 semanas la lesión cutánea había curado, persistiendo las adenopatías 4 semanas más. La serología RPR al cabo de 3 meses fue positiva a título 1:4 y negativa al cabo de 6 meses.

### Comentario

El chancro es la lesión cutánea característica de la sífilis primaria, que se desarrolla en el lugar de inoculación del *Treponema pallidum*, por lo que puede aparecer en cualquier localización.

El chancro extragenital es infrecuente, se ha descrito entre el 4 y el 15% de los pacientes con primoinfección. La localización más frecuente es en labios, cavidad bucal o región perioral. El principal mecanismo de transmisión es el sexo

oral sin protección. La falsa sensación de seguridad en cuanto a las relaciones de sexo oral en la población de varones homosexuales induce a prácticas de riesgo sin preservativo, por lo que hay mayor riesgo de aparición de chancros sifilíticos y otras manifestaciones de enfermedades de transmisión sexual en esta localización.

Las principales diferencias con el chancro genital son: los chancros extragenitales pueden ser múltiples, de mayor tamaño, suelen ser más profundos, hemorrágicos, necróticos y en ocasiones son dolorosos.

Se tiene que sospechar un chancro extragenital ante una úlcera indolora con una adenopatía regional, en un paciente que ha tenido una relación sexual de riesgo.





09

# Unos “hongos” en los pies que no mejoran

XXXXXXXXXX

## 09. Unos “hongos” en los pies que no mejoran

XXXXXXXXXXXX



### Anamnesis

Mujer de 16 años, sin antecedentes personales de interés ni alergias medicamentosas conocidas, acude a consulta por lesiones levemente pruriginosas y con mal olor en plantas de ambos pies que habían sido diagnosticadas de infección por hongos que no cedían con tratamiento antifúngico.

### Exploración física

A la exploración presenta lesiones superficiales, circulares, deprimidas de apariencia crateriforme, localizadas sobre todo en zona de cabeza de metatarsianos y talón (figuras 1 y 2).

### Exploraciones complementarias

No fueron necesarias.

### Diagnóstico

Queratolisis plantar sulcatum.

### Tratamiento

Se instauró tratamiento con eritromicina 2% tópica cada 12 horas y oral 250 mg cada 6 horas durante 10 días.

### Evolución

Se explicó la benignidad del cuadro y los factores desencadenantes a evitar.

### Comentario

La queratolisis plantar sulcatum es una alteración del estrato córneo de las plantas de los pies debida al sobrecrecimiento de bacterias gram positivas (*Corynebacterium sp.*, *Micrococcus sedentarius*, y *Dermatophilus congolensi*) favorecido por la humedad, la sudoración excesiva y el uso de calzado poco transpirable. Las lesiones cutáneas consisten en pequeñas depresiones crateriformes de la capa córnea, múltiples por lo general, localizadas sobre todo en áreas de apoyo. Suelen producir prurito y mal olor de pies. Responde bien al tratamiento con antibióticos tópicos (clindamicina, eritromicina, mupirocina y ácido fusídico), siendo ocasionalmente necesario el uso de antibióticos orales. El diagnóstico diferencial se realiza principalmente con verrugas plantares, dermatofitosis y poroqueratosis plantar, entre otros.



Figuras 1 y 2. Lesiones superficiales, circulares







# 10

## Costras en pie derecho: un picor pertinaz y un rascado desmedido

Leire Sánchez los Arcos  
Adriana Cosano Quero  
Ignacio Tormo Alfaro  
Irene Andrés Ramos



## 10. Costras en pie derecho: un picor pertinaz y un rascado desmedido

Leire Sánchez los Arcos, Adriana Cosano Quero, Ignacio Tormo Alfaro, Irene Andrés Ramos

### Anamnesis

Paciente varón de 81 años con antecedentes de HTA, DM tipo 2, cardiopatía isquémica y claudicación intermitente que acude a consultas de dermatología por un prurito incesante en tobillo y pie izquierdo de 1 año de evolución. Refiere haber aplicado pomada con combinación de bacitracina, neomicina y polimixina sin mejoría. Niega cambios en su medicación habitual (bisoprolol, metformina - pioglitazona, pravastatina, ácido acetilsalicílico y cilostazol) o empeoramiento de su estado basal. Su principal inquietud es el prurito, que condiciona un rascado continuo, con lesiones costrosas que no curan, motivo por el que consulta.

### Exploración física

Se observa eritema y descamación desde dorso del pie hasta tercio inferior de pierna con un borde geográfico eritematoso. Además, se objetivan varias pápulas subcentimétricas con costra central adherida en el dorso del pie (figura 1). Los pulsos distales eran normales con un relleno capilar discretamente disminuido.

### Exploraciones complementarias

Ante la sospecha de una posible dermatofitosis, se toma muestra de escama con resultado positivo para *Trichophyton rubrum* y se realiza una biopsia donde se visualiza una muestra carente de epitelio de revestimiento, con depresión central y extrusión de fibras de colágeno entremezcladas con detritus celulares. La dermis subyacente presenta áreas de degeneración basófila del colágeno y agregados inflamatorios intersticiales de predominio neutrofílico, siendo estos hallazgos compatibles con colagenosis perforante.

### Diagnóstico

Tiña ignota y colagenosis perforante adquirida secundaria al rascado continuo.

### Tratamiento

Tras 8 semanas de tratamiento con dipropionato de betametasona-clotrimazol pomada 2 veces al día, se produce la resolución completa de la tiña por *Trichophyton rubrum*. Con el cese de la causa desencadenante del rascado, en este caso la infección fúngica, las lesiones perforantes comienzan a remitir progresivamente.

### Comentario<sup>1-3</sup>

La dermatosis perforante adquirida (DPA) es una condición cutánea infradiagnosticada que se caracteriza por la presencia de pápulas y placas eritematosas, umbilicadas, centradas por una costra distintiva, fuertemente adherida. Histológicamente se objetiva la eliminación transepidermica de material degenerado (queratina, colágeno o fibras elásticas). Su causa no es bien conocida, aunque clásicamente se han relacionado con el padecimiento de enfermedades sistémicas, como la diabetes mellitus o la insuficiencia renal. No obstante, la relación nosológica entre estas y la aparición de DPA continúa siendo una incógnita.

El caso expuesto muestra una DPA en un contexto de prurito incesante, no justificable por una alteración metabólica subyacente, alcanzándose además remisión completa tras el tratamiento dirigido con antifúngicos tópicos. Esto apoyaría la posibilidad de que la DPA se tratase de un proceso reactivo secundario al propio rascado crónico, por consiguiente, próximo al espectro del prurigo.



Figura 1. Dorso del pie donde se visualizan lesiones umbilicadas con costra central y eritema de fondo, con borde geográfico evidente en lateral del tobillo.

Tanto las dermatosis perforantes como las lesiones de prurigo son objeto de múltiples clasificaciones, y en ambos casos existe un prurito crónico que incita al rascado crónico, debiendo considerarse reactivos a este proceso. Asimismo, recientemente se ha descrito la coexistencia de lesiones nodulares típicas de prurigo junto con otras queratósicas y deprimidas, denominadas

prurigo umbilicado. El solapamiento clínico e histológico de estas lesiones con las clásicamente descritas como dermatosis perforante reactiva adquirida, hace suponer que se traten del mismo proceso.

Consideramos que la DPA debe considerarse un cuadro reactivo secundario a prurito de origen multifactorial que perpetúa un rascado crónico,



y puede asimilarse a los casos descritos como prurigo umbilicado. Sin embargo, es necesario el despistaje de posibles enfermedades metabólicas subyacentes como origen del prurito, aunque no siempre están presentes ni son imprescindibles en su etiopatogenia, como en nuestro caso.

### Bibliografía

1. García-Malinis, AJ; del Valle Sánchez, E; Sánchez-Salas MP; del Prado, E; Coscojuela, C y Gilaberte, Y. Acquired perforating dermatosis: clinicopathological study of 31 cases, emphasizing pathogenesis and treatment. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2017; 31: 1757-1763.
2. Kestner RI, Ständer S, Osada N, Ziegler D, Metzger D. Acquired Reactive Perforating Dermatitis is a Variant of Prurigo Nodularis. *Acta Derm Venereol.* 2017; 97:249-254.
3. González-Lara, L; Gómez-Bernal, S; Vázquez-López, F y Vivanco-Allende, B. Dermatitis perforante adquirida: presentación de 8 casos. *Actas Dermo-Sifiliog* 2014; 105:39-43.





11

# Carcinomas basocelulares múltiples y pits palmoplantares

Elena Gil-de la Cruz

Marta Prieto-Barrios

Virginia Velasco-Tamariz

Concepción Postigo-Llorente



# 11. Carcinomas basocelulares múltiples y pits palmoplantares

Elena Gil-de la Cruz, Marta Prieto-Barrios, Virginia Velasco-Tamariz, Concepción Postigo-Llorente

## Anamnesis

Paciente de 76 años de edad acudió a la consulta de Dermatología por presentar múltiples lesiones costrosas en la cara, el cuero cabelludo, la zona del escote y la espalda. Contaba que habían ido apareciendo de forma paulatina, con desprendimiento ocasional de las costras y recidiva de las lesiones de forma repetida. Además, refería hallazgos clínicos similares en su madre y en dos de sus hermanos; así como intervención de una lesión en su hija a los 40 años de edad, con diagnóstico histopatológico de carcinoma basocelular.

## Exploración física

La exploración física reveló la existencia de una lesión papulosa de superficie plana, perlada, de

4 mm de diámetro, en la mejilla izquierda. En la cara anterolateral del cuello presentaba otra lesión papulosa, pigmentada, de unos 5 mm de diámetro. Así mismo, se observaron tres lesiones papulocostrosas en la región cervical posterior; dos de ellas más pequeñas (de unos 3 mm de diámetro) y otra de mayor tamaño (aproximadamente 1 cm), que se encontraba ulcerada. Además, existía otra lesión pigmentada a nivel escapular izquierdo (figura 1), con visualización estructuras características de carcinoma basocelular mediante dermatoscopia (figura 2). Otras seis lesiones similares, de coloración más tenue y de menor tamaño, se distribuían por la mitad superior de la espalda. En el área retroauricular derecha se observó una pápula perlada de



Figura 1. Lesión papulosa pigmentada en región escapular izquierda.

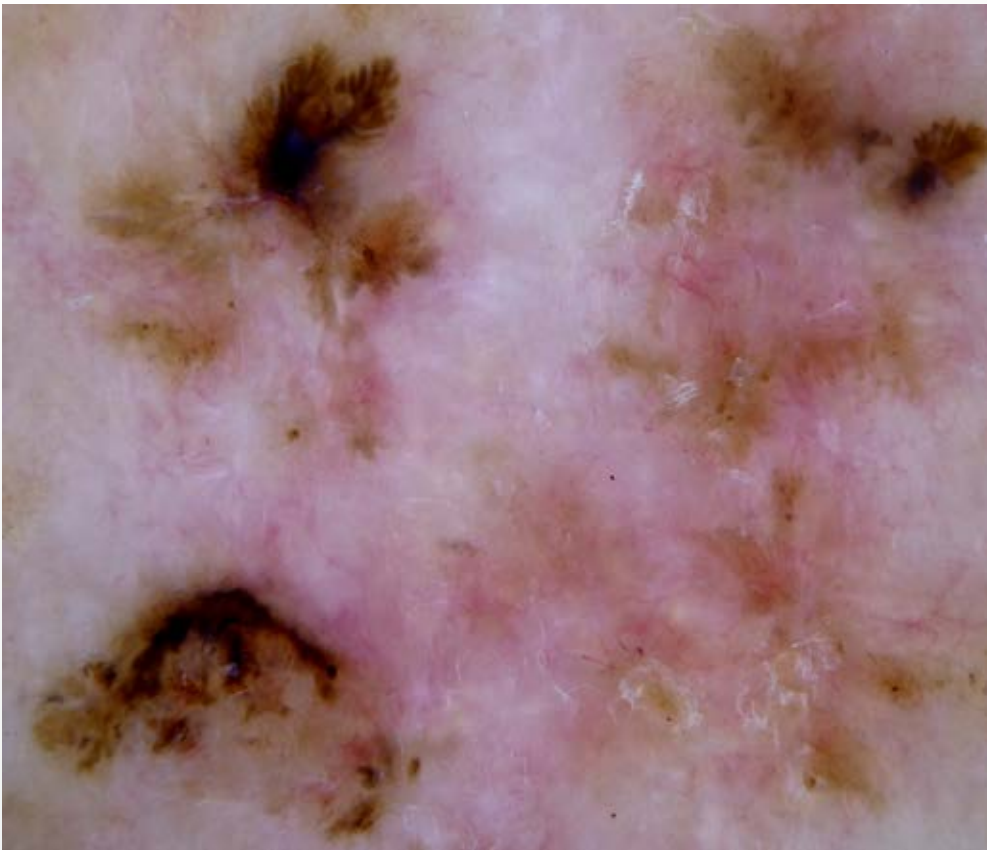


Figura 2. Áreas en hoja de arce, glóbulos azul-gris y telangiectasias ramificadas, observadas mediante dermatoscopia.

superficie cupuliforme, con un diámetro aproximado de 4 mm. Por último, presentaba una pápula redondeada, de superficie costrosa, muy queratósica, en región pectoral izquierda. Tanto en las palmas de las manos como en las plantas de los pies se observaron varias lesiones en sacabocados (pits palmoplantares), de unos 2 mm de diámetro.

### Exploraciones complementarias

El estudio radiológico realizado no aportó hallazgos relevantes.

### Diagnóstico

En base a los hallazgos clínicos, se realizó el diagnóstico de síndrome de Gorlin, o síndrome del nevo basocelular.

### Tratamiento

Se realizó extirpación quirúrgica con anestesia local de las lesiones de la nuca, área retroauricular derecha y región escapular izquierda. Ade-

más, se inició tratamiento tópico con 5-fluoracilo de las lesiones de la cara y el resto de las lesiones de la espalda, con buena respuesta.

### Evolución

Las lesiones desaparecieron con los tratamientos mencionados, citándose a la paciente para revisiones periódicas posteriores. Así mismo, se solicitó estudio genético en busca de una posible mutación en el gen *PTCH1*.

### Comentario

El síndrome de Gorlin es una condición genética de herencia autosómica dominante. La práctica totalidad de los casos se debe a mutaciones germinales en los genes *PTCH1* (locus 9q22.32) o *SUFU* (locus 10q.24.32). El diagnóstico se lleva a cabo mediante los criterios establecidos en 1993 por Evans et al.<sup>1</sup>, existiendo criterios mayores (más de cinco carcinomas basocelulares a lo largo de la vida o un carcinoma basocelular antes de los 30 años, dos o más lesiones en sacabocados



palmares y/o plantares, calcificación bilamelar de la hoz del cerebro, queratoquistes maxilares, o un familiar de primer grado con Síndrome de Gorlin) y criterios menores (meduloblastoma en la infancia, macrocefalia, fisura labial o palatina, anomalías vertebrales o costales, polidactia, fibroma ovárico o cardíaco, quistes linfomesentéricos pleurales, o anomalías oculares tales como cataratas o cambios pigmentarios en el epitelio de la retina). La presencia de un criterio mayor y dos menores; o de uno mayor y tres menores, permite diagnosticar la entidad<sup>2</sup>. Las técnicas moleculares, por su parte, permiten identificar la alteración genética para buscarla posteriormente en los familiares de primer grado. La exéresis de los carcinomas basocelulares con márgenes amplios es el tratamiento de elección. Sin embargo, en los últimos años se han desarrollado nuevos fármacos, como Vismodegib y Sonidegib, que inhiben la vía Sonic Hedgehog<sup>3</sup>. Estos han demostrado resultados prometedores en casos complicados, reduciendo el número de cirugías en los enfermos con este síndrome<sup>4</sup>. El manejo, en cualquier caso, debe ser multidisciplinar. Además de un adecuado consejo genético, debe realizarse un seguimiento estrecho de estos pacientes y sus familiares de primer grado, con examen físico

periódico, odontogramas y radiografías de tórax de forma anual<sup>2</sup>.

## Bibliografía

1. Evans DG, Farndon PA. Nevroid Basal Cell Carcinoma Syndrome. In: Adam MP, Ardinger HH, Pagon RA, Wallace SE, Bean LJ, Stephens K, et al., editors. GeneReviews® [Internet]. Seattle (WA): University of Washington, Seattle; 1993. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK1151/>
2. Castro-Mujica M del C, Barletta-Carrillo C, Poterico JA, Acosta M, Valer J, Cruz MDL. Síndrome de carcinoma de células basales nevoides (Síndrome Gorlin): reporte de dos casos y revisión de la literatura. *Rev Peru Med Exp Salud Pública*. 2017 Dec;34:744-50.
3. Palacios-Álvarez I, González-Sarmiento R, Fernández-López E. Gorlin Syndrome. *Actas Dermo-Sifiliográficas Engl Ed* [Internet]. Available from: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S1578219018300040>
4. Akbari M, Chen H, Guo G, Legan Z, Ghali G. Basal cell nevus syndrome (Gorlin syndrome): genetic insights, diagnostic challenges, and unmet milestones. *Pathophysiol Off J Int Soc Pathophysiol*. 2018 Jan 31.



# 12

## Placas eritematoescamosas inguinales en un paciente VIH+

María Arteaga Henríquez  
Vania Lukoviek Araya  
Cristina Vázquez Rodríguez  
Marta García Bustinduy



## 12. Placas eritematoescamosas inguinales en un paciente VIH+

María Arteaga Henríquez, Vania Lukoviek Araya,  
Cristina Vázquez Rodríguez, Marta García Bustinduy

### Anamnesis

Paciente varón de 40 años, VIH+, remitido por el Servicio de Infecciones por aparición de lesiones en área genital. El paciente describe lesión única inicial de un mes de evolución en zona del periné tratada con crema de betametasona/gentamicina, que no cede tras 10 días de aplicación, añadiéndose nuevas lesiones, y coincidiendo con molestias en la garganta y aftas orales. Pos-

teriormente se inicia tratamiento con famciclovir sistémico y tópico ante la sospecha de Herpes Simple, pero no se alcanza mejoría.

### Exploración física

Se observan placas eritematoescamosas en escroto y cuerpo del pene y lesiones papulares eritematosas de aproximadamente 6-10 mm con centro erosionado en región inguinal bilateral (figura 1).



Figura 1. Placas eritematoescamosas en escroto y cuerpo del pene y lesiones papulares eritematosas en región inguinal bilateral.

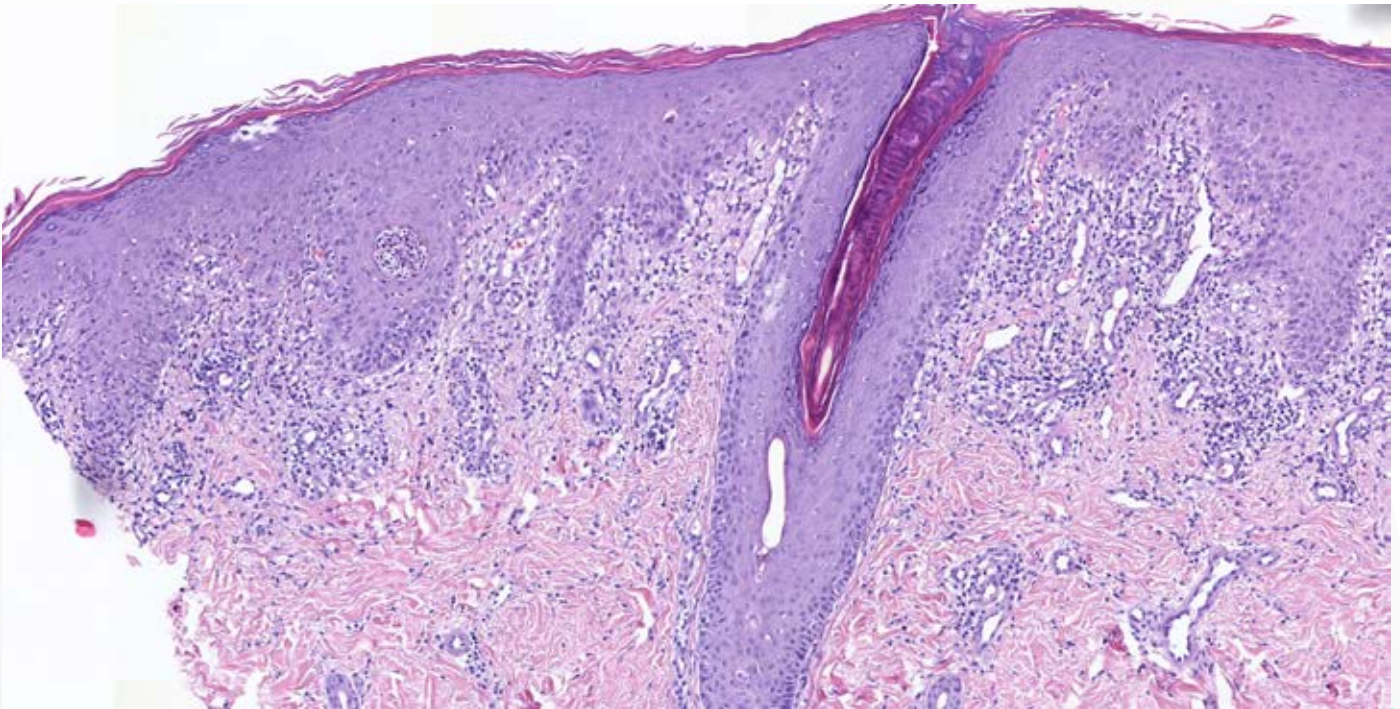


Figura 2. Espongiosis con exocitosis de neutrófilos y linfocitos y queratinocitos apoptóticos a diferentes niveles. La capa granulosa se muestra ausente en algunos puntos coincidiendo con paraqueratosis. En dermis se advierte un infiltrado inflamatorio de células linfohistiocitarias, con algunas células plasmáticas, que se dispone alrededor de pequeños vasos del plexo capilar superficial e intersticial con tendencia a disposición en banda.

### Exploraciones complementarias

Se solicitan serología para sífilis, PCR para otras ITS y coprocultivo, que resultan negativos.

Se realiza estudio histopatológico, revelándose fenómenos de espongiosis con exocitosis de neutrófilos y linfocitos y queratinocitos apoptóticos a diferentes niveles. La capa granulosa se muestra ausente en algunos puntos coincidiendo con paraqueratosis. En dermis se advierte un infiltrado inflamatorio de células linfohistiocitarias, con algunas células plasmáticas, que se dispone alrededor de pequeños vasos del plexo capilar superficial e intersticial con tendencia a disposición en banda (figura 2).

### Diagnóstico

Pitiriasis rosada inversa.

### Tratamiento

Se inicia tratamiento con prednisona 40 mg/día.

### Evolución

Se añaden nuevas lesiones en la zona interglútea y destaca la presencia de una placa eritematoescamocostrosa en cuero cabelludo de unos 2 cm en región parietal izquierda. Tras un mes desde el inicio de corticoides orales, las lesiones se estabilizan, comenzando a desaparecer sin aparición de nuevas, por lo que se inicia reducción progresiva de los corticoides hasta suspenderlos.

### Comentario

La pitiriasis rosada fue descrita por Gibert en 1860. Se trata de una erupción papuloescamosa autolimitada ocasionalmente pruriginosa de origen desconocido, aunque se sospecha etiología infecciosa, presumiblemente viral, en forma de respuesta sistémica a la infección por el virus del herpes humano tipo 6 (HHV6) o 7 (HHV7). Aparece sobre todo en adolescentes y adultos jóvenes, favoreciendo la región del tronco y de



las extremidades proximales. Existen formas atípicas (20%) que dificultan el diagnóstico, entre las que se encuentra la forma inversa, en la que las lesiones aparecerían en axilas, ingles y, a veces, en la cara, sin afectación del tronco, siendo más frecuente en niños. Las lesiones orales, aunque presentes en ocasiones, son a menudo infradiagnosticadas<sup>1,2,3</sup>. Los pacientes inmunocomprometidos parecen suponer un grupo especial de riesgo. Además, los trastornos de la inmunidad estarían implicados en la morfología y curso de la enfermedad, pudiendo prolongarse los síntomas en estos pacientes.<sup>4</sup> Debe hacerse diagnóstico diferencial clínico con otras entidades como sífilis secundaria, tiña, psoriasis anular, liquen anular, eritema anular centrífugo o artritis reactiva, entre otros. El estudio histológico, aunque no específico, permite descartar otras entidades, siendo especialmente difícil diferenciarlo del de aquellas con características histológicas similares, como la psoriasis *guttata*, las reacciones a fármacos u otras dermatitis eccematosas agudas y subagudas. La correlación clínico-patológica resulta una vez más esencial para el diagnóstico definitivo. El tratamiento depende de la severidad de la sintomatología. Se recomiendan las lociones antipruriginosas y los antihistamínicos orales, así como los glucocorticoides tópicos y orales en las formas más graves, aunque deben ser utilizados con precaución, pues se han descrito exacerbaciones con los mismos. Otros tratamientos que han resultado efectivos son la eritromicina, los antivirales o la radiación ultravioleta.<sup>1,5</sup> En el caso de nuestro paciente se descartaron clínica y analíticamente otras entidades y se realizó estudio histológico, exclu-

yéndose otras dermatitis psoriasiformes como la dermatitis de contacto, el eccema numular, la fotodermatitis y la psoriasis en placa, y siendo compatible con nuestro diagnóstico. Existen pocos casos descritos en la literatura de pitiriasis rosada inversa<sup>2,3,6</sup>. Aportamos un nuevo caso, que nos permite recordar la existencia de la entidad, siendo importante tenerla presente en el diagnóstico diferencial, pero descartando otras enfermedades potencialmente importantes, especialmente en pacientes VIH+, por las implicaciones que éstas puedan tener.

### Bibliografía

1. Bologna J, Jorizzo JL, Rapini RP. *Dermatology*. 2nd ed. St. Louis, MO: Mosby/Elsevier; 2008.
2. Gupta N, Levitt JO. Unique clinical presentations of pityriasis rosea: Aphthous ulcers, vesicles and inverse distribution of lesions. *Dermatol Online J*. 2017;23:1-6.
3. Trager JD. What's your diagnosis? Scaly pubic plaques in a 2-year-old-girl—or an “inverse” rash. *J Pediatr Adolesc Gynecol*. 2007;20:109-11.
4. Neneman A, Mikiel D, Adamski Z, Bowszyc-Dmochowska M. Pityriasis rosea in a patient with retrovirus infection and a history of syphilis and positive results of infection with hepatitis A virus, hepatitis B virus and hepatitis C virus. *Adv Dermatol Allergol*. 2017;3:276-278.
5. Centeno A, Daniel C, Papa M, Consigli J, Campana R. Pitiriasis rosada atípica. *Med Cutan Iber Lat Am*. 2007;35:104-106.
6. Ermertcan AT, Ozgüven A, Ertan P, Bilaç C, Temiz P. Childhood Pityriasis rosea inversa without Herald Patch Mimicking Cutaneous Mastocytosis. *Iran J Pediatr*. 2010;20:237-41.





# 13

## Lesiones papuloeritematosas asintomáticas en pene

Felipe César Benavente Villegas

María Isabel García Briz

Lya Magdalena Moneva Léniz

José María Sánchez Motilla



## 13. Lesiones papuloeritematosas asintomáticas en pene

Felipe César Benavente Villegas, María Isabel García Briz, Lya Magdalena Moneva Léniz, José María Sánchez Motilla

### Anamnesis

Varón de 20 años que acude por lesiones asintomáticas en pene de 5 días de evolución (figura 1). Refería que hace unas semanas había tenido unas lesiones en tronco, asintomáticas, que habían resuelto sin tratamiento. No otros antecedentes de lesiones previas en genitales, piel ni otras mucosas. Refería relaciones sexuales de riesgo en los últimos meses. No había recibido tratamiento alguno previo a la aparición de la sintomatología. No presentaba clínica sistémica ni por aparatos.

### Exploración física

Sin lesiones en resto del tegumento.

### Exploraciones complementarias

Se hace biopsia punch de lesión de pene. El estudio histopatológico reveló una hiperplasia epidérmica, con espongirosis e infiltrado inflamatorio mixto linfoplasmocitario en dermis superficial



Figura 1. En la exploración física se observaban pápulas eritematosas en glande.

y perivascular. Se realizó inmunohistoquímica (figura 2). Se solicitó analítica con hemograma, serologías y bioquímica.

### Diagnóstico

Se obtuvo una serología de TPHA positivo y RPR positivo (1/128). Presentaba una serología negativa para sífilis hace 10 meses.

Con estos antecedentes, se hace el diagnóstico de condilomas planos por secundarismo sífilítico.

### Tratamiento

Con el diagnóstico de secundarismo sífilítico en contexto de una sífilis precoz se pautó tratamiento con penicilina benzatina 2,4 millones UI intramuscular en dosis única.

### Evolución

En los controles posteriores las lesiones habían desaparecidos y el RPR iba en franco descenso, siendo negativo a los 12 meses.

### Comentario

La sífilis es una infección transmisión sexual causada por la espiroqueta *Treponema pallidum*. El diagnóstico se hace en base a la sospecha clínica y las pruebas serológicas, tanto treponémicas (FTA-Abs y MHA-Tp) como no treponémicas (RPR o VDRL). Se divide en 2 estadios, uno precoz que incluye la sífilis primaria (chancro blando), secundaria y latente precoz; y uno tardío, que incluye la sífilis latente tardía y la sífilis terciaria. Las manifestaciones del secundarismo típicamente resuelven espontáneamente, incluso sin tratamiento, excepto en los casos de sífilis maligna. El exantema maculopapular confluyente de tronco que incluye palmas y plantas es la manifestación

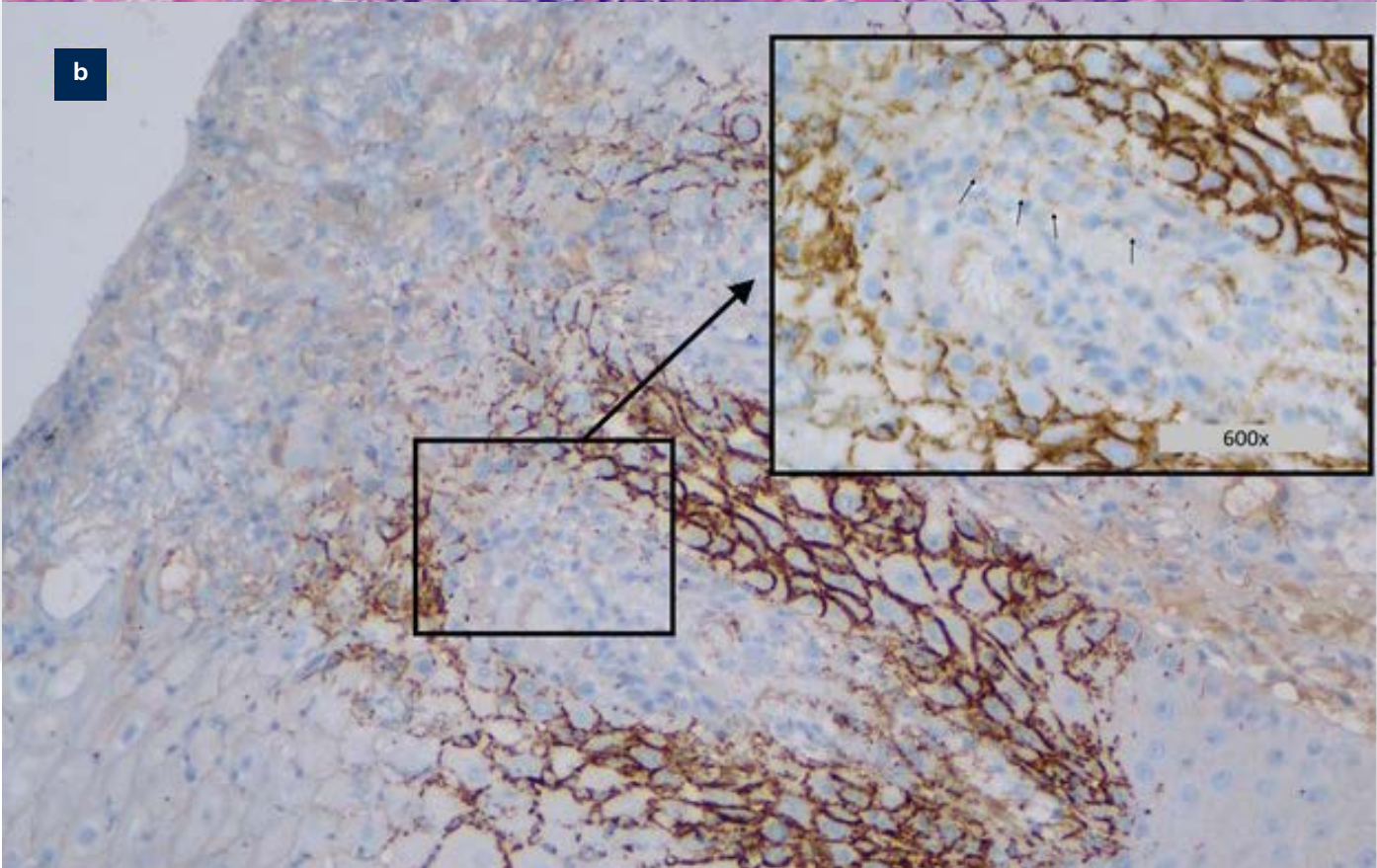
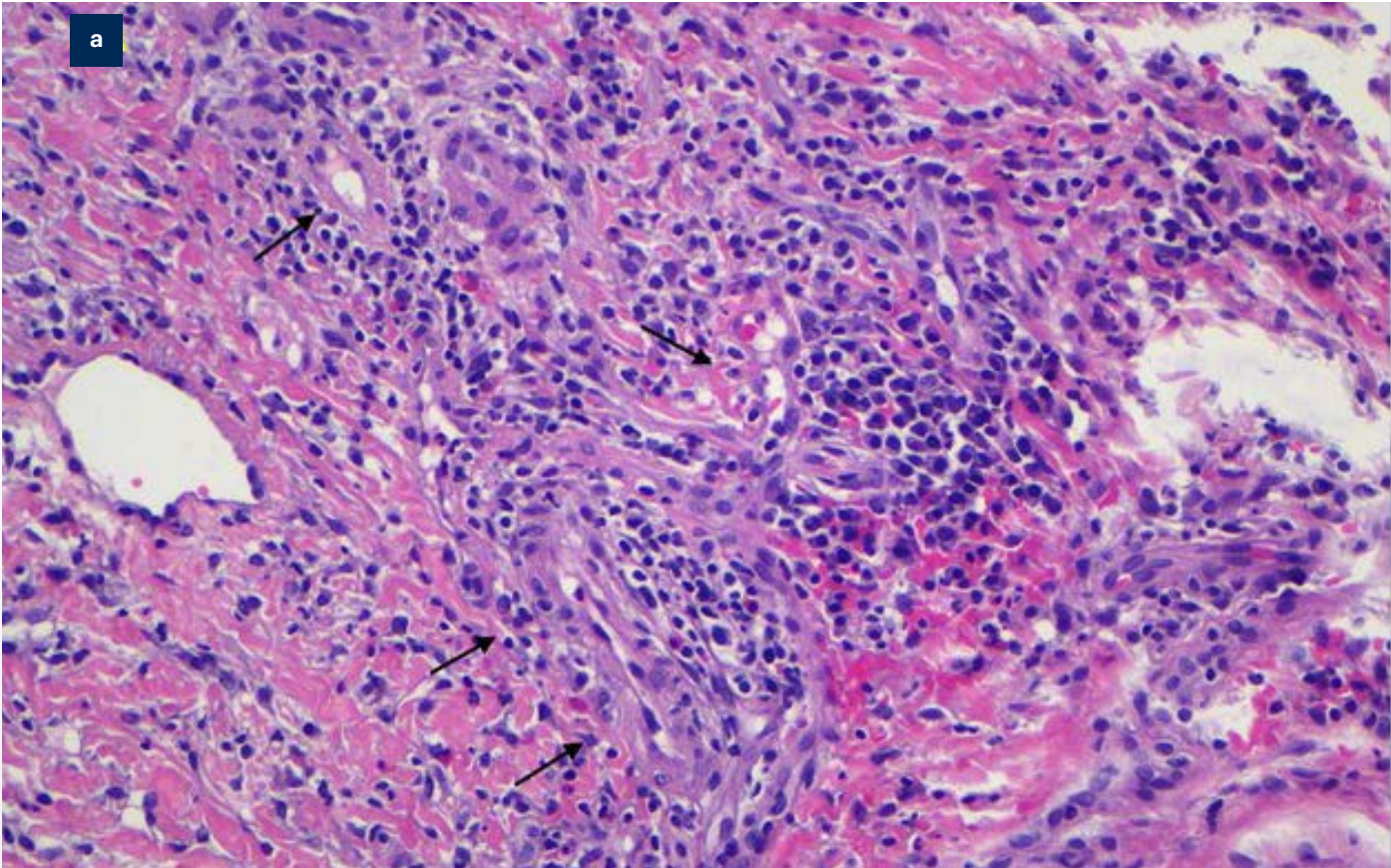


Figura 2. XXXXXXXXXXXXXXXX.





# 14

## Picaduras importadas, un reto diagnóstico

Daniela Subiabre Ferrer  
Macarena Giacaman Von der Weth  
José María Ortiz Salvador  
Violeta Zaragoza Ninet

## 14. Picaduras importadas, un reto diagnóstico



Daniela Subiabre Ferrer, Macarena Giacaman Von der Weth,  
José María Ortiz Salvador, Violeta Zaragoza Ninet

### Anamnesis

Caso 1. Hombre de 21 años sin antecedentes de interés, sólo un viaje reciente a Guatemala, acude a urgencias de Dermatología por presentar 3 lesiones nodulares eritematosas y dolorosas, una en cuero cabelludo y otra en el brazo derecho. Había recibido tratamiento con AINE y antibióticos orales sin mejoría.

Caso 2. Niña de 2 años, es traída por su madre de urgencias para ser valorada por dermatología. Refería un cuadro de evolución de 2 lesiones nodulares, una en pliegue antecubital y otra en zona de omóplato izquierdo. La madre refería que habían aparecido mientras se encontraban de viaje en Ecuador en el transcurso de una excursión por el bosque y que persistían desde entonces. La paciente presentaba dolor a la palpación y no

asociaba prurito, además la madre insistía que veía “algo” que se movía dentro de las lesiones.

### Exploración física

Caso 1. Lesiones nodulares eritematosas con orificio central en cuero cabelludo y brazo derecho (figura 1).

Caso 2. Se observaban 2 lesiones nodulares levemente eritematosas en pliegue antecubital y en omóplato izquierdo, todas con un orificio central (figura 2).

### Exploraciones complementarias

Dermatoscopia de las lesiones: Lesión eritematosa con vasos puntiformes y punto negro que se desplaza con la palpación y asoma por el orificio con la extrusión.



Figura 1. Caso 1: lesiones nodulares eritematosas con orificio central en cuero cabelludo y brazo derecho.



Se cubren las lesiones con vaselina dando salida a una larva en el caso 2.

Dermatoscopia de la larva en donde se observa un cuerpo ovoide blanco cremoso con espirales con el aspecto de pies de pájaro, rodeado de puntos negros con forma de corona de espinas.

### Diagnóstico

Miasis furunculoide por *Dermatobia hominis*.

### Tratamiento

Caso 1: extracción quirúrgica de las larvas.

Caso 2: extrusión espontánea de las larvas.

### Evolución

Satisfactoria, con completa desaparición de la clínica en ambos casos

### Comentario

La miasis humana se define como la infestación de humanos por larvas de algunas especies de mosca (*mya* en griego). Las moscas más frecuentemente implicadas son *Dermatobia ho-*

*minis*, *Cordylobia anthropophaga* y con menor frecuencia *Cordylobia rodhaini*. La miasis furuncular es el tipo clínico más frecuente de miasis cutánea en pacientes que regresan de viajes desde África o América del sur. Es una patología desconocida para los dermatólogos de occidente a pesar de la alta probabilidad de verla por el aumento en el número de viajes internacionales. *Dermatobia hominis* afecta principalmente a áreas descubiertas y normalmente provoca una única lesión. La miasis furuncular se puede confundir con una furunculosis, picaduras o celulitis. La dermatoscopia es una herramienta útil y disponible que ayuda a orientar el diagnóstico. El aspecto típico de la larva incluye: espirales para respirar con el aspecto de pies de pájaro, un cuerpo cremoso rodeado de puntos negros con forma de corona de espinas y puede burbujear mientras la larva respira. El tratamiento se realiza en 3 escalones: se aplica aceite de parafina para hacer que la larva salga, si no lo hace se instila lidocaína previo a extraer la larva mediante fórceps y finalmente, si no es suficiente se extirpa de forma quirúrgica.



Figura 2. Caso 2: lesiones nodulares levemente eritematosas en pliegue antecubital y en omóplato izquierdo, todas con un orificio central.







# 15

## Pápulas infiltradas en la frente

Daniel Morgado-Carrasco  
Clara Fernández Sartorio  
Andrea Combalia Escudero



## 15. Pápulas infiltradas en la frente

Daniel Morgado-Carrasco, Clara Fernández Sartorio,  
Andrea Combalia Escudero

### Anamnesis

Varón de 59 años, sin alergias ni reacciones adversas conocidas a medicamentos, con antecedente de hipertensión arterial en tratamiento con hidroclorotiazida y enalapril. Consulta por lesiones en cara y el tronco de casi 4 meses de evolución, no pruriginosas ni dolorosas, que no responden a tratamiento con corticoides tópicos ni sistémicos. No refiere fiebre ni otra sintomatología asociada. Niega la ingesta de nuevos fármacos, viajes recientes o picaduras de insectos.

### Exploración física

Se observan múltiples pápulas y placas eritematovioláceas en región frontal, mal definidas, de

1 a 2 cm de tamaño (figura 1), muy infiltradas y no dolorosas a la palpación. Además, se aprecia un exantema maculopapuloso y eritematoso en cuello, tórax anterior y región superior de la espalda. No se observa afectación palmoplantar ni de mucosas, ni se palpan adenopatías cervicales, axilares o visceromegalia.

### Exploraciones complementarias

Se realizó una biopsia cutánea, la cual mostró un denso infiltrado inflamatorio en lámina basal con tendencia al epidermotropismo (figura 2), y también perivascular en dermis superficial y profunda. En la inmunohistoquímica se observó marcada positividad para CD20, y menor para CD3. No se apreció restricción de cadenas ligeras.



Figura 1. Pápulas y placas eritematosas de hasta 2 cm en la frente.

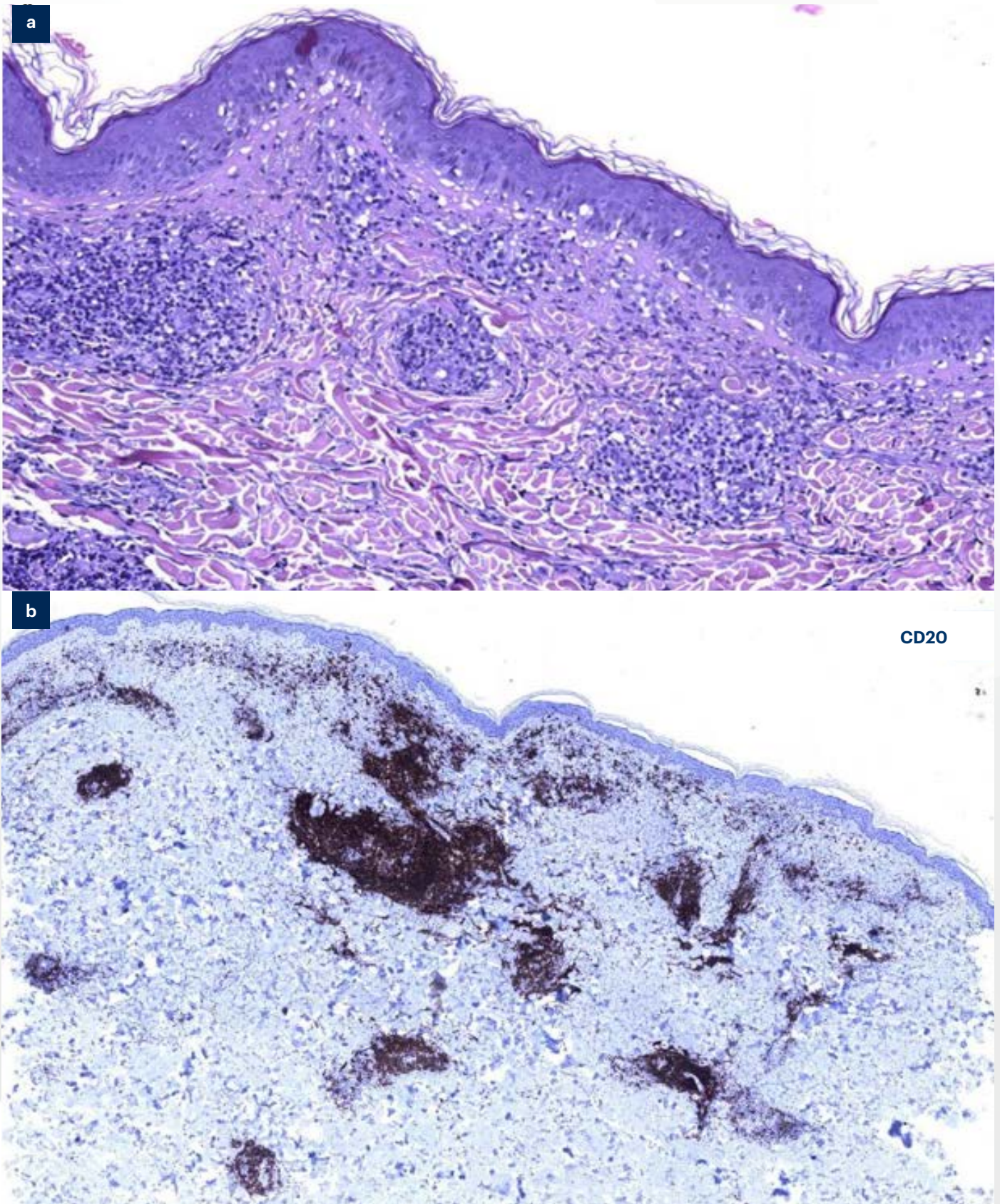


Figura 2. a) Histología: denso infiltrado inflamatorio en lámina basal con tendencia al epidermotropismo, y también perivascular en dermis (H-E x100). b) Inmunohistoquímica: infiltrado inflamatorio con marcada positividad para CD20 (x40).



La tinción para treponemas en la biopsia cutánea, VDRL sérico y pruebas treponémicas IgG e IgM resultaron positivas.

### Diagnóstico

Sífilis secundaria pseudolinfomatoide.

### Tratamiento

Se administró penicilina benzatina 2,4 millones ui i.m.

### Evolución

Posterior a la antibioticoterapia se observó una rápida mejoría clínica, con resolución completa de las lesiones cutáneas.

### Comentario<sup>1,2</sup>

Los pseudolinfomas cutáneos son proliferaciones linfocitarias reactivas benignas que simulan linfomas cutáneos clínica e histológicamente. Se clasifican en pseudolinfomas de células T o B. Pueden ser secundarios a ingesta de medicamentos (clásicamente fenitoína), picaduras de insectos, tatuajes, infecciones (virus, bacterias, espiroquetas y parásitos), vacunas, cuerpos extraños, agentes exógenos (alérgenos

de contacto, radiación ultravioleta) o formas idiopáticas.

La sífilis secundaria puede tener diversas presentaciones clínicas, desde la clásica roséola sifilítica con máculas eritematosas evanescentes diseminadas en el tronco y extremidades, y compromiso palmoplantar en forma de clavos sifilíticos, hasta formas de presentación poco frecuentes como la sífilis maligna y la sífilis pseudolinfomatoide. Esta última está caracterizada por placas o nódulos cutáneos con un denso infiltrado inflamatorio linfoide con características histológicas que pueden ser indistinguibles de un linfoma cutáneo. Es fundamental tener un alto índice de sospecha y recordar que la sífilis es la "gran simuladora".

### Bibliografía

1. McComb ME, Telang GH, Vonderheid EC. Secondary syphilis presenting as pseudolymphoma of the skin. *Journal of the American Academy of Dermatology*. 2003;49(2):174-176.
2. Witkowski JA, Parish LC. The great imitator: malignant syphilis with hepatitis. *Clin Dermatol*. 2002;20(2):156-63. 1.



# 16

## Vesículas en cuero cabelludo de un lactante

David Moyano Bueno  
Alex Viñolas Cuadros  
Rubén García Castro  
Irene Andrés Ramos

## 16. Vesículas en cuero cabelludo de un lactante



David Moyano Bueno, Alex Viñolas Cuadros, Rubén García Castro,  
Irene Andrés Ramos

### Anamnesis

Niña de 6 meses de edad sin antecedentes de interés, que acude a nuestra consulta por lesiones en la mitad derecha de cuero cabelludo de 2 días de evolución que han ido aumentando de forma progresiva. Los padres han aplicado una solución de povidona yodada sin mejoría. Presenta febrícula desde hace 24 horas e irritabilidad. Interrogando a los padres refieren que la madre presentó varicela en la semana 34 del embarazo, confirmada serológicamente.

### Exploración física

A la exploración física se observan vesículas agrupadas sobre base eritematosa en hemicráneo derecho y cara anterolateral derecha de cuello, sin sobrepasar la línea media, junto con adenopatías locorregionales (figuras 1 y 2).

### Exploraciones complementarias

Se realiza analítica de urgencias que muestra leve leucocitosis con neutrofilia, resto de bioquímica y hemograma normal. El estudio de biología molecular (PCR) de una de las vesículas demostró infección por virus varicela-zóster (VVZ).

### Diagnóstico

Herpes zóster (HZ) a nivel de C2 transmitida por vía placentaria.

### Tratamiento

Se pauta aciclovir 10 mg/kg/8 h en suspensión oral, paracetamol 1,2 ml/6 h y curas tópicas con mupirocina 2 veces al día, durante 7 días.

### Evolución

El cuadro se resuelve de forma progresiva en dos semanas, pasando por el estadio de costras, que desaparecen sin dejar cicatrices.

### Comentario

El VVZ es un virus DNA de la familia de los herpes. La infección primaria origina la varicela, posteriormente el virus permanece latente en un ganglio sensitivo, y su reactivación da lugar al HZ, con sus características vesículas de distribución metamérica. La varicela es una enfermedad exantemática típicamente pediátrica, no así el HZ, del que se estima una incidencia anual del 0.2-0.74 casos por 1000<sup>2</sup>. Los anticuerpos maternos juegan un papel protector para el lactante<sup>3</sup>, por lo que la afectación antes del primer año de vida, como en nuestro caso, es extremadamente rara. La primoinfección en la embarazada en el primer y segundo trimestre de gestación puede ocasionar un síndrome de varicela congénita en el recién nacido, y cuando el embarazo está a término, se asocia a un elevado riesgo de varicela diseminada neonatal con afectación visceral<sup>4</sup>. La incidencia de la infección intraútero por varicela es del 24% y sólo el 50% presenta sintomatología<sup>5</sup>. Durante la infancia el HZ tiene un curso clínico menos severo que en los adultos<sup>2</sup>, y no suele acompañarse de dolor ni de neuralgia posherpética, si bien pueden existir linfadenopatías regionales, fiebre y cefaleas<sup>3</sup>. El diagnóstico es eminentemente clínico, pero en casos de dudas una PCR positiva para VVZ puede ser de utilidad<sup>2</sup>. El tratamiento consiste en altas dosis de aciclovir vía oral y se reserva la vía sistémica para pacientes inmunodeprimidos o si se afecta la primera rama del trigémino (V1)<sup>2</sup>.



Figura 1 y 2. Ampollas y vesículas sobre base eritematosa en cuero cabelludo.



## Bibliografía

1. Haun L, Kwan N, Hollier LM. Viral infections in pregnancy. *Minerva Ginecol.* 2007;59(2):159-74.
2. Fabiano V, Dilillo D, Mauri S, Vivaldo T, Gazzarri A, Zuccotti GV. Herpes zoster in an immunocompetent boy following intrauterine exposure to varicella-zoster virus. *Cutis.* 2013;91(3):127-8.
3. Atmani S, Elouardi M, Bouharrou A, Hida M. Infantile herpes zoster. *Arch Pediatr.* 2007;14(9):1092-3.
4. Sampedro Martínez A, Martínez LA, Teatino PM, Rodríguez-Granger J. Diagnosis of congenital infection. *Enferm Infecc Microbiol Clin.* 2011;29(5):15-20.
5. Yaghoobi R, Feily A, Naderpazyar, Khazanee A, Rafiee S, Salehi SM. Infantile herpes zoster after intrauterine exposure to varicella infection. *Acta Med Indones.* 2012;44(3):256-7.





17

# Nódulos cutáneos inflamatorios diseminados

Miguel Vela Ganuza  
Elena García Zamora  
Javier Martín Alcalde  
Uxúa Floristán Muruzábal

## 17. Nódulos cutáneos inflamatorios diseminados



Miguel Vela Ganuza, Elena García Zamora, Javier Martín Alcalde,  
Uxúa Floristán Muruzábal

### Anamnesis

Mujer de 81 años que acude a urgencias por lesiones cutáneas diseminadas de 2 semanas de evolución. Estas lesiones, habían ido apareciendo de forma progresiva y evolucionaban a la ulceración y supuración. Refería dolor local asociado como única sintomatología; no presentaba quebrantamiento del estado general; no había presentado fiebre ni tiritona franca asociada, ni ninguna sintomatología a otros niveles. Como antecedentes médicos destacaban: alergia al ácido clavulánico, hipotiroidismo en tratamiento sustitutivo con levotiroxina, dislipemia en tratamiento con estatina, hipertensión arterial en tratamiento con indapamida y osteoporosis tratada con ácido risendrónico. En la historia clínica reciente, destacaba fractura rotuliana tratada de forma

conservadora que había obligado a la paciente a permanecer durante 3 meses en una residencia de media estancia para tratamiento rehabilitador; había recibido el alta a domicilio hacía 3 semanas

### Exploración física

Presentaba múltiples lesiones nodulares de 1-4 cm de diámetro, localizadas en abdomen y miembros, en diferentes estadios evolutivos: algunas de aspecto muy inflamatorio con importante celulitis perilesional, y otras con abertura al exterior, que con la mínima compresión drenaban contenido purulento. En alguna de las lesiones se podían apreciar varios orificios de drenaje. Además, en la zona del vello púbico, se observaban pústulas centradas por folículos pilosos (figuras 1 y 2).



Figura 1 y 2. Múltiples lesiones nodulares, localizadas en abdomen y miembros.



## Exploraciones complementarias

Se realizó cultivo de las lesiones y biopsia en ojal, de la cual se mandó una parte para estudio microbiológico, y otra para estudio anatómopatológico. En las dos tomas directas mediante torunda y en el cultivo de la biopsia, creció *Staphylococcus aureus* resistente a meticilina (SARM).

La biopsia cutánea mostraba densos infiltrados de leucocitos polimorfonucleares, con microabscesificación y algunos focos de necrosis. No se apreciaban granulomas ni se observaban signos de vasculitis.

Durante el ingreso hospitalario, la paciente sufrió un pico febril, por lo que se tomaron hemocultivos que resultaron negativos.

Con el aislamiento microbiológico, y el antecedente de episodio febril, se decidió descartar afectación a otros niveles por *Staphylococcus aureus*: realizando ecocardiograma, radiografía de tórax y estudio del fondo de ojo por parte de oftalmología; todos sin hallazgos de metástasis sépticas.

## Diagnóstico

Abscesos múltiples por SARM.

## Tratamiento

Se decidió ingreso con tratamiento antibiótico empírico mediante piperacilina-tazobactam 4 g/500 mg cada 8 horas asociado a linezolid 600 mg cada 12 horas, con la intención de cubrir gérmenes multiresistentes tanto gram positivos como negativos.

El antecedente de institucionalización reciente de larga duración fue el motivo de la elección de esta combinación. Se realizaron curas diarias con ácido fusídico en pomada, apósitos de silicona y vendaje no compresivo. Una vez se confirmó el aislamiento de SARM se decidió retirar la piperacilina-tazobactam y mantener únicamente tratamiento con linezolid, el cual se mantuvo hasta completar dos semanas.

## Evolución

Con la antibioterapia las lesiones se resolvieron por completo. Durante el ingreso, la paciente fue asilada por medicina preventiva y realizó tratamiento descolonizador específico.

## Comentario<sup>1,2</sup>

El *Staphylococcus aureus* es uno de los patógenos más frecuentemente implicados en las infecciones de piel y partes blandas. Desde hace años las cepas resistentes a meticilina han ido cobrando cada vez más peso en la epidemiología de esta bacteria. Por ello es importante prestar atención a determinadas pistas en la anamnesis que nos hagan plantearnos la posible implicación del SARM, como por ejemplo en nuestro caso clínico la institucionalización prolongada y los tratamientos rehabilitadores en centro sanitario. Las manifestaciones clínicas cutáneas más frecuentes son en forma de abscesos que pueden ir asociados a celulitis perilesional, foliculitis y ántrax. Pese a que generalmente las infecciones son superficiales y no suelen diseminarse a otros niveles, en aquellos casos con afectación cutánea extensa o severa, o ante la sospecha de bacteriemia, es aconsejable descartar la presencia de metástasis sépticas. Ante lesiones aisladas sin datos de alarma, se puede realizar tratamiento tópico con mupirocina o ácido fusídico. Cuando la afectación es más severa, la antibioterapia empírica inicial incluirá fármacos como vancomicina o linezolid y muchas veces irá asociada a drenaje de las lesiones y curas locales.

## Bibliografía

1. Deurenberg RH, Vink C, Kalenic S, Friedrich AW, Bruggeman CA, Stobberingh EE. The molecular evolution of methicillin-resistant *Staphylococcus aureus*. Clin Microbiol Infect. 2007;13:222---35.
2. Moran GJ, Krishnadasan A, Gorwitz RJ, Fosheim GE, McDougal LK, Carey RB, et al. Methicillin-resistant *S. aureus* infections among patients in the emergency department. N.Engl J Med. 2006;355:666-74





# 18

## Lesión con centro costroso en pierna que no cura

Alba Crespo Cruz

Fernando García Souto

Sandra Cases Mérida

Isabel María Coronel Pérez



## 18. Lesión con centro costroso en pierna que no cura

Alba Crespo Cruz, Fernando García Souto, Sandra Cases Mérida, Isabel María Coronel Pérez

### Anamnesis

Una paciente mujer de 49 años, alérgica a exenatida y diabética tipo 2 insulínica, fue remitida desde Atención Primaria por una lesión única en la pierna izquierda de 4 meses de evolución, asintomática y en progresivo crecimiento. Tenía un perro como mascota, revisado adecuadamente en clínica veterinaria, sin patología. No había realizado viajes al extranjero recientemente.

### Exploración física

En la cara lateral de la pierna izquierda se observaba una placa de 15 x 15 mm eritematosa e indurada, discretamente descamativa y con costra oscura central adherida con escaso exudado seroso (figura 1).

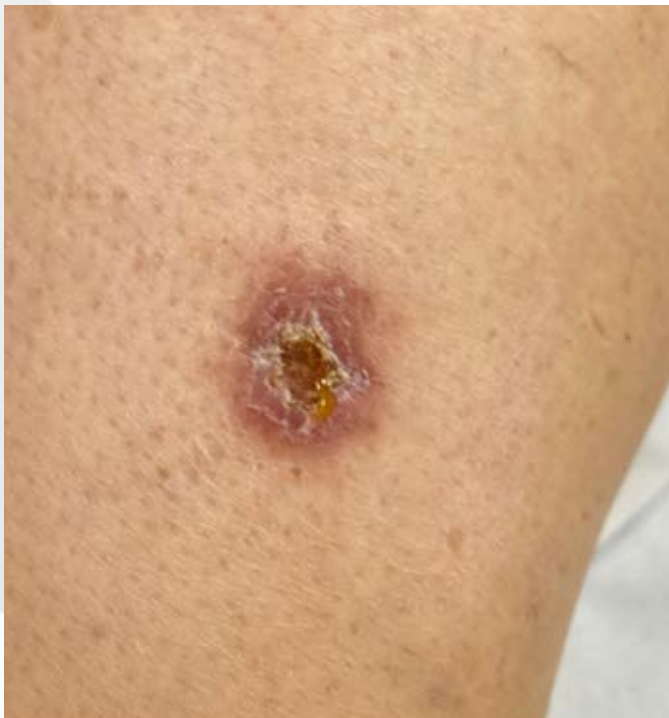


Figura 1. Placa indurada de centro costroso y exudado seroso.

### Exploraciones complementarias

Con la sospecha de Botón de Oriente se realizaron las siguientes pruebas complementarias:

- Biopsia cutánea: Fragmento cutáneo con reacción granulomatosa necrotizante secundaria a infección por leishmania, con identificación de amastigotes en macrófagos tisulares mediante técnica de Giemsa (figura 2a y b).
- Hemograma y bioquímica general sin alteraciones.
- Serologías de hepatitis viral, Virus de la Inmunodeficiencia Humana y de *Treponema pallidum* negativas.
- Inmunofluorescencia indirecta para leishmania negativo.

### Diagnóstico

Leishmaniasis cutánea aguda.

### Tratamiento

Se realizó tratamiento con el antimonial antimoniato de meglumina mediante inyección intralesional de 0,5 ml con periodicidad quincenal hasta completar 5 infiltraciones.

### Evolución

Desde la primera dosis intralesional, la lesión fue mejorando notablemente hasta quedar como una placa marronácea residual de 15 mm, con centro blanquecino atrófico, sin induración ni descamación (figura 3).

### Comentario<sup>1-3</sup>

La leishmaniasis es una enfermedad zoonótica causada por el protozoo del género *Leishmania*. El vector implicado en su transmisión es la hembra del mosquito de los géneros *Phlebotomus* y *Lutzomyia*. Existen formas viscerales, mucocutáneas y cutáneas.

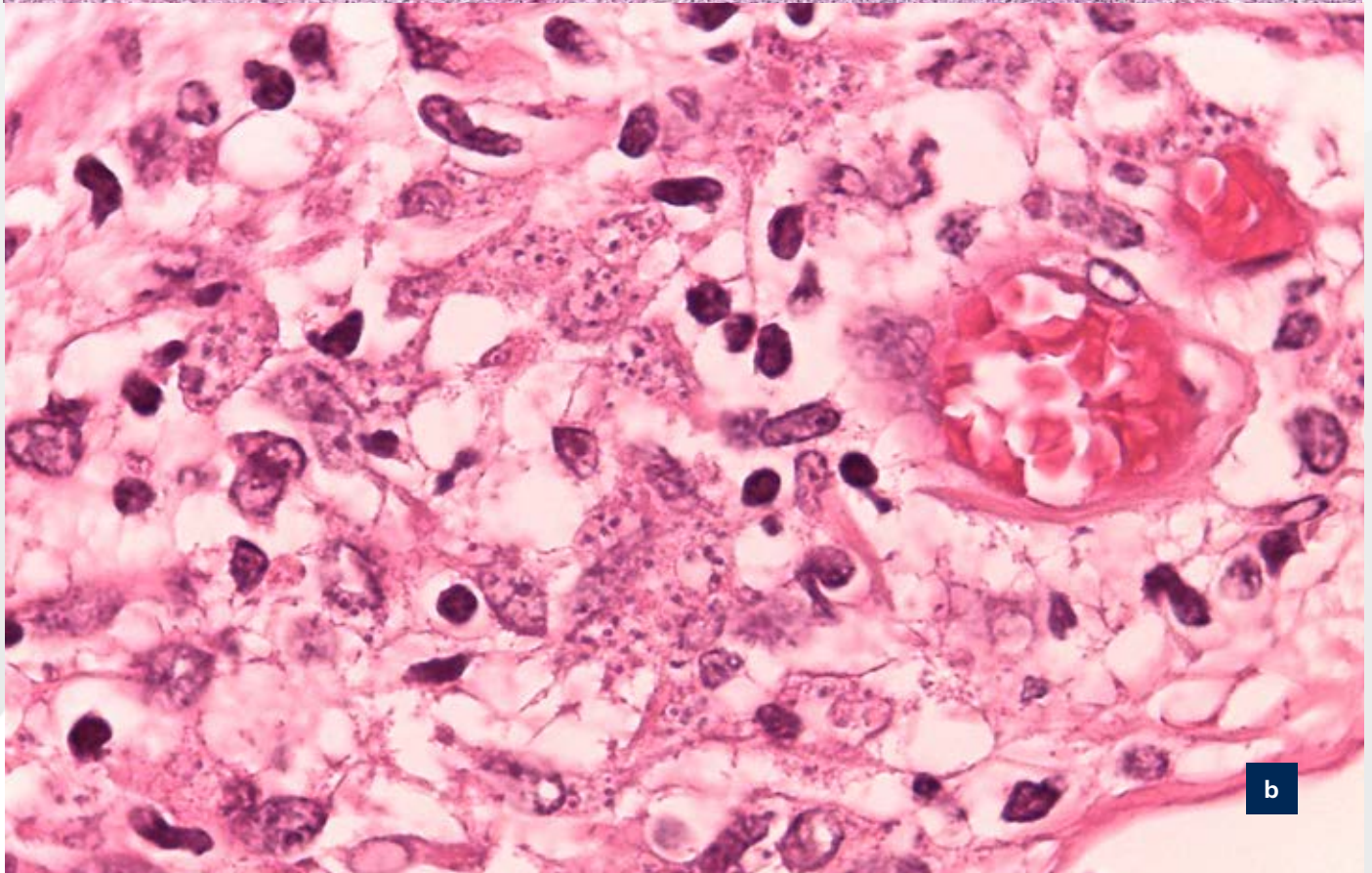
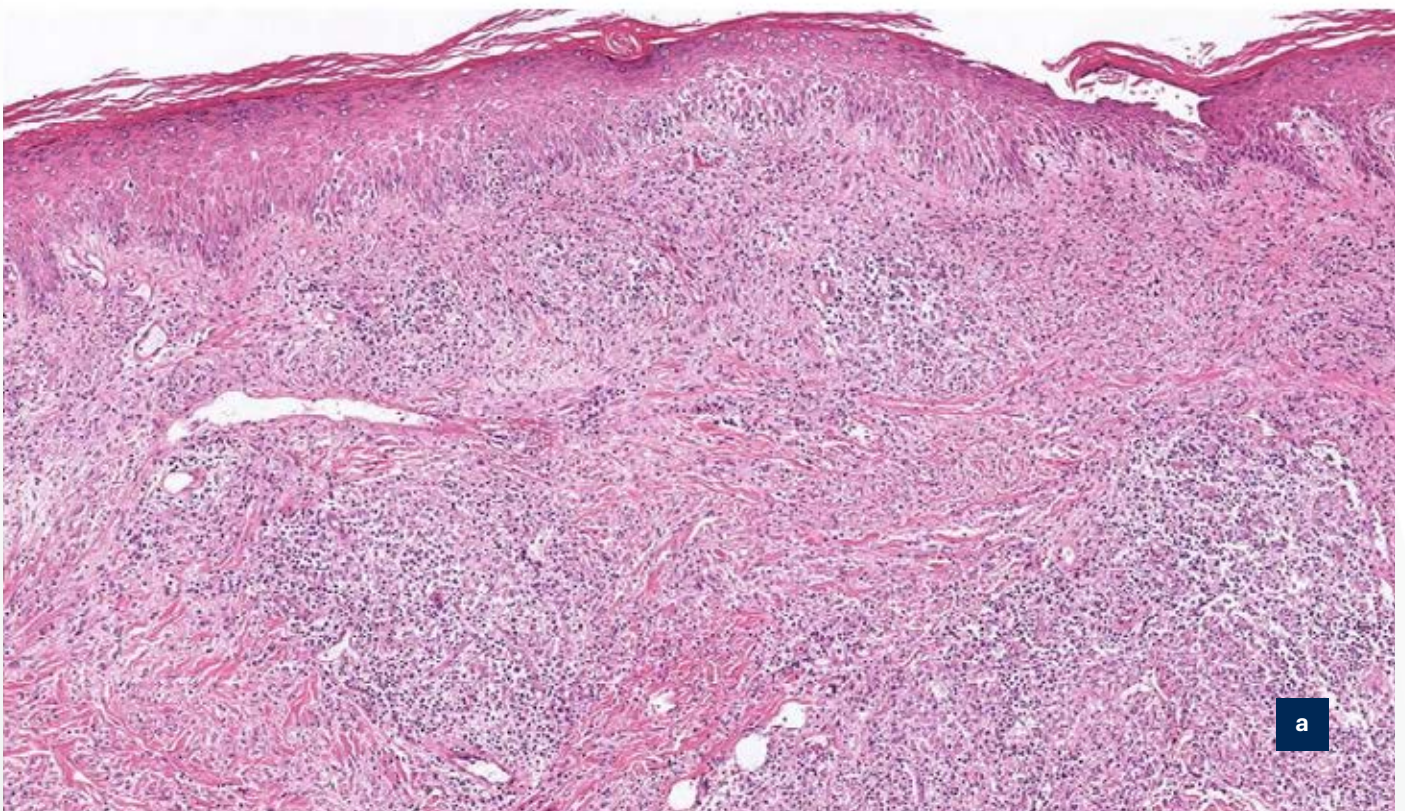


Figura 2. a) Marcado infiltrado inflamatorio granulomatoso en dermis. b) Numerosos amastigotes en citoplasma de histiocitos.



Figura 3. Placa marronácea residual tras el tratamiento.

La forma de presentación típica en la Leishmaniasis cutánea es la aparición del llamado “Botón de Oriente”, como ocurrió en el caso que hemos presentado. La lesión consiste en una picadura que evoluciona a una placa indurada y eritematosa que se hace descamativa y exudativa y sobre la que surge una costra negruzca central muy adherida, que si se despega muestra pequeños espigones córneos adheridos a

una base ulcerada. El diagnóstico se puede confirmar mediante frotis o PCR (reacción en cadena de la polimerasa) del exudado o mediante estudio histológico, que desvela una reacción granulomatosa necrotizante con visualización de los microorganismos en su forma aflagelada en el interior de macrófagos tisulares con la tinción de Giemsa. El diagnóstico diferencial se hace con otras enfermedades granulomatosas como tuberculosis, sarcoidosis, sífilis y lepra. Las opciones terapéuticas son variadas pero la aplicación de antimoniales intralesionales es el tratamiento de elección en el Botón de oriente. Tras la curación, normalmente se observa una mácula o mancha hiperpigmentada.

### Bibliografía

1. García-Almagro D. Leishmaniasis cutánea. *Actas Dermosifiliogr.* 1 de enero de 2005;96(1):1-24.
2. Giavedoni P, Iranzo P, Fuertes I, Estrach T, Alsina Gibert M. Leishmaniasis cutánea. Experiencia de 20 años en un hospital español de tercer nivel. *Actas Dermosifiliogr.* 1 de mayo de 2015;106(4):310-6.
3. Cubelli S, Abedi S, Gottesman SP, Junkins-Hopkins JM. Multiple ulcerated lesions in a child. *Pediatr Dermatol.* noviembre de 2017;34(6):721-3.





# 19

## “Foliculitis” resistente tras rasurado genital

Carlos Cuenca Barrales  
Jorge Juan Vega Castillo  
David López Delgado  
Beatriz Espadafor López

## 19. “Foliculitis” resistente tras rasurado genital



Carlos Cuenca Barrales, Jorge Juan Vega Castillo,  
David López Delgado, Beatriz Espadafor López

### Anamnesis

Una mujer de 32 años sin antecedentes personales de interés consultó por una erupción en región púbica de un mes de evolución que inicialmente era pruriginosa y se había tornado en dolorosa con supuración ocasional. No presentaba otra sintomatología sistémica salvo sensación distérmica puntual. No relacionaba el proceso con desencadenantes previos, aunque en la anamnesis dirigida refería que un mes antes del inicio del cuadro había tenido un parto vaginal, momento en el que fue rasurada.

No tenía animales en su domicilio ni contacto con ellos, aunque su marido sí. Negaba relaciones sexuales de riesgo.

Había sido tratada empíricamente con combinación de betametasona y ácido fusídico tópicos, aciclovir en crema y ciclopirox tópico, sin mejoría alguna.

### Exploración física

Placa eritematoedematosa congestiva, indurada, caliente, con nódulos y pústulas foliculares en su interior, que abarcaba todo el monte de Venus hasta la horquilla vulvar, con extensión a la región inguinal izquierda e hipogastrio (figura 1a). En los glúteos presentaba sendas placas anulares de 2,5 cm (derecho) y 1 cm (izquierdo) de diámetro con pápulas periféricas sobreelevadas y descamación (figura 2a). Se palpaban adenopatías inguinales



Figura 1. a) Placa eritematoedematosa con nódulos y pústulas foliculares en su interior en el monte de Venus. b) Respuesta tras 4 semanas de tratamiento con terbinafina oral 250 mg al día



bilaterales, rodaderas, dolorosas, de pequeño tamaño.

Al ser informada sobre la sospecha diagnóstica, el marido mostró placas circinadas y descamativas en el dorso de la mano (figura 2b), antebrazo y costado derechos, así como algunas pápulas en la región púbica, que no llegaban a confluir en placa.

### Exploraciones complementarias

Se solicitó un cultivo de pelo de la placa del pubis de la paciente y otro de escamas del dorso de la mano de su marido. El examen microscópico de las colonias reveló numerosos microconidios esféricos de pared delgada agrupados en racimos, clamidosporas esféricas, hifas espiraladas y macroconidios multibacados de pared delgada, identificándose la especie *Trichophyton mentagrophytes* como responsable del cuadro.

Asimismo, se realizó una biopsia punch de una pústula del monte de Venus, en la que se observó un infiltrado linfohistiocitario que formaba granulomas localizado a nivel de dermis reticu-

lar e hipodermis, con ocasionales neutrófilos y eosinófilos, sin llegar a evidenciarse estructuras micóticas.

### Diagnóstico

Granuloma de Majocchi (y tinea corporis en su marido).

### Tratamiento

Se instauró tratamiento con terbinafina oral 250 mg al día e ibuprofeno 400 mg cada 8 horas para ambos. Asimismo, se asoció tratamiento con ciclopirox olamina tópico.

### Evolución

Tras 4 semanas de tratamiento, la placa del monte de Venus había reducido notablemente su tamaño y mostraba un aspecto residual (figura 1b), mientras que las glúteas se habían resuelto por completo. Se decidió prolongar el tratamiento hasta 8 semanas con resolución total del cuadro, persistiendo un área de 2,5 cm de alopecia residual.



Figura 2. a) Placa anular con pápulas periféricas sobreelevadas y descamación. b) Placa circinada descamativa en el dorso de la mano derecha.



Por su parte, las lesiones del marido estaban resueltas a las 4 semanas, momento en el que se decidió finalizar el tratamiento.

### Comentario

Los dermatofitos son hongos que infectan el tejido queratinizado, como la piel, el pelo o las uñas. *Trichophyton mentagrophytes* es una especie zoófila, las cuales tienden a producir reacciones inflamatorias notorias. Los dermatofitos producen habitualmente micosis superficiales. Sin embargo, en ocasiones los microorganismos invaden regiones más profundas, pudiendo dar lugar a cuadros como el granuloma de Majocchi, en el cual se afecta la zona más profunda de los

folículos pilosos, alcanzando la dermis e incluso la hipodermis. Son factores predisponentes al desarrollo de esta entidad factores como el afeitado del pelo, la inmunodepresión o el uso de corticoides tópicos en la zona, posiblemente por una inmunosupresión local. Una correcta anamnesis y exploración física llevan al diagnóstico de sospecha, que debe ser confirmado mediante el análisis microscópico de muestras tratadas con KOH, cultivo en medios apropiados y/o examen histológico con tinciones PAS y metenamina argéntica. El diagnóstico correcto permite el tratamiento efectivo del proceso, que en casos de afectación profunda requiere terapia sistémica. El pronóstico suele ser excelente.



# 20

## No todo son picaduras en verano

Belén Pinilla Martín  
Juan José Andrés Lencina  
Alba Sánchez Velázquez  
Carlos Zarco Olivo

## 20. No todo son picaduras en verano



Belén Pinilla Martín, Juan José Andrés Lencina,  
Alba Sánchez Velázquez, Carlos Zarco Olivo

### Anamnesis

Paciente de 15 años que acudió a nuestras consultas para valoración de dos lesiones, localizadas en ambos miembros superiores, de un mes de evolución. El paciente ya había sido valorado por estas mismas lesiones, con el diagnóstico de lesiones por picadura de artrópodo con sobreinfección por lo que estuvo en tratamiento con amoxicilina/ácido clavulánico y corticoide tópico, con resolución parcial de la clínica. El paciente refiere fluctuaciones de la gravedad de las lesiones, con percepción subjetiva de mejoría tras las infusiones de infliximab. Niega malestar general, fiebre u otra clínica sistémica. No viajes al extranjero, no contacto con animales, niega manipulación de las mismas. Vive en una población del sur de la Comunidad de Madrid. Como antecedentes personales el paciente

está diagnosticado de osteítis no bacteriana de afectación principalmente pélvica desde hace cuatro años, con el desarrollo de psoriasis hace dos años. Se encuentra en tratamiento con infliximab cada seis semanas y leflunomida 20 mg diarios.

### Exploración física

En la exploración se observan dos lesiones ulceradas: en antebrazo derecho, úlcera de fondo limpio, bordes eritematovioláceos y halo eritematoso perilesional. Infiltrada a la palpación y de 17 x 14 mm de diámetro (figura 1). En área humeral izquierda presenta una lesión más pequeña, de 12 x 10 mm, de características similares a la primera lesión, cubierta por costra serohemorrágica (figura 2). No presenta otras lesiones en la exploración cutánea.



Figura 1. Lesión cubierta por costra serohemorrágica.



Figura 2. Úlcera de fondo limpio, bordes eritematovioláceos y halo eritematoso perilesional.



## Exploraciones complementarias

Fue necesaria la realización de dos biopsias de la lesión de mayor tamaño para llegar a un diagnóstico concluyente. En ambas se realizó análisis histopatológico y microbiológico. Se realizó analítica con distintas determinaciones, incluyendo serologías y cultivo de parásitos en sangre.

## Diagnóstico

La anatomía patológica de la primera biopsia mostraba múltiples formaciones granulomatosas no necrotizantes constituida por células epitelioides con corona linfocitaria y células multinucleares gigantes. Con las técnicas de PAS, Grocott y Ziehl no se identificaron microorganismos.

En la segunda biopsia se observaba un denso infiltrado linfohistiocitario polimorfo con abundantes agregados histiocitarios de aspecto granulomatoso. El infiltrado, asimismo, se acompañaba de abundantes detritus celulares.

La realización de PCR del tejido biopsiado mostró positividad para *Leishmania infantum*. Las serologías resultaron positivas para parásitos del género *Leishmania*. La detección mediante PCR de antígenos de leishmania en sangre y orina fue negativa.

Se estableció, por tanto, el diagnóstico de leishmaniasis cutánea.

## Tratamiento

El paciente comenzó tratamiento con antimonio de meglumina 1500 mg/5 ml intralesional, dividido entre las dos lesiones. El paciente recibió siete dosis repartidas a lo largo de tres semanas. Previamente y durante el tratamiento se realizaron sucesivas analíticas con perfil hepático, renal e iones, sin presentar alteraciones relevantes en dichos parámetros. Se monitorizó el trazado del electrocardiograma, que no mostró alteraciones durante el tratamiento. El paciente presentó sensación de distermia durante las horas posteriores las inyecciones, que se trató con paracetamol 600 mg.

## Evolución

Tras recibir siete dosis el paciente presenta total resolución de la clínica cutánea y persistencia de la negatividad en la detección de antígenos de *Leishmania* en sangre mediante PCR.

## Comentario

La leishmaniasis cutánea (botón de Oriente) es una infección por el protozoo del género *Leishmania*, que comprende varias especies (en España es *Leishmania infantum* el agente responsable más habitual). Es una enfermedad propia de países de clima tropical y templado. Su transmisión se produce a través de insectos flebótomos, que actúan como vectores, y su reservorio corresponde al perro, zorro, liebre y otros. La infección por este parásito induce la activación de la inmunidad celular a través de los linfocitos TCD4+. Las manifestaciones clínicas son muy variadas<sup>1</sup>, en nuestro caso, formando dos lesiones de aspecto ulcerado y costroso. En nuestro paciente, con antecedente de enfermedades de la esfera autoinmune, la presencia de una lesión ulcerada de inicio por un traumatismo (la picadura) y la sensación subjetiva de mejoría tras las infusiones de infliximab, nos hizo valorar el diagnóstico de pioderma gangrenoso<sup>2</sup>. Los hallazgos histopatológicos y microbiológicos concluyeron con el diagnóstico. Existen numerosos tratamientos disponibles. Para las formas clásicas de leishmaniasis cutánea, el empleo de antimoniales intralesionales en pautas adaptadas al paciente, con bajas dosis y excelentes resultados cosméticos y microbiológicos, es el tratamiento de elección<sup>3</sup>.

## Bibliografía

1. García-Almagro, D. Leishmaniasis cutánea. Actas Dermosifiliogr 2005;96(1):1- 24
2. Kechichian, E, et al. Pediatric pyoderma gangrenosum: a systematic review and update. Int J Dermatol 2017;56:486-95
3. Urrutia S, et al. Leishmaniasis cutánea en la provincia de Toledo. Estudio de 43 pacientes. Actas Dermosifiliogr 2000;91:1-8.







# 21

## Exantema vesiculoampolloso en paciente extranjera

Daniel Ramos Rodríguez

Julián Boix-Vilanova

Oriol Corral-Magaña

María Concepción Montis-Palos



# 21. Exantema vesiculoampoloso en paciente extranjera

Daniel Ramos Rodríguez, Julián Boix-Vilanova, Oriol Corral-Magaña, María Concepción Montis-Palos

## Anamnesis

Paciente mujer de 23 años natural del Reino Unido que acude por erupción cutánea no pruriginosa de 2 días de evolución. No refiere antecedentes médico-quirúrgicos de interés ni alergias conocidas. Trabaja como empleada en un bar durante los meses de verano, niega hábitos tóxicos, viajes a otros países ni contacto con animales ni campo, refiriendo calendario vacunal correcto. Como único antecedente de interés afirmaba relaciones sexuales de riesgo (RSR) en los últimos dos meses. Refería desde hace 5 días cuadro de mal estar general con sensación distérmica y fiebre de  $>38^{\circ}$ , asociando odinodisfagia en los últimos dos días, por lo que acudió a su médico de referencia quién le prescribió tratamiento antibiótico con amoxicilina-clavulánico e ibuprofeno. Tras comenzar el tratamiento, a las 48 h, refiere comenzar exantema progresivo sin prurito.

## Exploración física

A la exploración física, paciente afebril hemodinámicamente estable.

- ORL: faringe hiperémica, 2 erosiones blanquecinas redondeadas con halo eritematoso sobre pilares amigdalinos anteriores, CAEs y tímpanos sin alteraciones.
- Piel: Múltiples lesiones maculopapulosas eritematosas y maculovesiculosas ovaladas y redondeadas, dolorosa a la palpación afectando palmas y plantas, regiones perinasales y peribucales, lesiones de mismas características aisladas en tronco y espalda (figuras 1 y 2).

## Exploraciones complementarias

- Hemograma y fórmula normal, bioquímica y coagulación sin alteraciones (Hb 15 g/dL, Leu

5,95  $10^3/\mu\text{L}$ : N 66,8%, L 22,60%), Plaquetas 260.000  $10^3/\mu\text{L}$ , INR 1,18, Na 138 mmol/L, K 3,8 mmol/L, Creatinina 0,7 mg/dL.

- Anticuerpos heterófilos: negativos
- Anticuerpos Virus Epstein-Barr IgM: negativo
- Estudio de exudado lesiones vesiculoampolosas:
  - Cultivo bacteriológico: negativo.
  - PCR virus herpes: negativo.
  - Amplificación ARN enterovirus: positiva.

## Diagnóstico

Enfermedad mano-boca-pie (MBP) en adulto.

## Tratamiento

Sintomático con paracetamol 1 g c/8 horas alternando con ibuprofeno 600 mg c/8 horas si dolor o fiebre.

## Evolución

Resolución de lesiones de forma paulatina sin dejar cicatriz ni hipo/hiperpigmentación residual.

## Comentario

Presentamos a una mujer de 23 años con exantema maculovesiculoso con afectación palmo-plantar, fiebre y antecedentes de RSR. El diagnóstico diferencial es amplio: mononucleosis infecciosa, secundarismo sifilítico, primoinfección VIH, varicela, eczema herpético, infección diseminada por virus varicela-zóster, MBP, rickettsiosis, eritema multiforme minor, toxicodermia entre otras; pero si atendemos a las características principales del exantema: afectación palmo-plantar y; lesiones vesiculo-ampolosas, podemos descartar varias entidades.



Figuras 1 y 2. Lesiones maculopapulosas eritematosas y maculovesiculosas ovaladas y redondeadas en palmas y plantas.

La historia clínica junto a la exploración física nos orienta a una MBP (cuadro febril con odinodisfagia y úlceras faríngeas, así como la morfología y la distribución de las lesiones vesiculosas). En Urgencias, en este caso en especial, no se podría descartar un secundarismo luético ni una primoinfección atípica por VIH, aunque el diagnóstico de MBP es el más sugestivo. Debido a los antecedentes de RSR sería recomendable realizar un despistaje de infecciones de transmisión sexual de forma ambulatoria.

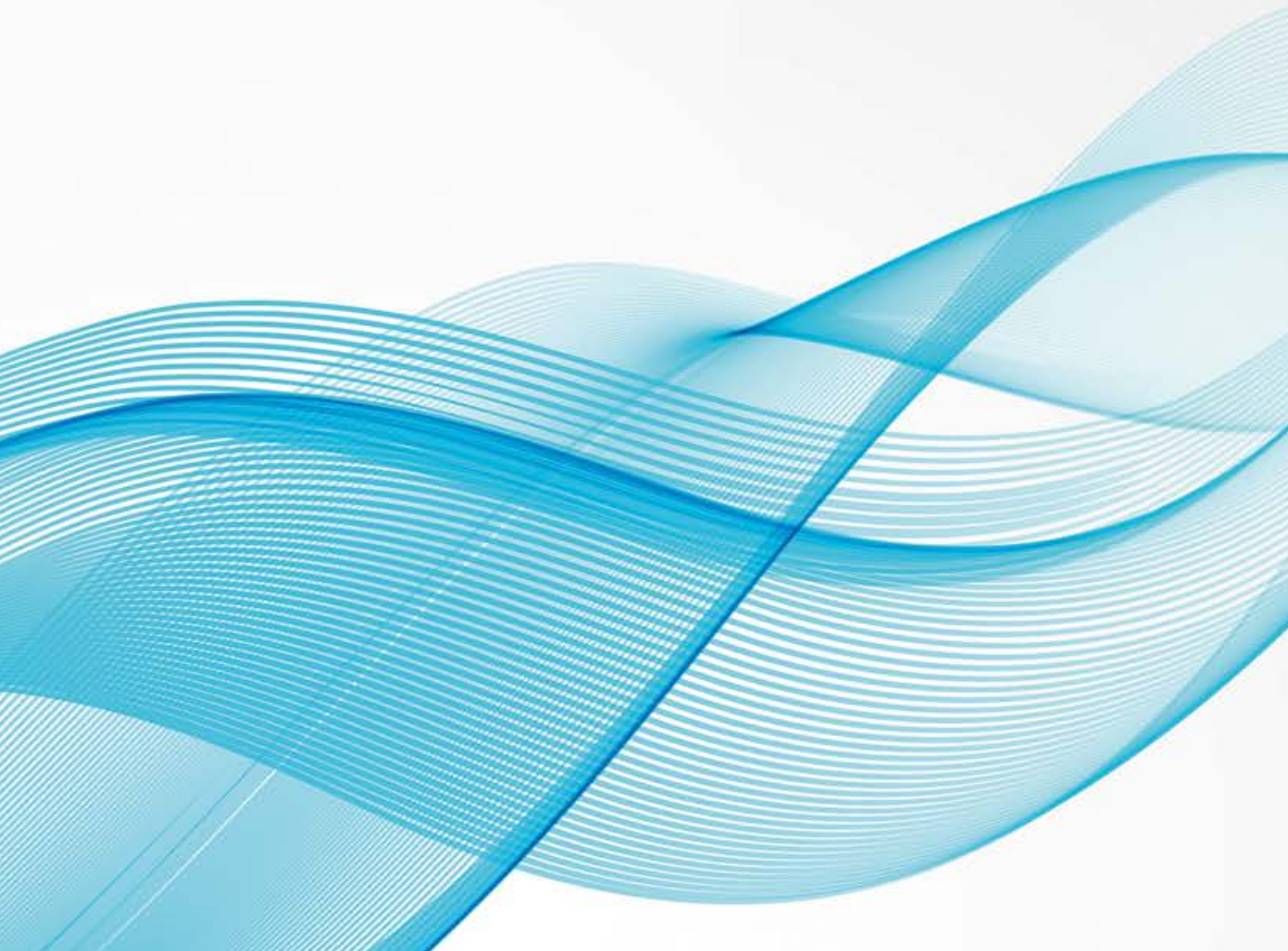
La enfermedad mano-boca-pie no es una entidad exclusiva de la infancia, es una enfermedad vírica causada por *Enterovirus no Poliovirus*, la pueden causar diferentes serotipos como: *Coxsackievirus* (CV) A6, A16 o los *Enterovirus 71*. Actualmente se ha observado un incremento del serotipo CV A6, aunque el estudio molecular no está indicado en la práctica clínica habitual. Es importante no olvidar incluirla en el diagnóstico diferencial de exantemas febriles vesiculoampollosos.



22

# Lesión cutánea de aspecto infeccioso en el pie

José Luis Galán Sánchez  
Raquel Carrascosa de Lome





## 22. Lesión cutánea de aspecto infeccioso en el pie

José Luis Galán Sánchez, Raquel Carrascosa de Lome

### Anamnesis

Varón de 49 años, natural de Ecuador, que reside en España desde el año 2002. Como únicos antecedentes de interés destacan un asma extrínseca y monorreno desde el nacimiento. Acude a la consulta por lesiones cutáneas asintomáticas de 15 años de evolución en el pie derecho, que han ido creciendo lentamente. Comenzaron en la región del talón, extendiéndose posteriormente hacia la zona lateral y medial del pie, inicialmente aplanadas y haciéndose más verrugosas con el paso del tiempo. El paciente refiere que en esta misma localización sufrió una herida traumática hace muchos años cuando trabajaba como dependiente en una tienda. No recordaba picaduras de insecto en la zona, no había realizado ningún viaje al extranjero, ni tampoco había acudido a piscinas ni saunas.

### Exploración física

Presentaba en el pie derecho lesiones tuberosas eritematosas y de superficie verrugosa y costrosa, infiltradas, en la zona posterior y, placas eritematosas y descamativas, de bordes bastante bien definidos, en la cara interna y externa de dicho pie (figura 1). No tenía supuración ni dolor a la palpación. No existían lesiones en otras localizaciones y el estado general del paciente era bueno, sin fiebre ni sintomatología sistémica.

### Exploraciones complementarias

Se realizó una biopsia cutánea que mostró una epidermis hiperplásica con hiperqueratosis y marcada acantosis y papilomatosis irregular. En la dermis se apreciaba un infiltrado inflamatorio constituido por numerosos histiocitos que formaban pequeñas estructuras granulomatosas



Figura 1. Placas eritematosas y descamativas, no infiltradas, de bordes bien definidos, en cara interna del pie, junto con lesiones eritematosas, costrosas, infiltradas y verrucosas en la zona posterior del mismo pie.

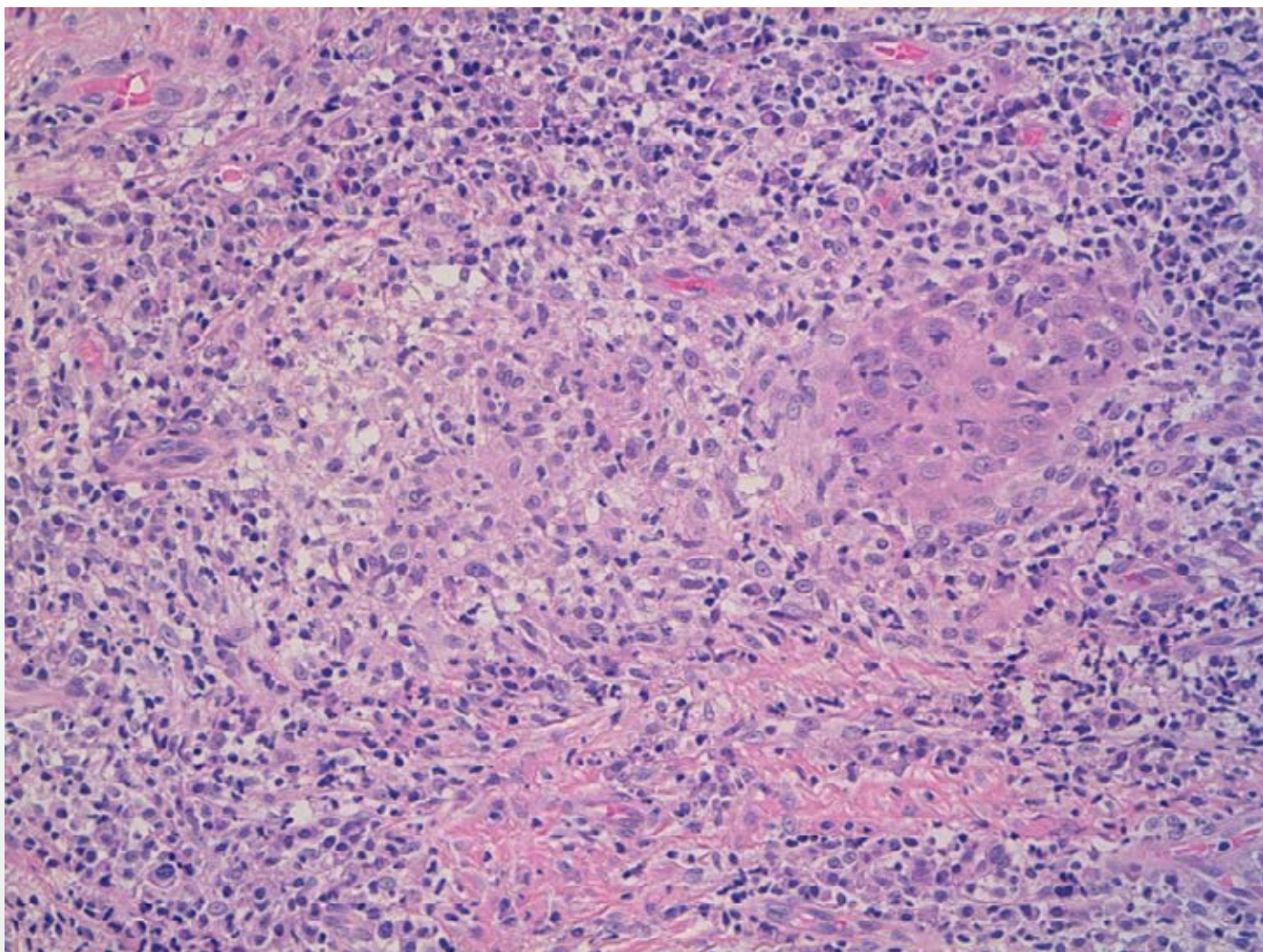


Figura 2. Infiltrado inflamatorio constituido por numerosos histiocitos que formaban pequeñas estructuras granulomatosas sin necrosis, además de linfocitos, células plasmáticas y eosinófilos

sin necrosis, además de linfocitos, células plasmáticas y eosinófilos (figura 2). La tinción de Ziehl Neelsen fue negativa. En el cultivo (medio de Löwenstein-Jensen) se aisló *Mycobacterium tuberculosis complex*. La prueba de la tuberculina o Mantoux fue positiva. Se solicitó una radiografía de tórax que mostró micronódulos calcificados y una baciloscopia de esputo que fue negativa, con lo que se descartó una tuberculosis pulmonar activa. Además, se realizó una analítica general que fue normal, con serologías negativas.

### Diagnóstico

Tuberculosis verrugosa cutánea.

### Tratamiento

Dado que la micobacteria aislada era sensible a los fármacos antituberculosos de primera línea, se inició tratamiento con isoniacida, rifampicina, pirazinamida y etambutol durante 2 meses, con la intención de continuar los 4 meses posteriores con isoniacida y rifampicina, hasta completar los 6 meses de tratamiento antituberculoso.

### Evolución

A las pocas semanas de tratamiento se detectó en una analítica de control una elevación de transaminasas (ALT y AST) 5 veces por encima del límite superior de la normalidad, por lo que



se suspendió el tratamiento tuberculostático al completo. Tras comprobarse la normalización de enzimas hepáticas, se inició de nuevo el tratamiento con etambutol y rifampicina y, posteriormente, pirazinamida. El paciente volvió a hacer una nueva hepatotoxicidad, lo que obligó a suspender de nuevo el tratamiento. Una vez normalizadas las enzimas hepáticas se han introducido rifampicina y etambutol, añadiéndose una semana después isoniazida, siendo el tratamiento actual del paciente. Las lesiones cutáneas están mejorando, aunque de forma lenta.

### Comentario

La tuberculosis es un verdadero problema de salud a nivel mundial. Se calcula que un tercio de la población mundial está infectada por esta micobacteria. Es una patología multisistémica, que afecta a la piel en aproximadamente el 1% de los casos.<sup>1</sup>

La afectación cutánea puede producirse por inoculación exógena, como es el caso de nuestro paciente, o bien puede ser la expresión de una infección endógena, siendo esto último lo más frecuente. Cuando se inocula el bacilo directamente en la piel pueden desarrollarse dos procesos distintos: una tuberculosis verrugosa cutánea, si el paciente ya había tenido contacto con el bacilo tuberculoso, como en nuestro caso, y un chancro tuberculoso, si se trata de una primoinfección<sup>1,2,3</sup>. La tuberculosis verrugosa cutánea suele afectar a las extremidades superiores e inferiores, especialmente manos y pies.

Las lesiones suelen ser placas eritematosas, de crecimiento lento, que se tornan sobreelevadas, con superficie verrugosa y costrosas, similares a las descritas en nuestro paciente. Dado su carácter asintomático, el paciente suele demorarse en consultar, aunque, afortunadamente, la respuesta a los fármacos antituberculosos de primera línea suele ser buena, obteniéndose normalmente una curación completa<sup>4,5</sup>.

### Bibliografía

1. Concha Marcela, Fich Félix, Rabagliati Ricardo, Pinto Cristian, Rubio Rocío, Navea Óscar, González Sergio. Tuberculosis cutánea: reporte de dos casos y revisión de la literatura. *Rev Chil Infect* 2011; vol 28: 262-8.
2. Pérez B, Pifarre R, de Vera C. V, García J. M., Baradad M., Vilà M., Egido R. Tuberculosis cutánea por *Mycobacterium tuberculosis*, una patología muy poco frecuente. *An. Med. Interna (Madrid)* 2006 vol.23.
3. Barbagallo J1, Tager P, Ingleton R, Hirsch RJ, Weinberg JM. Cutaneous tuberculosis: diagnosis and treatment. *Am J Clin Dermatol.* 2002. vol 5: 319-28.
4. Rajan Jiby, Mathai Ashok Thomas, Prasad P V S, and Kaviarasan P K. Multifocal tuberculosis verrucosa cutis. *Indian J Dermatol.* 2011. vol 56: 332-334.
5. Verma Rajesh, Vasudevan Biju, Pragasam Vijendran, Badad Ambresh. A Case of Extensive Multifocal Tuberculosis Verrucosa Cutis. *Indian J Dermatol.* 2014 vol 59: 422.





# 23

## Pápulas eritematosas puntiformes en manos y pies

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



## 23. Pápulas eritematosas puntiformes en manos y pies

Loreto Luna Bastante, Laura Vergara de la Campa, Álvaro González Cantero, Elena Remedios Martínez Lorenzo

### Anamnesis

Mujer de 26 años, embarazada de 11 semanas, que consulta en el servicio de urgencias de dermatología por presentar, desde hace 4 días, lesiones puntiformes dolorosas de aparición súbita en la punta de los dedos.

La paciente refiere que las lesiones se iniciaron en los dedos de las manos, extendiéndose posteriormente a los dedos de los pies. Asocia además molestias articulares. Días antes de la aparición de las lesiones presentó cuadro febril que remitió en 24 horas con paracetamol. Tras el desarrollo del cuadro cutáneo no ha vuelto a presentar fiebre.

No presenta ninguna otra sintomatología asociada. Como antecedentes personales de interés destacaba únicamente urticaria a frigore. No tiene antecedentes de fotosensibilidad.

### Exploración física

Pápulas puntiformes eritematosas, algunas con zonas purpúricas, no palpables, que no desaparecen a la digitopresión, bien delimitadas, no infiltradas, localizadas en pulpejos distales de 20 dedos (figura 1). Uñas sin alteraciones. Manos y pies normocoloreados y normoperfundidos.

### Exploraciones complementarias

En un primer momento el caso impresionaba de vasculitis por lo que se extrajo analítica en sangre periférica, sin alteraciones excepto elevación de velocidad de sedimentación globular (22 mm, valores de referencia 7-15 mm). Los marcadores de inmunidad, ANA y crioglobulinas, resultaron negativos, la serología de VHB indicaba únicamente vacunación. Así mismo, se realizó biopsia cutánea con un *punch* de 3 mm en la que se observaron como únicos hallazgos hiperqueratosis,



Figura 1. Pápulas puntiformes eritematopurpúricas en pulpejo de dedos de los pies (a) y manos (b) de la paciente.



paraqueratosis e infiltrado inflamatorio crónico perivascular en dermis superficial (figura 2).

En base a estos resultados se descartó el diagnóstico de vasculitis, por lo que, ante la sospecha diagnóstica de exantema en guante y calcetín se realizó serología para virus de Ebstein Barr, parvovirus B19 y enterovirus humano. La serología para Parvovirus B19 fue IgM positiva en dos ocasiones separadas una semana entre sí.

### Diagnóstico

Exantema en guante y calcetín por parvovirus B19.

### Tratamiento

Sintomático: paracetamol 1 g cada 8 horas. Desde el equipo de ginecología se pautó tratamiento con AAS 100 mg cada 24 horas.

### Evolución

En un primer momento las lesiones eran compatibles con el desarrollo de una vasculitis. Los marcadores analíticos, negativos para autoinmunidad y crioaglutininas, orientaron el diagnóstico hacia un exantema infeccioso: erupción papulopurpúrica en guante y calcetín.

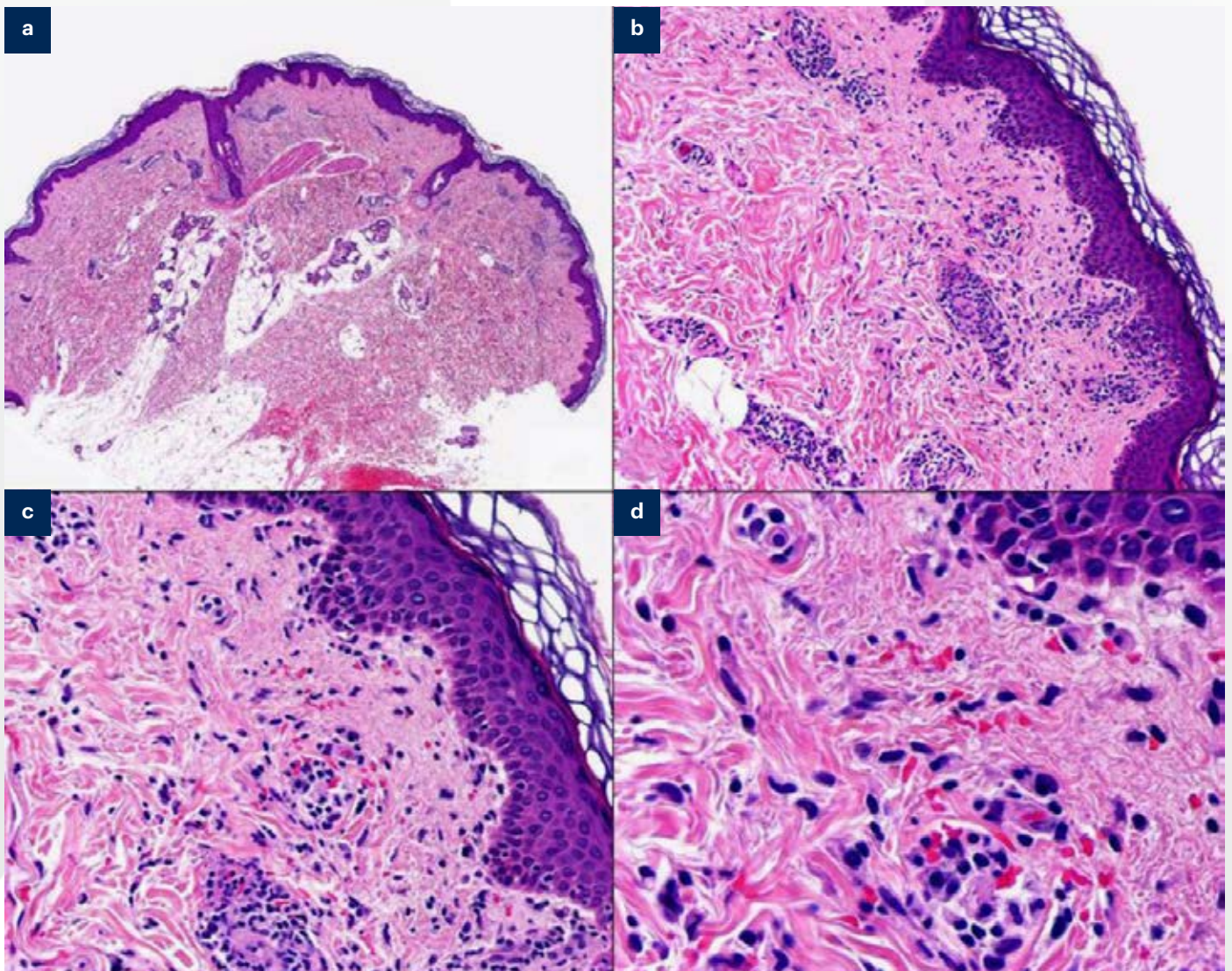


Figura 2. Histopatología del síndrome de púrpura en guantes y calcetines que muestra discreta espongiosis epidérmica, focos de paraqueratosis y un ligero infiltrado perivascular alrededor del plexo vascular superficial de la dermis. Se observa además la presencia de hematíes extravasados alrededor de los capilares superficiales de la dermis. (Hematoxilina-eosina, a x10, b x40, c x200, d x400). Tomado de: Requena L. (2010). *Histopatología de las infecciones víricas cutáneas más frecuentes*.



Ante la sospecha de un cuadro infeccioso de estas características se solicitaron serologías para VEB, enterovirus y parvovirus B19, siendo la IgM positiva para este último en dos ocasiones.

Al tratarse de una paciente embarazada, nos pusimos en contacto con el servicio de ginecología, iniciándose el seguimiento gineobstétrico para pacientes de alto riesgo.

En las sucesivas revisiones ginecológicas la paciente no había desarrollado anemia ni otras manifestaciones clínicas de la infección aguda por Parvovirus. Tampoco se objetivaron signos de anemia fetal ni las complicaciones derivadas de ésta.

### Comentario

El exantema purpúrico en guante y calcetín se caracteriza por un exantema que en su evolución desarrolla un carácter purpúrico no palpable asociada a la infección por parvovirus B19. Inicialmente las lesiones se localizan en las manos y los pies, para posteriormente diseminarse a región proximal de extremidades y tronco. Histopatoló-

gicamente, se caracteriza por cambios inespecíficos como espongiosis, paraqueratosis e infiltrado perivascular en la dermis superficial (figura 2). Las lesiones se resuelven de forma autolimitada en 2 semanas.

En mujeres embarazadas, la infección por el virus tiene un índice de transmisión vertical maternofetal entre el 17 y el 30%. El virus tiene especial tropismo por los progenitores eritroides, por lo que hay riesgo de anemia aplásica e hydrops fetal, con una mortalidad en torno al 13% en la primera mitad de la gestación. Es por esto que las mujeres embarazadas infectadas por parvovirus B19 requieren controles estrechos y periódicos que vigilen el desarrollo de datos de sufrimiento fetal.

Presentamos un caso de infección por parvovirus B19 en una mujer embarazada diagnosticado exclusivamente a raíz de las manifestaciones cutáneas. La paciente no ha desarrollado complicaciones. Es importante tener en cuenta el exantema en guante y calcetín dentro del diagnóstico diferencial de las lesiones puntiformes en palmas y plantas.



# 24

## Una úlcera y una bolsa de orina

Juan Jiménez Cauhé

Marta Molins Ruiz

Montserrat Fernández Guarino

## 24. Una úlcera y una bolsa de orina



Juan Jiménez Cauhé, Marta Molins Ruiz, Montserrat Fernández Guarino

### Anamnesis

Varón de 70 años con antecedente de adenocarcinoma de recto metastásico, en tratamiento con FOLFOX-cetuximab desde hacía 3 meses. No diabético conocido ni antecedentes de interés. Se encontraba ingresado para tratamiento de una atelectasia obstructiva de origen metastásico y había estado recibiendo corticoides orales desde su ingreso para control de la disnea.

### Exploración física

Durante su estancia el paciente desarrolló una pápula negruzca con halo eritematovioláceo en miembro inferior izquierdo, sin otras lesiones cutáneas. Rápidamente, la lesión progresó a una placa necrótica de 4 cm de diámetro, muy dolorosa, de bordes irregulares, con un gran halo purpúrico homogéneo (figura 1). No se encontró una clara puerta de entrada cutánea. Solo se pudo relacionar con una bolsa de recogida de orina que había llevado el paciente en dicho miembro, cerca de la lesión cutánea inicial. Tampoco presentó clínica sistémica.

### Exploraciones complementarias

Se realizaron varias analíticas que no mostraron alteraciones significativas. Se realizó una biopsia profunda de la úlcera, que reveló focos de necrosis isquémica y numerosos émbolos micóticos invadiendo las paredes vasculares y el tejido subyacente. Se trataba de un hongo con hifas no tabicadas (figura 2), que se identificó posteriormente como *Rhizopus oryzae*.

### Diagnóstico

Habiendo descartado afectación a distancia, se estableció el diagnóstico de mucormicosis cutánea primaria.

### Tratamiento y evolución

Se inició tratamiento con anfotericina B liposomal intravenosa, con evolución favorable hasta el alta hospitalaria, pautando posteriormente Posaconazol vía oral hasta revisión en un mes. Asimismo, fue necesario realizar desbridamiento quirúrgico de la lesión con aportación de injerto cutáneo.

### Comentario

La mucormicosis cutánea primaria es una infección causada por un hongo de la familia Mucorales. Supone alrededor del 10-20% de los casos de mucormicosis y el agente causal más frecuente es *Rhizopus sp.* Habitualmente se produce en pacientes inmunocomprometidos (diabetes mellitus mal controlada, neoplasias hematológicas...) que presentan alguna puerta de entrada cutánea como traumatismos, quemaduras o punciones. Se manifiesta como placas necróticas con rápida progresión a úlceras extensas y muy dolorosas, en ocasiones con invasión sistémica o de tejidos profundos. El diagnóstico se alcanza mediante cultivo o visualización histológica del hongo, observando áreas de necrosis con presencia de hifas no septadas y ramificadas, a menudo con invasión de paredes vasculares. Tiene un curso muy variable y una alta mortalidad, por lo que el diagnóstico precoz es fundamental para instaurar rápidamente un tratamiento adecuado. Además del control de la enfermedad de base asociada, el tratamiento se basa en dos pilares: antifúngicos potentes a altas dosis y desbridamiento quirúrgico agresivo, llegando en algunos casos a la amputación del miembro afectado.



Figura 1. Placa ulcerada de bordes irregulares y necróticos con un gran halo purpúrico.

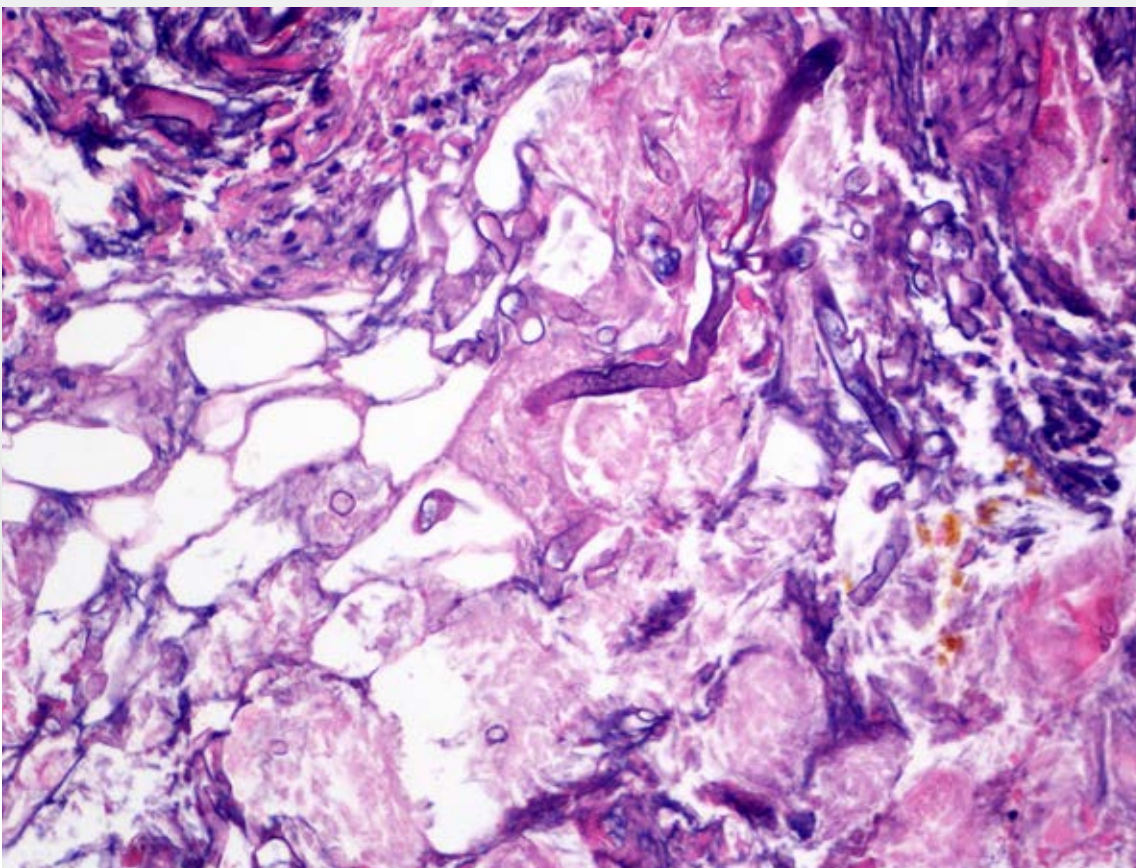


Figura 2. Biopsia de la úlcera donde se observan áreas de necrosis e hifas ramificadas no septadas que atraviesan las paredes vasculares (HEX100).







# 25

## Angiomas de aparición brusca

Javier Auban Pariente  
Sheila Requena López  
Pablo Munguía Calzada  
Álvaro de Dios Velázquez



## 25. Angiomas de aparición brusca

Javier Auban Pariente, Sheila Requena López,  
Pablo Munguía Calzada, Álvaro de Dios Velázquez

### Anamnesis

Mujer de 59 años, sin alergias medicamentosas conocidas, con el antecedente de trastorno disociativo en tratamiento farmacológico con fluoxetina y clonazepam. Acudió al servicio de dermatología remitida desde urgencias, por presentar una erupción no pruriginosa de 2 días de evolución en brazos, cara y tronco. No refería fiebre ni otra clínica asociada salvo un episodio de diarrea sin productos patológicos durante la última semana. La paciente negaba la toma de nuevos medicamentos, así como el contacto con animales. No refería afectación simultánea en otros miembros de la familia.

### Exploración física

Pápulas monomorfas eritematosas, brillantes, no descamativas, menores de 5 mm, que blanqueaban a la vitropresión, dispersas por dorso de manos, antebrazos, cara y tronco (figura 1). En algunas de ellas se podía observar un halo hipocrómico circundante. Las lesiones respetaban mucosas. No se palpaban adenopatías cervicales ni supraclaviculares. No se objetivaban otras lesiones de interés en el resto de la exploración física.

### Exploraciones complementarias

La analítica realizada en urgencias, que incluía hemograma, coagulación y bioquímica completa, no mostró alteraciones. En nuestra consulta de dermatología se decidió solicitar cribado de serologías con resultado negativo para sífilis, VHB, VEB, CMV y adenovirus, y positivo para IgM contra echovirus.

Finalmente, se realizó biopsia que mostró una epidermis sin alteraciones que asentaba sobre una dermis con discreto edema y mínimo infiltrado

linfocitocitario rodeando capilares dilatados con neutrófilos intraluminales (figura 2).

### Diagnóstico

Pseudoangiomatosis eruptiva (PE) en relación con infección por echovirus.

### Tratamiento

Dado el carácter asintomático de las lesiones cutáneas, se decidió no instaurar tratamiento y mantener una actitud expectante hasta revisión.

### Evolución

El rash comenzó a remitir espontáneamente dos semanas tras el debut del cuadro y se resolvió completamente, sin lesiones residuales, al cabo de un mes.

### Comentario

La PE es una erupción exantemática rara, de regresión espontánea y etiología desconocida, caracterizada por la rápida aparición de numerosas pápulas eritematosas, tipo angioma, de 1,5 a 5 mm de diámetro que blanquean a la vitropresión<sup>1</sup>. Diversos autores clasifican la PE como un exantema paraviral<sup>2</sup>, al igual que el síndrome Gianotti-Crosti o el exantema en guante y calcetín, causado principalmente por infecciones por echovirus aunque también se ha descrito asociado a adenovirus, CMV, VEB y coxsackie B. Asimismo, existen estudios que la relacionan con quimioterápicos e inmunosupresión<sup>1</sup>. El diagnóstico de la PE es eminentemente clínico, suele aparecer en niños, en quienes el cuadro clínico típico comienza con una fase prodrómica y dura menos de 2 semanas, al contrario que en los adultos, en los que el pródromo suele estar ausente y la resolución es más lenta<sup>3</sup>. El diagnóstico diferencial de la PE se plantea



Figura 1. Pápulas eritematosas angioma-like en dorso de manos y cara.

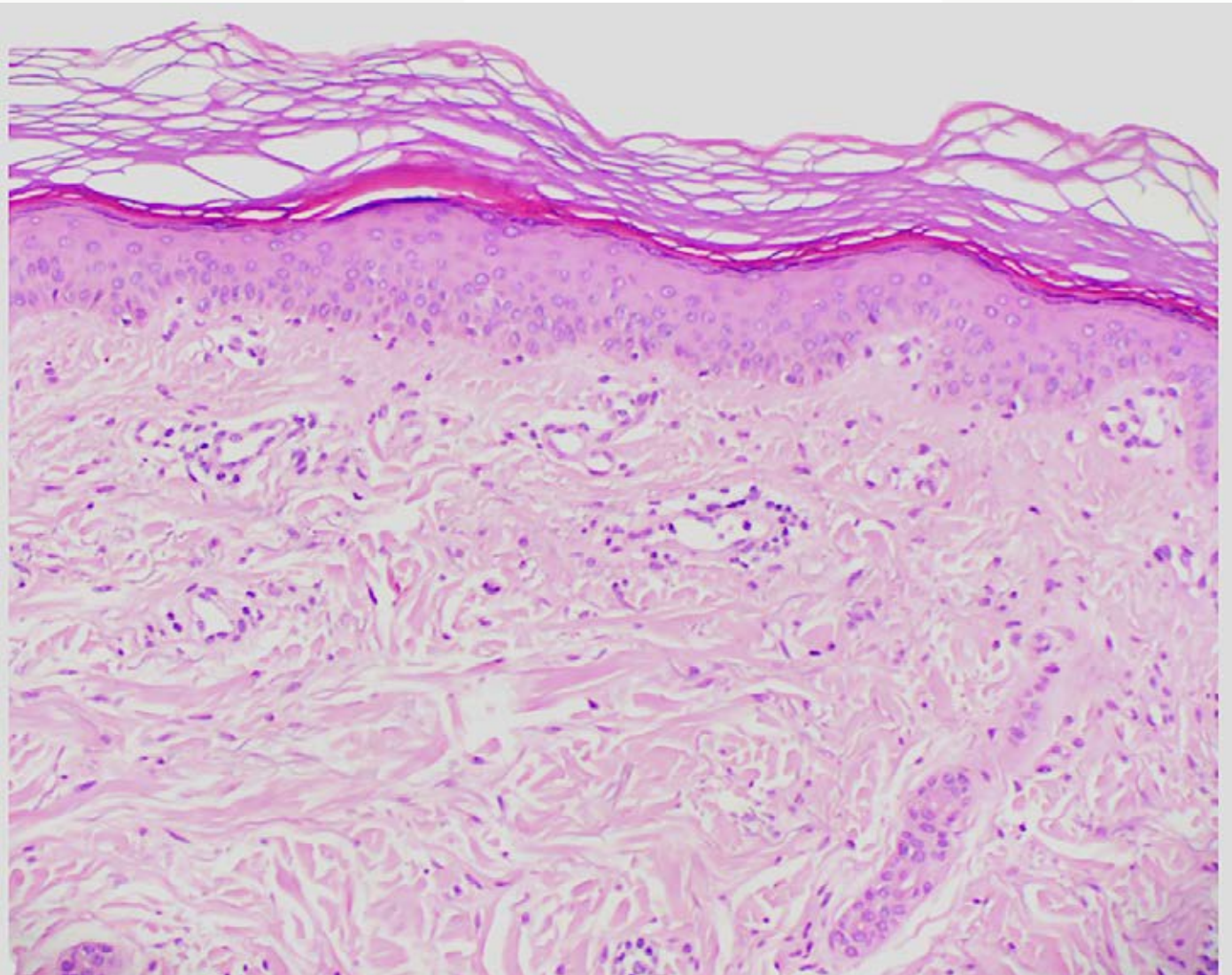


Figura 2. Infiltrado linfohistiocitario rodeando capilares dilatados en la dermis superior.

con picaduras de insectos, de hecho, se piensa que un mosquito podría ser el vector de la enfermedad<sup>4</sup>, hemangiomas capilares múltiples, granulomas piógenos generalizados, angiomatosis bacilar, erupciones medicamentosas, urticaria o vasculitis alérgica. Es importante conocer este cuadro benigno autorresolutivo para evitar la realización de pruebas complementarias y tratamientos innecesarios.

### Bibliografía

1. Guillot B, Dandurand M. Eruptive pseudoangiomas arising in adulthood: 9 cases. *Eur J Dermatol*. 2000 Aug;10(6):455-8.
2. Chuh A, Panzer R, Rosenthal AC, Proksch E, Kempf W, Zawar V, Fickenscher H, Fölster-Holst R. Annular Eruptive Pseudoangiomas and Adenovirus Infection: A Novel Clinical Variant of Paraviral Exanthems and a Novel Virus Association. *Acta Derm Venereol*. 2017 Mar 10;97(3):354-357.
3. Chaniotakis I, Nomikos K, Gamvroulia C, Zioga A, Stergiopoulou C, Bassukas ID. Eruptive pseudoangiomas: report of an adult case and unifying hypothesis of the pathogenesis of paediatric and adult cases. *Dermatology*. 2007;215(1):59-62.
4. Pérez-Barrio S, Gardeazábal J, Acebo E, Martínez de Lagrán Z, Díaz-Pérez JL. [Eruptive pseudoangiomas: study of 7 cases]. *Actas Dermosifiliogr*. 2007 Apr;98(3):178-82.



# 26

## Oreja de Oriente

Javier Martín Alcalde  
Miguel Vela Ganuza  
Marta Elosua González  
Ana Pampín Franco

## 26. Oreja de Oriente

Javier Martín Alcalde, Miguel Vela Ganuza,  
Marta Elosua González, Ana Pampín Franco



### Anamnesis

Varón de 35 años con natural de Marruecos residiendo desde hace más de 10 años en España. Como únicos antecedentes personales presenta alergia a AAS e intervención de desprendimiento de retina. Acude a consulta por lesión en oreja izquierda de 4 meses de evolución, no dolorosa, como único síntoma presenta prurito ocasional. El paciente refiere que la lesión fue creciendo progresivamente sin desencadenante que recuerde. Tomó antibioterapia oral sin mejoría. No presentaba fiebre ni ningún tipo de clínica sistémica. El paciente negaba viajes recientes.



Figura 1. Lesión nodular en parte posterior de pabellón auricular izquierdo.

### Exploración física

Lesión nodular en parte posterior de pabellón auricular izquierdo (figura 1), eritematosa, de consistencia blanda pero bien delimitada, no fluctuante, exudativa y con costra superficial. No dolorosa a la palpación. No se palpan adenopatías en cadenas adyacentes.

### Exploraciones complementarias

- Ecografía clínica en consultas: en modo B se observa lesión anecoica bien delimitada localizada en dermis y tejido celular subcutáneo de 5,9 mm de profundidad, con aumento llamativo de vascularización en Doppler color (figura 2).
- Biopsia cutánea: denso infiltrado linfocitario e inflamación granulomatosa no necrotizante, con presencia de microorganismos compatibles con leishmanias.
- Ecografía abdominopélvica: hallazgos sugestivos de esteatosis/hepatopatía crónica. Colelitiasis múltiple. Sin otras alteraciones.
- Analítica sanguínea: hemograma y bioquímica sin alteraciones, VIH negativo, Ac Leishmania IgG e IgM positivos.

### Diagnóstico

Leishmaniasis cutánea.

### Evolución

Tras descartar afectación visceral con analítica y pruebas de imagen, se comenzó tratamiento con antimoniato de meglumina (Glucantime) intraleSIONAL.

El paciente presentó muy buena tolerancia al tratamiento, mejorando desde la primera infiltración con disminución del eritema y del tamaño de la lesión.

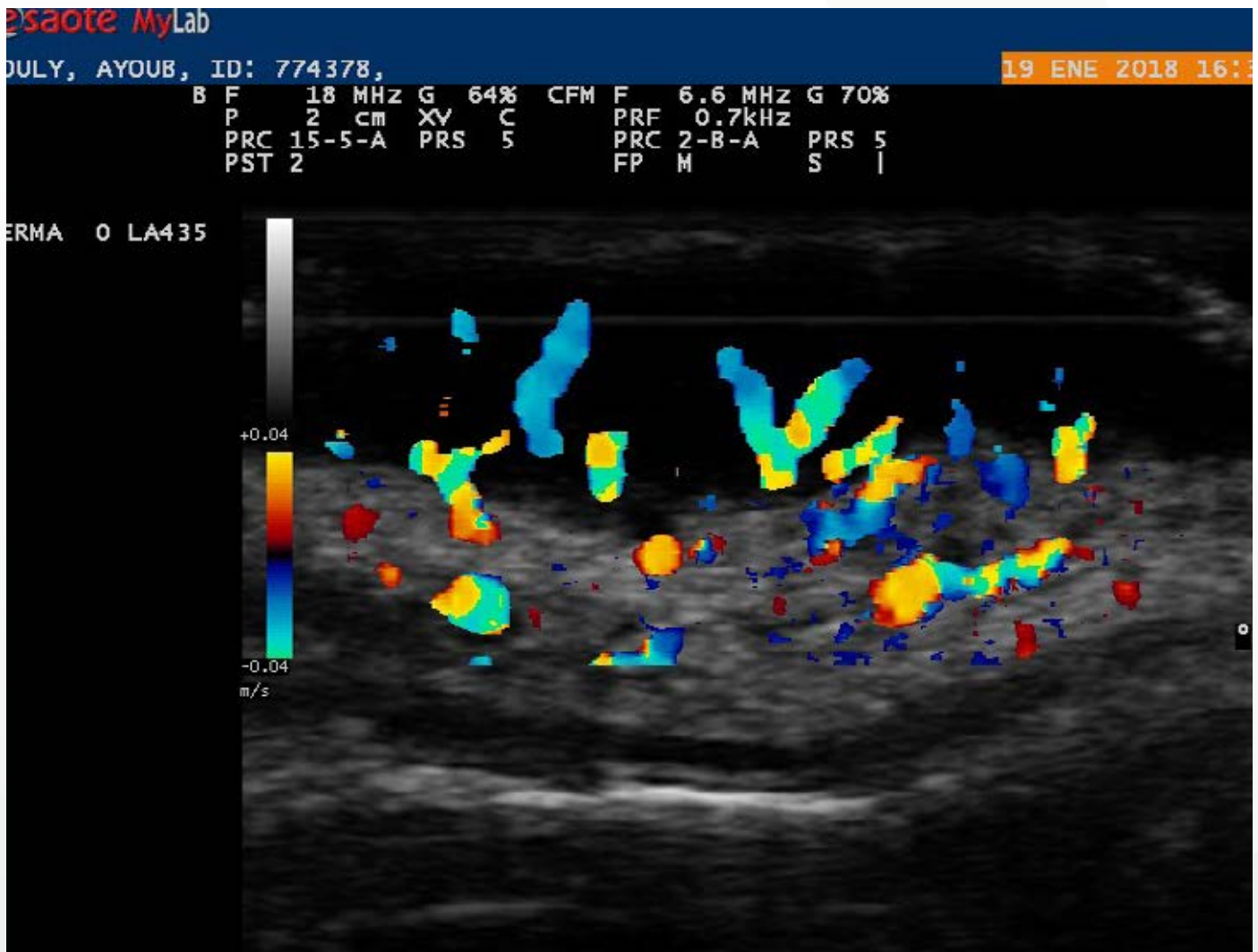


Figura 2. Aumento llamativo de vascularización.

### Comentario<sup>1-6</sup>

La leishmaniasis cutánea, también conocida como botón de Oriente, es frecuente en España especialmente en determinadas áreas geográficas y está producida por *Leishmania infantum*. Los parásitos son transmitidos por la picadura de las hembras de mosquitos del género *Phlebotomus*, por ello las lesiones de leishmaniasis cutánea son principalmente en zonas expuestas. Las manifestaciones clínicas de las leishmaniasis son muy variadas y dependen de la interacción de factores del parásito como son el tropismo de la especie y su capacidad infectiva y de la situación inmunitaria y susceptibilidad del huésped, pudiendo ocasionar infecciones graves como en las

formas cutáneas difusas, mucocutáneas y en la afectación visceral. La presentación de la lesión cutánea suele ser en forma de pápula o nódulo infiltrado, redondeado u ovalado, asintomático o algo pruriginoso. La superficie se cubre ocasionalmente de escamas furfuráceas, en ocasiones ulcerado o con exudado seropurulento cuya desecación da lugar a una costra firmemente adherida. Como curiosidad el patrón ecográfico observado en nuestro caso mostraba una lesión anecoica con aumento llamativo de la vascularización, que, aunque es inespecífico puede ayudarnos a orientar el diagnóstico.

En nuestro medio el tratamiento más extendido de la forma cutánea es la infiltración de antimonio



de meglumina por su efectividad y ausencia de efectos secundarios, sin embargo, otras opciones como la paromomicina tópica, el tratamiento sistémico o incluso la observación –suele evolucionar a la resolución espontánea– son alternativas válidas.

### Bibliografía

1. Dowlati Y. Cutaneous leishmaniasis: clinical aspect. *Clin Dermatol* 1996; 14:425.
2. Diagnosis and Treatment of Leishmaniasis: Clinical Practice Guidelines by the Infectious Diseases Society of America (IDSA) and the American Society of Tropical Medicine and Hygiene (ASTMH) (2016)
3. Heras-Mosteiro J, Monge-Maillo B, Pinart M, et al. Interventions for Old World cutaneous leishmaniasis. *Cochrane Database Syst Rev* 2017; 12:CD005067.
4. Domingo-García A. Cutaneous leishmaniasis. *Actas Dermosifiliogr* 2005; 96:1-24 - Vol. 96 Núm.1
5. Kim DH, Chung HJ, Bleys J, Ghohostani RF. Is paromomycin an effective and safe treatment against cutaneous leishmaniasis? A meta-analysis of 14 randomized controlled trials. *PLoS Negl Trop Dis* 2009; 3: e381.
6. Ben Salah A, Ben Messaoud N, Guedri E, et al. Topical paromomycin with or without gentamicin for cutaneous leishmaniasis. *N Engl J Med* 2013; 368:524.





# Dermatosis en relación con la medicina interna

---





# Contenido

01. Exantema maculoso pruriginoso .....	237
02. Placas anulares eritematovioláceas generalizadas .....	241
03. Rojo y redondito, desde pequeñito .....	245
04. Urticaria amarilla asociada a hiperbilirrubinemia .....	249
05. Placas brillantes sobre piel africana .....	253
06. A la abuela le ha salido barba .....	259
07. Brotes recurrentes de lesiones cutáneas en paciente con artritis reumatoide a tratamiento con etanercept .....	263
08. Lesiones pruriginosas en áreas fotoexpuestas .....	267
09. Lesiones cutáneas, sensación distérmica y tos de presentación aguda .....	271
10. Úlcera supraclavicular tratada con tiosulfato tópico .....	275
11. La “vera” razón del prurito .....	279
12. X.....	283
13. Placas que progresan con los años.....	289
14. Nódulos subcutáneos a nivel de cicatrices faciales.....	293
15. Lesiones esclerodermiformes con un hallazgo anatomopatológico inusual.....	297
16. Placas pustulosas retroauriculares bilaterales de aparición brusca en mujer con hipotiroidismo	301
17. Mujer de 65 años con pápulas dolorosas en las palmas de las manos .....	307
18. Nódulos en extremidades inferiores en una paciente con disnea.....	311
19. Placa malar infiltrada, ¿o algo más? .....	315
20. Bandas fibrosas constrictivas en los dedos del pie.....	319





# 01

## Exantema maculoso pruriginoso

Alba López Valle

María Penalba Torres

Héctor Muñoz Gómez

Verónica Monsálvez Honrubia

# 01. Exantema maculoso pruriginoso



Alba López Valle, María Penalba Torres,  
Héctor Muñoz Gómez, Verónica Monsálvez Honrubia

## Anamnesis

Varón de 51 años, que consultó en 2007 por máculas parduzcas y pruriginosas de años de evolución, que habían ido apareciendo progresivamente por tronco y miembros superiores. Sin otros síntomas.

## Exploración física

Máculas marronáceas <0,3 cm de bordes mal definidos, difusas por tronco y muslos. Signo de Darier positivo (figuras 1 y 2).

## Exploraciones complementarias

Niveles de triptasa sérica: 7,93 mcg/l.

Biopsia cutánea: mastocitos aislados en la dermis, compatible con sospecha clínica de urticaria pigmentosa.

Biopsia de médula ósea: sin hallazgos patológicos.

## Diagnóstico

Mastocitosis cutánea maculopapular (urticaria pigmentosa).



Figura 1. Máculas marronáceas difusas en la espalda.



Figura 2. Máculas marronáceas difusas en flanco derecho y abdomen.

### Tratamiento

El paciente comenzó tratamiento con cromoglicato sódico, loratadina, ranitidina y polaramine.

### Evolución

Desde 2007 hasta abril de 2015, el paciente mantuvo el tratamiento oral previamente descrito, precisando en ocasiones ciclos prednisona oral a dosis bajas por aumento de la sintomatología. Además, en 2015, ante el aumento del prurito, se decidió iniciar fototerapia UVB, que se suspendió por ineficacia.

Las lesiones típicas de mastocitosis fueron apareciendo y desapareciendo en distintos momentos, encontrándose en 2015 sin lesiones, pero reapareciendo estas en 2017.

Debido a la reaparición de lesiones en 2017, se decidió nueva prueba con fototerapia UVB. No obstante, el paciente refería náuseas, malestar general y diarrea a las pocas horas de cada sesión de fototerapia, desapareciendo esta sintomatología al día siguiente. Se suspendió la fototerapia, sospechando que la sintomatología se desencadenara por la degranulación de los mastocitos por el estímulo térmico durante las sesiones.

Un mes tras la suspensión de la fototerapia, el paciente refería persistencia de la diarrea, diaria, de hasta cuatro deposiciones al día, astenia, pérdida de 5 kg de peso en una semana y sudoración profusa de semanas de evolución. Ante la sospecha de progresión a mastocitosis sistémica, el paciente fue valorado por hematología. Se realizó una nueva biopsia de médula ósea, hallándose un 1%



de mastocitos atípicos con expresión de CD25 y mutación c-Kit D816V. Además, los niveles de trip-tasa se habían elevado hasta 13,40 mcg/L.

Ante estos datos, se diagnosticó mastocitosis sis-témica sin criterios C. Se mantuvo el mismo tra-tamiento a dosis plenas con cromoglicato sódico antihistamínicos y corticoides, no estando indi-cado por el momento iniciar tratamiento citorre-ductor, aunque sí un seguimiento más estrecho.

### Comentario<sup>1-3</sup>

La mastocitosis engloba a un grupo heterogéneo de enfermedades caracterizadas por la prolifera-ción clonal de mastocitos en distintos órganos, siendo la localización cutánea la más frecuen-te. Pese a que, por concepto, todas las formas de mastocitosis tendrían su origen en la médula ósea, habitualmente se clasifica la mastocitosis en cutánea o sistémica.

En nuestro caso, tras 10 años de clínica exclusi-vamente cutánea, la enfermedad progresó a una forma sistémica. Hay autores que consideran ob-soleto el concepto de mastocitosis cutánea con afectación sistémica, prefiriendo hablar de mas-tocitosis sistémica con clínica cutánea.

Finalmente, con este caso se pone de relevancia la figura del dermatólogo en el diagnóstico de la mastocitosis. Las manifestaciones cutáneas, a diferencia de las sistémicas, son características, y en manos de un dermatólogo experimentado, pueden conducir a un diagnóstico rápido de la enfermedad. Con esto, se asegura un seguimien-to adecuado y un tratamiento rápido en caso de que este “exantema” progrese a una enfermedad sistémicas grave.

### Bibliografía

1. Valent P, Akin C, Hartmann K, Nilsson G, Reiter A, Hermine O, et al. Advances in the classification and treatment of mastocytosis: current status and outlook toward the future. *Cancer Res.* 15 de marzo de 2017;77(6):1261-70.
2. Azaña JM, Torrelo A, Matito A. Update on masto-cytosis (part 1): pathophysiology, clinical featu-res, and diagnosis. *Actas Dermo-Sifiliográficas Engl Ed.* 2016;107(1):5-14.
3. Azaña JM, Torrelo A, Matito A. Update on mas-tocytosis (Part 2): Categories, prognosis, and treatment. *Actas Dermo-Sifiliográficas Engl Ed.* 2016;107(1):15-22.





# 02

## Placas anulares eritematovioláceas generalizadas

Anaid Calle Andrino

Ignacio Torres Navarro

Juncal Roca Ginés

Blanca de Unamuno Bustos



## 02. Placas anulares eritematovioláceas generalizadas

Anaid Calle Andrino, Ignacio Torres Navarro,  
Juncal Roca Ginés, Blanca de Unamuno Bustos

### Anamnesis

Paciente varón de 56 años, con antecedentes de hepatitis C tratada y alcoholismo crónico. Niega contactos sexuales de riesgo. Refiere introducción reciente, hace dos semanas, de disulfiram, fármaco usado en la deshabituación alcohólica.

Consulta por la aparición desde hace 5 días de lesiones cutáneas en forma de placas, intensamente pruriginosas. Dichas lesiones se iniciaron en miembros inferiores con extensión posterior al tronco y miembros superiores.

Se encuentra afebril, con buen estado general. En la anamnesis dirigida por aparatos describe disnea de moderados esfuerzos.

### Exploración física

Se observan placas anulares de bordes sobre-elevados eritematovioláceos y centro atrófico de predominio en la parte alta del tronco y brazos. En la región lumbar y piernas, por el contrario, se aprecian pequeñas placas descamativas de aspecto psoriasiforme (figura 1). No presenta afectación palmo-plantar y las mucosas están respetadas.

### Exploraciones complementarias

En la analítica sanguínea, incluyendo bioquímica, hemograma, hemostasia y autoinmunidad (ANA, ENA) destacaba un leve deterioro de función renal (creatinina 1,37 mg/dL, filtrado glomerular 57 mL/min), sin otras alteraciones asociadas.

Las serologías víricas mostraban la positividad conocida de anticuerpos contra el VHC con carga viral indetectable. El resto de las serologías (VHB, VIH, lúes) fueron negativas, así como los test de Mantoux y Quantiferon.

Se tomó una biopsia cutánea para estudio histológico (figura 2). En ella se evidenciaba una epidermis aplanada con vacuolización de la capa basal y exocitosis linfocítica. En la dermis superficial y profunda existían numerosos granulomas intersticiales no necrotizantes conformados por histiocitos epiteloideos, ocasionales células gigantes multinucleadas y leve infiltrado inflamatorio linfocitario circundante. No se observaban microorganismos (negatividad de las técnicas histoquímicas PAS, Grocott y Ziehl-Neelsen) ni vasculitis.

La radiografía de tórax revelaba un aumento del tamaño hiliar y un patrón intersticio-alveolar bilateral en campos medios y bases pulmonares. En el TAC de alta resolución pulmonar se confirmó la presencia de múltiples adenopatías hiliares y mediastínicas, bien definidas, no calcificadas, así como múltiples nódulos pulmonares perilinfáticos a lo largo de los septos interlobulillares, subpleurales y peribroncovasculares.

Ante la sospecha diagnóstica de sarcoidosis se amplió el estudio analítico, solicitándose la determinación de enzima convertidora de angiotensina (ECA) cuyo valor resultó elevado; ECA 186 U/L. Posteriormente una biopsia transbronquial confirmó la presencia de granulomas sarcoideos.

### Diagnóstico

Sarcoidosis cutánea, con afectación ganglionar y pulmonar (estadio II).

### Tratamiento y evolución

Dada la afectación pulmonar el paciente inició tratamiento con corticoesteroides sistémicos a dosis de 1 mg/kg/día. Actualmente se encuentra con una dosis de mantenimiento de prednisona 5 mg y metotrexato 15 mg semanales.



Figura 1. Lesiones anulares eritematovioláceas con centro atrófico en región superior del tronco. Pápulas eritematodescamativas en región lumbar y piernas.

Las lesiones cutáneas han mejorado parcialmente. Asimismo, es objetivable una mejoría funcional, radiológica y analítica.

### Comentario

Las lesiones cutáneas de sarcoidosis se caracterizan por su amplia variabilidad clínica. Se puede manifestar como máculo-pápulas eritemato-marrónáceas, nódulos y placas eritematopurpúricas, lupus pernio, infiltración de cicatrices preexistentes, nódulos subcutáneos, así como con

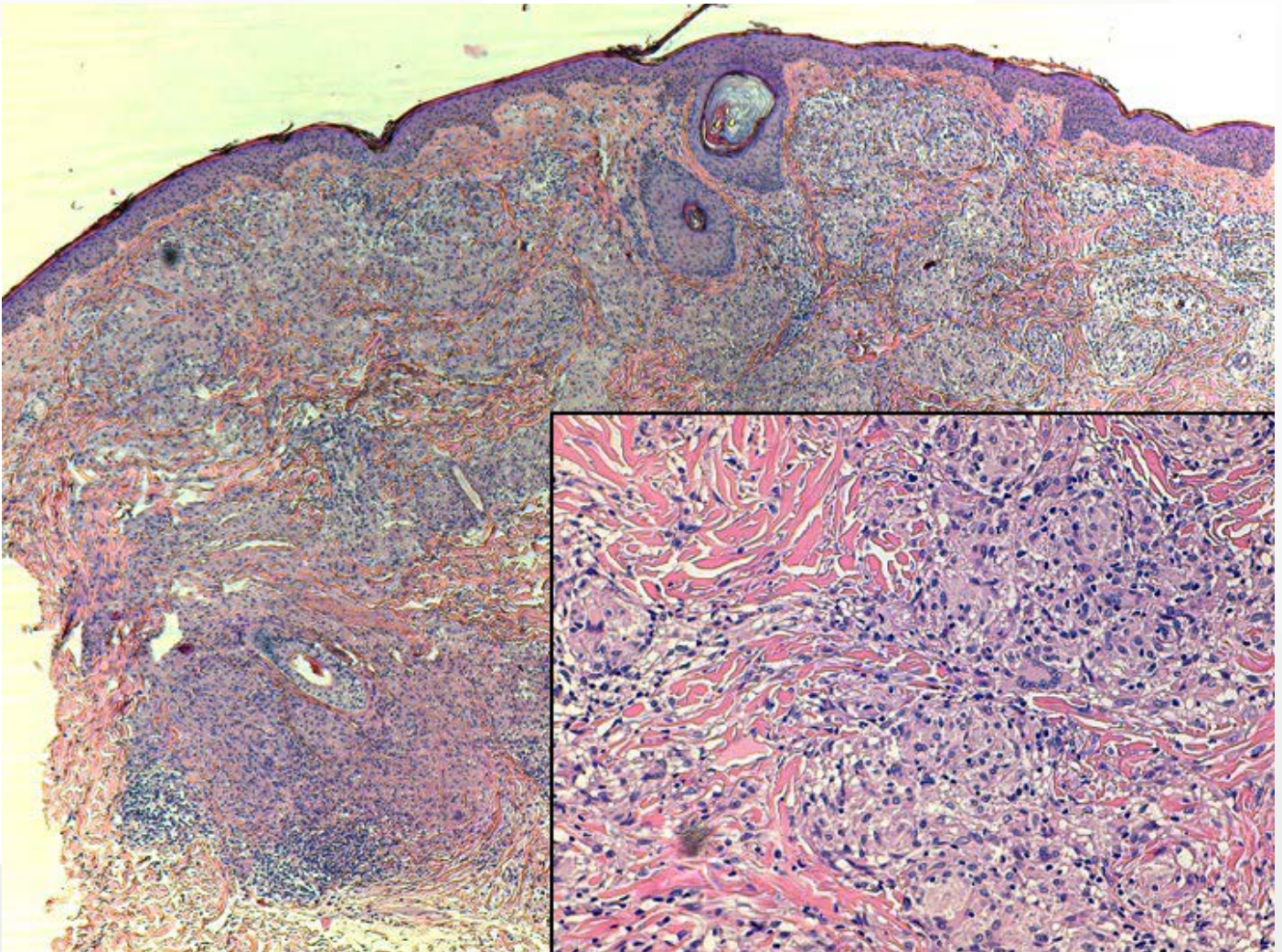


Figura 2. Tinción de H&E; Granulomas no necrotizantes acompañados de células gigantes multinucleadas y escasos linfocitos.

aspecto angiolupoide, verrucoso, ictiosiforme, psoriasiforme, eritrodérmico...

En consecuencia, a esta heterogeneidad clínica es clave un correcto diagnóstico diferencial. Los cambios histológicos de lesiones sarcoideas específicas consisten en agregados de histiocitos epitelioides con escasa respuesta inflamatoria y células gigantes multinucleadas tipo Langhans. No suele haber caseificación central. Estos granulomas desnudos no son exclusivos de sarcoidosis,

pudiendo verse como respuesta a microorganismos, material extraño, desórdenes por inmunodeficiencia o linfoproliferativos, por lo que el diagnóstico de sarcoidosis ha de ser de exclusión.

El tratamiento viene definido por la afectación pulmonar, siendo de elección los corticoesteroides sistémicos. Si bien dada la cronicidad de las lesiones son necesarios tratamientos de mantenimiento, tales como metotrexato, antipalúdicos, micofenolato...



# 03

## Rojo y redondito, desde pequeño

Anne Barrutia Borque

Sara Esteban Terradillos

Lander Peña Merino

María Rosario González Hermosa



## 03. Rojo y redondito, desde pequeñito

Anne Barrutia Borque, Sara Esteban Terradillos,  
Lander Peña Merino, María Rosario González Hermosa

### Anamnesis

Recién nacido, varón, sin alergias medicamentosas conocidas. Primer hijo. Gestación controlada sin patología, cesárea por presentación podálica. Nacido a término en la semana 39+5, peso al nacimiento 3.600 g. Acude a Urgencias al mes de vida por presentar lesiones cutáneas en la cabeza, con progresión a tronco, asintomáticas.

### Exploración física

Presenta múltiples lesiones cutáneas de morfología anular, distribuidas en cabeza, tronco y antebrazo derecho, de bordes elevados liquenoides y centro más pálido. No descamativas ni ulceradas, de tamaño de 2-4 mm. Las figuras 1 y 2 muestran las lesiones.



Figura 1. Lesiones eritematosas de morfología anular en cara y cuero cabelludo de un recién nacido.

### Exploraciones complementarias

- Analítica: ANAs positivos a título 1:200. Anticuerpos SSA/Ro60 positivo y Ro52 positivo.
- Biopsia cutánea (piel de antebrazo derecho): foco de dermatitis de interfase con inflamación perivascular y aumento de mucina superficial.
- IFD: positividad débil continua en membrana basal para C1q.
- Valoración cardiológica:
  - Auscultación cardiaca: corazón rítmico; soplo sistólico II/VI, eyectivo.
  - ECG: ritmo sinusal, 150 latidos por minuto. Eje P +60°. Eje QRS +90°. Intervalo PR 100 mseg. V1 RsR' T (-). V6 qRs T (+).
  - ECO 2D-Doppler (color) en todas las proyecciones: comunicación interventricular (CIV) muscular apical de 3 mm con flujo izquierda-derecha de 60 mmHg. Buena función ventricular. No dilatación de cavidades.

Ante estos hallazgos, y en concordancia con la sospecha clínica, se solicita una analítica a la madre del paciente, con lo siguientes hallazgos: ANA positivos a título 1:1600, Ac antiDNA 124, anticuerpos SSA/Ro60 positivo y Ro 52 positivo. anticuerpos SSB: negativo.

### Diagnóstico

Lupus eritematoso neonatal (LEN).

### Tratamiento

Pomada de corticoide, aplicado sin oclusión, una vez al día y durante una semana para acelerar la desaparición de las lesiones.

### Evolución

Las lesiones cutáneas mostraron una evolución esperable, desapareciendo al cabo de 4 semanas.



Figura 2. Lesiones a mayor detalle. Obsérvese la elevación de los bordes, con centro más pálido y la ausencia de descamación.

El paciente realiza seguimiento por parte de cardiología infantil, sin haber mostrado nueva sintomatología cardíaca.

A la madre del paciente, ante los hallazgos analíticos, se le solicitó un estudio completo y, actualmente, realiza seguimiento por parte del Servicio de Enfermedades Autoinmunes.

### Comentario<sup>1-3</sup>

El LEN se presenta en 1 de cada 12.000-20.000 recién nacidos (RN) y se debe al paso transplacentario de anticuerpos IgG de la madre al feto (Anti-Ro (SS-A), anti-La (SS-B) y anti U1-RNP). La manifestación clínica más importante, y que marca el curso de la enfermedad, es el bloqueo aurículo-ventricular (BAV), que puede ser incompleto, completo y de hasta 3er grado, y que se asocia más frecuentemente a la presencia de anticuerpos Anti-Ro en la madre (2%). El 50% de los RN con LEN tendrán manifestaciones cardíacas, el otro 50% cutáneas y solo un 10% ambas a la vez. Por este motivo, en mujeres con historia conocida de Lupus, síndrome de Sjogren, enfermedad autoinmune indiferenciada o antecedentes de hijo previo con ma-

nifestaciones cardíacas y/o cutáneas de LEN se recomienda realizar un screening previo a la concepción o en etapas tempranas del embarazo. El riesgo de que un 2º hijo presente LEN es del 20%, si el 1º presentó afectación cardíaca, y del 48% si presentó afectación cutánea. Destacamos este caso por la morfología típica de las lesiones cutáneas en el recién nacido, que permitieron realizar el diagnóstico y que obligan a un seguimiento de la madre por si pudiera desenmascararse, en un futuro, una enfermedad sistémica.

### Bibliografía

1. Yokogawa N, Sumitomo N, Miura M, Shibuya K, Nagai H, Goto M, et al. Neonatal lupus erythematosus. *Nihon Rinsho Meneki Gakkai Kaishi*. 2017;40(2):124-130.
2. Abdwani R, Al Shaqsi L, Al-Zakwani I. Neonatal and Obstetrical Outcomes of Pregnancies in Systemic Lupus Erythematosus. *Oman Med J*. 2018 Jan;33(1):15-21.
3. Ramphul K, Mejias SG, Ramphul-Sicharam Y. Cutaneous Neonatal Lupus Erythematosus: A Case Report. *Cureus*. 2018 Feb 21;10(2):e2212.







# 04

## Urticaria amarilla asociada a hiperbilirrubinemia

Enrique Rodríguez Lomba  
Irene Molina López  
Antonio Ruedas Martínez  
Belén Lozano Masdemont



## 04. Urticaria amarilla asociada a hiperbilirrubinemia

Enrique Rodríguez Lomba, Irene Molina López,  
Antonio Ruedas Martínez, Belén Lozano Masdemont

### Anamnesis

Presentamos el caso de un varón de 51 años, de origen latinoamericano y fototipo III sin antecedentes personales de interés, que acudió a urgencias por presentar un brote de lesiones cutáneas muy pruriginosas y evanescentes de 24 horas de evolución. Además, refería un cuadro de astenia progresiva asociada en los días previos. Nunca había presentado previamente brotes de lesiones similares. Negaba haber presentado cuadros infecciosos previos o concomitantes. Como medicación reciente, refería haber tomado exclusivamente paracetamol y negaba introducción de otros nuevos fármacos en las últimas 4 semanas. Negaba alergias alimen-

tarias conocidas, y no había introducido nuevos alimentos en su dieta habitual.

### Exploración física

En la exploración física, presentaba placas edematosas de morfología anular policíclica y confluyente distribuidas por la superficie de tronco y extremidades (figura 1a y 1b). Dichas lesiones no presentaban cambios epidérmicos y presentaban un halo hipocrómico perilesional. Llamaba la atención la tonalidad amarillo-anaranjada de las lesiones, así como un discreto tinte ictérico de la mucosa conjuntival y en región facial. Además, el paciente presentaba un marcado dermografismo positivo.



Figura 1. Múltiples placas edematosas amarillo-anaranjadas en ambos miembros inferiores, de morfología anular confluyente y rodeadas por un halo hipocrómico perilesional.



## Exploraciones complementarias

Se realizó una analítica de sangre en la que se evidenció una marcada afectación del perfil hepático (ALT 2848, AST 1648, bilirrubina 7.7, GGT 117, fosfatasa alcalina 192). El hemograma, perfil de hemostasia y el perfil renal no se encontraban alterados. Para completar el estudio, se realizó un estudio de autoinmunidad completo para descartar asociación con hepatitis autoinmunes, que resultó negativo. Las serologías virales confirmaron a posteriori la primoinfección por virus hepatitis A.

## Diagnóstico

Urticaria amarilla parainfecciosa.

## Tratamiento

Con la sospecha clínica de urticaria aguda amarilla asociada a hiperbilirrubinemia, se pautó tratamiento con dexclorfeniramina intravenosa cada 8 horas inicialmente, presentando una resolución completa de las lesiones sin secuelas a las pocas horas de iniciar el tratamiento. Posteriormente, se mantuvo el tratamiento durante los días posteriores con ebastina cada 12 h hasta la resolución completa de las lesiones

## Evolución

Tras el inicio precoz de antihistamínicos por vía intravenosa, se produjo la resolución completa de las lesiones y de la sintomatología del prurito generalizado. En los días posteriores y al alta hospitalaria, no presento rebrote de lesiones urticariformes.

## Comentario<sup>1-6</sup>

La urticaria amarilla es una variante excepcional de urticaria del que se han publicado escasos casos clínicos aislados y series cortas de casos. Su patogenia se ha relacionado con la presencia de niveles elevados de bilirrubina en sangre a consecuencia del daño hepático agudo. Dicho exceso de pigmento tiende a depositarse en la

dermis, y en el contexto de una urticaria aguda de cualquier origen, el aumento exagerado de permeabilidad vascular en dermis da lugar a habones de color amarillento que resultan característicos. En aquellos pacientes que presentan elevaciones muy discretas de bilirrubina, como el caso que nos ocupa, la presencia de estos habones tan llamativos puede acelerar el diagnóstico de daño hepático.

Al igual que en la urticaria convencional, el diagnóstico es fundamentalmente clínico y no requiere la realización de biopsia cutánea siempre y cuando la evanescencia sea evidente.

El tratamiento no difiere del habitualmente empleado en las urticarias convencionales. Según las últimas guías el tratamiento de elección son los antihistamínicos de nueva generación o no sedantes, reservando los corticoides orales en pauta descendente de corta duración a casos puntuales como pauta de rescate.

## Bibliografía

1. Combalia A, Fustà X, Guilabert A, Mascaró JM Jr, Estrach T. Hyperbilirubinaemia: the common denominator of yellow urticaria. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2017;31:e533.
2. Combalia A, Fustà X, Guilabert A, Mascaró JM Jr, Estrach T. Yellow urticaria: report of two cases and review of the literature. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2017;31:e204-e206.
3. Narváez-Moreno B, Pereyra-Rodríguez JJ. Images in clinical medicine: Yellow urticaria. *N Engl J Med.* 2012;367:e4.
4. Cabanillas Gonzalez M, Monteagudo Sánchez B, García Rodríguez JF, de las Heras Sotos C. *Med Clin (Barc).* 2008;130:680.
5. Patel SB, Mutasim DF. Yellow urticaria secondary to hyperbilirubinemia in a patient with end-stage liver disease. *Cutis.* 2002;70:41-4.
6. Nava Cruz EM, Castenedo-Cázares JP, Hernández Blanco DV, Torres-Álvarez B. *JAAD Case Rep.* 2017;3:448-450.





# 05

## Placas brillantes sobre piel africana

Irene Molina López  
Enrique Rodríguez Lomba  
Pedro Tiago Vilas Boas Da Silva  
Ana Pulido Pérez



## 05. Placas brillantes sobre piel africana

Irene Molina López, Enrique Rodríguez Lomba,  
Pedro Tiago Vilas Boas Da Silva, Ana Pulido Pérez

### Anamnesis

Mujer de 50 años, natural del Senegal con residencia en España desde hacía 9 años, pero con viajes frecuentes a su país, que ingresó a cargo de Medicina Interna para estudio de debilidad y dolor en miembros inferiores (MMII) de dos meses de evolución con empeoramiento progresivo, hasta hacerse completamente invalidante y producir varias caídas desde su altura. Como antecedentes relevantes, en el último año presentó: una gastritis erosiva con úlceras gástricas asociadas a *Helicobacter pylori*; poliartalgias migratorias de grandes articulaciones sin artritis franca; dos episodios de uveítis anterior del ojo derecho valorados por Oftalmología; debut de *diabetes mellitus* con mal control metabólico en tratamiento con antidiabéticos orales; hipertransaminasemia y aumento de enzimas de colestasis. También presentaba como antecedente bocio multinodular normofuncionante pendiente de tiroidectomía. En los últimos meses (sin especificar), refería pérdida de 7-8 kg de peso asociada a astenia, pero no a hiporexia, sin fiebre asociada ni sudoración nocturna.

### Exploración física

Presentaba mal estado general, con postración por el dolor en miembros inferiores.

En cuanto a constantes, estaba normotensa, con frecuencia cardíaca de 85 lpm, febrícula de 37,6 °C, saturación basal de oxígeno del 97%.

En la exploración física destacaba bocio de predominio en lóbulo derecho, sin dolor asociado. No tenía hepato ni esplenomegalias palpables ni adenopatías en las cadenas accesibles.

La exploración neurológica realizada por Neurología mostraba hiperalgesia en ambos MMII con apalestesia en antepies (ausencia de sensibilidad vibratoria) y temblor en MMII con alteración de la marcha asociada con diagnóstico de neuropatía sensitiva simétrico distal, con predominio de afectación de fibra fina.

En la exploración cutánea, destacaba la presencia de dos placas simétricas en dorso de ambos pies (figura 1), de superficie lisa brillante, no induradas al tacto y de color marrón oscuro que contrastaban con la piel circundante (paciente de fototipo VI).

### Exploraciones complementarias

Para el diagnóstico se realizaron analíticas en las que presentaba hemograma y coagulación en rango normal, una bioquímica con niveles de enzima convertidora de angiotensina (ECA) de 171 UI/l (8-52), autoanticuerpos negativos y factor reumatoide negativo.

En cuanto a los análisis microbiológicos, la prueba de Mantoux y el QuantiFeron TB resultaron positivos, así como la serología para infección por virus de hepatitis B (portador inactivo). El resto de serologías resultaron negativas. En el lavado broncoalveolar no se identificaron bacilos.

En la radiografía de tórax se observó un ensanchamiento mediastínico y en el TC torácico con contraste se identificaron múltiples adenopatías claviculares y mediastínicas, así como un infiltrado parcheado en vidrio deslustrado de predominio subpleural.

El estudio neurofisiológico de MMII mostró signos de polineuropatía de tipo mixto axonal y desmielinizante, sensitivo-motora de grado importante.



Figura 1. Placas marrones de superficie lisa brillante en dorso de ambos pies.

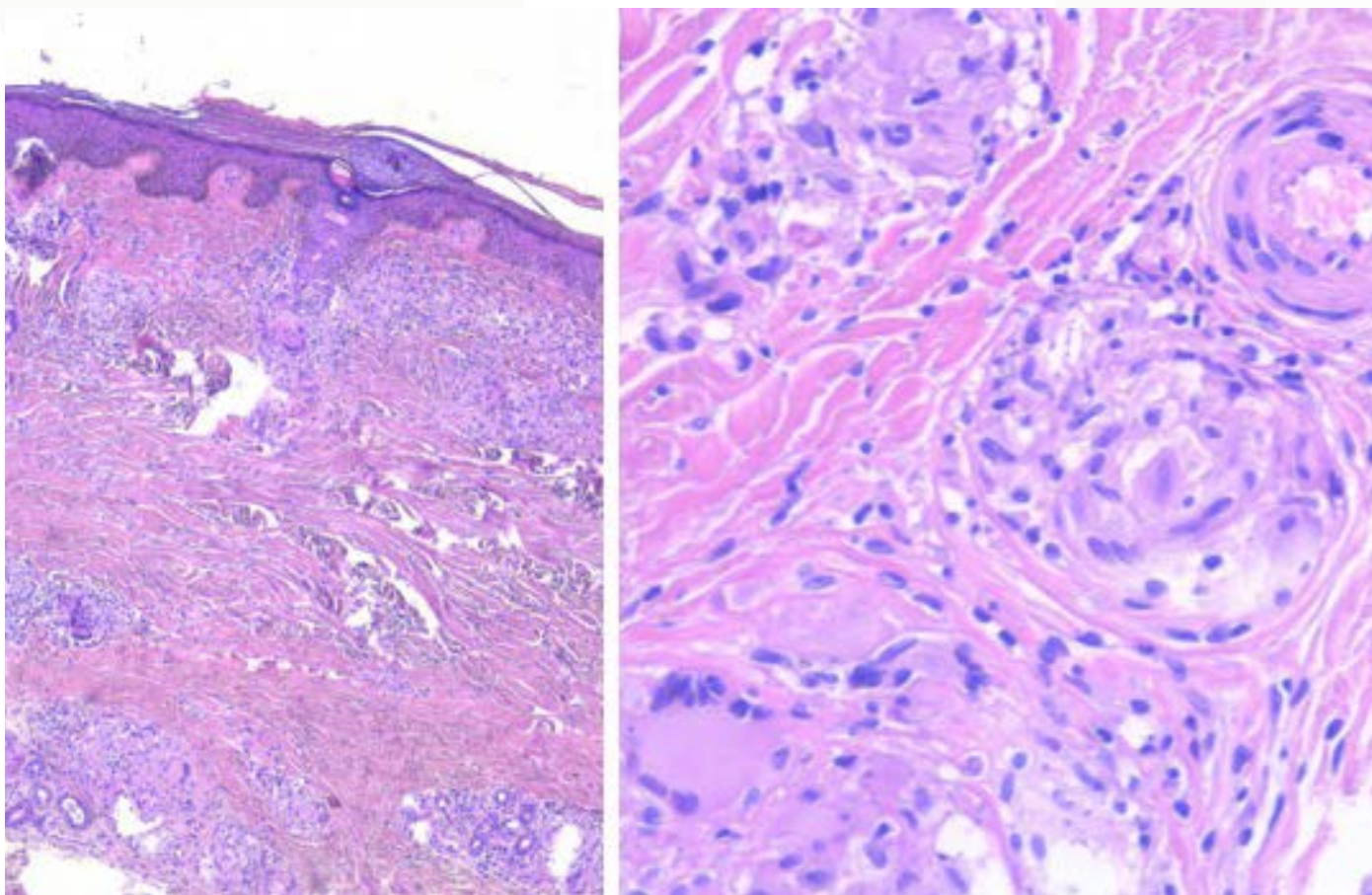


Figura 2. Granulomas desnudos en dermis distribuidos de forma parcheada y con discreta fibrosis entre los granulomas. A mayor aumento, se observa un granuloma compuesto por histiocitos de talla grande y en la periferia se observa una célula gigante multinucleada.

Además, se tomaron muestras histológicas de una adenopatía paratraqueal y de una de las placas cutáneas. En la punción de la adenopatía presentaba agregados de histiocitos epitelioides y una población linfoide polimorfa, sin hallarse bacilos ácido-alcohol resistentes, compatible todo ello con una linfadenitis granulomatosa.

La biopsia de piel mostraba en la dermis varios granulomas pequeños y bien delimitados constituidos por histiocitos de tamaño grande, con células gigantes multinucleadas, distribuidos de forma parcheada y con escaso infiltrado circundante. No presentaban necrosis y la tinción de Ziehl-Neelsen fue negativa (figura 2).

### Diagnóstico

Sarcoidosis sistémica, en paciente con infección tuberculosa latente.

### Tratamiento

Inició tratamiento con prednisona 40 mg/día con mejoría progresiva de la clínica. Además, se inició tratamiento tuberculostático y tratamiento antiviral con entecavir.

### Evolución

La evolución tras una semana de tratamiento corticoideo sistémico fue clínicamente favorable, con mejora del malestar general y de la neuropatía y desaparición de la febrícula, lo que permitió el alta de la paciente para seguimiento ambulatorio. Las lesiones cutáneas se habían resuelto al mes de tratamiento.

### Comentario<sup>1-6</sup>

Las manifestaciones cutáneas de la sarcoidosis pueden estar presentes en aproximadamente





un tercio de los pacientes con sarcoidosis sistémica y son generalmente asintomáticas. Las lesiones cutáneas se clasifican en específicas y no específicas. Entre las no específicas la forma más frecuente es el eritema nodoso que además suele ser la forma inicial de presentación de la enfermedad. Cuando se asocia a adenopatías hiliares, poliartralgias y fiebre da lugar al síndrome de Lofgren. Las lesiones específicas de sarcoidosis son aquellas que histológicamente presentan granulomas y clínicamente pueden ser muy variables (máculas, placas, nódulos). En general también suelen presentarse al inicio de la enfermedad y permiten una aproximación más precoz al diagnóstico por permitir una biopsia relativamente sencilla, como en el caso presentado. La localización de lesiones en forma de placas simétricas en el dorso de los pies parece infrecuente, con algún reporte aislado en la literatura. Por otra parte, no es infrecuente la asociación entre sarcoidosis e infección tuberculosa, como en este caso. Un metaanálisis de 2016 mostró evidencia de asociación entre *Mycobacterium tuberculosis* y sarcoidosis, planteando este agente como posible responsable de su patogénesis.

## Bibliografía

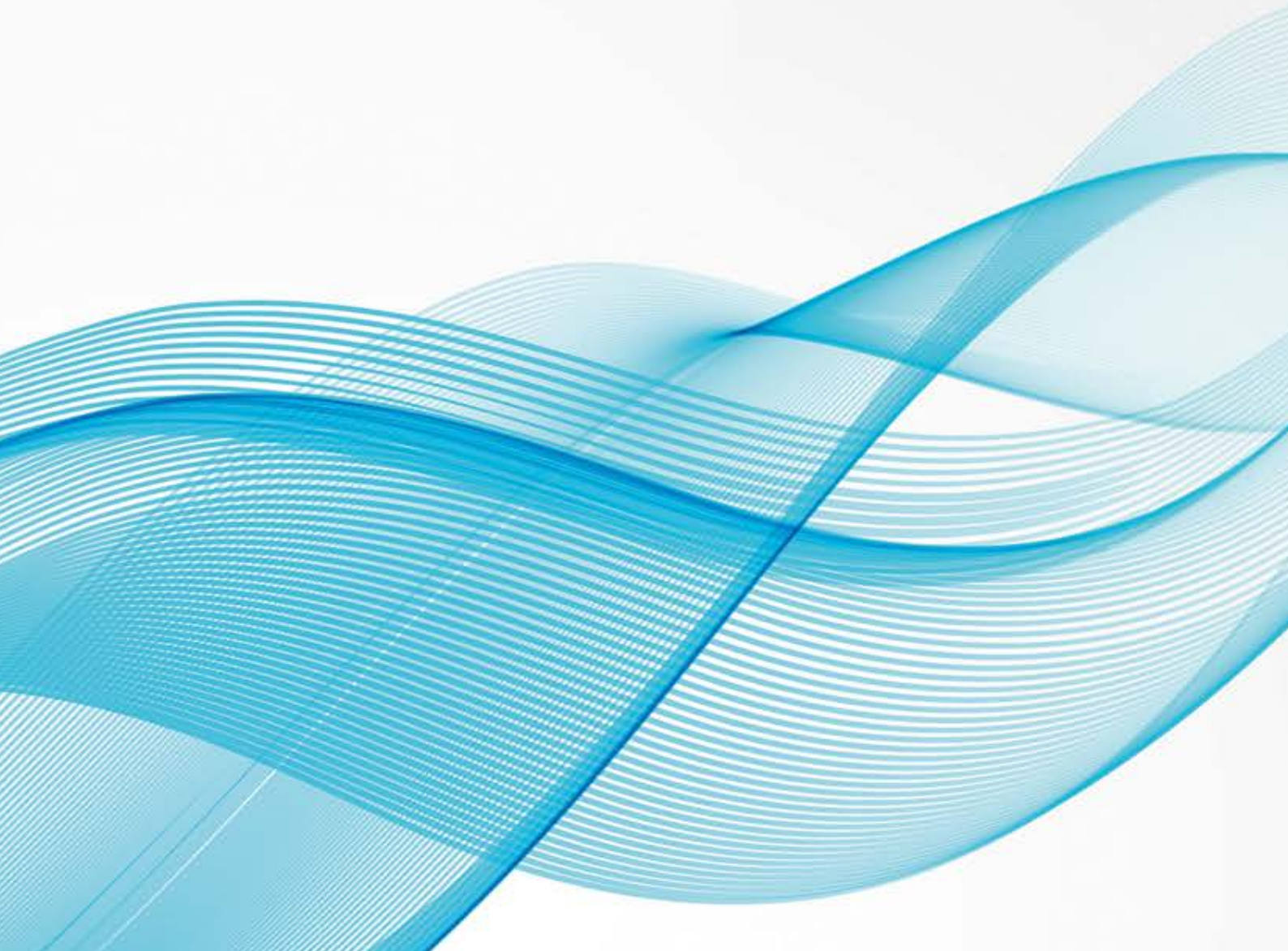
1. Fortuño Y, Gallego I, Marcoval J. Sarcoidosis cutánea. *Actas Dermo-Sifiliográficas*. 2004 Apr 1;95(3):137-53.
2. Roberts SD, Mirowski GW, Wilkes D, Teague SD, Knox KS. Sarcoidosis. Part I: pulmonary manifestations. *J Am Acad Dermatol*. 2004 Sep;51(3):448-51.
3. Roberts SD, Mirowski GW, Wilkes D, Kwo PY, Knox KS. Sarcoidosis. Part II: extrapulmonary and systemic manifestations. *J Am Acad Dermatol*. 2004 Oct;51(4):628-30.
4. Haimovic A, Sanchez M, Judson MA, Prystowsky S. Sarcoidosis: a comprehensive review and update for the dermatologist: part I. Cutaneous disease. *J Am Acad Dermatol*. 2012 May;66(5):699. e1-18; quiz 717-718.
5. Hilder RJ, Benjamin SB, Mitchell RH. Sarcoidosis with cutaneous lesions localized to the dorsum of the feet. A case report. *Arch Dermatol*. 1979 Apr;115(4):494.
6. Fang C, Huang H, Xu Z. Immunological Evidence for the Role of Mycobacteria in Sarcoidosis: A Meta-Analysis. *PloS One*. 2016;11(8):e0154716.



06

# A la abuela le ha salido barba

Adriana Cosano Quero  
Leire Sánchez los Arcos  
Alberto Conde Ferreirós  
Manuela Yuste Chaves





## 06. A la abuela le ha salido barba

Adriana Cosano Quero, Leire Sánchez los Arcos,  
Alberto Conde Ferreirós, Manuela Yuste Chaves

### Anamnesis

Mujer de 82 años de edad, sin antecedentes personales de interés, que consulta por glosodinia de varias semanas de evolución. Interrogando a la paciente este síntoma se acompaña de pérdida de peso, dolor abdominal y diarrea. La paciente niega inicio de medicación nueva ni presenta síntomas infecciosos de ninguna esfera.

### Exploración física

Observamos en la lengua una hipertrofia fungiforme tanto de las papilas dorsales como en las laterales, presentando alguna de ellas un cierto tinte negruzco que dibujan regiones oscuras bien circunscritas (figura 1b). Asimismo, y aunque no es motivo de consulta, advertimos en ambas mejillas y mentón un excesivo vello fino, sin pigmento, tipo lanugo (figura 1a). Este hallazgo no se acompaña de signos de virilización o hirsutismo en axilas o genitales, cuyo vello son de características normales para la edad y el sexo.

### Exploraciones complementarias

Las pruebas de laboratorio, objetivaron anemia importante que requirió transfusión. Se realizó un completo estudio endocrino y hormonal, que no reveló ninguna anormalidad. Un TAC toracoabdominal desveló la existencia de una masa a nivel del ciego y el estudio anatomopatológico de la misma confirmó un adenocarcinoma moderadamente diferenciado (III/IV) de tipo entérico sobre extenso adenoma túbulo-papilar en ciego-válvula ileocecal. El tumor infiltra grasa regional y presenta invasión linfática, venosa y perineural. Con 7 ganglios regionales afectados, de un total de 16. Llegándose al diagnóstico de neoplasia de ciego estadio 3C (pT3, pN2b, MO).

### Diagnóstico

Hipertrichosis lanuginosa adquirida e hipertrofia papilar de la lengua paraneoplásica.

### Tratamiento

Se llevó a cabo una hemicolectomía laparoscópica y posterior inicio de tratamiento quimioterápico con capecitabina.

### Evolución

2 meses después del inicio del tratamiento ni las lesiones dermatológicas ni el tumor se han resuelto. La hipertrichosis ha progresado (figura 1d) afectando nariz (figura 1c), orejas y tronco.

### Comentario

La hipertrichosis lanuginosa adquirida (HLA) es una rara condición paraneoplásica relacionada con adenocarcinomas de colon, pulmón, mama y riñón en estadios avanzados o metastásicos<sup>1</sup>. Se caracteriza por el desarrollo de pelo tipo lanuginoso, delgado, no pigmentado localizado normalmente en cara y cuello y puede estar asociada a otras manifestaciones tales como glosodinia, hipertrofia de las papilas linguales<sup>2</sup>, tricomegalia de las pestañas, disosmia, acantosis nigricans o queratosis seborreicas. Se ha propuesto que el mecanismo patológico es la secreción por el tumor de sustancias humorales que estimulan el crecimiento del pelo lanuginoso. Se han descrito diferentes alteraciones analíticas en los casos de HLA sin ser ninguna de ellas característica. En el estudio histopatológico encontramos folículos pilosos lanuginosos dispuestos de forma paralela en la superficie epidérmica, que contienen sebocitos inmaduros<sup>3</sup>. El diagnóstico diferencial de la HLA

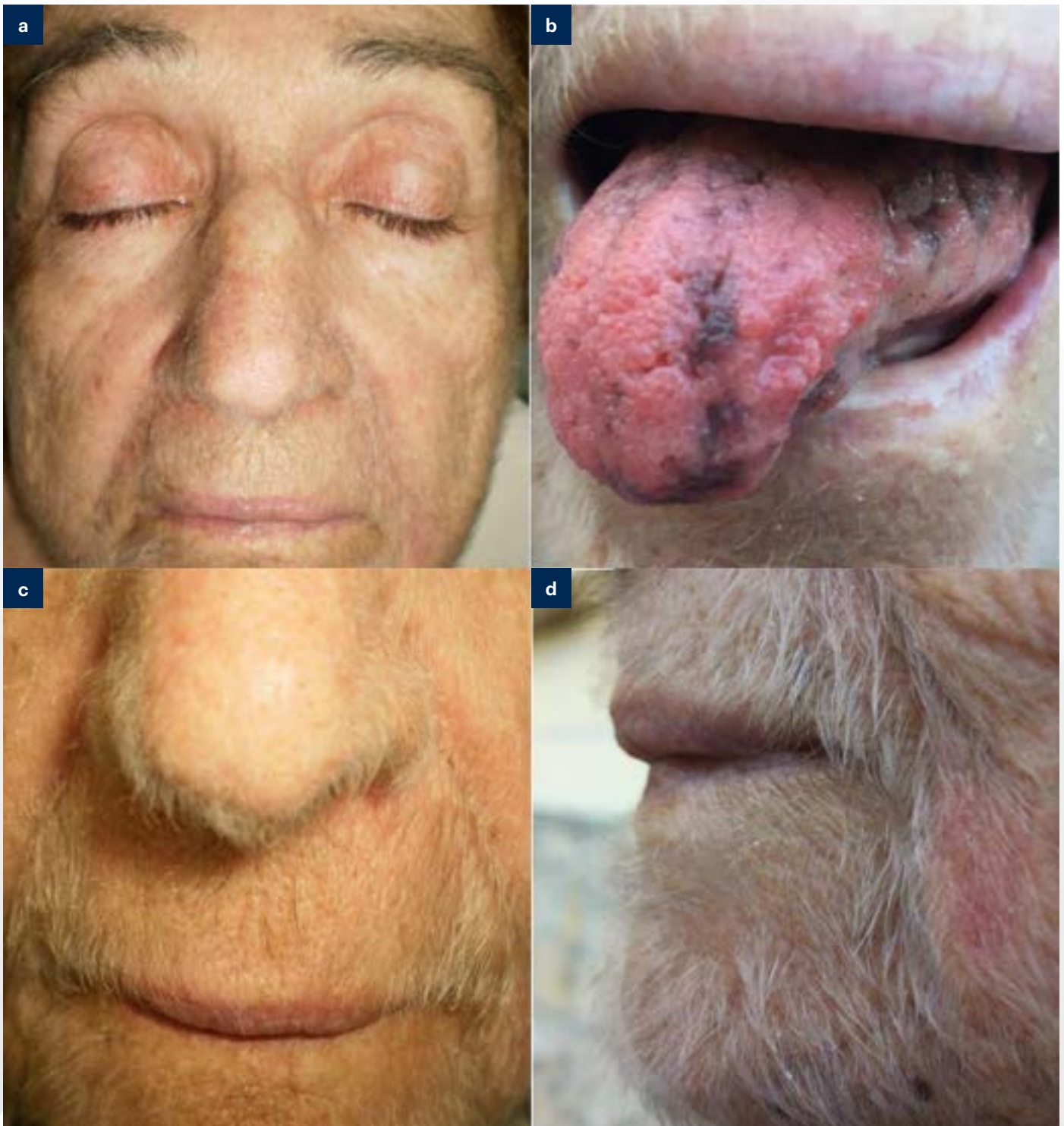


Figura 1. a) Imagen general de la facies de la paciente en su primera consulta donde advertimos en ambas mejillas y mentón un excesivo vello fino y sin pigmento, tipo lanugo. b) Imagen de la lengua de la paciente en su primera consulta observándose una hipertrofia fungiforme tanto de las papilas dorsales como en las laterales, presentando alguna de ellas un cierto tinte negruzco que dibujan regiones oscuras bien circunscritas. c) Imagen de la paciente dos meses después de la cirugía y el inicio de la quimioterapia pudiéndose objetivar aparición de lanugo en dorso nasal. d) Imagen de la paciente dos meses después de la cirugía y el inicio de la quimioterapia con evolución de la hipertrichosis lanuginosa facial.



incluye hirsutismo e hipertrichosis secundaria a fármacos e hipertrichosis asociada con shock, tirototoxicosis, porfirias o síndrome de Hurler<sup>4</sup>. La resolución de este proceso viene marcada por la mejoría o curación de la neoplasia.

### Bibliografía

1. Slee PHT, van der Waal RIF., Schagen van Leeuwen, Tupker RA, Seldenrijk CA, van Steensel MAM. Paraneoplastic hypertrichosis lanuginosa adquirida. *British Journal of Dermatology* 2007 157, pp1087-1092
2. Russel P, Floridis J. Hypertrichosis lanuginosa adquirida: a rare dermatological disorder. *Lancet* 2016; 387: 2035
3. Fariña MC, Tarín N, Grilli R, Soriano ML, Sarasa JL, Martín L, Requena L. Acquired Hypertrichosis Lanuginosa: Case Report and Review of the Literature. *Journal of Surgical Oncology* 1998; 68:199-203
4. Vulink AJE, Bokkel Huinink DT. Acquired Hypertrichosis Lanuginosa: A Rare Cutaneous Paraneoplastic Syndrome. *Journal of clinical oncology*. DOI: 10.1200/JCO.2007.10.6963



# 07

## Brotos recurrentes de lesiones cutáneas en paciente con artritis reumatoide a tratamiento con etanercept

X

Olaya Suárez-Magdalena  
Sandra Peña-López  
Ana Varela-Veiga  
Laura Rosende-Maceiras



## 07. Brotes recurrentes de lesiones cutáneas en paciente con artritis reumatoide a tratamiento con etanercept

X, Olaya Suárez-Magdalena, Sandra Peña-López, Ana Varela-Veiga, Laura Rosende-Maceiras

### Anamnesis

Presentamos el caso clínico de una mujer de 48 años de edad diagnosticada de artritis reumatoide en 1991, que desarrolló brotes recurrentes de lesiones cutáneas mientras se encontraba en tratamiento con etanercept. En el momento del diagnóstico de artritis reumatoide la paciente presentaba factor reumatoideo positivo, anticuerpos antinucleares positivos, anti-Ro, anti-La, anti-SM, anti-RNP y anticuerpos anticardiolipina negativos y niveles de complemento dentro de la normalidad. Previamente había sido tratada sin éxito con múltiples antiinflamatorios no esteroideos, sales de oro, metotrexato e infliximab. En el año 2007 inició tratamiento con etanercept mejorando la sintomatología de la artritis reumatoide a las pocas semanas, pero desarrollando brotes recurrentes de lesiones cutáneas. Ningún otro fármaco había sido introducido o modificado en los meses previos.

### Exploración física

A la exploración la paciente presentaba brotes de pápulas y placas eritematosas predominantemente en zonas fotoexpuestas: hombros, brazos y zona dorsal alta (figura 1). Las lesiones aparecían fundamentalmente en primavera y verano y resolvían espontáneamente sin dejar cicatriz o hipopigmentación. Los brotes de lesiones cutáneas no se acompañaban de clínica sistémica.

### Exploraciones complementarias

El estudio analítico reveló unos títulos de anticuerpos antinucleares más elevados que en ocasiones previas y unos niveles de complemento bajos, con anticuerpos anti-ADN de doble cadena negativos.

La biopsia cutánea mostró un infiltrado linfocítico perivascular con depósitos intersticiales de mucina (figura 2).

### Diagnóstico

Con todos estos hallazgos se estableció el diagnóstico de lupus eritematoso tumidus.

### Tratamiento

Dado que la paciente había mejorado clínicamente de la artritis reumatoide se decidió una actitud expectante evitando la exposición solar.

### Evolución

La paciente finalizó el tratamiento con etanercept en 2016 y las lesiones cutáneas resolvieron al cabo de 2-4 semanas. Al cabo de dos años no se han vuelto a producir dichos brotes. Tras la retirada del etanercept se produjo un notable descenso de los anticuerpos antinucleares, aunque los niveles de complemento aún siguen ligeramente bajos.

### Comentario<sup>1-5</sup>

Dado que el uso de fármacos anti-TNF es relativamente reciente, la información disponible acerca de lupus cutáneo inducido por dichos tratamientos se limita a pequeñas series de casos o casos clínicos aislados. No existen hasta el momento estudios prospectivos controlados con placebo, por lo que resulta imposible calcular la verdadera incidencia. Sohl y colaboradores publicaron en 2009 el caso clínico de un paciente con artritis reumatoide que desarrolló lupus tumidus tras ocho meses de tratamiento con adalimumab. Tras finalizar el tratamiento anti-TNF las lesiones resolvieron espontáneamente.





Figura 1. Pápulas y placas eritematosas en los hombros, brazos y zona dorsal alta.



En 2007 se describieron 92 casos de lupus eritematoso sistémico/síndrome lupus-like tras inicio de tratamiento anti-TNF, 37 de los cuales habrían sido inducidos por etanercept.

En pacientes con manifestaciones clínicas leves suspender la terapia anti-TNF suele ser suficiente, sin embargo, también se podría optar por mantenerla realizando un seguimiento estrecho, especialmente si se trata de manifestaciones cutáneas aisladas o alteraciones inmunológicas.

En conclusión, la relación temporal entre el inicio del tratamiento con etanercept y la aparición del cuadro de lupus tumidus es idéntica a otros casos clínicos publicados en pacientes con

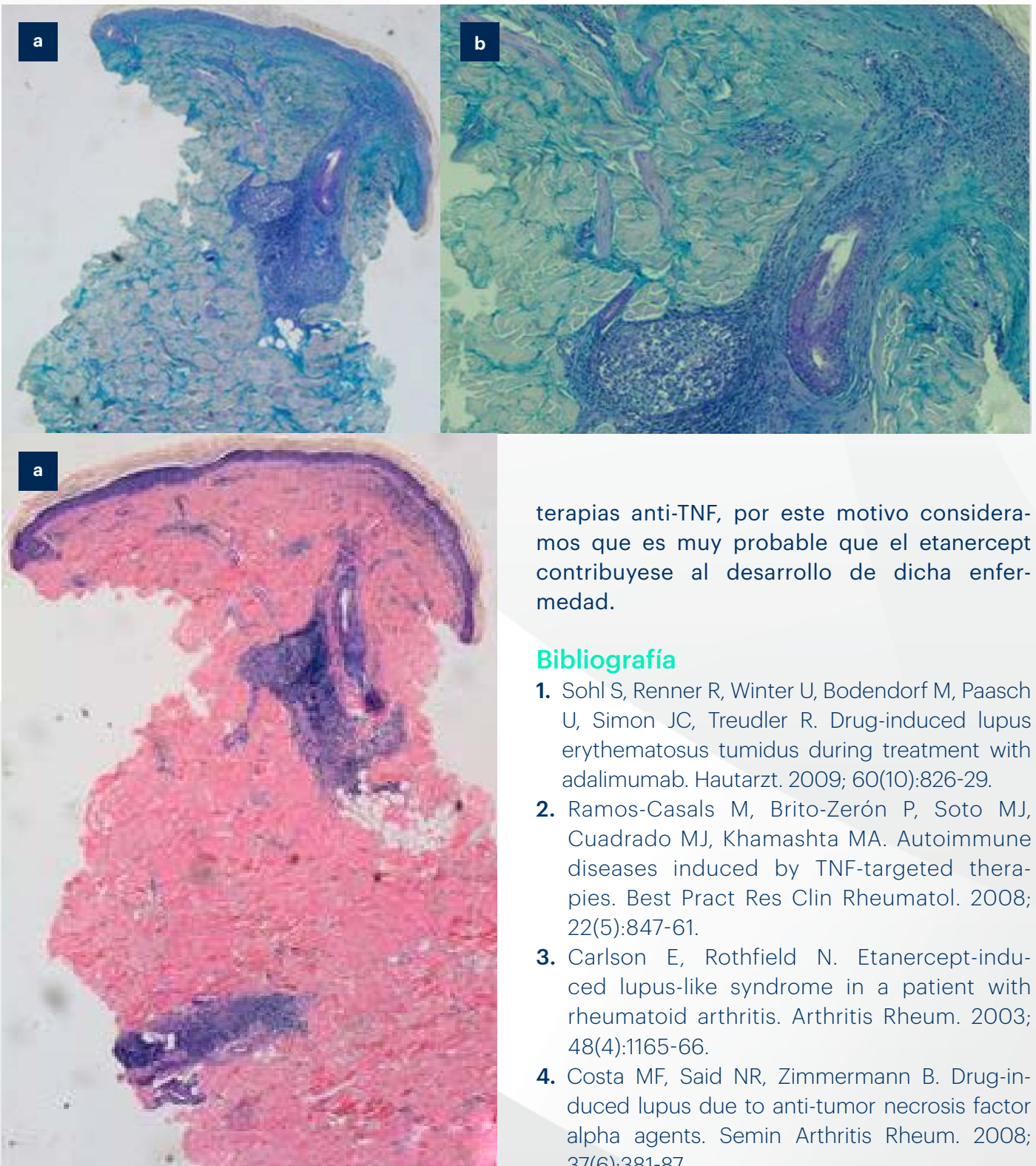


Figura 2. a) Azul alcian 4x. b) Azul alcian 10x. c) H-E 4x. Infiltrado linfocítico perivascular con depósitos intersticiales de mucina.

terapias anti-TNF, por este motivo consideramos que es muy probable que el etanercept contribuyese al desarrollo de dicha enfermedad.

### Bibliografía

1. Sohl S, Renner R, Winter U, Bodendorf M, Paasch U, Simon JC, Treudler R. Drug-induced lupus erythematosus tumidus during treatment with adalimumab. *Hautarzt*. 2009; 60(10):826-29.
2. Ramos-Casals M, Brito-Zerón P, Soto MJ, Cuadrado MJ, Khamashta MA. Autoimmune diseases induced by TNF-targeted therapies. *Best Pract Res Clin Rheumatol*. 2008; 22(5):847-61.
3. Carlson E, Rothfield N. Etanercept-induced lupus-like syndrome in a patient with rheumatoid arthritis. *Arthritis Rheum*. 2003; 48(4):1165-66.
4. Costa MF, Said NR, Zimmermann B. Drug-induced lupus due to anti-tumor necrosis factor alpha agents. *Semin Arthritis Rheum*. 2008; 37(6):381-87.
5. Rodríguez-Caruncho C, Bielsa I. Lupus erythematosus tumidus: a clinical entity still being defined. *Actas Dermosifiliogr*. 2011; 102(9):668-74.



# 08

## Lesiones pruriginosas en áreas fotoexpuestas

María Dañino García

Carmen Pérez Ruiz

José Antonio Lebrón Martín

Águeda Pulpillo Ruiz



## 08. Lesiones pruriginosas en áreas fotoexpuestas

María Dañino García, Carmen Pérez Ruiz,  
José Antonio Lebrón Martín, Águeda Pulpillo Ruiz

### Anamnesis

Mujer de 79 años que acude a Urgencias de dermatología por brote de 3 semanas de evolución de lesiones cutáneas pruriginosas localizadas en áreas fotoexpuestas. La paciente presentaba como antecedentes personales hipertensión arterial en tratamiento con hidroclorotiazida desde hacía dos años y un adenocarcinoma endometrial en estadio IB tratado con cirugía y radioterapia el año anterior. Negaba previo al cuadro

introducción de nueva medicación ni clínica sistémica asociada.

### Exploración física

Presentaba lesiones en forma de pápulas y placas edematosas, eritematosas, con discreto componente descamativo, localizadas en áreas fotoexpuestas (frente, escote, dorso de antebrazos y dorso de manos) (figura 1). La paciente se encontraba afebril y con buen estado general.



Figura 1. Pápulas eritematoedematosas en escote.

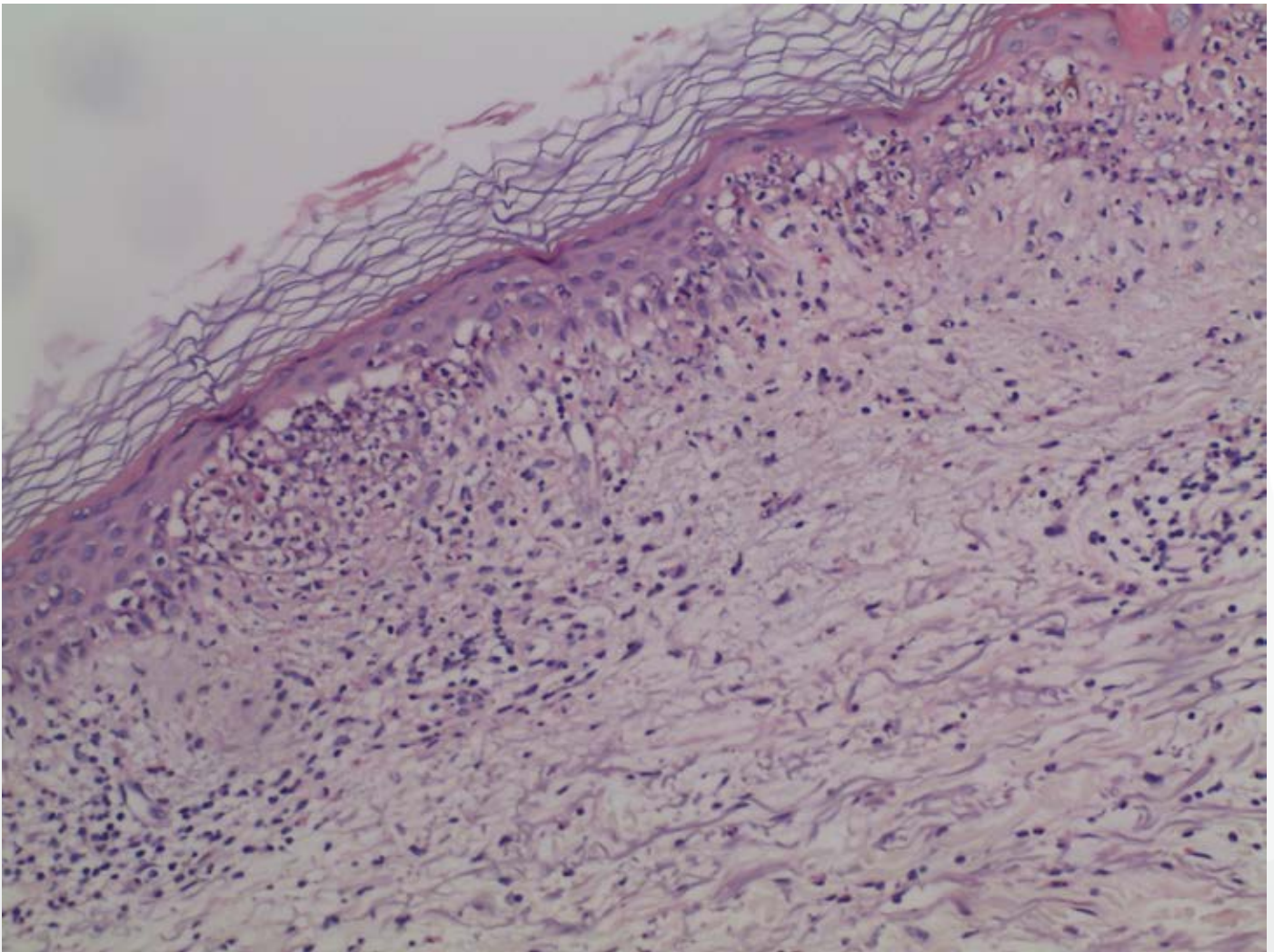


Figura 2. Infiltrado neutrofílico en dermis con exocitosis, leucocitoclasia, daño vacuolar y presencia de mucina intersticial (HE).

### Exploraciones complementarias

- Analítica: ionograma, perfiles, complemento y elemental de orina sin alteraciones. VSG 43, linfopenia 700 (resto hemograma normal). ANAS + con un patrón moteado fino ( $> 1/320$ ) con AntiDNA, antihistonas, anti Ro/La negativos.
- Rx tórax: sin alteraciones.
- Ecografía abdominal y ginecológica: normal.
- Histopatología lesión brazo: infiltrado en dermis alta de neutrófilos con exocitosis de los mismos, leucocitoclasia sin vasculitis, daño vacuolar manifiesto y presencia de mucina intersticial (figura 2).
- Inmunofluorescencia directa piel: depósito lineal de IgM en unión dermoepidérmica.

### Diagnóstico

Se realizó el diagnóstico de lupus neutrofílico no ampolloso por los hallazgos histológicos. Se descartó lupus paraneoplásico (por el AP de neoplasia endometrial) tras ser valorada por ginecología y por la ausencia de anticuerpos anti-Ro, característicamente positivos en esta entidad. También se descartó lupus inducido por fármacos por la negatividad de los anticuerpos anti-histonas y por la persistencia de la clínica tras retirarse el posible fármaco causante (hidroclorotiazida).

### Tratamiento

Se pautó tratamiento con corticoides tópicos y se retiró hidroclorotiazida.



## Evolución

Las lesiones mejoraron, pero no se han resuelto por completo en la actualidad. De momento, la paciente no ha asociado ninguna otra clínica sistémica.

## Comentario<sup>1-8</sup>

El lupus neutrofilico no ampolloso fue descrito en 1985 por Ackerman y se considera un subtipo de lupus cutáneo subagudo. Normalmente cuando encontramos neutrófilos en el contexto de un lupus suele ser en lesiones ampollas o en enfermedades vasculíticas. Sólo existen 50 casos descritos en la literatura de dermatosis neutrofilicas asociadas al lupus diferentes del pioderma gangrenoso, síndrome de Sweet y lupus ampolloso. Los hallazgos clínicos son superponibles a los del lupus subagudo y no aparecen lesiones ampollas (a diferencia del síndrome de Sweet y del lupus ampolloso). En 1/3 de los casos puede anunciar el desarrollo de un lupus sistémico, por lo que hay que estar alerta para diagnosticarlo precozmente.

Esta forma peculiar de lupus puede aparecer en el transcurso de un LES en tratamiento inmunosupresor, por lo que algunos autores sospechan que el tratamiento esté inhibiendo la formación de ampollas dando lugar a un lupus ampolloso “apagado”. Otros creen que puede tratarse de una forma precoz de lupus ampolloso en el que aún no hayan aparecido ampollas o, simplemente que se trate de la presentación inicial de un lupus.

En conclusión, el lupus neutrofilico no ampolloso es una entidad importante a considerar dentro del diagnóstico diferencial de las dermatosis neutrofilicas. Además, el hallazgo histológico de

neutrófilos en el seno de un lupus cutáneo nos debería alterar de la posibilidad de enfermedad sistémica.

## Bibliografía

1. Brinster NK, Nunley J, Pariser R, Horvath B. Nonbullous neutrophilic lupus erythematosus: a newly recognized variant of cutaneous lupus erythematosus. *J Am Acad Dermatol* 2012; 66: 92-7.
2. Gleason BC, Zembowicz A, Granter SR. Non-bullous neutrophilic dermatosis: an uncommon dermatologic manifestation in patients with lupus erythematosus. *J Cutan Pathol* 2006; 33: 721-5.
3. Pavlidakey P, Mills O, Bradley S et al. Neutrophilic dermatosis revisited: an initial presentation of lupus? *J Am Acad Dermatol* 2012; 67: e29-35.
4. Saeb-Lima M, Charli-Joseph Y, Rodriguez-Acosta ED, Dominguez-Cherit J. Autoimmunity-related neutrophilic dermatosis: a newly described entity that is not exclusive of systemic lupus erythematosus. *Am J Dermatopathol* 2013; 35: 655-60.
5. Satter EK, High WA. Non-bullous neutrophilic dermatosis within neonatal lupus erythematosus. *J Cutan Pathol* 2007; 34: 958-60.
6. Sticherling M, Bonsmann G, Kuhn A. Diagnostic approach and treatment of cutaneous lupus erythematosus. *J Dtsch Dermatol Ges* 2008; 6: 48-59.
7. Ackerman AB. An algorithmic method for histologic diagnosis of inflammatory and neoplastic skin diseases by analysis of their patterns. *Am J Dermatopathol* 1985; 7: 105-7.
8. Tsuji H, Yoshifuji H, Nakashima R et al. Sweet's syndrome associated with systemic lupus erythematosus: a case report and review of the literature. *J Dermatol* 2013; 40: 641-8.



# 09

## Lesiones cutáneas, sensación distérmica y tos de presentación aguda

Rosa María Ceballos Rodríguez  
Eloy José Tarín Vicente  
Lucía Quintana Castanedo



## 09. Lesiones cutáneas, sensación distérmica y tos de presentación aguda

Rosa María Ceballos Rodríguez, Eloy José Tarín Vicente, Lucía Quintana Castanedo

### Anamnesis

Mujer de 45 años con antecedentes de hipertensión arterial en tratamiento con irbesartán e hidroclorotiazida, enfermedad de Graves actualmente eutirodea, tumor milimétrico probablemente benigno en cola del páncreas en seguimiento, colecistectomía por cólicos biliares, herniorrafia umbilical y cesárea, que acude a urgencias de dermatología por aparición 6 días antes de lesiones cutáneas rojizas, calientes y dolorosas en ambas piernas, que se habían ido extendiendo al resto de miembros inferiores y miembros superiores, acompañadas los 3-4 primeros días de sensación

distérmica, tos seca y ligera disnea de esfuerzo, sin artralgias. El mismo día del inicio de las lesiones había empezado a tomar amoxicilina-ácido clavulánico por una sospecha de infección cutánea en cara lateral de rodilla izquierda. Desde el inicio de la clínica se había estado aplicando prednicarboato potásico sin mejoría.

### Exploración física

Numerosos nódulos subcutáneos de 1-2 cm de diámetro, dolorosos a la palpación, con coloración eritematoviolácea de piel suprayacente, en las 4 extremidades (figura 1).



Figura 1. Nódulos subcutáneos de 1-2 cm de diámetro, con coloración eritematoviolácea de piel suprayacente.



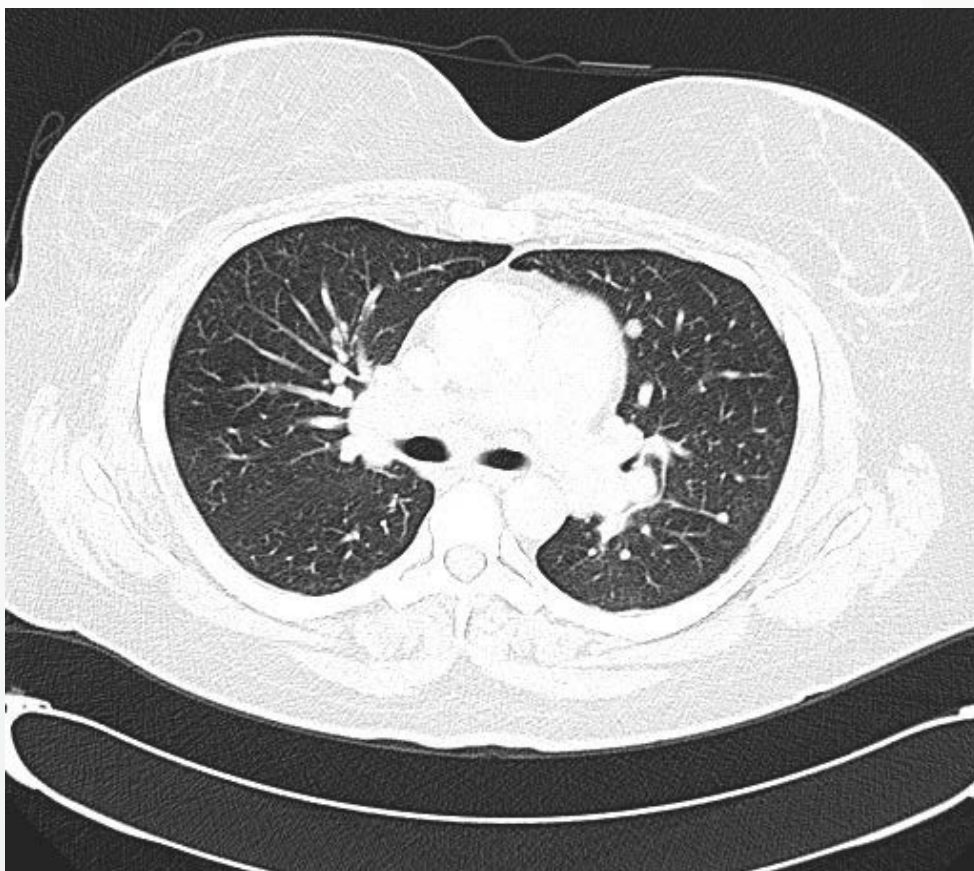


Figura 2. Adenopatías hiliares y subcarinales y nódulos en parénquima pulmonar (tomografía computarizada de tórax).

### Exploraciones complementarias

Analítica sanguínea: 12390 leucocitos/ $\mu$ l (81,9% neutrófilos), 439000 plaquetas/ $\mu$ l, fibrinógeno 1107 mg/dl, proteína C reactiva 127,82 mg/l, resto de hemograma y coagulación, enzima convertidora de angiotensina y perfiles renal y hepático dentro de la normalidad. Radiografía de tórax: ensanchamiento mediastínico. Tomografía computarizada de tórax (figura 2): múltiples ganglios de tamaño significativo paratraqueales, hiliares bilaterales, subcarinales, en ventana aortopulmonar y retrocavos, y múltiples imágenes nodulares en el espesor del parénquima pulmonar, sobre todo peribroncovasculares, adyacentes a pleura mediastínica y subpleurales, que si bien algunas de ellas podrían estar en relación con ganglios intraparenquimatosos, no se puede descartar afectación pulmonar nodular; todos estos hallazgos compatibles con sarcoidosis con afectación ganglionar y pulmonar (estadio 2 de Siltzbach). Prueba de Mantoux: negativa. Biopsia cutánea:

paniculitis septal sin vasculitis compatible con eritema nodoso.

### Diagnóstico

Síndrome de Löfgren.

### Tratamiento

Se inició tratamiento con prednisona oral a dosis de 1 mg/kg/día, en pauta descendente, y se recomendó reposo relativo.

### Evolución

Tras 15 días de tratamiento, la paciente se encontraba asintomática, presentando a la exploración únicamente pequeñas manchas hiperpigmentadas tenues y mal delimitadas en extremidades

### Comentario<sup>1-4</sup>

El eritema nodoso es una paniculitis que afecta a la piel. Se cree que se debe al depósito de inmunocomplejos en las vénulas de los septos de



la grasa subcutánea. Se presenta como nódulos eritematosos dolorosos de 1-5 cm de diámetro, de distribución simétrica, localizados típicamente en cara anterior de ambas piernas, aunque pueden aparecer en cualquier parte del cuerpo, que involucionan por completo en el curso de días o pocas semanas. Es más frecuente en mujeres adultas jóvenes. Aproximadamente la mitad de los casos son idiopáticos, siendo las causas conocidas más frecuentes las infecciones (30-50%), sobre todo la faringitis estreptocócica, la sarcoidosis (10-25%) y otras enfermedades inflamatorias sistémicas (enfermedad inflamatoria intestinal, lupus eritematoso sistémico), los fármacos (3-10%) y el embarazo (2-5%).

La sarcoidosis es una enfermedad granulomatosa no caseificante multisistémica de causa desconocida. Los órganos más afectados son los ganglios linfáticos (95-98%), los pulmones (90%), el hígado (50-80%), el bazo (40-80%), los ojos (20-50%) y la piel (25%). Además de manifestaciones en estos órganos, es frecuente que aparezcan artritis, citopenias sanguíneas, hipergammaglobulinemia e hipercalcemia.

El síndrome de Löfgren es una forma de presentación aguda de sarcoidosis que se puede dar en hasta el 35% de los casos. Se caracteriza por la triada de eritema nodoso, adenomegalias hiliares

bilaterales y poliartritis/poliartralgia aguda, que en más del 90% incluye artritis y periartrosis bilateral de tobillos. Se puede acompañar de otras manifestaciones, siendo las más comunes fiebre (38%), tos y disnea (13%), hepatomegalia (6%) y síntomas oculares (5%). Es más frecuente en mujeres jóvenes de raza blanca. La combinación de eritema nodoso y/o poliartritis aguda con adenopatías hiliares bilaterales es diagnóstica de síndrome de Löfgren. Esta forma de sarcoidosis se relaciona con buen pronóstico, con remisión espontánea de la enfermedad en menos de 2 años en la mayoría de los casos.

### Bibliografía

1. Wanat KA, Rosenbach M. Cutaneous Sarcoidosis. Clin Chest Med. 2015 Dec; 36(4): 685-702.
2. Haimovic A, Sanchez M, Judson M. Sarcoidosis: a comprehensive review and update for the dermatologist. Part I. Cutaneous disease. J Am Acad Dermatol 2012; 66:5: 699.e1-699.e18.
3. Severiche-Hernández D, Severiche-Bueno DF, Rey D. Síndrome de Löfgren. Una variante clínica de la sarcoidosis caracterizada por eritema nodoso, artritis y adenomegalias mediastinales. Acta Médica Colombiana. 2015 Oct-Dic; 40(4): 345-8.
4. Mañá J. Considerations about Löfgren syndrome]. Med Clin (Barc). 2014 Aug 19; 143(4): 163-5.



# 10

## Úlcera supraclavicular tratada con tiosulfato tópico

José Riera Monroig

María Constanza Riquelme Mac Loughlin

Xavier Fustà Novell

Mercè Alsina Gibert



## 10. Úlcera supraclavicular tratada con tiosulfato tópico

José Riera Monroig, María Constanza Riquelme Mac Loughlin, Xavier Fustà Novell, Mercè Alsina Gibert

### Anamnesis

Mujer de 72 años con antecedentes de adenocarcinoma de mama tratado con cirugía y radioterapia 30 años atrás, y esclerosis sistémica limitada de 10 años de evolución. Refería haber sido intervenida por calcinosis en dedos de manos y rodillas. Consultó por presentar en zona supraclavicular izquierda una úlcera dolorosa de un mes de evolución, que había ido aumentando de tamaño progresivamente. No había realizado tratamiento tópicos aunque en su centro de atención primaria se intentó curetaje sin éxito.

### Exploración física

En tercio medio supraclavicular izquierdo se apreciaba una úlcera de 1,5 cm de diámetro, con fondo amarillento y duro, adherido a planos profundos

fundos (figura 1a). Además, en zona pecotral izquierda presentaba cicatriz lineal correspondiente a mastectomía previa.

### Exploraciones complementarias

Se realizó una ecografía cutánea de la úlcera en la que se observaron líneas hiperecoicas de 2-3 mm de longitud, paralelas a la epidermis, con sombra acústica posterior (figura 2a). En el doppler color se observó un aumento de la vascularización rodeando las imágenes hiperecoicas previamente descritas. Todos estos hallazgos eran compatibles con depósitos cálcico en la dermis.

### Diagnóstico

Calcinosis cutis en paciente con esclerosis sistémica limitada.

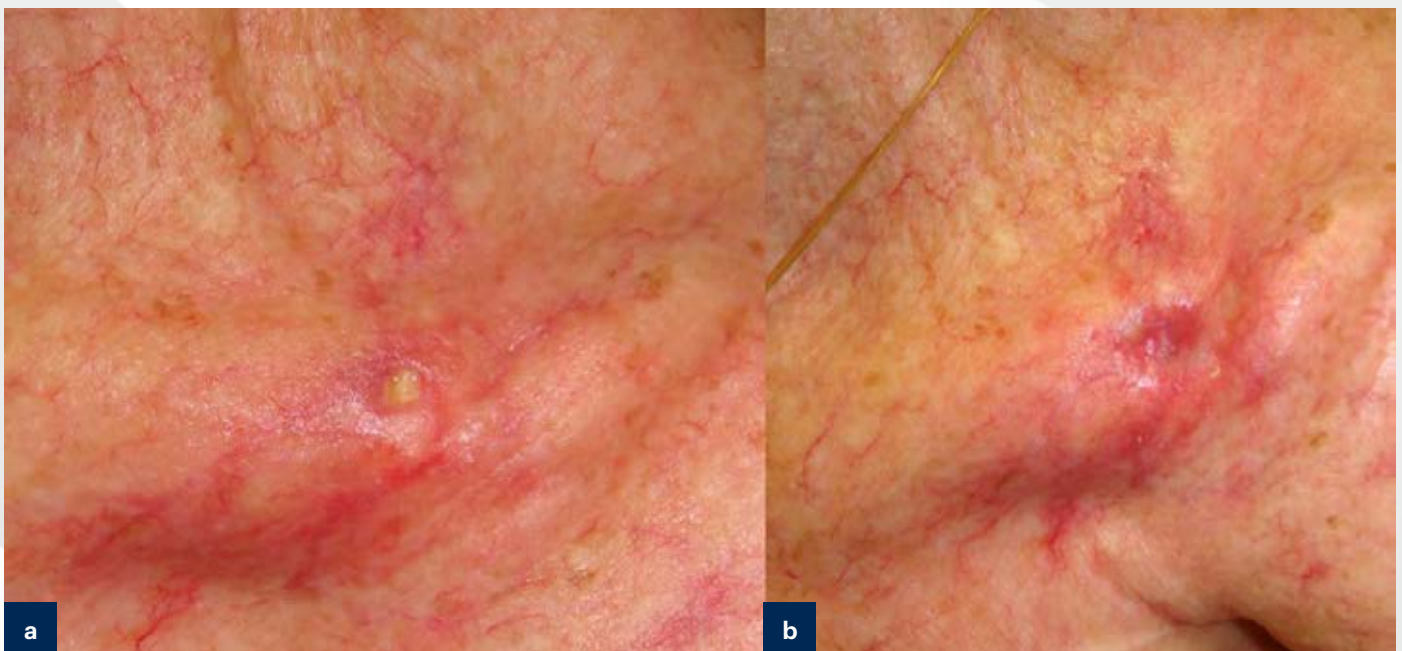


Figura 1. a) Se observaba úlcera de 1,5 cm de diámetro, con fondo amarillento y duro, adherido a planos profundos. b) A los 12 meses, presentaba una cicatriz deprimida correspondiente a la úlcera previa.

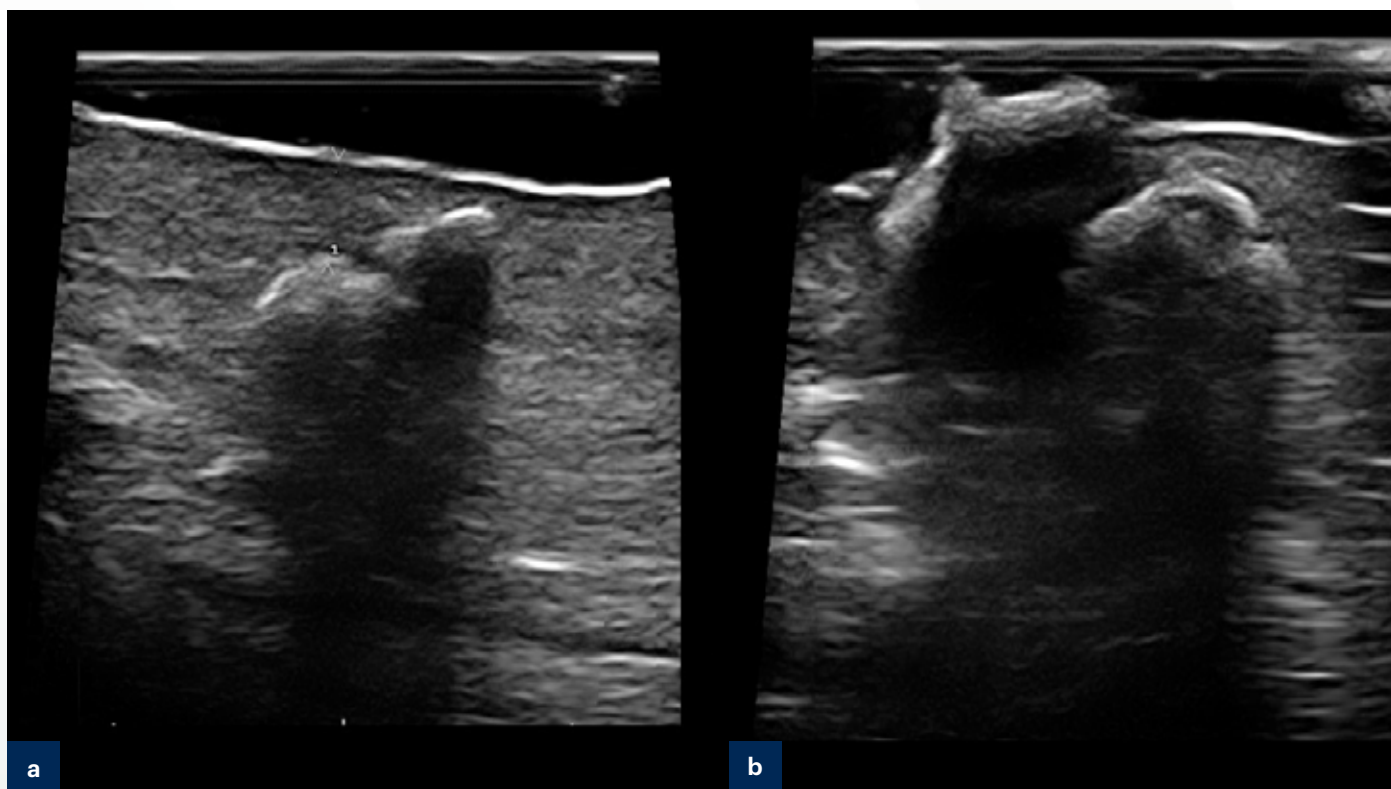


Figura 2. a) Imágenes lineales hiperecoicas con sombra posterior. b) Ecografía de control en la que se observa extrusión de material hiperecoico por centro de la úlcera.

### Tratamiento

Se inició tratamiento tópico con tiosulfato sódico al 25% en vaselina aplicado 2 veces al día.

### Evolución

La paciente realizó el tratamiento correctamente sin efectos adversos locales o sistémicos. En las visitas de control la paciente refería la eliminación progresiva del material cálcico, comprobándose la extrusión del mismo en una ecografía de control (figura 2b). Al cabo de 12 meses de tratamiento se constató la completa eliminación del material cálcico quedando una cicatriz deprimida correspondiente a la zona ulcerada (figura 1b).

### Comentario<sup>1-4</sup>

La calcinosis cutis se clasifica según su etiología en calcificación distrófica, metastásica o idiopática. Nuestra paciente presentaba una calcificación distrófica secundaria a esclerosis

sistémica, característica de los pacientes con formas limitadas de esta conectivopatía. Se han propuesto diferentes tratamientos para la calcinosis cutis, como las inmunoglobulinas endovenosas, ceftriaxona o minociclina. Sin embargo, no existen ensayos clínicos que apoyen ninguno de estos tratamientos, aunque sí recomendaciones basadas en series de casos. El tiosulfato sódico se ha empleado en el tratamiento de la calcifilaxis por su acción anticalcificante, vasodilatadora y antioxidante. En 2011 los buenos resultados de este fármaco aplicado tópicamente en dos pacientes. Posteriormente, se ha descrito su aplicación intralesional, también con éxito. En nuestro caso, se consideró el tiosulfato tópico como opción terapéutica al tratarse de una lesión única de pequeño tamaño. La duración del tratamiento no está establecida, aunque se debe tener en cuenta que la respuesta no es inmediata.



## Bibliografía

1. Jiménez-Gallo D, Ossorio-García L, Linares-Barríos M. Calcinosis cutis y calcifilaxis. *Actas Derm-Sifiliográficas*. 2015;106(10):785-794.
2. Reiter N, El-Shabrawi L, Leinweber B, Berghold A, Aberer E. Calcinosis cutis. *J Am Acad Dermatol*. 2011;65(1):1-12.
3. Strazzula L, Nigwekar SU, Steele D, et al. Intralesional Sodium Thiosulfate for the Treatment of Calciphylaxis. *JAMA Dermatol*. 2013;149(8):946.
4. Bair B, Fivenson D. A novel treatment for ulcerative calcinosis cutis. *J Drugs Dermatol JDD*. 2011;10(9):1042-1044.



# 11

## La “vera” razón del prurito

Juan José Andrés Lencina  
Raquel Aragón Miguel  
Alba Calleja Algarra  
Carlos Zarco Olivo



# 11. La “vera” razón del prurito

Juan José Andrés Lencina, Raquel Aragón Miguel,  
Alba Calleja Algarra, Carlos Zarco Olivo

## Anamnesis

Varón de 87 años, natural de República Dominicana, que acude al servicio de urgencias en enero de 2018, por cuadro de prurito y lesiones de más de un año de evolución. Refiere cierto empeoramiento tras la ducha. El prurito no tiene predominio nocturno y no hay convivientes afectados. Ha realizado tratamiento con antihistamínicos de forma errática sin mucho éxito. En estudio por medicina interna por un cuadro de poliglobulia desde finales 2015, con pérdida de seguimiento en 2016.

## Exploración física

En la exploración física se observa una importante xerosis cutánea generalizada. Placas eritematodescamativas, acompañadas de áreas de liquenificación y múltiples de rascado, con excoriaciones y lesiones nodulares hipequeratósicas, ulceradas de predominio en espalda, tronco, brazos y piernas en áreas de alcance principalmente.

## Exploraciones complementarias

Se realizó una analítica en la que destacaba: hierro 83 µg/dl [59 - 158] ferritina 13 ng/ml [30 - 400]\*, vitamina D (25-OH-vitamina D) 17.7 ng/ml [20,0-40,0]\*, hematíes 6.33 x mill/µl [4,20-5,60]\* hemoglobina 16.8 g/dl [13,0-16.8], hematocrito 53,1% [39,1-49,7]\*. Tiroides y resto normal. Se solicitaron serologías de VIH, sífilis y virus hepatotropos, siendo todas ellas negativas. En el servicio de hematología, a donde se derivó para completar el estudio de la poliglobulia se solicitaron JAK y EPO. Eritropoyetina 13,80 mU/ml [0 - 19]. JAK-2V617F mutado.

## Diagnóstico

Prurigo subagudo en contexto de policitemia vera.

## Tratamiento

En un principio se pautó tratamiento sintomático con corticoides orales a dosis descendentes, corticoides tópicos, emolientes y antihistamínicos. Desde el servicio de hematología se pautó tratamiento con flebotomías y controles, así como suplementos orales de hierro.

## Evolución

Con el tratamiento sintomático en el plazo de un mes las lesiones mejoraron de forma importante (figuras 1 y 2). Dicha mejoría se mantuvo a pesar de la retirada de corticoides orales y en el momento actual precisa cada vez menos antihistamínicos y corticoides tópicos.

## Comentario

La policitemia vera (PV) es un síndrome mieloproliferativo BCR-ABL negativo, caracterizado por la presencia de mutaciones en el exón JAK2V617F o JAK2.

El prurito ha sido siempre considerado una importante característica de la PV. El prurito asociado a la PV suele estar desencadenado por el contacto con el agua a cualquier temperatura, formando un subtipo del llamado “prurito acuagénico”. El prurito está presente en el 5-69% de los pacientes de PV<sup>1,2</sup>.

Muchos tratamientos se han intentado en relación al prurito en las últimas décadas, incluyendo antihistamínicos, antidepresivos, interferón alfa, flebotomías, fotorterapia, suplementos de hierro y medicación mielosupresiva, con distinto





Figura 1. Lesiones en región frontal (antes-después).



Figura 2. Lesiones en región dorsal (antes-después).



resultado. Recientemente tratamientos que actúan sobre JAK2 o mTOR han demostrado también mejoría clínica<sup>3</sup>.

En los casos de prurito de larga evolución y prurigo subagudo siempre es necesario realizar un despistaje de causas sistémicas secundarias de prurito (ferropenia, prurito urémico, ictericia colestásica, infecciosas...), sin olvidar las causas hematológicas, trombocitemias y policitemias, como en nuestro caso.

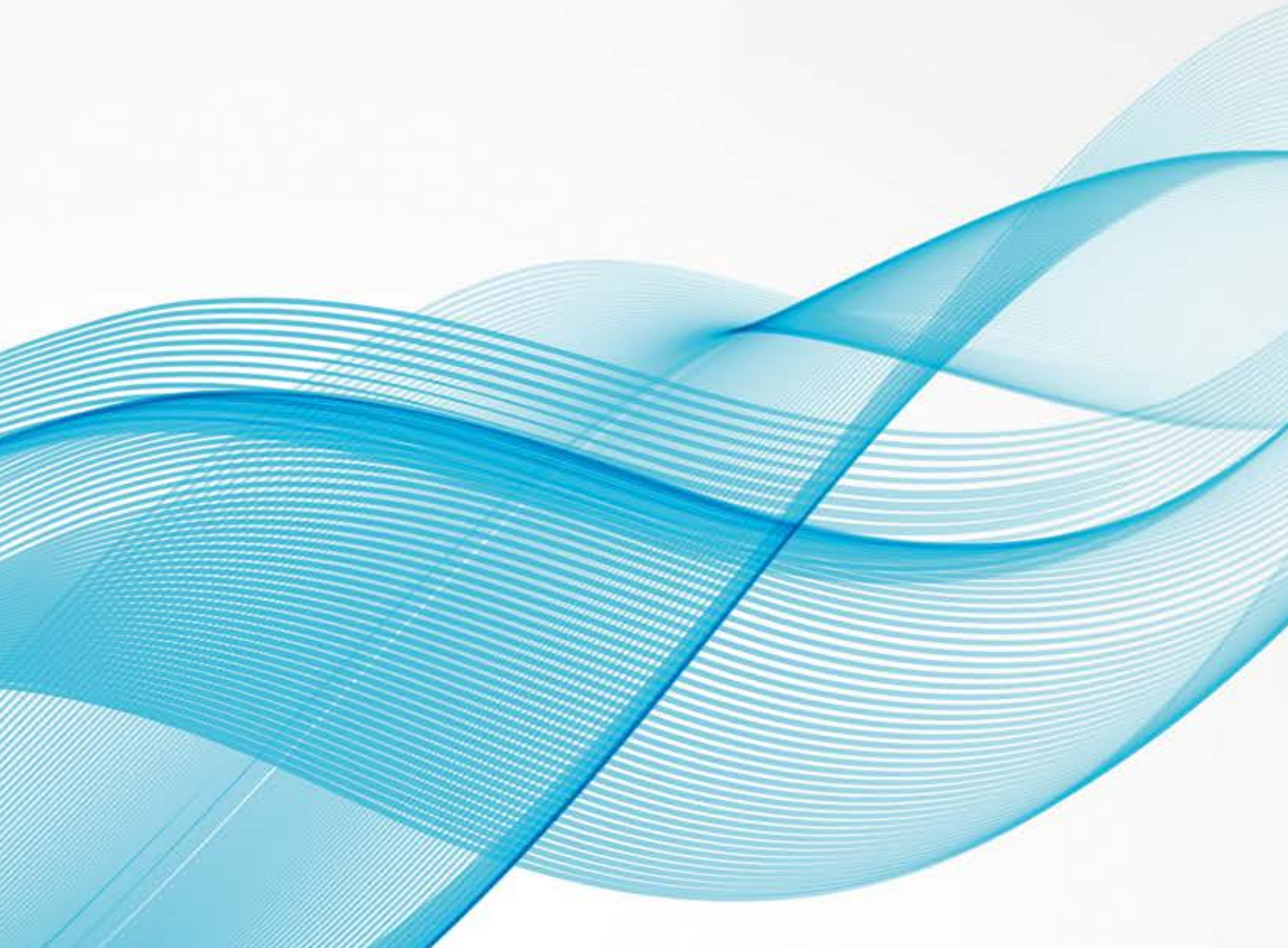
## Bibliografía

1. Diehn, F. and A. Tefferi, Pruritus in polycythaemia vera: prevalence, laboratory correlates and management. *Br J Haematol*, 2001. 115(3): p. 619-21.
2. Salem, H.H., et al., Pruritus and severe iron deficiency in polycythaemia vera. *Br Med J (Clin Res Ed)*, 1982. 285(6335): p. 91-2.
3. Saini, K.S., M.M. Patnaik, and A. Tefferi, Polycythemia vera-associated pruritus and its management. *Eur J Clin Invest*, 2010. 40(9): p. 828-34.

12

X

X  
X  
X  
X





### Anamnesis

Mujer de 40 años con antecedente de lupus eritematoso sistémico (LES) y nefritis lúpica, en tratamiento con ácido micofenólico 720 mg/12 horas y prednisona 10 mg/día. Acude a consulta de Dermatología en el año 2013 por aparición de lesiones dolorosas a nivel acral, así como cambios a nivel ungueal, que han aparecido coincidiendo con un brote de su patología de base. La paciente no presenta clínica neurológica ni gastrointestinal.

### Exploración física

Presencia de eritema violáceo en la región distal de los dedos de manos y pies así como distrofia de la lámina ungueal con surcos longitudinales, hemorragias en astilla, eritroniquia y onicolisis (figura 1a). A mayor aumento se aprecian cicatrices blanquecinas color porcelana (figura 1b). La exploración con dermatoscopia permite observar áreas centrales blanquecinas rodeadas de un halo eritematoso y telangiectasias y en el pliegue ungueal proximal se objetivan vasos tortuosos dilatados (figura 1c).

### Exploraciones complementarias

Se realiza una biopsia cutánea en la que se visualiza isquemia cutánea, infiltrado inflamatorio perivascular y cambios vacuolares en la unión dermoepidérmica (figura 2a). La inmunofluorescencia directa de la piel del pliegue ungueal proximal mostró el patrón típico de lupus eritematoso sistémico con depósitos granulares a nivel de la unión dermoepidérmica de Ig G y factor Cq1 (figura 2b).

Se solicita una analítica de sangre donde destacan Hb10, Test de Coombs positivo, anticuerpos antinucleares (ANA) positivos 1/320, anticuerpos anti-DNA positivos con anti-Ro positivo, disminu-

ción del complemento, anticuerpos anticardiolipina y antibeta2glicoproteína IgG positivo débil en una única determinación, siendo negativos en el resto de determinaciones en siguientes visitas. Sin embargo las crioglobulinas, los anticuerpos citoplásmicos antineutrófilos (ANCA) fueron negativos. El estudio de trombofilia incluyendo proteína C, proteína S, factor V de Leyden, homocisteína, mutación 20210 de la protrombina y antitrombina III fue normal.

Se realizó resonancia magnética cerebral, tomografía computerizada de abdomen y colonoscopia que descartaron afectación sistémica asociada.

### Diagnóstico

Lesiones acrales tipo enfermedad de Degos y distrofia ungueal secundaria en una paciente con LES.

### Tratamiento

Se inició tratamiento con bosentán 62,5 mg dos veces al día y se aumentó a prednisona 40 mg/día.

### Evolución

Tras el inicio del tratamiento con Bosentan, la paciente presentó mejoría parcial a los pocos meses. A las 12 meses y tras normalización de los parámetros de actividad de su LES (complemento en valores normales, Anticuerpo anti-DNA negativos...) la paciente tuvo una franca mejoría con desaparición del eritema de la zona periungueal y de las lesiones cicatriciales, persistiendo una onicodistrofia residual.

### Comentario

La enfermedad de Degos (DD) es una enfermedad venooclusiva poco frecuente, de etiología desconocida con afectación a nivel cutáneo, tracto



Figura 1. a) Eritema violáceo en dedos de manos y pies y onicodistrofia con surcos longitudinales. b) Eritema de pliegue ungueal con cicatrices blanca porcelana así como lúnula roja, eritroniquia, hiperqueratosis del pliegue ungueal, hemorragias en astillas. c) Área central blanquecina sin estructuras rodeada de vasos cortos y ligeramente curvados.

gastrointestinal y sistema nervioso central<sup>1</sup>, aunque se han documentado un 15-30% de formas benignas con limitación exclusiva en piel<sup>2</sup>. Existe una superposición en los hallazgos clínicos e histológicos del LES y DD, y en la actualidad se discute si DD es una entidad clínica específica o si más bien es el resultado final de múltiples patologías que causan daño a nivel vascular<sup>4,5</sup>, ya sea por coagulopatía, daño endotelial, o enfermedad autoinmune<sup>5-8</sup>.

La dermatoscopia puede ser útil en el reconocimiento precoz de esta entidad<sup>2,3</sup> y en la detec-

ción del daño microvascular en los pacientes con lupus<sup>9</sup>.

En el momento actual no hay un tratamiento efectivo para DD, aunque se han documentado buena respuesta con antiagregación plaquetaria, ácido acetilsalicílico, dipiridamol, heparina, beraprost, pentoxifilina, cloroquina, azatioprina, metotrexato o interferon.<sup>1,3-6</sup> Apoyándonos en la teoría de que la DD es una enfermedad endotelial, decidimos usar Bosentan en la paciente que presentamos, con buena respuesta.

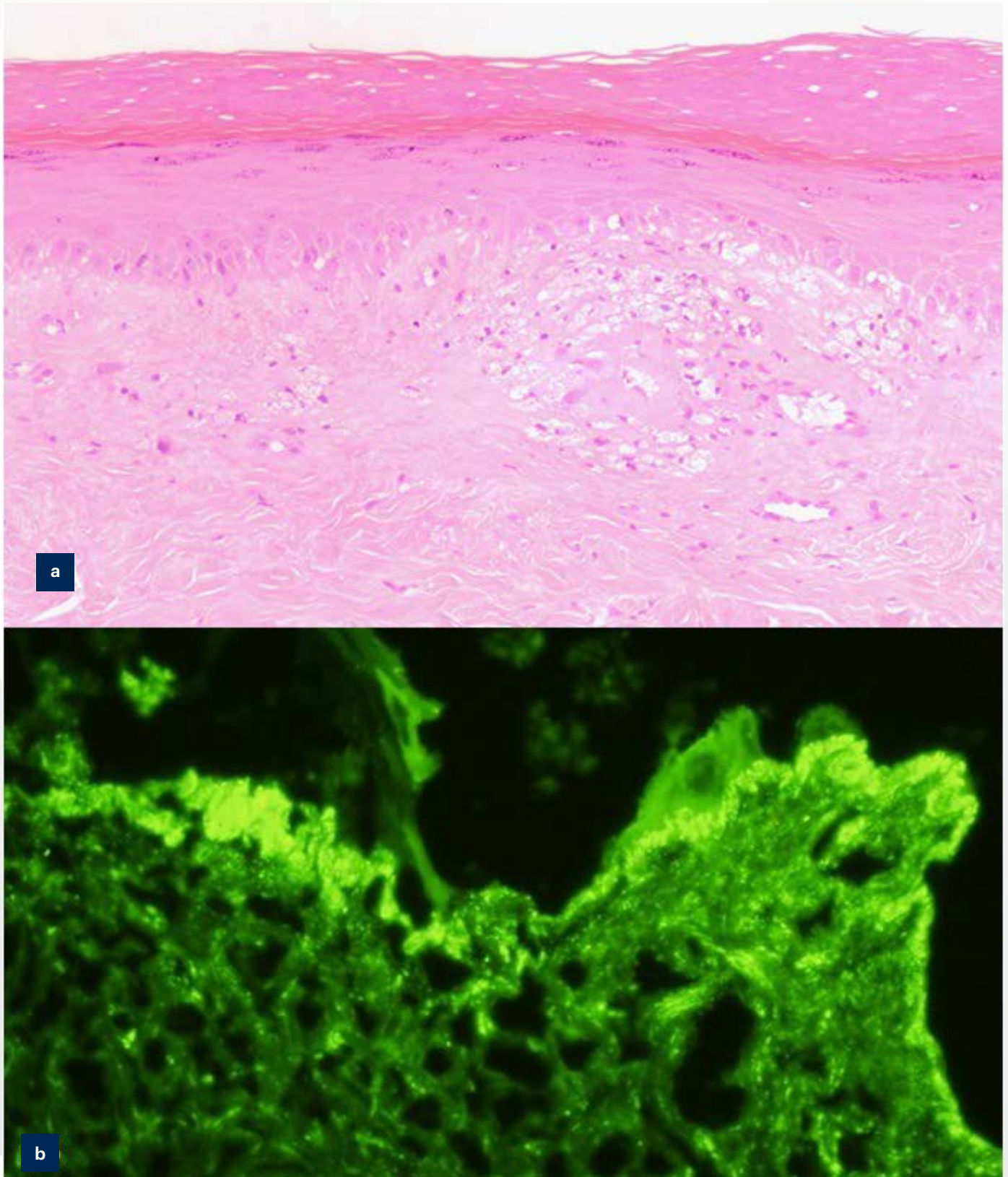


Figura 2. a) Isquemia cutánea, degeneración hidrópica de células basales, engrosamiento de la membrana basal. Infiltrado inflamatorio perivascular (H-e, 100x). b) Depósitos granulares de Ig G en la unión dermoepidérmica.



## Bibliografía

1. Pirolla E, Fregni E, Miura I, Misiara AC, Almeida F, Zanoni E.. Degos disease – malignant atrophic papulosis or cutaneous intestinal lethal syndrome: rarity of the disease. *Clinical and Experimental Gastroenterology* 2015;8:141–147.
2. Anker JP, Kaminska-Winciorek G, Lallas A, Nicoletti S, Januszewski K, Mazzei ME, Wydmanski J et al. The dermoscopic variability of Degos disease at different stages of progression. *Dermatol Pract Concept* 2013;4(3):11.
3. Min Soo Jang, Jong Bin Park, Myeong Hyeon Yang, Ji Yun Jang, Joon Hee Kim, et al. Degos-Like Lesions Associated with Systemic Lupus Erythematosus *Ann Dermatol* 2017; 29 (2):215-218.
4. N. Scheinfeld. Malignant atrophic papulosis. *Clinical and Experimental Dermatology* 2007;32 (5): 483–487.
5. High WA, Aranda J, Patel SB et al. Is Degos' disease a clinical and histological end point rather than a specific disease? *J Am Acad Dermatol* 2004; 50: 895–9.
6. Ball E, Newburger A, Ackerman AB. Degos' disease: a distinctive pattern of disease, chiefly of lupus erythematosus, and not a specific disease per se. *Am J Dermatopathol* 2003;25:308-320.
7. Scheinfeld N. Commentary on 'Degos disease: a C5b-9/interferon- $\alpha$ -mediated endotheliopathy syndrome' by Magro et al: a reconsideration of Degos disease as hematologic or endothelial genetic disease. *Dermatol Online J.* 2011;17(8):6.
8. Meehansan J, Komine S, Hosoda S. Possible involvement of SDF-1/CXCL 12 in the pathogenesis of Degos disease. *J Am Acad Dermatol.* 2013;68(1):138–143
9. Higuera V, Amezcua-Guerra LM, Montoya H, Massó F, Patlán M, Paez A, et al. Association of nail dystrophy with accrued damage and capillaroscopic abnormalities in Systemic Lupus Erythematosus. *J Clin Rheumatol.* 2016 Jan;22(1):13-8.







# 13

## Placas que progresan con los años

Alba Sánchez Velázquez  
María Torres Penalba  
Concepción Postigo Llorente



## 13. Placas que progresan con los años

Alba Sánchez Velázquez, María Torres Penalba,  
Concepción Postigo Llorente

### Anamnesis

Varón de 24 años natural de Bulgaria sin antecedentes médicos de interés que acudió a nuestras consultas por lesiones en cuero cabelludo, hemicara izquierda, abdomen y miembro inferior izquierdo que habían aparecido progresivamente desde los 5 años de edad. Refería que había sido tratado con penicilina en su país, y no había recibido nunca otros tratamientos. Desde hacía dos meses presentaba dolor en cadera izquierda y cefalea tipo opresivo periocular que controlaba con analgésicos. Negaba otro tipo de clínica sistémica o afectación neurológica.

### Exploración física

En región parietal derecha, desde vértex hasta línea de implantación de cuero cabelludo, se observaba una placa lineal atrófica y deprimida de superficie lisa que originaba una banda de alopecia cicatricial. Asimismo, el paciente presentaba una hemiatrofia facial izquierda (figura 1). En glúteo izquierdo, ocupando más del 50% del mismo, se observaba una gran placa deprimida de coloración parduzca. En glúteo derecho, cara posterior de ambos muslos y abdomen presentaba varias placas de morfología similar, pero de menor tamaño. Cabe destacar que en el muslo izquierdo algunas placas poseían una superficie eritematosa que sugería cierta actividad. Distribuidas por la práctica totalidad de la región posterior de miembro inferior izquierdo hasta tobillo, se evidenciaban numerosas placas marronáceas de morfología circular, deprimidas y atróficas. Llamaba la atención el acortamiento de dicha extremidad con respecto a la contralateral. Por último, en dorso de pie izquierdo presentaba otra placa de disposición lineal que condicionaba el acortamiento de 4º y 5º dedos (figura 2).

### Exploraciones complementarias

Se realizó analítica completa con estudio de autoinmunidad y complemento en la que no se observaron hallazgos reseñables y se solicitó estudio de para VIH y virus hepatotrofos que resultaron negativos. Se llevó a cabo una resonancia magnética (RM) craneal, en la que no se demostraron alteraciones en el parénquima cerebral y una RM de musculatura pélvica donde se observaba: disminución de volumen del músculo glúteo mayor izquierdo y pérdida de espesor del tendón glúteo medio ipsilateral así como marcada reducción del tejido celular subcutáneo a dicho nivel. En la exploración oftalmológica no se objetivaron hallazgos patológicos y tras ser valorado por el servicio de traumatología, se estableció que el paciente no era susceptible de recibir tratamiento quirúrgico.

### Diagnóstico

Morfea mixta (lineal-circunscrita).

### Tratamiento

Se instauró tratamiento con metotrexato a dosis de 15 mg semanales, analgesia a demanda y se comenzaron sesiones de rehabilitación para mejorar movilidad y potenciar musculatura.

### Evolución

Actualmente el paciente se encuentra en seguimiento en nuestras consultas con estabilidad clínica y analítica. En la última visita el paciente refería mejoría del dolor y en la exploración física se evidenció una disminución del componente eritematoso de las placas de región posterior de muslo izquierdo.



Figura 1. Se observa una placa lineal atrófica y deprimida, que originaba una banda de alopecia cicatricial. También, el paciente presentaba una hemiatrofia facial izquierda.



Figura 2. En glúteo izquierdo se observa una gran placa deprimida de coloración parduzca. En glúteo derecho, cara posterior de ambos muslos y abdomen se evidencian varias placas de morfología similar, pero de menor tamaño. En dorso de pie izquierdo se objetiva una placa de disposición lineal que condiciona el acortamiento de 4º y 5º dedos.



## Comentario

La morfea o esclerodermia localizada es una conectivopatía de etiopatogenia autoinmune con una alteración en la síntesis del colágeno que produce esclerosis de la piel y tejidos subyacentes. Incluye una serie de entidades de difícil clasificación, ya que sus límites no siempre son claros y existen solapamientos frecuentes<sup>1</sup>. En 2004 se introdujo el concepto de morfea mixta para los casos que presentan dos o más tipos de lesiones<sup>2</sup>. La morfea en placas es la forma más superficial, ya que el proceso fibroso se limita a la dermis, mientras que en la esclerodermia lineal la fibrosis afecta además al tejido adiposo, músculo y, a menudo, hueso. Las complicaciones sistémicas más frecuentes son las artralgias y, cuando las lesiones asientan en polo cefálico, las manifestaciones neurológicas y oculares. No existe tratamiento estandarizado para la esclerodermia

localizada, debiéndose instaurar en función de la extensión y gravedad de la enfermedad<sup>3</sup>. Los fármacos más aceptados son el metotrexato y los glucocorticoides sistémicos, casi siempre en combinación. La radiación ultravioleta en sus diferentes modalidades constituye también una opción a considerar. Asimismo, se han propuesto otros inmunosupresores cuyo beneficio solo se ha descrito en casos aislados.

## Bibliografía

1. Bielsa Marsol I. Update on the Classification and Treatment of Localized Scleroderma. *Actas Derm-Sifiliográficas*. 2013;104(8):654-666.
2. Laxer R, Zulian F. Localized scleroderma. *Curr Opin Rheumatol*. 2006;18:606-13.
3. Kreuter A, Altmeyer P, Gambichler T. Treatment of localized scleroderma depends on the clinical subtype. *Br J Dermatol*. 2007;156:1363-5.



# 14

## Nódulos subcutáneos a nivel de cicatrices faciales

Miguel García Gil

Isabel Martínez Pallas

Marcial Álvarez Salafranca

María Teresa López Giménez



## 14. Nódulos subcutáneos a nivel de cicatrices faciales

Miguel García Gil, Isabel Martínez-Pallas,  
Marcial Álvarez Salafranca, María Teresa López Giménez

### Anamnesis

Mujer de 56 años con antecedentes de fibromialgia, hipoacusia neurosensorial bilateral, colecistectomía y traumatismo facial. Consulta por la aparición de unas tumoraciones subcutáneas, firmes y asintomáticas localizadas una de ellas a nivel frontal de cinco meses de evolución, otra de ellas a nivel nasal desde hace dos meses y otras múltiples a nivel de glúteos y muslos de ambas piernas de un mes de evolución.

A la aparición de las lesiones cutáneas se acompañó un aumento de la astenia y pérdida de apetito acompañado de pérdida ponderal que ya presentaba previamente. También presentó sangrado en heces que atribuía a fisuras anales que sufría.

La paciente ya había consultado previamente por estas lesiones y se le habían practicado estudios ecográficos. La ecografía cutánea que nos aportó objetivaba múltiples nódulos de contenido hipoeicoico-anecoicos de morfología irregular y algunos heterogéneos sin llegar a filiar la naturaleza de estos.

### Exploración física

A nivel frontal y en dorso nasal se apreciaban dos nódulos, de unos 3 y 1 cm respectivamente, con una superficie cutánea suprayancete de coloración brillante-perlada asociando presencia de vasos gruesos en superficie (figura 1). A la palpación eran pétreos, infiltrados, escasamente móviles e indoloros.

En ambos glúteos y región posterior de ambos muslos se palpaban nódulos múltiples, de diámetros variables en torno a 1-2 cm de diámetro, profundos, firmes, no dolorosos, con la piel suprayacente de características normales.

En la exploración mamaria se identificó un nódulo palpable en mama derecha.



Figura 1. Se puede apreciar los nódulos a nivel frontal y nasal.

### Exploraciones complementarias

En las analíticas sanguíneas practicadas se halló una AST de 28 U/L, una ALT de 36 U/L, una gamma GT de 57 u/l, una fosfatasa alcalina de 73 U/L con el resto de bioquímica, hemograma, estudio de coagulación y proteinograma sin alteraciones. Se halló una VSG 1ª hora de 15 mm, anticuerpos anticelulares (ANA) y anticuerpos contra DNA bicatenario (IFI) negativos. El sedimento de orina no presentaba alteraciones.

La enzima convertora angiotensina se encontraba elevada (76 UI/L), el calcio levemente elevado



(10.07 mg/dl), un fósforo de 3.54 mg/dL y un cociente calcio/fósforo de 2.84. Se realizó una gasometría arterial sin hallazgos de interés a excepción de un L-lactato basal de 3.2 mmol/L. También se solicitó sangre oculta en heces siendo esta negativa y marcadores tumorales CEA, CA 19.9, alfa-fetoproteína, CA 15.3, CA 125 encontrándose todos ellos dentro de los límites normales.

La biopsia cutánea mostró una dermatitis granulomatosa no necrotizante de tipo sarcoidal con la presencia de múltiples lesiones granulomatosas histiocitarias-epitelioides y células gigantes multinucleadas con inclusiones (cuerpo de Schaumann). La distribución granulomatosa se localizaba de forma extensa en dermis e hipodermis. Inmunohistoquímica: CD68: positivo. CK AE1/AE3: negativo (figura 2).

Se realizó una radiografía de tórax en proyecciones postero-anterior y lateral en la que se apreciaba un mediastino de características normales, sin evidencia de alteraciones en silueta cardiaca ni en hilios pulmonares.

Dado que se palpó un nódulo a nivel mamario se realizó una mamografía que mostró unas mamas

de tamaño y morfología normal, con densidad media del tejido fibroglandular sin nódulos, microcalcificaciones ni otros signos sospechosos de malignidad. Se hallaron solo unas adenopatías axilares izquierdas inespecíficas. Se realizó una ecografía mamaria para confirmar los hallazgos apreciándose unas adenopatías axilares izquierdas con hilio graso y cortical delgada. Los hallazgos de las pruebas fueron de características benignas, BIRADS 2. Se practicó un TAC tóraco abdominal con contraste intravenoso que evidenció afectación mediastínica, pulmonar y esplénica. Se apreciaron múltiples micronódulos y nódulos presentes de forma parcheada en ambos hemitórax y de localización preferentemente perilinfática. En algunos casos los micronódulos agrupaban configurando imágenes de pequeñas condensaciones. También se detectaron adenopatías mediastínicas de alta densidad fundamentalmente en estaciones ganglionares 2R, 2L, 4R, 4 y L, 5, 7, 10R, 10 y L, 11R y 11L. El bazo presentaba múltiples nódulos subcentimétricos correspondientes a granulomas. Se realizó una gammagrafía con citrato de galio 67. Rastreo de cuerpo completo y SPECT/TC pélvico.

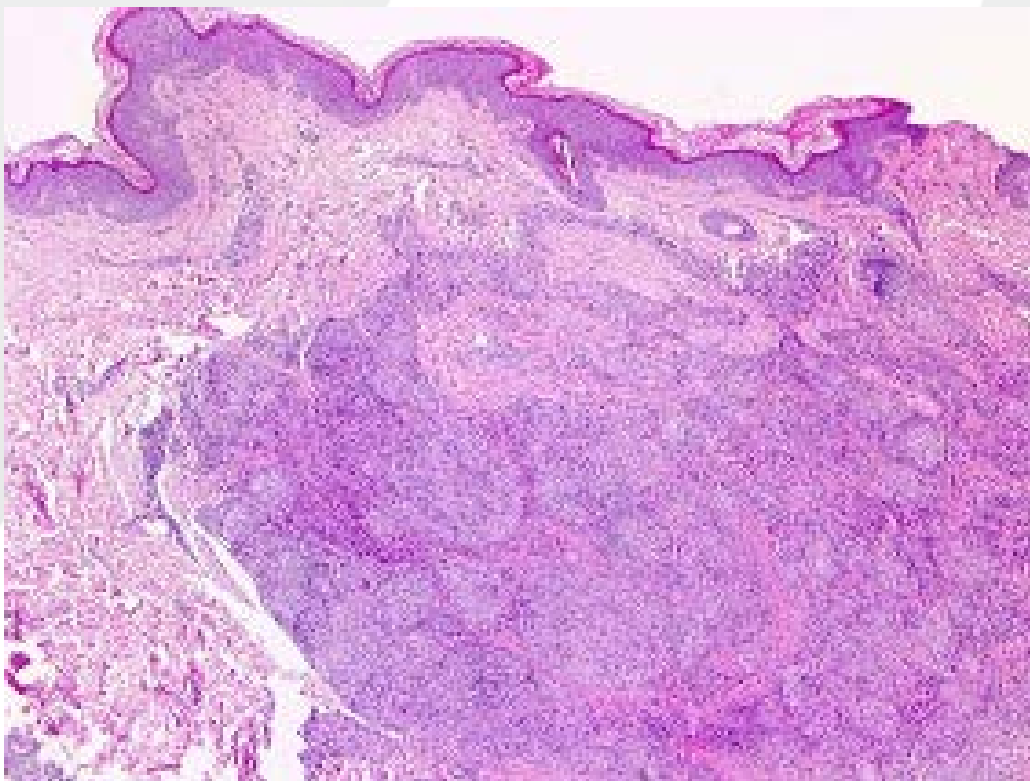


Figura 2. En la histología se observan lesiones granulomatosas no necrotizantes.



El estudio mostró imágenes de aumento de captación del radiofármaco a nivel hiliar bilateral y mediastínico (signo de la “lambda”) así como imágenes en ambos campos pulmonares. También se observó imágenes de aumento de captación uveal y parótideo (“signo del panda”). A nivel cutáneo se observó una captación en región frontal y múltiples captaciones a nivel de ambos glúteos y parte posterior de ambos muslos. Estos hallazgos fueron sugestivos de sarcoidosis con afectación hiliar bilateral, pulmonar y cutánea.

También se realizaron estudios de función respiratoria con volúmenes, curva flujo-volumen, prueba broncodilatadora, resistencia de las vías aéreas y capacidad de transferencia de CO sin hallazgos relevantes. La prueba de los seis minutos marcha tampoco mostró hallazgos de interés.

### Diagnóstico

El diagnóstico se pudo establecer gracias a la presencia de una anatomía patológica de tipo granulomatosa no caseificante de tipo sarcoidal, a la presencia de una enzima convertora de angiotensina elevada, a una gammagrafía con citrato de galio 67 concordante y excluyendo el resto de causas de lesiones nodulares subdérmicas.

### Tratamiento

Por el momento, al no tener repercusión sistémica la enfermedad ni factores de mal pronóstico, se ha optado por una actitud conservadora sin llegar a requerir tratamiento. Sin embargo, dada la desfiguración del rostro que producen las lesiones se va a iniciar terapia corticoidea vía oral.

### Evolución

La paciente se encuentra estable clínicamente sin aparición de nuevas lesiones y sin presentar clínica sistémica.

### Comentario<sup>1-5</sup>

La sarcoidosis es una enfermedad granulomatosa, multisistémica de etiología desconocida. Esta enfermedad tiene un amplio espectro de manifestaciones clínicas y se estima que alrededor del 20-35%

de los pacientes con sarcoidosis sistémica tienen lesiones cutáneas. Dichas lesiones pueden preceder a la clínica sistémica siendo esta la forma de presentación de la enfermedad, como el caso que nos ocupa. Por ello un diagnóstico precoz supone un reto para el dermatólogo, dado que puede ser un síntoma incipiente de una probable afectación multisistémica paucisintomática e incluso asintomática. La manifestación clínica de las lesiones cutáneas no es específica por lo que el diagnóstico viene dado por los hallazgos histopatológicos y resto de pruebas complementarias. Existen distintas formas de presentación siendo los nódulos subcutáneos una manifestación cutánea infrecuente de la sarcoidosis. Las cicatrices previas y los traumatismos son desencadenes para el desarrollo de lesiones. Dentro del diagnóstico diferencial se debe considerar el eritema nodoso especialmente cuando los nódulos se localizan en piernas. La biopsia permite distinguir entre estos diagnósticos y una vez determinado el mismo se realizará un estudio de la extensión de la afectación cutánea y de la posible afectación sistémica que haya pasado desapercibida evaluando la presencia de factores de riesgo que supongan un mal pronóstico y que determinaran el tratamiento a seguir previniendo posteriores complicaciones de la enfermedad.

### Bibliografía

1. Marcoval J, Moreno A, Mañá J, Peyri J. Subcutaneous sarcoidosis. *Dermatol Clin.* 2008 Oct;26(4):553-6, ix.
2. Leverenz DL, Henderson C, Shah A. Atypical Cutaneous Presentations of Sarcoidosis: Two Case Reports and Review of the Literature. *Curr Allergy Asthma Rep.* 2018 Jun 14;18(8):40.
3. Kluger N. Sarcoidosis on tattoos: a review of the literature from 1939 to 2011. *Sarcoidosis Vasc Diffuse Lung Dis.* 2013 Aug 1;30(2):86-102.
4. Mañá J, Marcoval J. Skin manifestations of sarcoidosis. *Presse Med.* 2012 Jun;41(6 Pt 2):e355-74.
5. Bianchini C, Tosin E, Ciorba A, Pelucchi S, Pastore A. Subcutaneous sarcoidosis: a rare involvement of the paralaralateral nasal region. *Acta Otorhinolaryngol Ital.* 2011 Apr;31(2):118-20.





# 15

## Lesiones esclerodermiformes con un hallazgo anatomopatológico inusual

Pilar Luque Varela  
Álvaro Barranquero Fernández  
Patricio López Jiménez  
Enrique Herrera Acosta



## 15. Lesiones esclerodermiformes con un hallazgo anatomopatológico inusual

Pilar Luque Varela, Álvaro Barranquero Fernández,  
Patricio López Jiménez, Enrique Herrera Acosta

### Anamnesis

Mujer de 48 años con antecedente de esclerosis sistémica (síndrome de CREST) con artritis, Raynaud severo, esofagitis y neumonitis intersticial y uveítis en tratamiento con nifedipino, losartan, pentoxifilina, deflazacort 15 mg, azatioprina 50 mg, esomeprazol, calcifediol, ácido fólico/vitamina B12 y cinitaprida. Remitida a consulta para valoración de placa

esclerodermiforme extremidad inferior derecha desde hace meses. No refiere prurito en la zona.

### Exploración física

En la exploración física se apreciaba placa lineal que se extiende por la cara interna del muslo y la pierna derecha, de coloración marronácea y consistencia dura al tacto (figura 1).



Figura 1. Clínicamente la paciente presentaba una placa esclerodermiforme de morfología lineal en miembro inferior derecho.

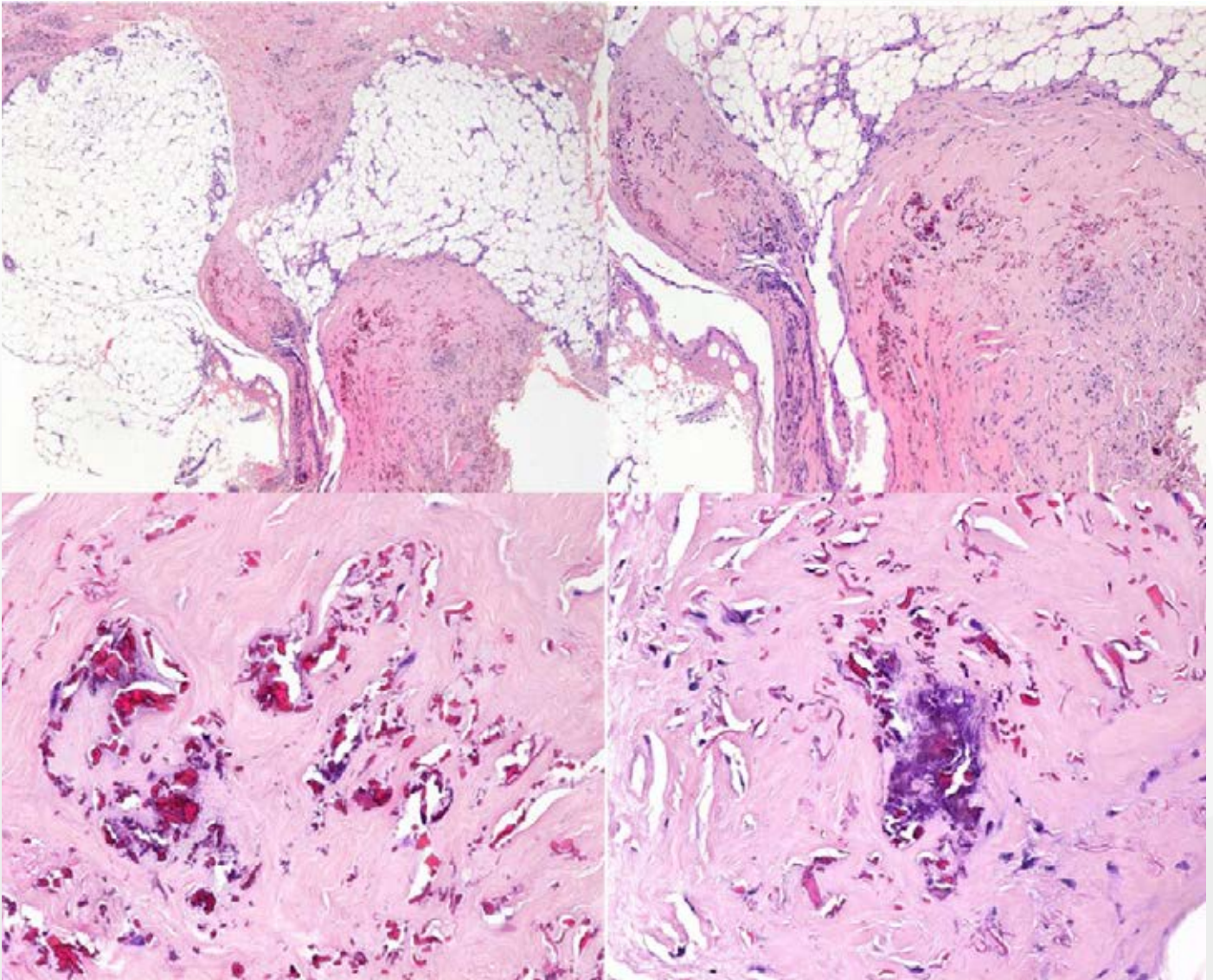


Figura 2. En las imágenes histológicas se aprecia calcificación localizada exclusivamente en las fibras elásticas, las cuales se muestran fragmentadas y con cierta disposición arrosariada.

### Exploraciones complementarias

Se practica biopsia cutánea en la que se aprecian epidermis y dermis sin alteraciones. A nivel del pániculo adiposo engrosamiento de los septos interlobulillares, con calcificación de las fibras elásticas que se muestran fragmentadas y con morfología arrosariada. La tinción con orceína de nuevo pone de manifiesto la afectación exclusiva de las fibras elásticas (figura 2).

Se realiza analítica de sangre en la que los niveles de calcio y fosfato se encontraban en límites normales.

### Diagnóstico

Esclerodermia cutánea localizada con calcificación distrófica de fibras elásticas

### Tratamiento

La paciente se trató inicialmente con clobetasol tópico con mejoría de la inflamación, aunque persistió hiperpigmentación residual.

### Evolución

Tras un año de seguimiento la paciente no ha vuelto a mostrar nuevas lesiones. Actualmente



su síndrome de CREST se encuentra controlado con azatioprina 50 mg diarios.

### Comentario<sup>1,2</sup>

La calcinosis cutis se define como el depósito de sales de calcio en la piel. Se clasifica en varios tipos según etiología: distrófica, metastásica, idiopática, iatrogénica y calcifilaxis. La más frecuente de todas es la calcificación distrófica, la cual se produce secundariamente al daño en un tejido y que se asocia a enfermedades autoinmunes, tumores, colagenosis, traumatismos, infecciones, etc. Los niveles de calcio y/o fósforo en suero son normales. La calcinosis es una de las manifestaciones clínicas típicas del síndrome de CREST, pero puede ocurrir en todas las formas de esclerosis sistémica. Ocurre en un 25% de los pacientes con esclerosis sistémica limitada.

Los depósitos de calcio se presentan como nódulos de 1 mm a 2 cm de diámetro o como microdepósitos en la dermis normal en forma de microcristales perifibrilares o cristales en forma de aguja. Generalmente ocurre por la calcificación distrófica asociada a una degeneración masiva del colágeno. La calcificación de las fibras elásticas

es el hallazgo característico del pseudoxantoma elástico. En el síndrome de CREST son escasas las referencias en relación con este hallazgo, ya que los depósitos de calcio se suelen observar en forma de acúmulos nodulares a nivel de la dermis. A su vez la existencia de calcificación de fibras elásticas en placas de aspecto clínico esclerodermiforme es inusual, de la misma forma que no es un hallazgo habitual en las lesiones de esclerodermia cutánea localizada o morfea. Dada la afectación localizada y lineal de la placa esclerótica, y el predominio de la esclerosis de los septos lobulillares creemos que nuestro caso se trata de una esclerodermia cutánea localizada profunda (morfea profunda) con el hallazgo dermatopatológico excepcional de calcificación de fibras elásticas con aspecto similar al pseudoxantoma elástico.

### Bibliografía

1. Deza G, Sánchez-Schmidt J M, Pujol R M. Solitary Plaque-type Morphea with Dystrophic Calcinosis Cutis. *Acta Derm Venereol* 2016; 96: 418-419.
2. Reiter N, El-Shabrawi L, Leinweber B, Aberer E. Subcutaneous morphea with dystrophic calcification with response to ceftriaxone treatment. *J Am Acad Dermatol*. 201;63(2):e53-5



# 16

## Placas pustulosas retroauriculares bilaterales de aparición brusca en mujer con hipotiroidismo

Lucía Quintana Castanedo  
Clara Chiloeches Fernández  
Daniel Nieto Rodríguez  
Elena Sendagorta Cudós



## 16. Placas pustulosas retroauriculares bilaterales de aparición brusca en mujer con hipotiroidismo

Lucía Quintana Castanedo, Clara Chiloeches Fernández, Daniel Nieto Rodríguez, Elena Sendagorta Cudós

### Anamnesis

Mujer de 44 años con antecedentes personales de hipotiroidismo de origen no filiado consulta por lesiones eritematosas en la zona retroauricular de distribución bilateral y en cara posterior del cuello asociadas a dolor cervical y fiebre de 38°C de dos días de evolución. Estas lesiones se siguieron de la posterior aparición de una masa en la zona preauricular izquierda a las 12 horas de la valoración inicial de la paciente, acompañada de un llamativo aumento de volumen en el pabellón auricular derecho.

### Exploración física

A la exploración, se observaban sendas placas eritematosas retroauriculares de bordes mal definidos

con pústulas milimétricas dispersas en su interior y en la periferia (figura 1a y 1b), así como una tercera placa de similares características en la cara posterior del cuello, inmediatamente inferior a la línea de implantación del cuero cabelludo (figura 1c).

En el pabellón auricular derecho se apreciaba una placa eritematosa de bordes mal definidos que abarcaba la superficie completa del mismo, con aumento importante de temperatura local, indolora a la palpación y respetando el conducto auditivo externo (figura 1d). A la palpación se objetivaba una masa blanda, dolorosa y móvil, inicialmente sugestiva de adenopatía de características inflamatorias en la región preauricular izquierda, si bien no se podía descartar origen neoplásico (figura 1e).



Figura 1. a) Placa eritematosa de bordes imprecisos retroauricular derecha con pústulas milimétricas dispersas en su interior. b) Se aprecia la bilateralidad de las lesiones.



Figura 1. c) Placa eritematosa en región cervical posterior. d) Marcado eritema con edema en pabellón auricular derecho. e) Masa preauricular izquierda de aparición súbita. f) Resolución de las lesiones con llamativa coloración purpúrica.

### Exploraciones complementarias

Se realizó biopsia de la lesión retroauricular derecha en la que se objetivó un infiltrado compuesto por neutrófilos de forma predominante a nivel de la dermis, así como en el interior de las glándulas ecrinas, asociado a un componente edematoso dérmico, con respeto completo de la epidermis (figura 2a y 2b). El estudio microbiológico completo fue negativo, incluyendo

tinción de Gram y cultivo de bacterias aerobias y anaerobias habiendo sido éste realizado mediante la recogida del exudado procedente de una pústula intacta previamente a la administración de antibioterapia, así como de una muestra de la biopsia de piel. También resultaron negativos el examen directo y cultivo de hongos, así como amplificación genómica de virus del grupo herpes.

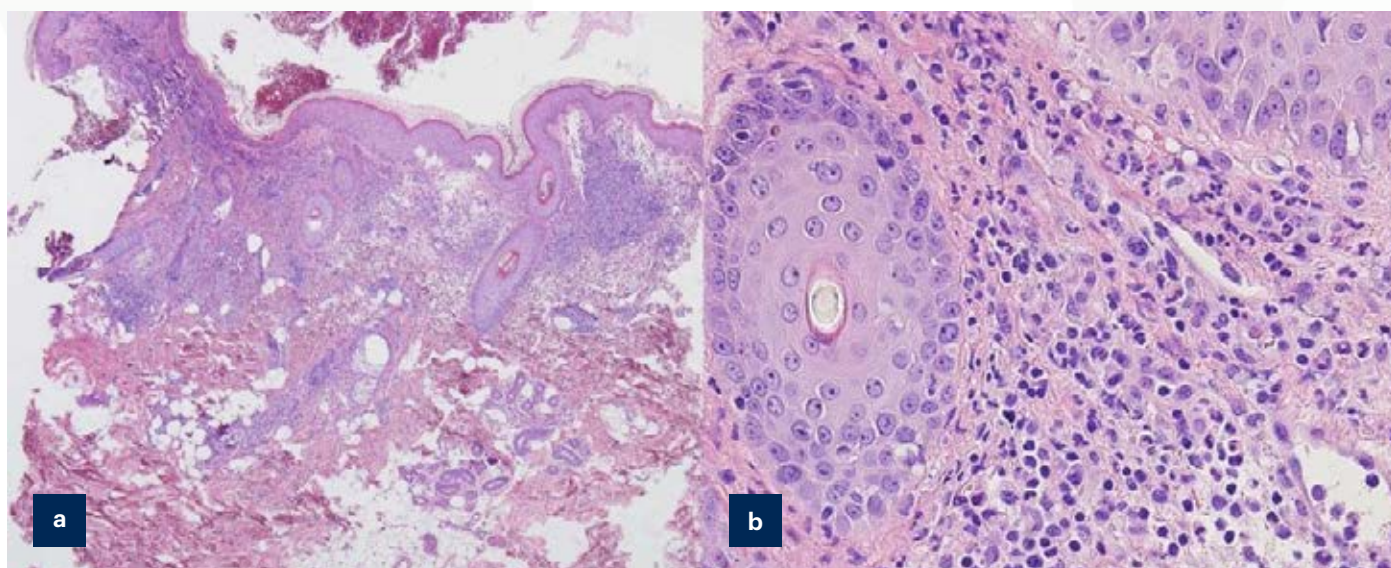


Figura 2. a) Se observa un infiltrado inflamatorio situado de forma predominante en la mitad superior de la dermis, con un importante componente de edema (HE,x4). b) A mayor aumento, se aprecia el predominio neutrofílico del infiltrado inflamatorio (HE,x 40).

El análisis de sangre mostró una elevación de los reactantes de fase aguda con una PCR de 73 mg/L y VSG de 40 mm/h, sin alteraciones en el hemograma. El estudio inmunológico reveló la positividad de anticuerpos antinucleares (ANA) en título de 1/160 con un patrón nucleolar.

Con el fin de filiar la masa en región preauricular, se realizó una tomografía axial computarizada facio-cervical en la que se objetivaron adenopatías en cadenas yugulares profundas anteriores y posteriores, así como espinales accesorios bilaterales (niveles IIA, IIB, III y VA), sin otros claros signos inflamatorios o tumorales regionales.

### Diagnóstico

Pustulosis amicrobiana de las flexuras.  
Celulitis aguda secundaria.

### Tratamiento

Se inició tratamiento con corticoides tópicos en las placas con pústulas. Se asoció tratamiento antibiótico empírico con amoxicilina-clavulánico, cumpliendo pauta de administración intravenosa durante 4 días y posterior administración por vía oral.

### Evolución

El cuadro se resuelve a los 5 días de inicio de tratamiento con una clara mejoría de las lesiones eritematosas y desaparición de las pústulas. Durante el proceso de resolución, las lesiones adquirieron un tinte purpúrico (figura 1f) y descamación intensa, hecho que se resolvió hasta su desaparición completa sin secuelas con la aplicación de corticoides tópicos de potencia media y abundante hidratación posterior.

### Comentario

La pustulosis amicrobiana de las flexuras (PAF) es una entidad rara recientemente descrita que se caracteriza por brotes recidivantes de aparición brusca de lesiones pustulosas y asépticas que afectan a los pliegues cutáneos, cuero cabelludo y regiones periorificiales como la boca, el conducto auditivo externo y las fosas nasales<sup>1</sup>. Se encuentra englobada en el espectro de las dermatosis neutrofílicas no infecciosas y normalmente aparece en el contexto de otras enfermedades autoinmunes, en la mayoría de las ocasiones asociada al lupus eritematoso sistémico y enfermedades tiroideas (p.ej. tiroiditis de Hashimoto)<sup>2-7</sup>.





La etiología de la PAF sigue siendo incierta, aunque tal y como muestra la histología, los neutrófilos parecen tener un papel fundamental en la etiopatogenia de la enfermedad, presentando en ocasiones una disminución en la prueba de nitroazul de tetrazolio, lo cual apoya esta hipótesis<sup>1</sup>. Para su diagnóstico se han descrito una serie de criterios clínicos (pustulosis que afecte a una o más flexuras mayores o una flexura menor además del pliegue anogenital; otras enfermedades autoinmunes asociadas), histológicos (pústulas espongiiformes intraepidérmicas acompañadas de infiltrado neutrofilico en la dermis), microbiológicos (cultivo negativo de una pústula) y analíticos (ANA en título superior a 1/160 o positividad de otros anticuerpos como ENA, anti-DNA, anti-músculo liso, antimitocondrial, anticélula parietal gástrica, antiendomiso) de los cuales se precisa de la presencia de un criterio obligado y uno menor para diagnosticar de PAF. El diagnóstico diferencial debe realizarse fundamentalmente con otras enfermedades pustulosas no infecciosas como la enfermedad de Sneddon-Wilkinson o las formas pustulosas de la psoriasis<sup>5</sup>.

El tratamiento de esta entidad no está estandarizado. Se han descrito buenos resultados con corticoterapia sistémica a dosis moderadas (0,5-1 mg/kg/día), siendo por el momento la terapia de primera línea, aunque en una gran cantidad de pacientes se objetiva una recaída rápida y severa con su retirada. Además, su utilización de forma prolongada favorece la sobreinfección de las pústulas amicrobianas. Los corticoides tópicos suelen ser eficaces como adyuvantes en la mayoría de los casos. Se han probado otros tratamientos con resultados variables como son la ciclosporina o las sulfonas. Actualmente, se ha descrito

una buena respuesta mantenida en el tiempo con el uso de cimetidina oral asociada a ácido ascórbico, lo cual parece ser una alternativa segura y efectiva a la corticoterapia sistémica<sup>1,7</sup>.

## Bibliografía

1. Márquez-Balbás G, Iglesias M, Herrera-Acosta E, Vidal-Olmo I, Guilabert A, Mascaró-Galy JM, et al. Pustulosis amicrobiana de las flexuras. Descripción de un nuevo caso y revisión de la literatura. *Actas Dermosifiliogr.* 1 de octubre de 2009;100(8):710-4.
2. Lagrange S, Chosidow O, Piette JC, Wechsler B, Godeau P, Frances C. A peculiar form of amicrobial pustulosis of the folds with systemic lupus erythematosus and other autoimmune diseases. *Lupus.* 1997; 6:514-20. 2. Callen JP. Neutrophilic dermatoses. *Dermatol Clin.* 2002; 20:409-19.
3. Crickx B, Diego ML, Guillemin L, Picard C, Grossins M, Belaïch S. Pustulose amicrobienne et lupus érythémateux systémique. *Communication n.º 11. Journées Dermatologiques de Paris.* Paris, March 1991.
4. Antille C, Frei M, Sorg O, Tran C, Kaya G, Masouyé I, et al. Amicrobial pustulosis of the folds associated with auto-immune disorders. *Dermatology.* 2008; 216:324-9.
5. Boms S, Gambichler T. Review of literature on amicrobial pustulosis of the folds associated with autoimmune disorders. *Am J Clin Dermatol.* 2006; 7:369-74.
6. López-Navarro, N., Alcaide, A., Gallego, E., Herrera-Acosta, E., Gallardo, M., Bosch, R. J. and Herrera, E. Amicrobial pustulosis of the folds associated with Hashimoto's thyroiditis. *Clinical and Experimental Dermatology.* 2009 34: e561-e563
7. Marzano AV, Ramoni S, Caputo R. Amicrobial pustulosis of the folds. Report of 6 cases and a literature review. *Dermatology.* 2008; 216:305.





# 17

## Mujer de 65 años con pápulas dolorosas en las palmas de las manos

Paulina Andrea Cerro Muñoz  
Estrella Simal Gil



## 17. Mujer de 65 años con pápulas dolorosas en las palmas de las manos

Paulina Andrea Cerro Muñoz, Estrella Simal Gil

### Anamnesis

El caso corresponde a una mujer de 65 años, ama de casa, con antecedente de tabaquismo crónico detenido hace cuatro años.

Realizó su primera visita en la consulta en marzo del 2017, presentaba un cuadro de dos meses de evolución caracterizado por prurito en tronco, cuero cabelludo y muslo derecho asociado a alopecia difusa y astenia progresiva. En las últimas dos semanas comenzó con artralgias de hombros, picos esporádicos de fiebre vespertina hasta 38,5°C, posteriormente aparición de lesiones dolorosas en la cavidad oral que se resolvieron de forma espontánea y en las palmas de las manos presentaba lesiones dolorosas que la llevaron a utilizar guantes de algodón para evitar el roce.

### Exploración física

Presentaba pápulas eritematosas distribuidas simétricamente sobre la superficie dorsal de las

articulaciones metacarpofalángicas e interfalángicas proximales y distales, con algunas máculas eritematosas en la piel que se encontraba entre estas articulaciones, además múltiples pápulas eritematosas en los codos y en el tronco (figura 1).

En la región trocantérea derecha se observaba una lesión macular eritematosa de 10 cm de diámetro, de bordes poco definidos, con algunas telangiectasias en su interior.

En el cuero cabelludo destacaba alopecia difusa y a nivel frontoparietal bilateral presentaba lesiones eritematodescamativas psoriasiformes.

En las palmas de las manos y en la cara ventral de los dedos se observaban máculas y pápulas eritematosas dolorosas a la palpación (figura 2).

### Exploraciones complementarias

- Biopsia de piel: dermatitis perivascular superficial, con abundantes queratinocitos necróticos en todos los estratos de la epidermis, incluida la capa córnea. Infiltrado constituido por linfocitos, células pasmáticas, algunos histiocitos y neutrófilos. Discreta dilatación de vasos capilares superficiales.
- Analítica: enzimas musculares normales; hemograma normal; función renal, hepática y tiroidea normales; serología de virus hepatitis B, C y VIH negativas; Igs, complemento, ANA, ENA, DNA, AMA, ASMA, PACA, ANCA, ACA, DNA SCL 70, AB2, JO1, PMSL 100, PL7, PL12, SRP54, ASLO y FR todos negativos; sedimento de orina normal. Elevación de reactantes de fase aguda con Ferritina sérica: 998 mg/dL y VSG: 31. Anticuerpo anti MDA5: muy positivo (+++).



Figura 2. Máculas y pápulas eritematosas en palma de las manos y dedos.



- Capilaroscopia de screening: En casi todos los dedos se observan abundantes megacapilares con hemorragias y cierta desestructuración.
- Radiografía de tórax sin alteraciones pleuro-parenquimatosas.
- Estudio de función pulmonar con espirometría, test de difusión y prueba de la marcha sin alteraciones.
- Ecocardiograma, ECG, ecografía abdominal, PET-TC y mamografía, todos normales.

### Diagnóstico

Dermatomiositis amiopática.

### Tratamiento

Se inició tratamiento con deflazacort 30 mg en pauta descendente.

### Evolución

No presentó mejoría clínica, aumentando la astenia y las lesiones cutáneas por lo cual en mayo del

2017 se agregó tacrolimus 8 mg/día, pero a pesar del tratamiento inmunosupresor, a las 4 semanas comienza con disnea de esfuerzo, se solicitó TAC de tórax que evidenció enfermedad infiltrativa pulmonar en forma de vidrio deslustrado con signos de fibrosis subpleural. Debido al desarrollo de enfermedad pulmonar intersticial rápidamente progresiva en julio del 2017 se decide administrar inmunoglobulinas intravenosas en pulsos mensuales, permaneciendo clínicamente estable hasta el quinto ciclo cuando comienza con evidente deterioro de la función renal, hipertensión arterial y presenta además una crisis convulsiva tónico-clónica cuya RMN cerebral y la valoración por neurología fueron compatibles con encefalopatía posterior reversible, en contexto de administración de inmunoglobulinas. En febrero del 2018 la paciente presenta empeoramiento clínico con aparición de poliartalgias y aumento de las lesiones cutáneas por lo cual se decide iniciar tratamiento biológico con rituximab.



Figura 1. Pápulas eritematosas sobre la superficie de las articulaciones metacarpofalángicas e interfalángicas proximales y distales.



## Comentario<sup>1-7</sup>

Es importante reconocer las características clínicas para diagnosticar y tratar precozmente, ya que estos pacientes tienen riesgo elevado de desarrollar enfermedad pulmonar intersticial rápidamente progresiva, cuya mortalidad llega al 50% a los 6 meses. La evidencia sugiere que el manejo oportuno mejora el pronóstico de estos pacientes. El tratamiento se basa en corticoides sistémicos, inmunosupresores, inmunoglobulinas intravenosas, terapia biológica o combinación de estas. El nivel de ferritina es útil para predecir el curso clínico y evaluar la respuesta al tratamiento.

## Bibliografía

1. Cafardi JM, Sami N. Intravenous Immune Globulin in Amyopathic Dermatomyositis - Report of Two Cases and Review of the Literature. *The Open Rheumatology Journal*. 2015;9:77-81. doi:10.2174/1874312901409010077.
2. Takeshi Osawa, Kozo Morimoto, Yuka Sasaki, Shuichi Matsuda, Kazunari Yamana, Ryoza Yano, Takashi Uchiyama and Hajime Goto. The Serum Ferritin Level is Associated with the Treatment Responsivity for Rapidly Progressive Interstitial Lung Disease with Amyopathic Dermatomyositis, Irrespective of the Anti-MDA5 Antibody Level: A Case Report. *Intern Med*. 2017 Nov 1. doi:10.2169/internalmedicine.8335-16. [Epub ahead of print]
3. Sontheimer RD. MDA5 autoantibody—another indicator of clinical diversity in dermatomyositis. *Annals of Translational Medicine*. 2017;5(7):160. doi:10.21037/atm.2017.03.94.
4. Sato Y, Otsuka K, Tamai K, Ono Y, Hamaguchi Y, Tomii K. An Atypical Clinical Course of Anti-MDA5 Antibody-positive Interstitial Lung Disease in a Patient with Three Deteriorations in 9 years. *Intern Med*. 2017;56(3):341-346. doi:10.2169/internalmedicine.56.6856. Epub 2017 Feb 1.
5. Takahisa Gono, Shinji Sato, Yasushi Kawaguchi, Masataka Kuwana, Masanori Hanaoka, Yasuhiro Katsumata, Kae Takagi, Sayumi Baba, Yuko Okamoto, Yuko Ota1 and Hisashi Yamanaka. Anti-MDA5 antibody, ferritin and IL-18 are useful for the evaluation of response to treatment in interstitial lung disease with anti-MDA5 antibody-positive dermatomyositis. *Rheumatology* 2012;51:1563-1570 doi:10.1093/rheumatology/kes102 Advance Access publication 15 May 2012
6. A case of anti-MDA5-positive rapidly progressive interstitial lung disease in a patient with clinically amyopathic dermatomyositis ameliorated by rituximab, in addition to standard immunosuppressive treatment Yamaguchi Koichi, Yamaguchi Aya, Uchida Megumi, Kono Shunichi, Suzuki Masafumi, Masubuchi Hiroaki, Pages 536-540 | Received 18 Nov 2014, Accepted 29 Jan 2015, Accepted author version posted online: 20 Feb 2015,
7. Hisanaga, J., Kotani, T., Fujiki, Y., Yoshida, S., Takeuchi, T. and Makino, S. (2017), Successful multi-target therapy including rituximab and mycophenolate mofetil in anti-melanoma differentiation-associated gene 5 antibody-positive rapidly progressive interstitial lung disease with clinically amyopathic dermatomyositis. *International Journal of Rheumatic Diseases*. doi:10.1111/1756-185X.13136



# 18

## Nódulos en extremidades inferiores en una paciente con disnea

María Matellanes Palacios  
Sofía Lucas Truyols  
Ángeles Arnandis Muñoz  
Fernando Millán Parrilla



## 18. Nódulos en extremidades inferiores en una paciente con disnea

María Matellanes Palacios, Sofía Lucas Truyols,  
Ángeles Arandis Muñoz, Fernando Millán Parrilla

### Anamnesis

Mujer de 54 años sin antecedentes de interés. Consultó por la presencia de nódulos en extremidades inferiores. Se acompañaba de tos seca, astenia y disnea a pocos esfuerzos. Negaba la toma reciente de nuevos fármacos y no había tenido contacto con animales. No refería episodios previos similares.

### Exploración física

En ambas extremidades inferiores presentaba varias máculas eritematosas, con aumento de la temperatura, dolorosas, algunas induradas (figura 1). El resto de la exploración cutánea fue absolutamente normal no presentando la paciente otras lesiones en el resto del cuerpo.

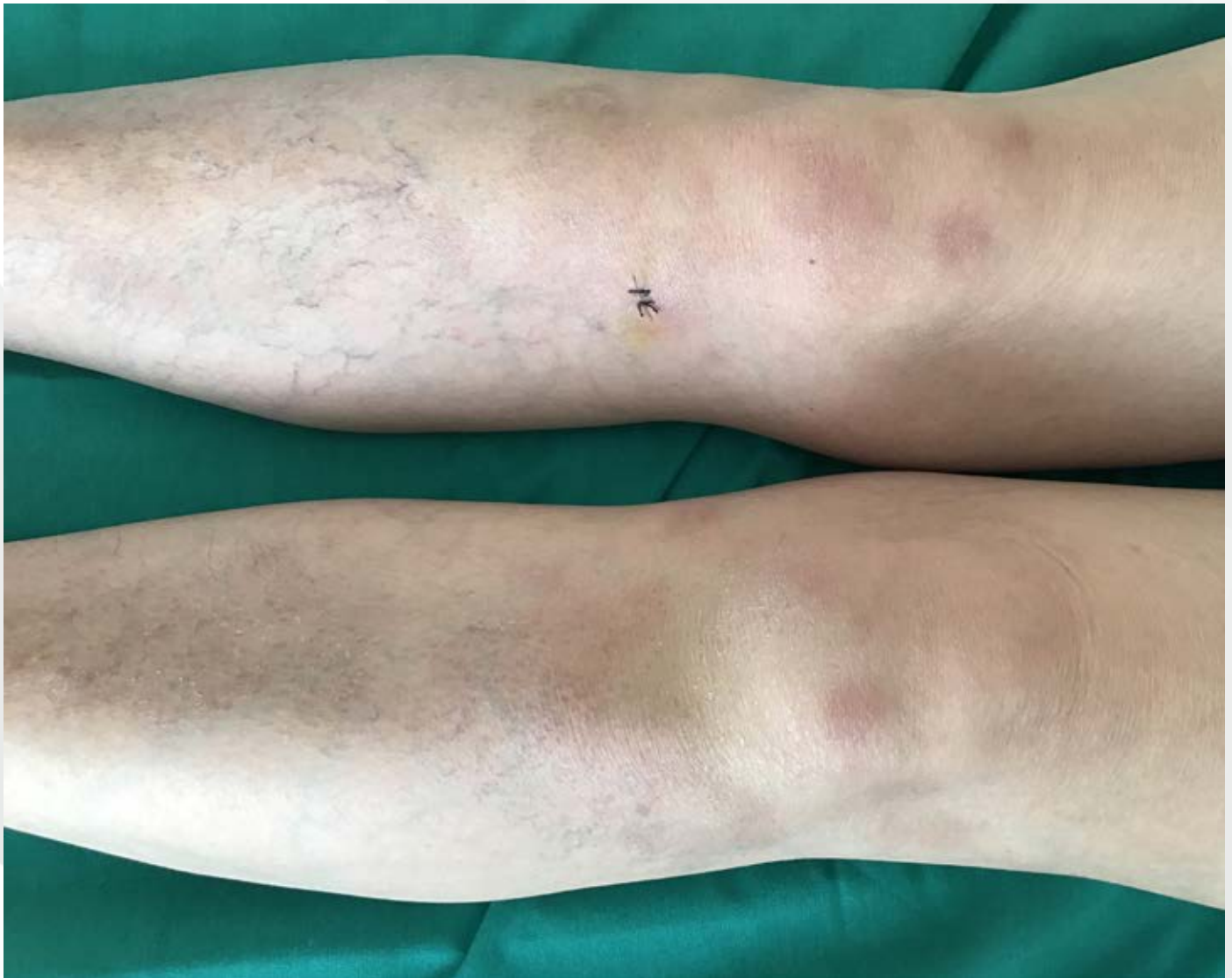


Figura 1. Máculas eritematosas con aumento de la temperatura, bilaterales, dolorosas, algunas induradas.



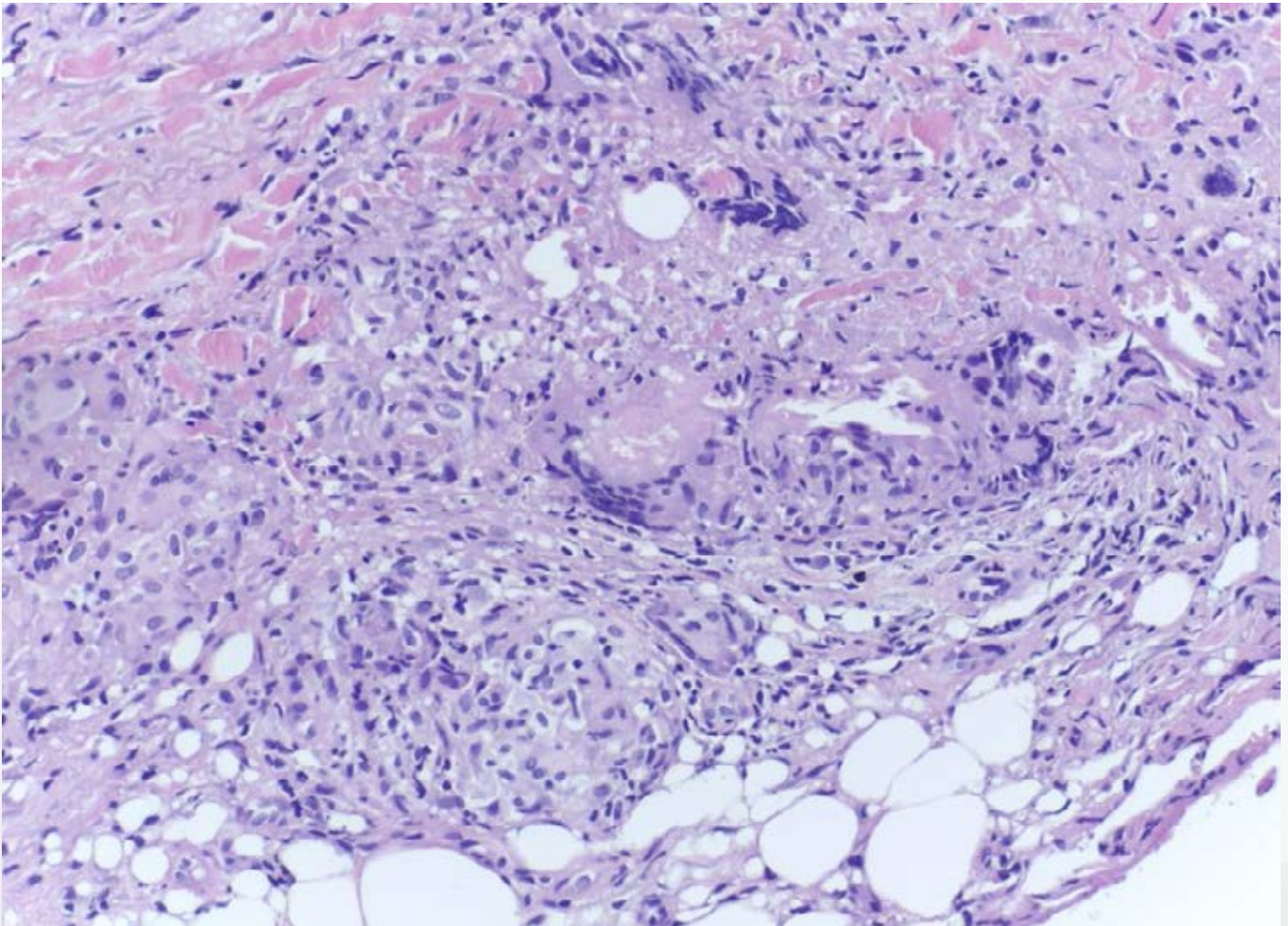


Figura 2. Biopsia punch de pierna derecha, con hallazgo de una paniculitis de predominio septal.

### Exploraciones complementarias

Se solicitó una analítica sanguínea incluyendo hemograma, bioquímica, serología y autoinmunidad mostrando valores dentro de los límites de la normalidad, únicamente destacaba una ECA elevada (121 UI/L). Realizamos una ecografía cutánea y una biopsia punch de una de las lesiones siendo los hallazgos de ambas técnicas compatibles con la existencia de una paniculitis de predominio septal (figura 2). Se le solicitó una radiografía de tórax que reveló un patrón intersticial micronodular bilateral. Con la sospecha clínica de una sarcoidosis sistémica, se le realizó un TAC de tórax que mostró un patrón micronodular perilinfático, en vidrio deslustrado y la existencia de adenopatías intratorácicas. Por último, se realizó

una biopsia transbronquial que permitió confirmar el diagnóstico de sospecha.

### Diagnóstico

Eritema nodoso secundario a sarcoidosis pulmonar estadio II con patrón atípico alveolar.

### Tratamiento

Se instauró tratamiento con AINE y reposo relativo. Por parte del Servicio de Neumología, añadieron al tratamiento prednisona en pauta descendente.

### Evolución

La respuesta fue satisfactoria, con la práctica resolución de las lesiones en la revisión a las 5 semanas.



### Comentario<sup>1-4</sup>

Las lesiones cutáneas de la sarcoidosis se clasifican en específicas y no específicas. El eritema nodoso es la forma más frecuente de lesión cutánea inespecífica de sarcoidosis y con frecuencia también es la manifestación inicial de la enfermedad. La asociación entre eritema nodoso y adenopatías hiliares bilaterales, con o sin infiltrados pulmonares, es conocida como síndrome de Löfgren. En el síndrome de Löfgren las lesiones de eritema nodoso pueden acompañarse de fiebre, poliartralgias y uveítis. Si bien la afectación cutánea de la sarcoidosis puede aparecer a lo largo de la evolución, la presentación al inicio de la enfermedad suele ser lo más común, por lo que la biopsia y el estudio histopatológico de la lesión nos permitirá el diagnóstico precoz y gracias a su accesibilidad evitar procedimientos más agresivos para los pacientes.

### Bibliografía

1. C. Fernando Gatti, P. Prah, P. Troielli, R. Schroh. Sarcoidosis. A global approach. *Med Cutan Iber Lat Am* 2008;36(4):165-182.
2. María Isabel García Briz, Sergio Santos Alarcón, Felipe César Benavente Villegas, Lya Magdalena Moneva Léniz, Celia Sanchis Sánchez y Almudena Mateu Puchades. Las mil y una caras de la sarcoidosis. *Piel (Barc)*. 2017; 32(6): 323-329.
3. Yolanda Fortuño, Isabel Gallego y Joaquim Marcoval. Sarcoidosis cutánea. *Actas Dermosifiliogr* 2004;95(3):137-53.
4. Ana Carmen Locurscio, Mirtha Morichelli, Lorena Canonizzi, María Laura Fiducia, Alberto Rodríguez Cabral y María Elena Manzur. Sarcoidosis cutánea. Revisión bibliográfica a propósito de dos casos. *Arch. Argent. Dermatol.* 55:229-237, 2005.



# 19

## Placa malar infiltrada, ¿o algo más?

Gustavo Guillermo Garriga Martina

Pilar Luque Varela

Álvaro Barranquero Fernández

Norberto López Navarro

## 19. Placa malar infiltrada, ¿o algo más?



Gustavo Guillermo Garriga Martina, Pilar Luque Varela,  
Álvaro Barranquero Fernández, Norberto López Navarro

### Anamnesis

Mujer de 74 años, HTA sin otros antecedentes de interés. Acude a consulta por sensación de piel indurada en región malar derecha, acompañada de prurito e incluso dolor hemicraneal derecho. Sin afectación del estado general ni clínica articular.

### Exploración física

En región malar derecha se aprecia placa eritematosa, que a la palpación demuestra un

aumento de densidad de tejidos profundos, que se extiende hasta región palpebral inferior y que podría ser compatible con una paniculitis.

La exploración oftalmológica revela una distopía vertical y limitación en la movilidad de párpado inferior derecho. No diplopía. Las alteraciones en la sensibilidad hemicraneales parecen corresponder a parestesias del nervio infraorbitario (figura 1).



Figura 1. Región malar derecha se aprecia placa eritematosa. La exploración oftalmológica revela una distopía vertical y limitación en la movilidad de párpado inferior derecho.

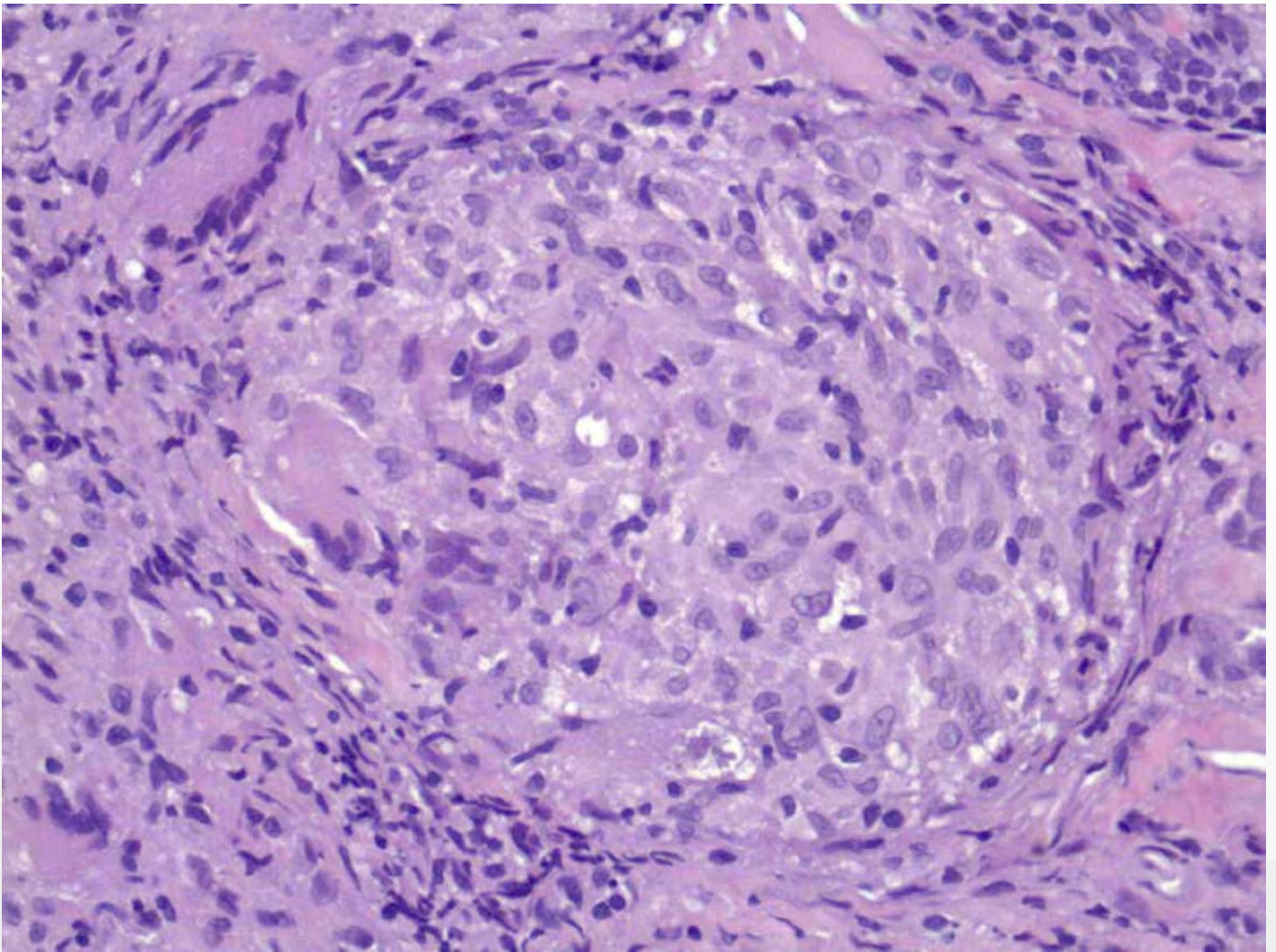


Figura 2. Granulomas de tipo sarcoideo, compatibles con sarcoidosis cutánea.

### Exploraciones complementarias

Se solicita RMN de órbita derecha que describe una lesión mal definida de 4x3 cm situada en reborde malar con extensión a espacio pre-septal inferolateral de la órbita afectando a esclerótica y recto inferior. Una biopsia piel de región malar informa de granulomas de tipo sarcoideo, compatibles con sarcoidosis cutánea (figura 2).

Para descartar afectación sistémica se realiza un PET-TC de cuerpo entero que evidencia varios focos hipermetabólicos en ambos hiliros y precarinales, sugestivos de adenopatías de etiología inflamatoria y compatibles con el diagnóstico de sarcoidosis.

### Diagnóstico

Sarcoidosis cutánea con afectación pulmonar.

### Tratamiento

Infiltraciones de triamcinolona durante las revisiones y prednisona 25 mg durante 3 semanas, posteriormente se realizó pauta descendente cada 3 semanas pasando a 20-15-12,5-10-7,5 mg hasta el momento actual. Profilaxis de osteoporosis con calcio + colecalciferol + risendronato.

### Evolución

En la actualidad la paciente se encuentra en fase de remisión, asintomática, sin signos inflamatorios, ni lesiones cutáneas.



### Comentario<sup>1,2</sup>

La sarcoidosis es una enfermedad granulomatosa sistémica de causa desconocida. Puede afectar a múltiples aparatos y sistemas, más frecuentemente al pulmón, presentando hasta en el 90% de los casos sus características adenopatías hiliares bilaterales o infiltrados pulmonares.

La afectación cutánea suele ser en forma de lesiones maculopapulosas eritemato-violáceas infiltradas, principalmente en rostro, extremidades y cicatrices, que a la vitropresión muestran una coloración amarillenta en "jalea de manzana". Es característica la forma de lupus pernio (consistente en infiltraciones difusas violáceas en zonas acrales como nariz, orejas y mejillas), así como su asociación al eritema nudoso en el Síndrome de Lofgren.

El mejor criterio diagnóstico de sarcoidosis es la biopsia de las lesiones cutáneas o ganglios lin-

fáticos, que muestra granulomas "desnudos" sin necrosis caseosa central y que reciben el nombre de "sarcoideos" en honor a esta enfermedad.

En casos asintomáticos y sin evidencia de progresión se recomienda no tratar debido a la alta tasa de remisiones espontáneas. En caso contrario se emplearán glucocorticoides sistémicos a dosis de 0,3-0,6 mg/kg/día, o triamcinolona intralesional en caso de lesiones cutáneas poco extensas. Otras alternativas son el uso de metotrexato o hidroxicloroquina.

### Bibliografía

1. Ando M, Miyazaki E, Hatano Y et al. "Subcutaneous sarcoidosis: a clinical analysis of nine patients" J. Clin Rheumatol. 2016 Sep;35(9):2277-81.
2. Kim KS, Lim DS, Choi JH, et al. "Subcutaneous Sarcoidosis Occurring in Both Chin and Toe" Arch Craniofac Surg. 2017 Sep;18(3):207-210.



# 20

## Bandas fibrosas constrictivas en los dedos del pie

Ana María González Pérez

Rubén García Castro

Alex Viñolas Cuadros

Rosa Perelló Alzamora



## 20. Bandas fibrosas constrictivas en los dedos del pie

Ana María González Pérez, Rubén García Castro,  
Alex Viñolas Cuadros, Rosa Perelló Alzamora

### Anamnesis

Varón de 78 años que consultó al servicio de Dermatología por prurito, dolor y eccema en ambas piernas y pies de varias semanas de evolución. Entre sus antecedentes personales destacaban cardiopatía isquémica de larga evolución, diabetes mellitus tipo 2 e insuficiencia venosa crónica. Era fumador de un paquete diario desde hace sesenta años y seguía tratamiento con Adiro 100 mg, propranolol, insulina y metformina.

### Exploración física

A la exploración física destacan, además de los signos de insuficiencia venosa crónica (dermatitis de estasis (figura 1), una banda fibrosa constrictiva que abarcaba la circunderencia completa de la falange en los dos primeros dedos del pie izquierdo (figura 2). Los pulsos pedios y tibiales estaban presentes de forma bilateral y eran simétricos.

### Diagnóstico

Pseudoainhum.

### Tratamiento

Dado el avanzado estado de las bandas de constrictión y teniendo en cuenta la evolución natural de esta patología se planteó realizar amputación de los dedos afectados, pero el paciente falleció antes de poder realizar la intervención quirúrgica.

### Evolución

El paciente presentó autoamputación espontánea de los dos dedos afectos a los quince días

del diagnóstico. Un mes más tarde falleció debido a un infarto agudo de miocardio.

### Comentario<sup>1-4</sup>

El pseudoainhum es una enfermedad rara que consiste en la formación de una banda circunferencial constrictiva de tejido conectivo en un dedo, habitualmente el 4º y 5º dedos del pie, y que puede conducir a su autoamputación espontánea.

La etiopatogenia es desconocida, aunque se cree que existen factores predisponentes de tipo genético. Entre sus causas se encuentran las bridas amnióticas, los traumatismos crónicos o incluso la constrictión por agentes externos como pelos o hilo. Así mismo se han descrito casos asociados a esclerodermia, psoriasis, queratodermia palmoplantar e ictiosis lamelar. El diagnóstico es fundamentalmente clínico siendo las pruebas complementarias como la anatomía patológica de escasa utilidad. En cuanto al diagnóstico diferencial es esencial su distinción del Ainhum (término que deriva del africano y significa "cortar, seccionar") también conocido como dactilolisis espontánea, una entidad que afecta a pacientes jóvenes africanos de raza negra. La diferencia esencial entre ambas entidades radica en que el Ainhum es de comienzo espontáneo, es decir, sin factor desencadenante previo y además suele presentarse de forma bilateral. El tratamiento en fases precoces es quirúrgico y consiste en eliminar la banda constrictiva. Según la extensión de la afectación también pueden emplearse Z-plastias o amputación. Se ha descrito buena respuesta al tratamiento con isotretinoína y etretinato.





Figura 1. En el tobillo izquierdo del paciente se observan signos de dermatitis por estasis: erosiones escamocostrosas, hiperpigmentación, esclerosis dérmica y pequeñas áreas de atrofia blanca sobre piel xerótica. La pierna derecha exhibía un aspecto similar. En el primer y segundo dedo del pie se aprecian dos bandas constrictivas a nivel de la articulación interfalángica distal.



Figura 2. Detalle de las lesiones. El primer y segundo dedo exhiben a nivel de la articulación interfalángica distal una banda fibrosa. Nótese la onicodistrofia, especialmente marcada en el primer dedo.

## Bibliografía

1. Brodell RT, Helms SE. Chapter 68. Ainhum and Pseudoainhum. En: Goldsmith LA, Katz SI, Gilchrist BA, Paller AS, Leffell DJ, Wolff K, editores. Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine. 8.a ed. New York, NY: The McGraw-Hill Companies; 2012
2. Prabhu R, Kannan NS, Vinoth S, Praveen CB. Ainhum - A Rare Case Report. J Clin Diagn Res. abril de 2016;10(4): PD17-PD18.
3. Priya B, Suganthy RR, Manimegalai M, Krishnaveni A. Familial ainhum: a case report of multiple toe involvement in a father and son, staging of ainhum with insight into different types of constricting bands. Indian J Dermatol. febrero de 2015;60(1):106.
4. Rashid RM, Cowan E, Abbasi SA, Brieva J, Alam M. Destructive deformation of the digits with auto-amputation: a review of pseudo-ainhum. J Eur Acad Dermatol Venereol. julio de 2007;21(6):732-7.



# Enfermedades ampollosas

---





# Contenido

---

<b>01.</b> Ampollas hemorrágicas en paciente con síndrome coronario agudo .....	327
<b>02.</b> Lesiones ampollosas en niña tras vacunación frente al virus del papiloma humano .....	331
<b>03.</b> Lesiones cutaneomucosas polimorfas y fallo respiratorio en paciente con mastocitosis sistémica.....	335
<b>04.</b> Ampolla única y recurrente en la pierna .....	339
<b>05.</b> Elevación de transaminasas y gammapatía monoclonal en el contexto de una enfermedad ampollosa .....	343
<b>06.</b> Erosiones y lesiones costrosas extensas refractarias al tratamiento convencional.....	347
<b>07.</b> Erupción ampollosa sobre dermatosis perforante previa .....	353
<b>08.</b> Erupción vesiculoampollosa en neonato .....	357
<b>09.</b> Lesiones ampollosas diseminadas, inmunofluorescencia directa como clave diagnóstica ...	361





# 01

## Ampollas hemorrágicas en paciente con síndrome coronario agudo

Paula Díaz Morales

Mercè Grau Pérez

Carlos Pelayo Hernández Fernández

Silvia Herrera Rodríguez

Anselmo Javier Gómez Duaso

M<sup>a</sup> Pilar de la Rosa del Rey

Gregorio Carretero Hernández



# 01. Ampollas hemorrágicas en paciente con síndrome coronario agudo

Paula Díaz Morales, Mercè Grau Pérez, Carlos Pelayo Hernández Fernández, Silvia Herrera Rodríguez, Anselmo Javier Gómez Duaso, M<sup>a</sup> Pilar de la Rosa del Rey, Gregorio Carretero Hernández

## Anamnesis

Un varón de 88 años con antecedentes personales de hipertensión arterial, diabetes mellitus tipo 2 y cardiopatía isquémica, ingresó en el servicio de cardiología por síndrome coronario agudo. Se inició protocolo de tratamiento con doble antiagregación y anticoagulación con enoxaparina. Un día después de la instauración del tratamiento presentó aparición súbita de lesiones cutáneas asintomáticas en distintas localizaciones. El paciente negaba

otros síntomas (no clínica respiratoria, abdominal ni articular). No hemorragias a otros niveles.

## Exploración física

Buen estado general, afebril. Piel: presentaba lesiones vesículoampollosas hemorrágicas con costra superficial en cuero cabelludo (región parietooccipital), siendo la de mayor tamaño de aproximadamente 1 centímetro de diámetro (figura 1). Asimismo, se observaron lesiones de



Figura 1. Lesiones vesículoampollosas hemorrágicas con costra superficial en cuero cabelludo, mucosa yugal y primer dedo de la mano derecha.



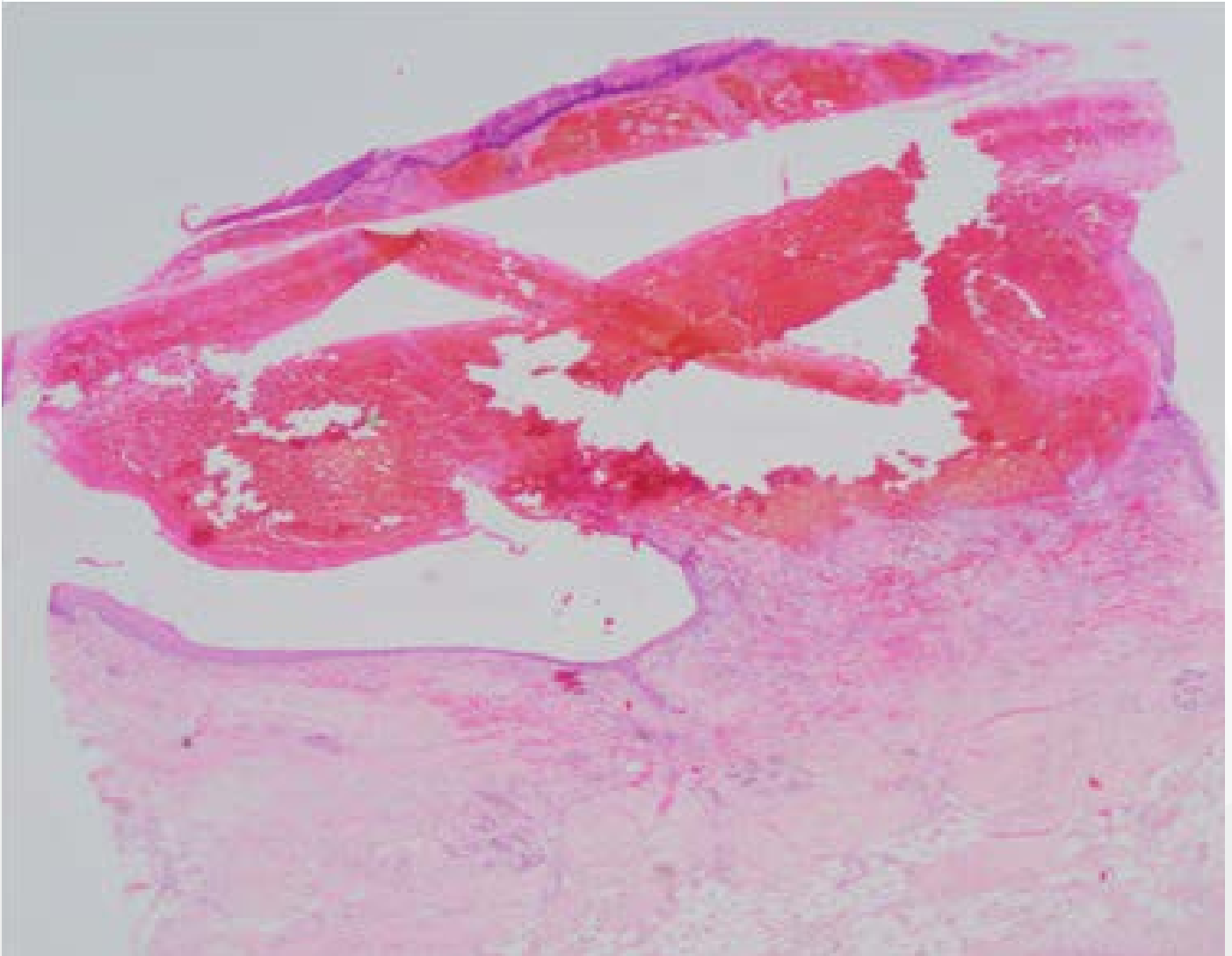


Figura 2. Estudio histológico (hematoxilina y eosina): Necrosis cutánea superficial, con leve infiltrado superficial de neutrófilos y eosinófilos. No se observaron signos de vasculitis ni de trombosis.

similares características en región preauricular, punta nasal, primer dedo de la mano derecha y mucosa yugal. No hiperemia conjuntival ni afectación de otras mucosas. No afectación palmoplantar. No se palparon adenopatías.

### Exploraciones complementarias

En la analítica general se constató normalidad del hemograma y de la coagulación. La bioquímica no presentó alteraciones significativas. Se realizó biopsia de la lesión parietooccipital para estudio histológico, que mostró necrosis cutánea superficial, con leve infiltrado super-

ficial de neutrófilos y eosinófilos. No se observaron signos de vasculitis ni de trombosis (figura 2).

### Diagnóstico

En base a los hallazgos clínico-patológicos el paciente fue diagnosticado de dermatosis ampollosa hemorrágica a distancia inducida por heparina.

### Tratamiento

Se suspendió el tratamiento con enoxaparina y se mantuvo vigilancia activa para control de nuevas lesiones.



## Evolución

Tras el cese de tratamiento con heparina de bajo peso molecular, el paciente no presentó nuevas lesiones. El cuadro se resolvió en dos semanas.

## Comentario<sup>1-4</sup>

La dermatosis ampollosa hemorrágica a distancia inducida por heparina es una reacción adversa infrecuente y de etiopatogenia desconocida, que fue descrita por primera vez en 2006. Clínicamente suele presentarse como una erupción compuesta por ampollas tensas, hemorrágicas y asintomáticas de aparición brusca en los días posteriores al inicio del tratamiento anticoagulante con heparina (desde un día hasta a un mes). Las lesiones se presentan a distancia del punto de inyección, en ausencia de traumatismo previo. Se ha descrito fundamentalmente en relación con el uso de heparinas de bajo peso molecular, siendo la enoxaparina la más frecuentemente relacionada. Destaca la ausencia de alteraciones en el hemograma y en el estudio rutinario de coagulación. El estudio histológico es inespecífico, con presencia de vesículas y ampollas subcórneas o intraepidérmicas de contenido hemático, sin vasculitis ni trombosis capilar. La evolución suele ser favorable, habiéndose descrito en la mayoría de

los casos la resolución espontánea en un plazo de dos semanas, a pesar de mantener el tratamiento anticoagulante.

## Bibliografía

1. Perrinaud A, Jacobi D, Machet MC, Grodet C, Gruel Y, Machet L. Bullous hemorrhagic dermatosis occurring at sites distant from subcutaneous injections of heparin: three cases. *J Am Acad Dermatol*. 2006; Suppl 2:S5-7.
2. Beltraminelli H, Itin P, Cerroni L. Intraepidermal bullous haemorrhage during anticoagulation with low-molecular-weight heparin: two cases. *Br J Dermatol*. 2009 ;161:191-3.
3. Paola Maldonado Cid, Ricardo Moreno Alonso de Celada, Pedro Herranz Pinto, Lucero Nogueira Morel, Rosa Feltes Ochoa, María José Beato Merino, Elena Collantes Bellido, Mónica López Rodríguez, Mariano Casado Jiménez. Bullous hemorrhagic dermatosis at sites distant from subcutaneous injections of heparin: A report of 5 cases. *JAAD*. 2012; 67: 220-222.
4. C.A. Villanueva, L. Nájera, P. Espinosa, J. Borbujo. Dermatitis ampollosa hemorrágica a distancia; dos nuevos casos por enoxaparina y revisión de la literatura. *Actas Dermosifiliogr*. 2012;103:816-9.



# 02

## Lesiones ampollasas en niña tras vacunación frente al virus del papiloma humano

Álvaro Rivera-Rodríguez  
Marcial Álvarez-Salafranca  
Isabel Abadías-Granado  
Mariano Ara-Martín



## 02. Lesiones ampollosas en niña tras vacunación frente al virus del papiloma humano

Álvaro Rivera-Rodríguez, Marcial Álvarez-Salafranca, Isabel Abadías-Granado, Mariano Ara-Martín

### Anamnesis

Niña de 12 años, sin antecedentes personales ni familiares de interés, que acudió al servicio de urgencias porque desde hacía 9 meses presentaba lesiones ampollosas, pruriginosas, en piel, mucosa oral y genital. Las había tratado con amoxicilina oral y ácido fusídico tópico por indicación de su pediatra. Algunas lesiones se había resuelto, pero continuaban apareciendo otras nuevas. En ningún momento había presentado fiebre ni otra clínica sistémica acompañante. Como antecedente de interés, refería que la semana previa al inicio del cuadro se había administrado la primera dosis de la vacuna frente al virus del papiloma humano, motivo por el cual había decidido no administrarse las dosis sucesivas.

### Exploración física

En zona central de la parte superior de la espalda, presentaba numerosas erosiones superficiales, ampollas de gran tamaño rotas y alguna ampolla de pequeño tamaño tensa, situadas sobre una placa eritematosa con forma de "V" invertida. En cuello presenta numerosas placas eritematosas, menores de 1 cm de diámetro, con erosiones superficiales cubiertas por costra serohemática en la parte central. También en el cuello presentaba algunas máculas rosadas con superficie ligeramente atróficas que refiere ser el resultado final de lesiones previas que ya se han curado. En cara interior del labio inferior presenta tres erosiones superficiales (figura 1).

### Exploraciones complementarias:

Se biopsia una de las ampollas tensas de la espalda observándose una ampolla subepidérmica que contiene en su interior neutrófilos, eosinófilos, restos fibrinoides y material coagulado; así como

dermatitis de interfase en las áreas adyacentes. En la dermis superficial se observa un infiltrado perivascular de linfocitos y polimorfonucleares. Se toma también un fragmento de piel perilesional para la realización de técnicas de inmunofluorescencia directa, observándose depósitos lineales de IgG y C3 (figura 2).

### Diagnóstico

Penfigoide ampolloso (PA).

### Tratamiento

Se inició tratamiento con propionato de clobetasol 0,5 mg/g en crema.

### Evolución

En la revisión un mes después de inicio del tratamiento, las ampollas habían desaparecido y las erosiones se habían reepitelizado.

### Comentario

El PA es una enfermedad ampollosa autoinmune debida a la presencia de anticuerpos contra antígenos de la membrana basal (BP180 y BP230). Afecta a personas de edad avanzada, aunque hay aproximadamente 110 casos reportados en niños, de los cuales 18 fueron tras vacunación<sup>1</sup>, especialmente difteria, tétanos, pertusis y polio<sup>2</sup>. También en adultos se han comunicado casos tras vacunación, especialmente contra el virus de la gripe<sup>3</sup>. El periodo de latencia suele oscilar entre 1 día y 1 mes<sup>3</sup>. Parece poco probable que los antígenos de la vacuna, o los anticuerpos generados como respuesta, sean los responsables de la aparición del PA ya que no hay similitudes estructurales con las proteínas de la membrana basal. Se ha propuesto que la vacunación, al provocar una inflamación en



Figura 1. Erosiones superficiales, algunas reepitelizadas, junto con alguna ampolla tensa de pequeño tamaño, sobre base eritematosa, en zona superior de la espalda, cuello, codo y mucosa labial.

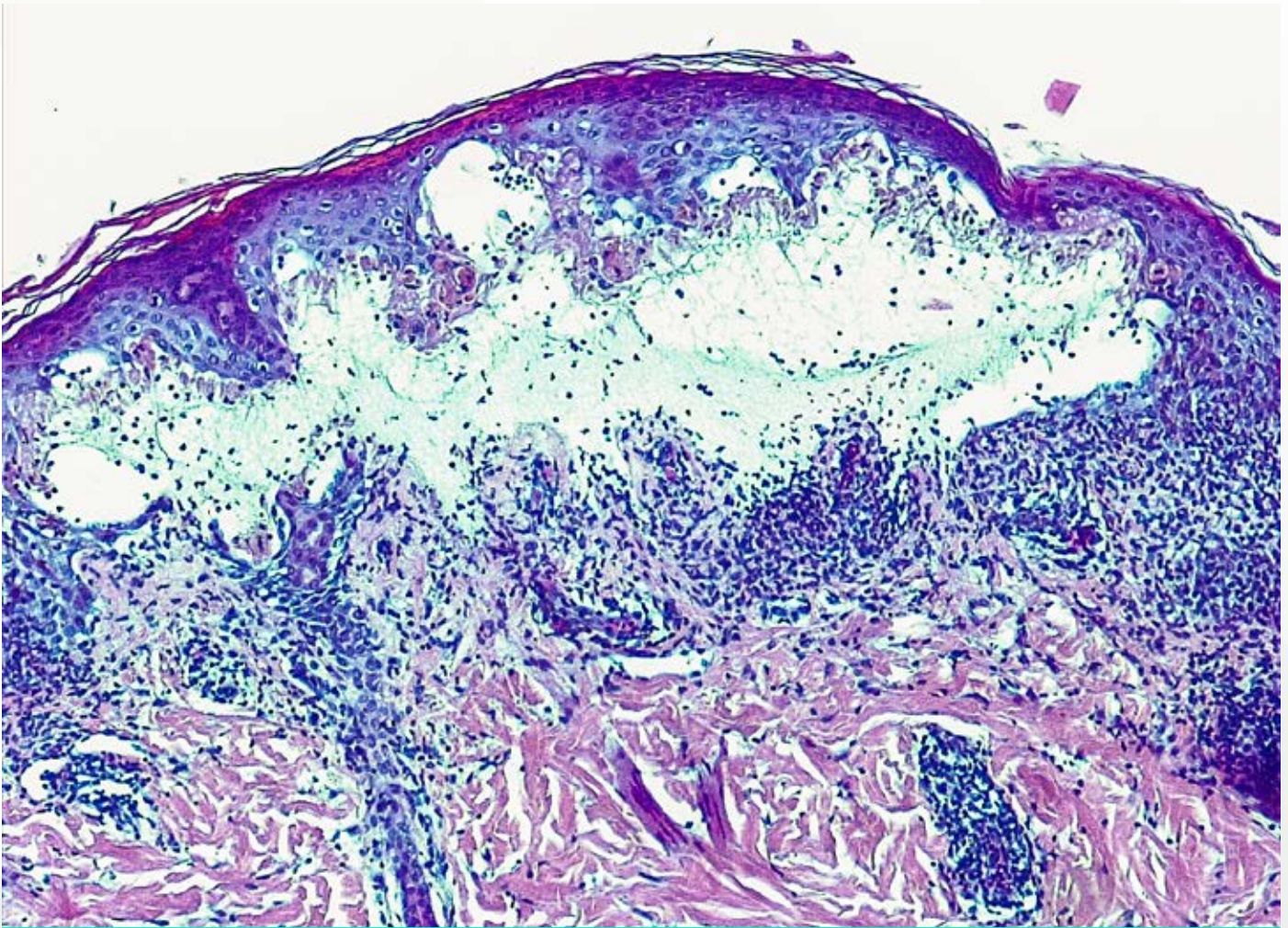


Figura 2. Ampolla subepidérmica con neutrófilos, eosinófilos y restos fibrinoides en su interior. Infiltrado de linfocitos y polimorfonucleares a nivel de la interfase y perivascular.

la piel, podría provocar la disrupción de la arquitectura de la membrana basal con la consiguiente formación de anticuerpos anti membrana basal. Sin embargo, esta explicación no sería suficiente puesto que el número de vacunas que se ponen diariamente es muy elevado comparado con el escaso número de PA desencadenados por vacunación. Una sugerencia es que la vacunación puede aumentar la respuesta autoinmune, en personas con PA subclínico, que tienen anticuerpos anti BP180 y BP230 pero sin clínica de PA<sup>3</sup>. La relación temporal en nuestro caso, apoya la hipótesis de la vacunación como desencadenante. No hemos encontrado ningún reporte de penfigoide ampuloso tras vacunación contra el virus del papiloma humano, siendo el nuestro el primero reportado.

### Bibliografía

1. Ister M, Pouessel G, Ythier H, Catteau B, Carpentier O. Postvaccinal, corticosteroid-resistant bullous pemphigoid in infancy: treatment with intravenous immunoglobulin. *Pediatr Dermatol*. 2014 Aug;31(4):e94-95.
2. de la Fuente S, Hernández-Martín Á, de Lucas R, González-Enseñat MA, Vicente A, Colmenero I, et al. Postvaccination bullous pemphigoid in infancy: report of three new cases and literature review. *Pediatr Dermatol*. 2013 Dec;30(6):741-4.
3. Walmsley N, Hampton P. Bullous pemphigoid triggered by swine flu vaccination: case report and review of vaccine triggered pemphigoid. *J Dermatol Case Rep*. 2011 Dec 12;5(4):74-6.



# 03

## Lesiones cutaneomucosas polimorfas y fallo respiratorio en paciente con mastocitosis sistémica

José Antonio Lebrón Martín  
María Dañino García  
José Juan Pereyra Rodríguez



### 03. Lesiones cutaneomucosas polimorfas y fallo respiratorio en paciente con mastocitosis sistémica

José Antonio Lebrón Martín, María Dañino García,  
José Juan Pereyra Rodríguez

#### Anamnesis

Mujer de 54 años de edad con AP de mastocitosis sistémica indolente de 17 años de evolución, que ingresa en el servicio de Hematología de nuestro hospital, para estudio y manejo multidisciplinar por un cuadro de anemia, leucopenia y lesiones cutáneas generalizadas de 2 meses de evolución, que no había respondido a tratamiento con corticoides orales a dosis de 1 mg/kg/día.

#### Exploración física

Cuando valoramos a la paciente, presentaba lesiones erosivas y úlceras en mucosa oral, ocular, ampollas tensas en miembros, y lesiones liquenoides en ambos tobillos. Además, presentaba afectación ungueal y paroniquias en todas las uñas de las manos (figura 1). Su estado general era malo, con taquipnea y saturación de oxígeno al 90% en estado basal.

#### Exploraciones complementarias

Se realizaron dos biopsias: una de ellas se obtuvo de una lesión de mucosa oral donde se observó una dermatosis ampollosa con acantolisis suprabasal y la inmunofluorescencia directa (IFD) fue positiva, con un depósito intercelular de C3 y lineal en la unión dermoepidérmica de IgG (figura 2a y b). La otra biopsia se tomó de una lesión cutánea a nivel de pierna derecha, informándose como una dermatitis liquenoide.

En la analítica se detectó anemia, leucopenia, elevación de reactantes de fase aguda, y la inmunofluorescencia indirecta (IFI) fue positiva para anticuerpos antisustancia intercelular a títulos de 1/320+, los Ac antimembrana basal epidérmica fueron negativos. El frotis de sangre periférica fue normal.

La radiografía de tórax mostró un patrón de infiltrado intersticial bilateral, y un TAC toracoabdominal evidenció signos de hipertensión pulmonar



Figura 1. Afectación ungueal y paroniquias.



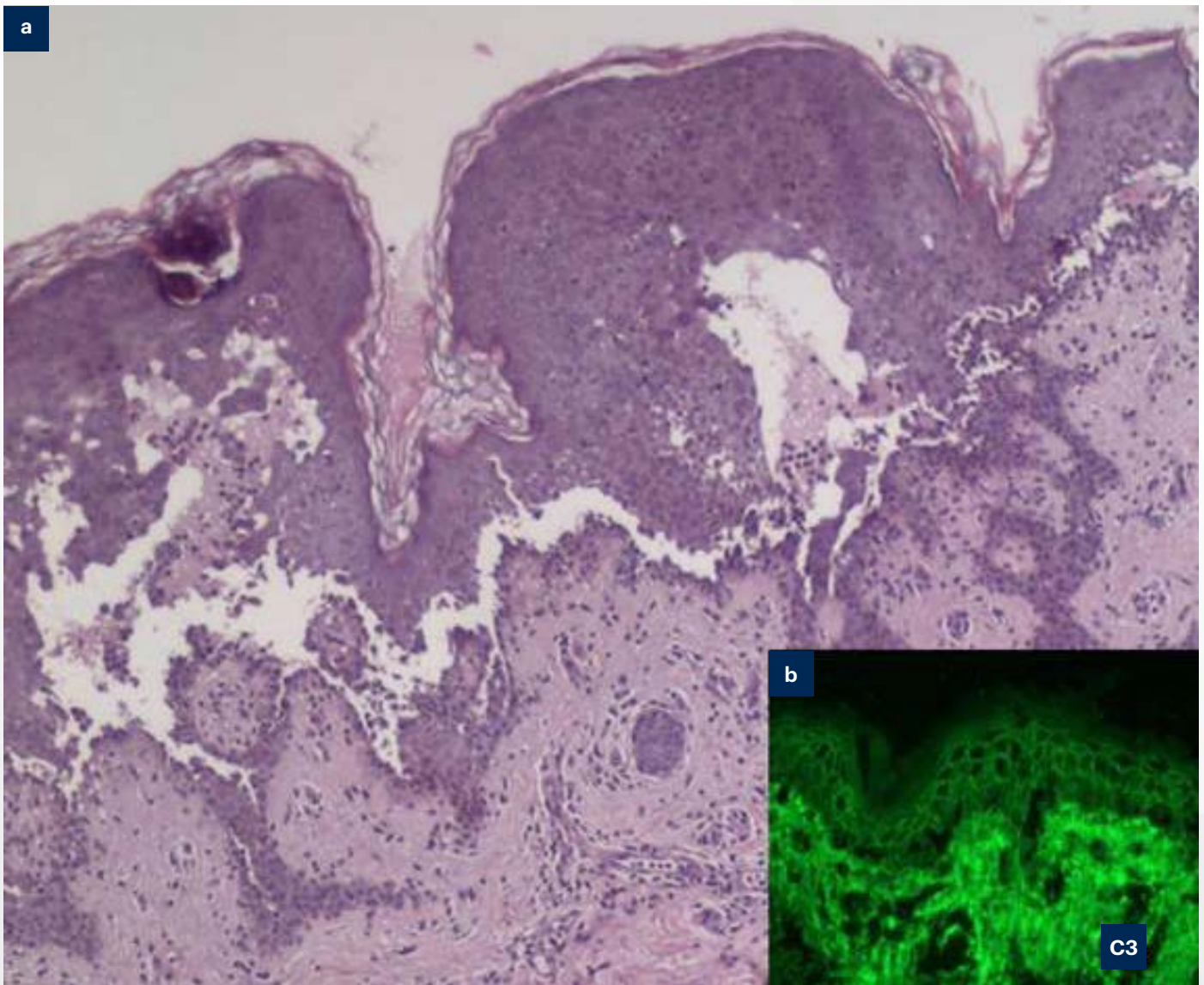


Figura 2. a) Dermatitis ampollosa con acantolisis suprabasal. b) Depósito intercelular de C3.

precapilar, ascitis y hepatoesplenomegalia, sin adenopatías ni infiltrados parenquimatosos.

Dado el mal estado general de la paciente no se realizaron pruebas diagnósticas invasivas como biopsias para intentar filiar su hepatoesplenomegalia, pero asumimos que pudo ser por infiltración de su mastocitosis sistémica. No se encontró en el resto del estudio realizado otra posible neoplasia oculta.

De acuerdo con los criterios de Camisa y Helm, para el diagnóstico de pénfigo paraneoplásico se requieren tres criterios mayores o dos mayores y dos menores. Los mayores son: erupción muco-

cutánea polimorfa, asociación con neoplasia interna e inmunoprecipitación específica en suero. Los criterios menores son: evidencia histológica de acantolisis, inmunofluorescencia directa en piel perilesional con patrón intercelular y en la zona de la membrana basal, e inmunofluorescencia indirecta en vejiga de rata positiva.

Nuestra paciente cumplía dos criterios mayores (erupción mucocutánea y una neoplasia de base: mastocitosis sistémica) y dos menores (acantolisis en histopatología e inmunofluorescencia directa e indirecta positivas), por lo que confirmamos el diagnóstico de pénfigo paraneoplásico.



## Diagnóstico

Pénfigo paraneoplásico/síndrome multiorgánico autoinmune paraneoplásico en el contexto de una mastocitosis sistémica.

## Tratamiento

Corticoterapia intravenosa 60 mg/día (1,3 mg/kg/día) con buena respuesta, por lo que se dio de alta y se pasó a tratamiento por vía oral, añadiéndose azatioprina para ir reduciendo de forma progresiva la dosis de corticoides, pero la paciente volvió a empeorar, tanto a nivel cutáneo como de su estado general, por lo que reingresó e iniciamos terapia con infusiones de rituximab 375 mg/m<sup>2</sup>.

## Evolución

A pesar de este tratamiento evolucionó mal, desarrollando una pancitopenia, cuyo origen no pudimos dilucidar (secundaria a inmunosupresores vs mastocitosis) ya que la paciente falleció precozmente en los primeros días del reingreso.

## Comentario

El pénfigo paraneoplásico es una enfermedad ampollosa autoinmune que aparece en el contexto de una neoplasia de base<sup>1</sup>. Su etiopatogenia no está del todo aclarada pero se ha sugerido que puedan tener un papel tanto la presencia de autoanticuerpos, como la inmunidad celular<sup>2,3</sup>. Se caracteriza por la presencia de lesiones erosivas en mucosas, que se siguen de la aparición lesiones cutáneas muy polimorfas<sup>4,5</sup>. Es típico en estos pacientes la afectación ungueal con paroniquias. Los hallazgos histológicos están relacionados con las características clínicas de las lesiones cutáneas, y son tan variados como el polimorfismo lesional que presentan estos pacientes<sup>6</sup>. En un 30-92% de los casos de pénfigo paraneoplásico hay una afectación del epitelio respiratorio que conduce a una bronquiolitis obliterante y fallo respiratorio secundario, constituyendo la principal causa de muerte en estos pacientes<sup>7,8,9</sup>. El tratamiento del pénfigo paraneoplásico es difícil, ya que no suele responder a la terapia inmunosupresora convencional indicada para otras formas de pénfigo. La actitud a seguir en estos casos sería descartar y tratar una posible neoplasia de base.

## Bibliografía

1. Sehgal, V.N.; Srivastava, G. Paraneoplastic pemphigus/paraneoplastic autoimmune multiorgan syndrome. *Int. J. Dermatol.* 2009;48:162-169.
2. Kelly, S.; Schifter, M.; Fulcher, D.A.; Lin, M.W. Paraneoplastic pemphigus: Two cases of intra-abdominal malignancy presenting solely as treatment refractory oral ulceration. *J. Dermatol.* 2015;42:300-304.
3. Paolino G.; Didona D.; Magliulo G.; Iannella G.; Didona B.; Mercuri SR.; Moliterni E.; Donati M.; Ciofalo A.; Granata G.; Ranuzzi P.; Falasca V.; Calvieri S. Paraneoplastic Pemphigus: Insight into the Autoimmune Pathogenesis, Clinical Features and Therapy. *Int. J. Mol. Sci.* 2017;18(12):2532.
4. Kiyokawa, C.; Ruhrberg, C.; Nie, Z.; Karashima, T.; Mori, O.; Nishikawa, T.; Green, K.J.; Anhalt, G.J.; Di Colandrea, T.; Watt, F.M.; et al. Envoplakin and periplakin are components of the paraneoplastic pemphigus antigen complex. *J. Investig. Dermatol.* 1998;111 1236-1238.
5. Tsuchisaka, A. Epiplakin Is a Paraneoplastic Pemphigus Autoantigen and Related to Bronchiolitis Obliterans in Japanese Patients. *J. Investig. Dermatol.* 2016;136:399-408.
6. Vassileva, S.; Drenovska, K.; Manuelyan, K. Autoimmune blistering dermatoses as systemic diseases. *Clin. Dermatol.* 2014;32:364-375.
7. Cervini, A.B.; Tosi, V.; Kim, S.H.; Bocian, M.; Chantada, G.; Nousari, C.; Carballo, O.G.; Pierini, A.M. Paraneoplastic pemphigus or paraneoplastic autoimmune multiorgan syndrome. Report of 2 cases in children and a review of the literature. *Actas Dermosifiliogr.* 2010;101:879-86.
8. Czernik, A.; Camilleri, M.; Pittelkow, M.R.; Grand, S.A. Paraneoplastic autoimmune multiorgan syndrome: 20 years after. *Int. J. Dermatol.* 2011;50:905-914.
9. Tirado-Sánchez, A.; Bonifaz A. Paraneoplastic Pemphigus. A Life-Threatening Autoimmune Blistering Disease. *Actas Dermosifiliogr.* 2017;108(10):902-910.
10. Eccersley LR; Hoffbrand AV; Rustin MH; McNamara CJ. Paraneoplastic pemphigus associated with systemic mastocytosis. *Am J Hematol.* 2009; Dec;84(12):847-8.



# 04

## Ampolla única y recurrente en la pierna

Sheila Requena López  
Pablo Munguía Calzada  
Marc Mir Bonafè  
Álvaro de Dios Velázquez

## 04. Ampolla única y recurrente en la pierna



Sheila Requena López, Pablo Munguía Calzada,  
Marc Mir Bonafè, Álvaro de Dios Velázquez

### Anamnesis

Mujer de 80 años, con antecedente de hipercolesterolemia e hipertensión arterial en tratamiento con omeprazol, adiro, parapres y simvastatina desde hace años, que acude a nuestra consulta porque desde hace 1 año presenta brotes recurrentes de una única ampolla en tercio inferior de pierna derecha. Refiere haber tenido en total 6 episodios, siendo el último hace menos de 1 mes. La lesión se localiza siempre en el mismo sitio y se resuelve en 2-3 semanas sin dejar lesión residual.



Figura 1. Ampolla tensa de gran tamaño con contenido seroso sobre piel normal en pierna derecha.

La paciente no relaciona la ampolla con la picadura de insecto, toma de fármacos ni ningún otro factor desencadenante.

El día de la consulta únicamente se apreciaba leve eritema residual en la zona donde le sale la ampolla, sin otras lesiones en la piel ni mucosas. Se le indica a la paciente que cuando aparezca de nuevo la ampolla anote los fármacos que haya podido tomar fuera de los habituales en los días previos y acuda a dermatología para realizar una biopsia cutánea. A los 6 meses regresa con la ampolla y destaca que no ha tomado ningún fármaco diferente a su tratamiento crónico.

### Exploración física

En la exploración se encontraba una única ampolla tensa de gran tamaño con contenido seroso localizada en cara lateral de tercio distal de pierna derecha (figura 1). No presentaba ampollas ni otras lesiones en el resto de la piel ni en mucosas.

### Exploraciones complementarias

Se realiza una biopsia de la ampolla para estudio con hematoxilina-eosina y se toma una muestra en fresco de piel perilesional para inmunofluorescencia directa.

El estudio histopatológico mostraba una pérdida completa del revestimiento epitelial por despegamiento sin signos de inflamación asociado. En la dermis se encontraba un infiltrado linfocitario perivascular moderado y asociado a múltiples eosinófilos.

En la inmunofluorescencia directa se observaron abundantes depósitos lineales de inmunoglobulinas IgG e IgM y Complemento C3 en la unión dermoepidérmica (figura 2).

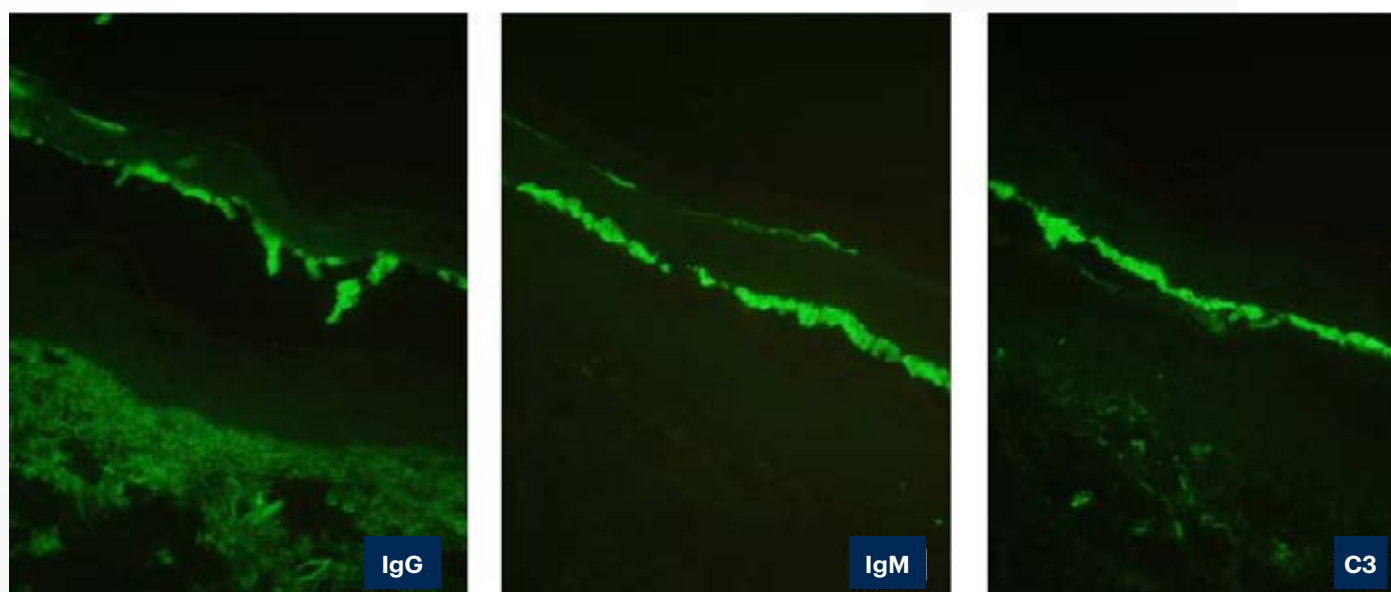


Figura 2. Inmunofluorescencia directa en la que se observan depósitos lineales de IgG, IgM y C3 en la unión dermoepidérmica.

## Diagnóstico

Penfigoide ampolloso localizado.

## Tratamiento

Se inició tratamiento tópico con corticoides potentes durante los brotes en lo que le aparece la ampolla e inhibidores de la calcineurina para aplicar de mantenimiento sobre la zona donde sale la ampolla.

## Evolución

La paciente presentó menor frecuencia y duración de los brotes.

## Comentario<sup>1-2</sup>

El penfigoide ampolloso (PA) es una enfermedad autoinmune crónica y recurrente que afecta en la mayoría de los casos a adultos mayores de 65 años. Se caracteriza por la presencia de ampollas subepidérmicas tensas que asientan sobre piel sana o eritematosa y puede acompañarse de prurito. Una variedad del PA que puede manifestarse como una ampolla única es el penfigoide ampolloso localizado, que presenta las mismas características clínicas, histológicas e inmunohistoquímicas que la variante genera-

lizada. Cualquier parte del cuerpo puede estar comprometida, siendo los miembros inferiores los sitios afectados con más frecuencia, como en nuestro caso. Para el diagnóstico es fundamental la biopsia cutánea y, sobre todo, la inmunofluorescencia (IF) directa. En el estudio histológico se observa una ampolla subepidérmica, con predominio de eosinófilos y en la IF directa de piel perilesional se encuentran depósitos lineales de IgG y/o C3 en la zona de la membrana basa. Los principales diagnósticos diferenciales del PA localizado deben realizarse con las ampollas diabéticas, las erupciones ampollares por drogas, las picaduras de insectos y el impétigo ampollar, entre otros. Los corticoides tópicos son el tratamiento de elección en estos casos, reservándose los corticoides orales para los casos resistentes.

## Bibliografía

1. Fuertes I, Iranzo-Fernández P, Mascaró-Galy JM. Penfigoide ampolloso: guía de manejo práctico. *Actas Dermosifiliogr.* 2014;105(4):328-346.
2. Romano MS, Gallardo CM. Haga su diagnóstico. Lesión ampollar crónica. *Arch. Argent. Dermatol.* 58:209-211, 2008.





# 05

## Elevación de transaminasas y gammapatía monoclonal en el contexto de una enfermedad ampollosa

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



## 05. Elevación de transaminasas y gammapatía monoclonal en el contexto de una enfermedad ampollosa

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

### Anamnesis

Mujer de 77 años con antecedentes personales de hipertensión arterial, diabetes mellitus tipo II, anemia de trastornos crónicos, síndrome antifosfolípido y úlceras por insuficiencia venosa crónica. La sobreinfección de éstas últimas, motivó su ingreso, durante el cual la paciente presentó un brote de lesiones cutáneas generalizadas levemente pruriginosas.

### Exploración física

A la exploración física se objetivaron pústulas flácidas de distribución difusa en raíz de extre-

midades, flancos y aisladamente en tronco y extremidades superiores (figura 1). Las lesiones pustulosas presentaban un contenido purulento y una morfología en forma de lágrima. No había afectación a nivel facial, de palmas, plantas o mucosas.

### Exploraciones complementarias

Se realizó una biopsia cutánea de una de las lesiones. Histológicamente se observó una epidermis con la capa córnea totalmente desprendida con una gran pústula subcorneal. Tanto en ésta como en la epidermis subyacente se



Figura 1. Pústulas de contenido purulento en forma de lágrima en la región inferior del abdomen.



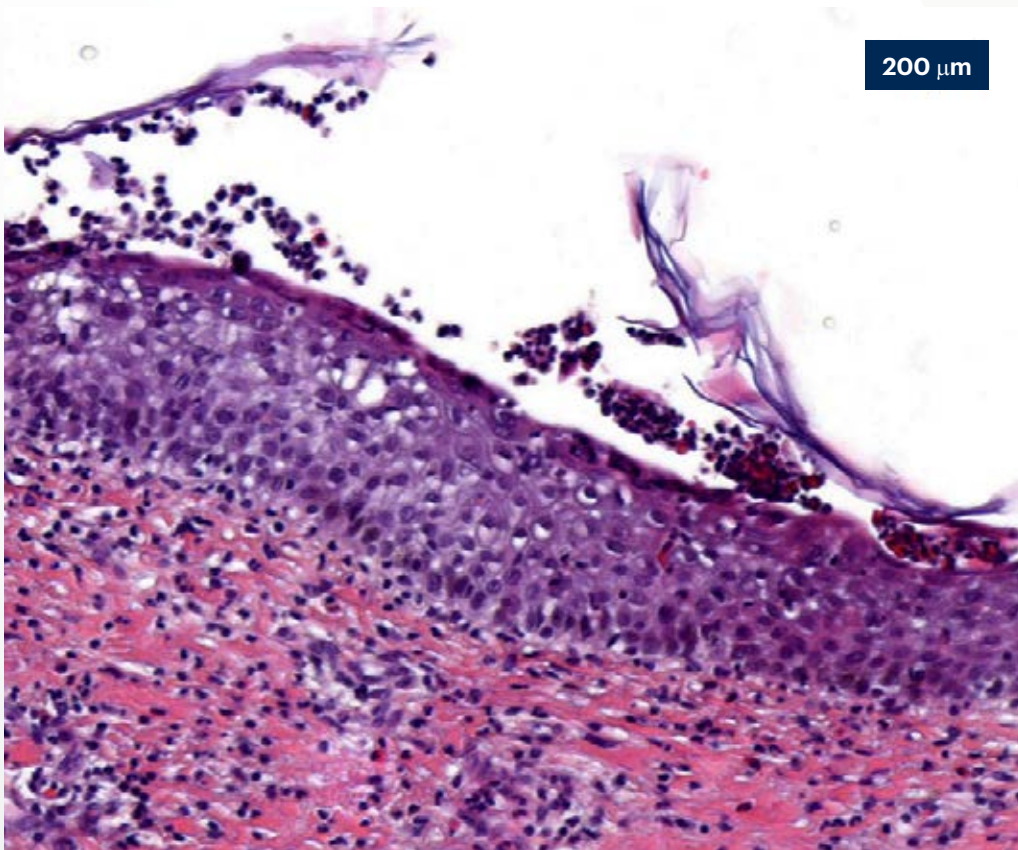


Figura 2. Hematoxilina-eosina 20x: Gran pústula subcórnea con desprendimiento total de la capa córnea de la epidermis. Numerosos neutrófilos y algún eosinófilo en el interior de la pústula y en la epidermis subyacente. En la dermis superficial se observan capilares rodeados y permeados por neutrófilos sin depósito de fibrina ni signos de vasculitis.

encontraron numerosos neutrófilos y algún eosinófilo y en la dermis superficial, capilares rodeados y permeados también por neutrófilos, sin existir depósitos de fibrina ni signos de vasculitis (figura 2). La inmunofluorescencia resultó negativa.

### Diagnóstico

Dicho patrón histopatológico fue concordante con nuestro diagnóstico de sospecha clínico: pustulosis subcórnea.

### Tratamiento

La paciente fue tratada con prednisona (30 mg/ 24 h), acitretino (25 mg/24h) y dapsona (50 mg/25 h), continuando con esta última como tratamiento de mantenimiento.

### Evolución

Las lesiones se resolvieron tras dos semanas de tratamiento. Posteriormente, la paciente fue hospitalizada en varias ocasiones más debido a nue-

vos episodios de sobreinfección de sus úlceras. En cada ingreso, ante el cuadro infeccioso, que en una ocasión fue grave, el cuadro cutáneo rebrotaba y era controlado de forma satisfactoria ajustando la dosis de dapsona. Una vez establecida la dosis de mantenimiento en 100 mg/día, descubrimos una elevación llamativa en las transaminasas hepáticas. Tras descartar otras causas de hepatitis, se interrumpió el tratamiento por la sospecha de una hepatotoxicidad inducida por el fármaco. A los dos meses de su retirada, los niveles enzimáticos volvieron a la normalidad. En las pruebas complementarias, además, se identificó una alteración en la proteinograma compatible con una gammopatía monoclonal de significado incierto que fue seguida por hematología y no ha requerido tratamiento hasta la fecha.

### Comentario

Las dermatosis neutrofilicas son un grupo de enfermedades caracterizadas por un intenso infiltrado neutrofilico sin evidencia de infección o



vasculitis en el estudio histológico<sup>1</sup>. Se clasifican de acuerdo a sus características clínicas e histopatológicas y en función de su asociación a otras entidades.

La dermatitis pustulosa subcórnea o de Sneddon-Wilkinson se engloba dentro de las dermatosis neutrofílicas. Es una patología infrecuente, benigna pero crónica, que cursa en brotes<sup>1,2</sup>. Poco se sabe acerca de su etiopatogenia. La acumulación de neutrófilos en la epidermis más superficial sugiere la presencia de potentes sustancias quimiotácticas de las que se desconoce el estímulo desencadenante<sup>2,3</sup>. A pesar de la falta de conocimientos sobre sus mecanismos patogénicos exactos, también se ha relacionado con una disfunción autoinmune debido a su frecuente asociación con otras patologías autoinmunes como la gammapatía monoclonal IgA o IgG, el mieloma múltiple<sup>1-4</sup>, la artritis reumatoide<sup>1-4</sup>, el pioderma gangrenoso, el lupus sistémico<sup>1,2</sup>, el hipertiroidismo y las enfermedades inflamatorias intestinales<sup>1-3</sup>.

Se caracteriza por la aparición de vesiculopústulas flácidas estériles, con contenido purulento en su mitad inferior tomando forma de lágrima<sup>1-3</sup>. Las pústulas pueden confluir creando patrones anulares o serpiginosos<sup>3</sup> y erosionarse son facilidad, dando lugar a la formación de costras que se resuelven en 10-15 días dejando una hiperpigmentación fina en algunos casos<sup>1</sup>. Las lesiones siguen una distribución típica, afectando grandes pliegues, áreas flexurales y tronco y respetando cara, palmas, plantas y mucosas<sup>1-3</sup>. No suele asociar fiebre ni clínica sistémica<sup>1,3</sup>.

El estudio histopatológico apoya el diagnóstico, aunque no es patognomónico<sup>1-3</sup>. En él podemos observar pústulas subcórneas con infiltración neutrofílica de la epidermis y dermis superficial

con ausencia de espongirosis, acantosis o signos de vasculitis y con inmunofluorescencia negativa<sup>2</sup>. Este patrón histológico puede darse también en otras patologías con las que se debe realizar el diagnóstico diferencial: la psoriasis pustulosa y la pustulosis exantemática generalizada aguda<sup>1,2</sup>, que se distinguirán por su asociación a fiebre y afectación sistémica; el impétigo y las dermatofitosis que podrán identificarse por la presencia de microorganismos en el estudio microbiológico o histológico<sup>1</sup> y por último, el pénfigo IgA, el pénfigo foliáceo y la dermatitis herpetiforme en la que la distribución de las lesiones, que pueden ser pruriginosas e incluso dolorosas, es diferente y que además presentan una inmunofluorescencia positiva<sup>1,2</sup>.

El tratamiento de elección es la dapsona. Otras alternativas terapéuticas son los retinoides, la fototerapia o los corticoides sistémicos<sup>1-3</sup>.

En conclusión, describimos un caso de dermatitis pustulosa subcórnea (enfermedad de Sneddon-Wilkinson) característicamente asociada a una gammapatía monoclonal IgA que, además, como peculiaridad, presentó una reacción hepatotóxica inusual al tratamiento de elección, la dapsona.

## Bibliografía

1. Reed J, Wilkinson J. Subcorneal pustular dermatosis. *Clin Dermatol*. 2000; 18: 301-13.
2. Cheng S, Edmonds E, Ben-Gashir, M, Yu RC. Subcorneal pustular dermatosis: 50 years on. *Clin Exp Dermatol*. 2008; 33: 229-33.
3. Razera F, Olm GS, Bonamigo RR. Neutrophilic dermatoses: part II. *An Bras Dermatol*. 2011; 86: 195-209.
4. Atukorala DN, Joshi RK, Abanmi A, Jeha MT. Subcorneal pustular dermatosis and IgA myeloma. *Dermatology*. 1993;187: 124-6.



# 06

## Erosiones y lesiones costrosas extensas refractarias al tratamiento convencional

Camila Cortés Pinto  
Clara Matas Nadal  
Joan Àngel Baldó



## 06. Erosiones y lesiones costrosas extensas refractarias al tratamiento convencional

Camila Cortés Pinto, Clara Matas Nadal, Joan Àngel Baldó

### Anamnesis

Varón de 46 años sin antecedentes personales ni familiares de interés. Acudió a dermatología por lesiones dolorosas, erosivas y costrosas en cuero cabelludo y dorso nasal de 1 mes de evolución, que en los últimos días se habían extendido al resto del tegumento. Además, refería lesiones dolorosas en mucosa oral, sin afectación de mucosa genital ni conjuntival. No relataba ingesta de fármacos, fiebre ni otros síntomas sistémicos.

### Exploración física

Placas costrosas y exudativas sobre una base eritematosa que comprometían el cuero cabelludo y parte del dorso nasal (figura 1a-b). Además, zonas erosionadas localizadas principalmente en la espalda y extremidades superiores. En tronco destacaban algunas ampollas flácidas aisladas (figura 1c). El signo de Nikolsky fue positivo. En mucosa oral, pequeñas áreas ulceradas sin otros hallazgos destacables (figura 1d).

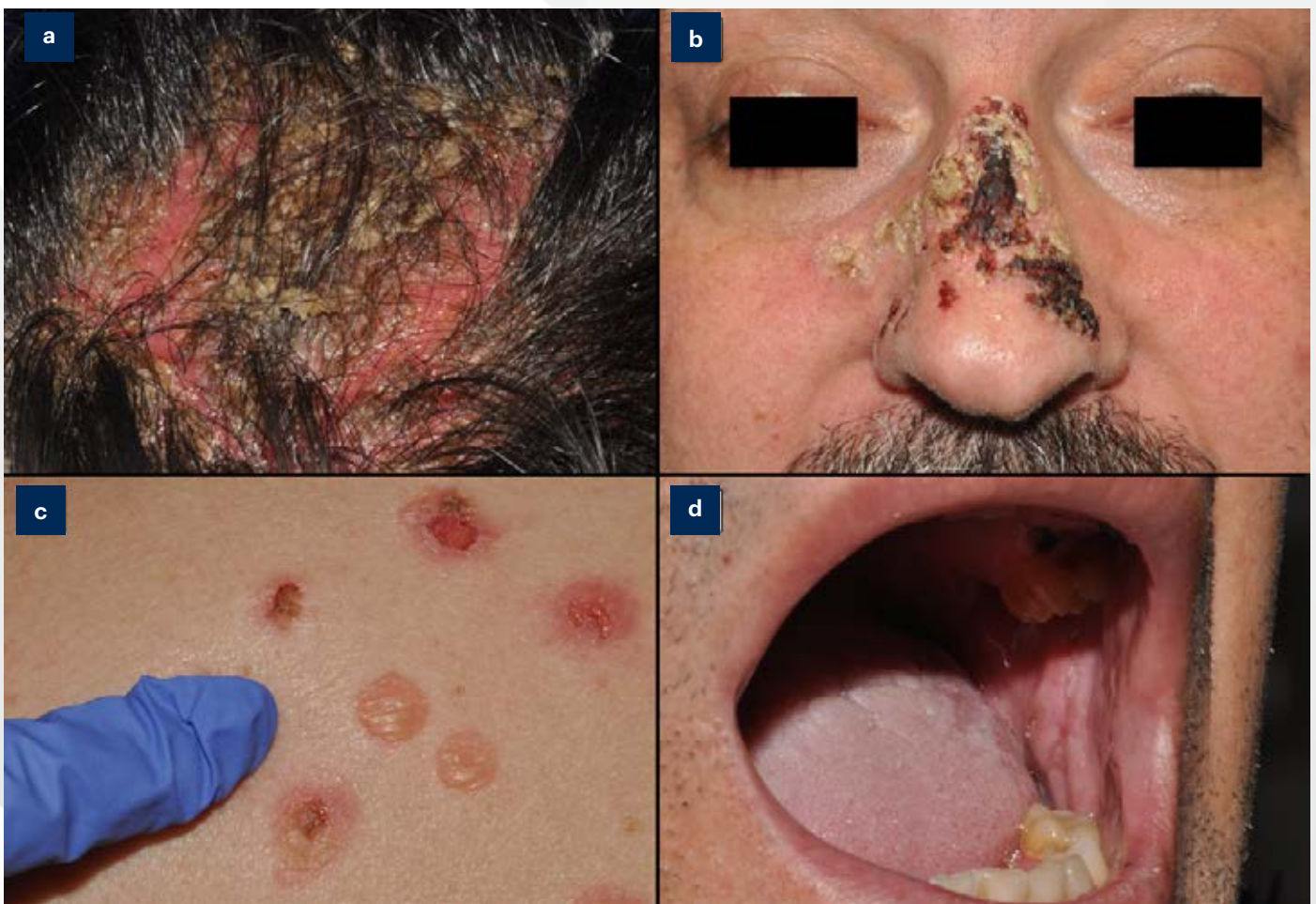


Figura 1. a) Erosiones con costras en su superficie en cuero cabelludo. b) Placa costrosa en dorso nasal. c) Ampolla flácida en tronco. d) Pequeña lesión ulcerada en mucosa yugal.

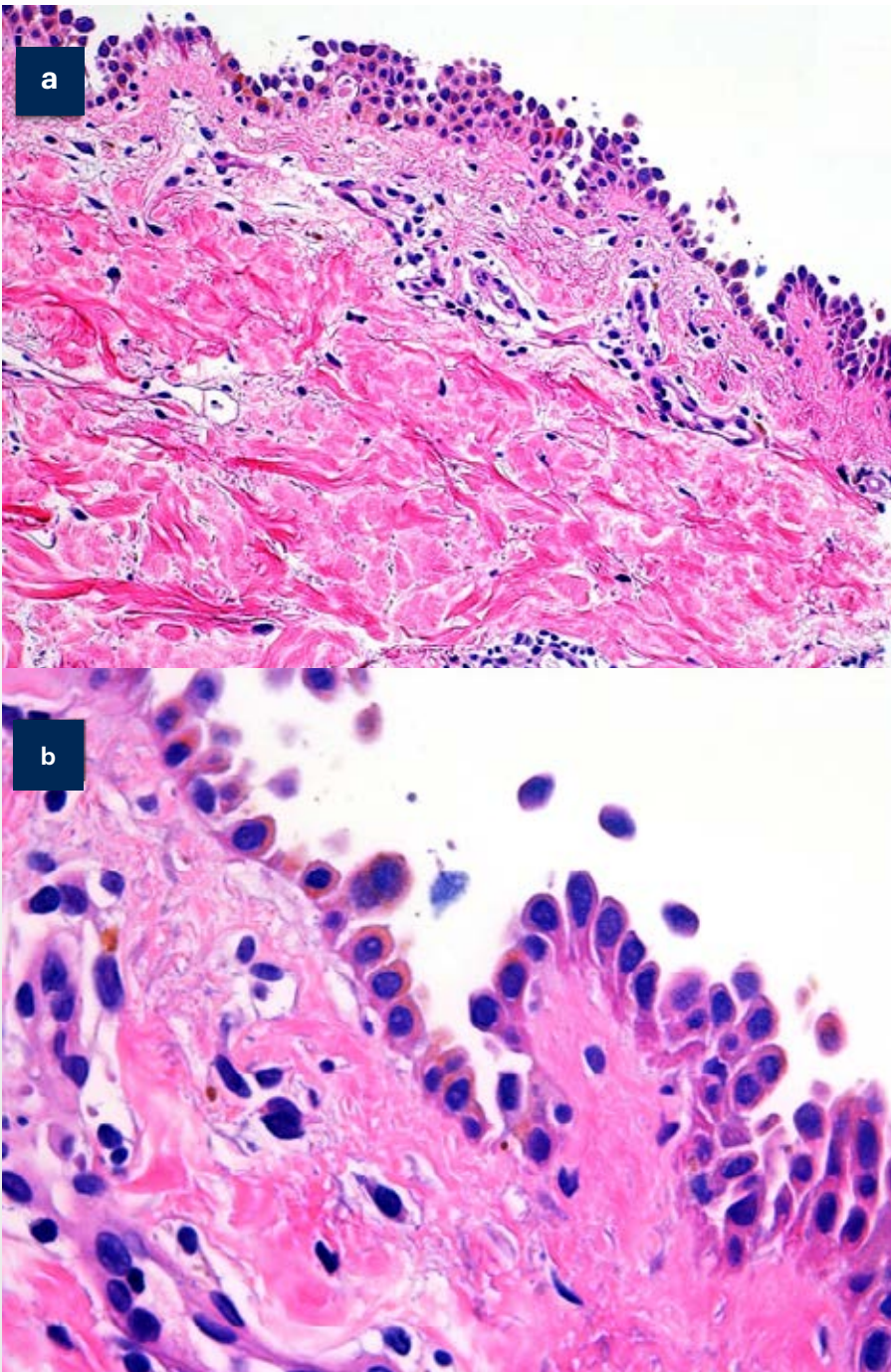


Figura 2. a) Ampolla intraepidérmica por acantolisis suprabasal (HE40X). b) Células basales dispuestas en hilera, hallazgo también conocido como "hilera de lápidas sepulcrales". Indicado con una flecha, queratinocito acantolítico de morfología característica redondeada en lugar de poligonal (HE60X).

### Exploraciones complementarias

- Anatomía patológica (biopsia punch de 4 mm): ampolla intraepidérmica por acantolisis suprabasal (figura 2a) en la que se observaban queratinocitos acantolíticos y cuyo suelo estaba constituido por una hilera de células basales (figura 2b). En la inmunofluorescencia directa: depósitos intercelulares de IgG alrededor de los queratinocitos.
- Analítica sanguínea: sin alteraciones.

- TAC tóraco-abdomino-pélvico: sin hallazgos de neoplasias.
- Estudio previo tratamiento: glucosa-6-fosfato y actividad de tiopurina metiltransferasa normal. Serologías para VHC, VHB y VIH negativas. Cuantiferón: negativo.

### Diagnóstico

Pénfigo vulgar.

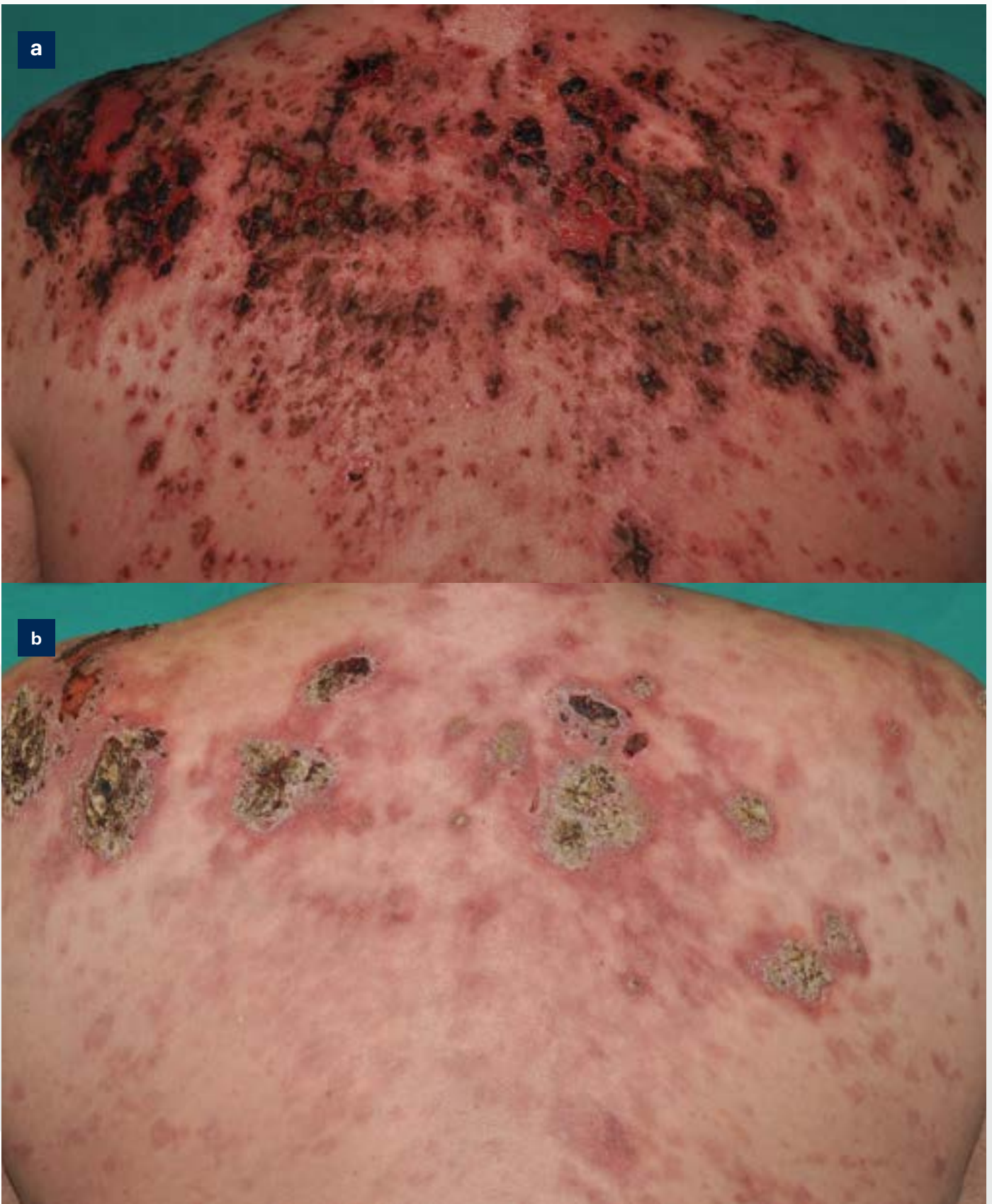


Figura 3. a) Previo al tratamiento con rituximab. b) 1 mes después del inicio del tratamiento con rituximab. Sin lesiones activas y piel con áreas de hiperpigmentación residual.



## Tratamiento

Prednisona a dosis de 1 mg/kg/día asociado a tratamiento local con fomentos de permanganato. Debido a escasa mejoría, a la semana siguiente se añadió dapsona 100 mg/24 h. Tres semanas después continuaba la formación de nuevas lesiones por lo que se dobló la dosis de corticoides y se suspendió la dapsona por hemólisis, que fue sustituida por azatioprina 100 mg/día. A los 2 meses, dado que persistía empeoramiento clínico, con afectación extensa de tronco y espalda (figura 3a) y un área de piel denudada que abarcaba aproximadamente un 30% de la superficie corporal, se decidió su ingreso para inicio de rituximab. Se pautaron 2 dosis de 1000 mg EV, separadas por 15 días que se asoció al tratamiento inmunosupresor ya previamente establecido. Además, añadimos clotrimoxazol como profilaxis de *pneumocystis jiroveci*.

## Evolución

Durante el ingreso el paciente se mantuvo estable, con aparición escasa de nuevas lesiones. Tras 1 mes de finalizado el rituximab, que coincide con el momento de depleción de los linfocitos B causada por el fármaco, se observó una mejoría clínica espectacular con curación de gran parte de las lesiones (figura 3b). El paciente no experimentó complicaciones o infecciones que pudieran atribuirse al tratamiento, por lo que fue dado de alta. Continuó con azatioprina 50 mg/día durante 1 mes y los corticoides se redujeron en pauta descendente hasta su suspensión a los 4 meses. Se mantuvo libre de lesiones hasta los 8 meses después terminado el rituximab, cuando presentó un mínimo rebrote. Actualmente acaba de finalizar retratamiento con rituximab que ha transcurrido sin incidencias.

## Comentario

En la última década, el rituximab se ha utilizado con frecuencia como tratamiento de segunda o tercera línea en el tratamiento del pénfigo vulgar refractario a la terapia convencional con corticoides sistémicos e inmunosupresores<sup>1</sup>. Este fármaco corresponde a un anticuerpo monoclonal anti CD-20 aprobado por la EMA para el tratamiento del linfoma no Hod-

king, leucemia linfática crónica, artritis reumatoide, granulomatosis con poliangeítis y con poliangeítis microscópica. En el pénfigo vulgar, aunque fuera de ficha técnica, ha mostrado respuestas clínicas completas en hasta el 86% de los pacientes<sup>2,3</sup>, manteniendo su eficacia y seguridad incluso cuando se administra durante las recaídas. Sin embargo, en los próximos años su uso podría extenderse más allá de los casos recalcitrantes. Estudios recientes, muestran que el rituximab asociado a periodos cortos de prednisona a dosis bajas como tratamiento de primera línea, logra una tasa de respuesta mayor, más rápida y mantenida que cuando se administra solo prednisona a dosis altas<sup>4,5</sup>. Este beneficio se respaldaría por la reducción de las complicaciones derivadas del uso de la corticoterapia prolongada a dosis altas y los costos directos e indirectos derivados de la enfermedad. Por lo tanto, el rituximab es una opción de gran efectividad en el pénfigo, y promete un cambio para los próximos años en el enfoque actual de su tratamiento.

## Bibliografía

1. Eming R, Sticherling M, Hofmann SC. S2k guidelines for the treatment of pemphigus vulgaris/ foliaceus and bullous pemphigoid. J Dtsch Dermatol Ges. 2015;13: 833-44.
2. Joly P, Mouquet H, Roujeau JC et al. A single cycle of rituximab for the treatment of severe pemphigus. N Engl J Med 2007; 357: 545-52.
3. Harman KE, Brown D, Exton LS et al. British Association of Dermatologists' guidelines for the management of pemphigus vulgaris 2017. Br J Dermatol. 2017; 177:1170-1201.
4. Joly P, Maho-Vaillant M, Prost-Squarcioni C et al., French study group on autoimmune bullous skin diseases. First-line rituximab combined with short-term prednisone versus prednisone alone for the treatment of pemphigus (Ritux 3): A prospective, multicentre, parallel- group, open-label randomised trial. Lancet. 2017; 38: 2031-40
5. Murrell DF, Peña S, Joly P. et al. Diagnosis and Management of Pemphigus: recommendations by an International Panel of Experts. J Am Acad Dermatol. 2018 Feb 10 [Epub ahead of print].







# 07

## Erupción ampollosa sobre dermatosis perforante previa

Pablo Munguía Calzada

Sheila Requena López

Marc Mir Bonafè

Cayetana Maldonado Seral



## 07. Erupción ampollosa sobre dermatosis perforante previa

Pablo Munguía Calzada, Sheila Requena López, Marc Mir Bonafè, Cayetana Maldonado Seral

### Anamnesis

Varón de 81 años hipertenso, diabético y dislipémico, con estenosis aórtica leve e insuficiencia renal crónica grado III, portador de marcapasos, que sigue tratamiento habitualmente con hidroclorotiazida, doxazosina, metformina, simvastatina, aspirina y omeprazol. Acudió por primera vez a nuestro Servicio en julio del 2015 por presentar en brazos y parte superior de tronco múltiples pápulas eritematosas de pequeño tamaño con tapón queratósico central. Se realizó un estudio histológico de las lesiones que fue compatible con una dermatosis perforante adquirida y se realizó tratamiento con fluticasona tópica y bilastina con mejoría de las mismas y desaparición del prurito. En diciembre de 2017

ingresó en el Servicio de Medicina Interna por infección respiratoria y descompensación hiperglucémica y durante su estancia en el hospital solicitaron interconsulta a Dermatología para valoración de ampollas diseminadas de reciente aparición.

### Exploración física

De manera generalizada desde el cuello hasta los pies observamos numerosas cicatrices y pápulas recubiertas de un tapón queratósico central firmemente adherido, así como numerosas ampollas tensas sobre piel sana, de tamaño variable (hasta 1,5 cm de diámetro) y contenido líquido amarillento, diseminadas por tronco y extremidades (figura 1).



Figura 1. Pápulas recubiertas de un tapón queratósico central junto con ampollas tensas.



### Exploraciones complementarias

Se tomó una biopsia punch de una de las ampollas y otra de piel sana perilesional, para examen anatomopatológico con hematoxilina y eosina e inmunofluorescencia respectivamente. También se realizó biopsia de una de las pápulas queratósicas. La biopsia de una de las lesiones ampollosas mostró una epidermis acantótica, con degeneración vacuolar de la capa basal, así como una ampolla subepidérmica (figura 2a) y un infiltrado de neutrófilos y eosinófilos a nivel de dermis reticular. La inmunofluorescencia fue positiva para C3 lineal, y negativa para IgG (figura 2b).

En la biopsia de una de las pápulas queratósicas se observó verticalización de las fibras colágenas dérmicas junto con ulceración epidérmica y restos de queratina.

### Diagnóstico

Con los hallazgos clínicos e histopatológicos se diagnosticó al paciente de un penfigoide ampolloso sobre una dermatosis perforante adquirida previa.

### Tratamiento

Se inició tratamiento tópico con propionato de clobetasol aplicado diariamente en las lesiones ampollosas y dexclorfeniramina 2 mg cada 8 horas.

### Evolución

Tras 10 días de tratamiento tópico no se produjo mejoría, por lo que decidimos iniciar terapia oral corticoidea con 16 mg de metilprednisolona diarios, con desaparición de las ampollas tras dos semanas de tratamiento. Sin embargo, al disminuir la dosis a 8 mg/día reaparecieron las lesiones, por lo que añadimos al tratamiento doxiciclina 100 mg cada 12 horas durante 14 días con desaparición de las mismas.

### Comentario

En la literatura hay 4 casos descritos<sup>1,2</sup> de coexistencia de penfigoide ampolloso con dermatosis perforante adquirida, sin haber llegado a demostrarse una relación causal entre ambas.

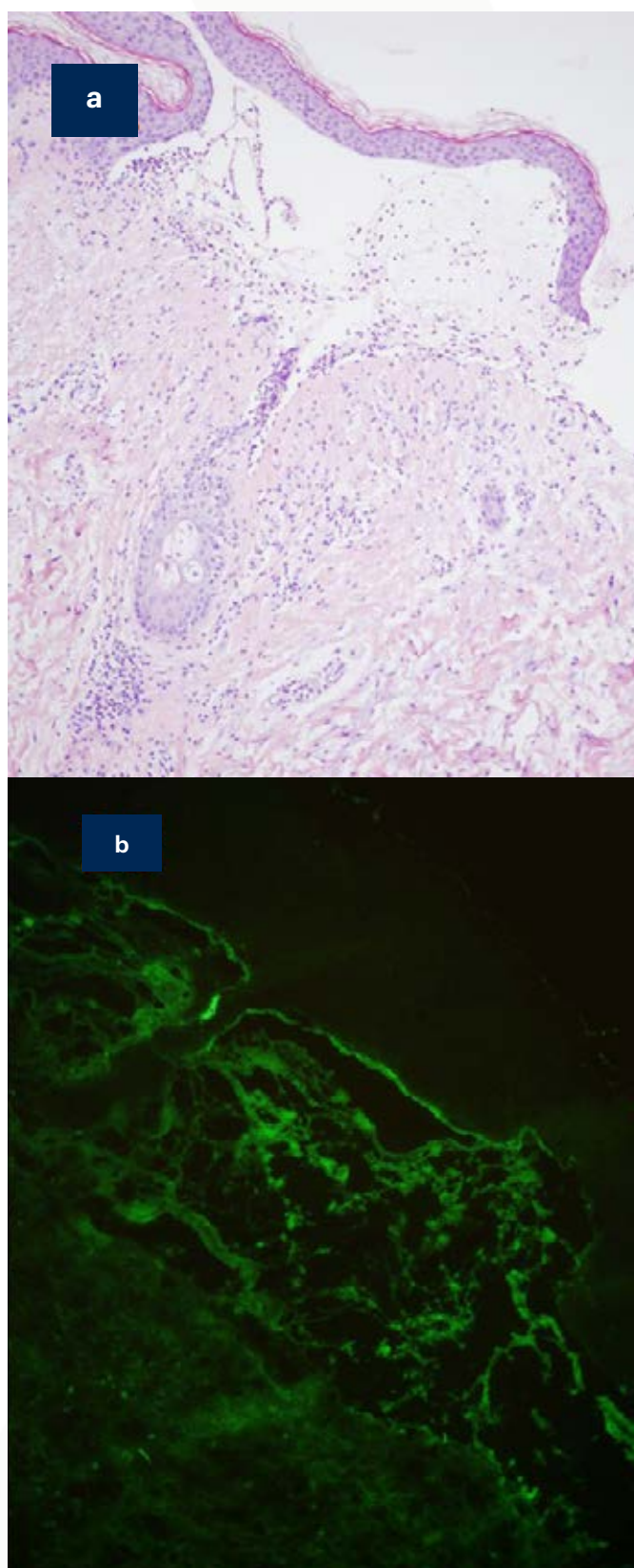


Figura 2. a) Ampolla subepidérmica con degeneración vacuolar de la capa basal e infiltrado de eosinófilos y neutrófilos e dermis reticular. b) Inmunofluorescencia positiva para C3.



No obstante, se especula con la posibilidad de que el penfigoide ampolloso pueda deberse a autoantígenos presentes en la membrana basal que quedan expuestos tras el daño epidérmico producido tanto por la propia dermatosis perforante como por el rascado inducido por enfermedades crónicas como la diabetes mellitus o la insuficiencia renal crónica. El hecho de que en los casos descritos hasta ahora la dermatosis perforante adquirida preceda a la enfermedad ampollosa podría ir a favor de esta hipótesis. La exposición de autoantígenos de la membrana basal al sistema inmune junto con el propio envejecimiento de la piel podría generar autoanticuerpos contra la membrana basal. En conclusión, presentamos un

nuevo caso de penfigoide ampolloso precedido de una dermatosis perforante adquirida, una excepcional coincidencia pocas veces encontrada en la literatura.

### Bibliografía

1. Nomura H, Mukai M, Niimi Y, Egami S, Yokoyama T, Sugiura M et al. Coexistence of acquired perforating dermatosis and bullous pemphigoid: three cases. *Eur J Dermatol.* 2017; 1;27(2):192-193.
2. Tani S, Ishii N, Hashimoto T, Tsujioka K. Bullous pemphigoid arising in a patient with acquired perforating dermatosis. *Clin Exp Dermatol.* 2017 Feb 20. doi: 10.1111/ced. 13080



# 08

## Erupción vesiculoampollosa en neonato

Roberto Peña Sánchez  
Alba Crespo Cruz  
Fernando García Souto  
María Luisa Martínez Barranca

## 08. Erupción vesiculoampollosa en neonato



Roberto Peña Sánchez, Alba Crespo Cruz, Fernando García Souto, María Luisa Martínez Barranca

### Anamnesis

Recién nacida con erupción cutánea desde el momento del parto. Controles gestacionales y medidas antropométricas normales. Parto vaginal sin incidencias, padres y dos hermanos mayores sin antecedentes de interés.

### Exploración física

Erupción generalizada consistente en vesículas, ampollas y algunas pústulas, con predominio en extremidades, siguiendo las líneas de Blaschko (figura 1). Mucosas y polo cefálico respetados. Nikolsky negativo. Afebril, con buen estado general.



Figura 1. Lesiones vesiculosas, ampollosas y costrosas de distribución blaschkoide.



Figura 2. Lesiones verrucosas e hiperpigmentación residual a los 10 meses.

### Exploraciones complementarias

- Bioquímica y hemograma: eosinofilia absoluta (1260/mm<sup>3</sup>) y relativa (9%), resto normal.
- Microbiología: hemocultivos seriados, cultivos de exudado para bacterias y hongos y PCR del virus herpes simple negativos.
- Anatomía patológica: dermatitis eosinofílica perivascular e intersticial con focos de exocitosis, espongirosis y células disqueratóticas aisladas.

### Diagnóstico

Incontinencia pigmentaria.

### Tratamiento

Vaselina líquida como emoliente diaria y mupirocina mezclada a partes iguales con metilprednisolona crema en zonas de lesiones vésico-ampollosas.

### Evolución

La erupción cursó con brotes de vesículas y pápulas que remitían con costra superficial en

pocas semanas, sin dejar cicatriz. En los meses siguientes las lesiones desaparecieron por completo persistiendo una hiperpigmentación lineal (figura 2). La ecografía cerebral y el estudio oftalmológico fueron normales. La paciente no ha presentado otros síntomas ni alteraciones del desarrollo tras 12 meses de seguimiento. Se ha solicitado el estudio genético, pendiente en la actualidad.

### Comentario

La incontinencia pigmentaria es una enfermedad genética de herencia dominante ligada a X. Afecta principalmente a mujeres, siendo por lo general mortal en el varón. Es producida por mutaciones del gen IKBKG/NEMO, que aparecen 'de novo' en el 65% de los casos. Es característica la aparición de lesiones siguiendo las líneas de Blaschko en 4 fases: vesiculosa, verrucosa, hiperpigmentada e hipopigmentada/atrófica. Estos estadios pueden solaparse, recurrir, o estar ausentes<sup>1</sup>. Además, es frecuente la afectación



dentaria, neurológica y oftalmológica. En la histología se observa espongiosis eosinofílica y disqueratosis. El estudio genético es positivo hasta en el 85% de los casos. El diagnóstico se basa en criterios clínicos, descritos en 1993 y actualizados en 2014<sup>2</sup> El diagnóstico diferencial es amplio y abarca erupciones benignas como el eritema tóxico del neonato, diversas genodermatosis, y enfermedades infecciosas como el herpes neonatal, impétigo contagioso y candidiasis. Estas últimas son potencialmente graves y requieren

tratamiento precoz, por lo que es fundamental su despistaje.

### Bibliografía

1. Van Leeuwen RL, Wintzen M, van Praag MC. Incontinentia pigmenti: an extensive second episode of a "first-stage" vesicobullous eruption. *Pediatr Dermatol* 2000; 17:70.
2. Minić S, Trpinac D, Obradović M. Incontinentia pigmenti diagnostic criteria update. *Clin Genet* 2014; 85:536.





# 09

## Lesiones ampollasas diseminadas, inmunofluorescencia directa como clave diagnóstica

Clara Chiloeches Fernández  
Rosa María Ceballos  
Guillermo González López  
Elena Sendagorta Cudós



## 09. Lesiones ampollosas diseminadas, inmunofluorescencia directa como clave diagnóstica

Clara Chiloeches Fernández, Rosa María Ceballos, Guillermo González López, Elena Sendagorta Cudós

### Anamnesis

Varón de 51 años sin alergias medicamentosas conocidas y con antecedentes médicos de hipertensión arterial, diabetes mellitus, miocardiopatía dilatada enólica, hepatopatía crónica y carcinoma epidermoide queratinizante secundario a sinus pilonidal tratado con quimioterapia y radioterapia. Ingresado para tratamiento de absceso glúteo, se consulta desde el Servicio de Oncología por lesiones cutáneas de dos días de evolución, muy pruriginosas, localizadas en dorso de manos, antebrazos y tronco. El paciente refería aparición de placas eritematosas con una o varias vesículas centrales que progresaban a placas ampollosas con ulceración central tras rascado.

### Exploración física

A la exploración física se encontraba afebril y con buen estado general. En la exploración dermatológica se observaban placas en muñecas y antebrazos con úlcera costrosa central y ampollas tensas circundantes de contenido purulento (figura 1). Además, presentaba placas urticariales en abdomen y tórax de menor tamaño, con vesículas de contenido claro centrales.

### Exploraciones complementarias

Con la sospecha de dermatosis neutrofílica versus enfermedad ampollosa tipo IgA lineal, se solicitaron análisis de sangre, serologías, cultivo para bacterias y PCR para virus herpes de una ampolla



Figura 1. Se observan múltiples placas eritematosas en dorso de manos con ampollas de contenido purulento periféricas, algunas de ellas con úlcera costrosa central.

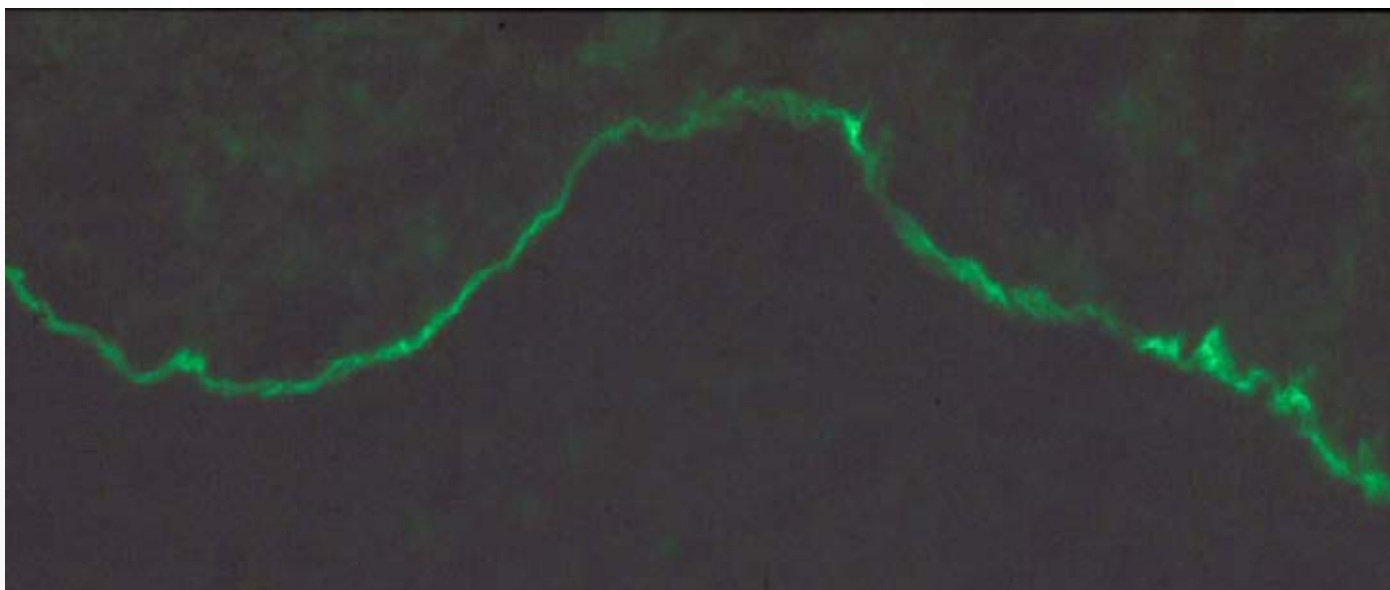


Figura 2. Con el microscopio de inmunofluorescencia directa, la unión dermoepidérmica muestra un depósito lineal de IgA. En la fotografía la línea separa a la epidermis (arriba) de la dermis (abajo).

y estudio anatomopatológico con tinción de hematoxilina-eosina de una lesión e inmunofluorescencia directa de piel perilesional.

El análisis de sangre mostraba anemia macrocítica y leucocitosis con desviación izquierda. El cultivo, la PCR y las serologías fueron negativos. En el estudio anatomopatológico con tinción de hematoxilina-eosina se visualizaba una ampolla subepidérmica con intenso infiltrado neutrofílico en la dermis superficial y menos intenso en la dermis reticular. En la inmunofluorescencia directa se apreciaba un depósito de IgA lineal en la unión dermoepidérmica (figura 2).

### Diagnóstico

Enfermedad ampollosa tipo dermatosis IgA lineal.

### Tratamiento y evolución

Ante la sospecha de una posible dermatosis neutrofílica o dermatosis ampollosa tipo IgA lineal se inicia tratamiento empírico con prednisona 30 mg en pauta descendente y curas locales con fomentos y combinación de corticoide y antibiótico, con buena evolución de lesiones, pero sin resolución completa tras 5 días de tratamiento. Al alta se inicia tratamiento con Dapsone 100 mg/día, tras

comprobar actividad normal de glucosa-6-fosfato deshidrogenasa, con resolución completa de lesiones al mes de inicio del fármaco.

### Comentario

La dermatosis ampollosa IgA lineal es una enfermedad autoinmune que se caracteriza por ampollas subepidérmicas producidas por anticuerpos de tipo IgA frente a la proteína BP-180<sup>1</sup>. Su incidencia es baja y se presenta con más frecuencia en la infancia que en la edad adulta. Etiológicamente se considera de origen desconocido, aunque en algunos casos se asocia con exposición a fármacos<sup>2</sup>, colitis ulcerosa o neoplasias hematológicas<sup>3</sup>. Clínicamente se presenta en forma de placas urticariales pruriginosas con vesículas o ampollas suprayacentes que se disponen en la periferia formando lo que se conoce como *rosetas* o *corona de perlas*. Las localizaciones más frecuentes en niños son el tronco, perioral y genital; por contra, en adultos es típica la afectación de glúteos y zonas de extensión de extremidades<sup>4</sup>. Es frecuente la afectación de mucosas<sup>1</sup>. El diagnóstico diferencial es amplio, e incluye la dermatitis herpetiforme, el síndrome de Sweet, el pioderma gangrenoso ampolloso, el impétigo ampolloso o



el penfigoide ampolloso entre otros<sup>5</sup>. El diagnóstico se realiza mediante estudio histológico e inmunofluorescencia directa (*gold standard*) donde se objetiva un depósito de IgA lineal en la unión dermoepidérmica. El tratamiento de elección es la dapsona oral, aunque los corticoides tópicos pueden ser suficientes cuando la enfermedad es limitada<sup>6</sup>.

### Bibliografía

1. Kridin, K. (2017). Subepidermal autoimmune bullous diseases: overview, epidemiology, and associations. *Inmunologic Research* .
2. Daniel Navi MD, D. J. (2006). Drug-induced linear IgA bullous dermatosis. *Dermatology Online Journal* .
3. Horiguchi Y1, I. A. (2008). Linear IgA dermatosis: report an infantile case and analysis of 213 cases in Japan. *The Journal of Dermatology* .
4. VA, V. (2012). Linear IgA disease: clinical presentation, diagnosis, and pathogenesis. *Inmunology and Allergy Clinics of North America* , 245-253.
5. A. González, S. V. (2016). Neutrophilic dermatosis of the dorsal hands in an elderly man. *Dermatology Online Journal* .
6. Donna A. Culton MD, P. y. (2012). Treatment of subepidermal bullous disease. *Clinics in Dermatology* , 95-102.



# Tumores

---





# Contenido

01. Placas eritematosas y alopécicas en cuero cabelludo.....	369
02. Lesión tumoral azulada de rápido crecimiento con final feliz.....	373
03. Tumoración sonrosada en flanco derecho .....	377
04. Nódulos en el cuero cabelludo en un varón de 64 años: más allá de la piel .....	381
05. Nódulos dolorosos en la palma de la mano derecha .....	385
06. Nódulo doloroso en pabellón auricular.....	389
07. Cyrano parece... pero no es. ¿Qué es? .....	393
08. De microabsceso en microabsceso .....	397
09. Nódulo digital indoloro en un niño de 11 meses .....	401
10. Lesión cutánea única: centinela de un complejo síndrome .....	405
11. Tumoración ulcerada anal en paciente inmunosuprimido.....	409
12. Tumor en hombro derecho en zona de vacunación.....	413
13. Nódulo en la punta nasal .....	417
14. Placa indurada en la nuca en una paciente anciana .....	421
15. Tumor infrecuente en localización incómoda .....	425
16. Pápulas y placas infiltradas diseminadas en paciente de raza negra .....	429
17. Lesión indurada en párpado superior .....	433
18. Nódulos subcutáneos múltiples no ulcerados en recién nacido .....	437
19. Tumoración en 5° dedo simulando quiste mixoide .....	443
20. Un condiloma con sorpresa .....	447
21. Tumoración preauricular de lento crecimiento .....	451
22. Una pápula con un pelo central. ¿Cuál es tu diagnóstico? .....	455
23. Nódulos abdominales indicativos de un nuevo estadio .....	459
24. Carcinoma espinocelular simulando una pericondritis .....	463
25. Tumor vascular segmentario y cardiopatía en recién nacido .....	467
26. Lesión perlada en el borde libre palpebral .....	471
27. Lo que puede esconder una dermatitis perianal persistente .....	475
28. Lesión nodular periungueal asintomática .....	479
29. Una neoplasia de estirpe neural en una localización singular .....	483
30. Varón VIH positivo que consulta por una picadura... ..	487
31. Lesión en punta nasal .....	491







# 01

## Placas eritematosas y alopécicas en cuero cabelludo

Víctor Flores Climente  
Xavier Cubiró Raventós  
Sergi Planas Ciudad



# 01. Placas eritematosas y alopecicas en cuero cabelludo

Víctor Flores Climente, Xavier Cubiró Raventós, Sergi Planas Ciudad

## Anamnesis

Mujer de 86 años natural de Segovia con antecedente de enfermedad de Alzheimer GDS 5 en tratamiento con parches de rivastigmina que consultaba por la aparición de lesiones extensas en la región frontal y parietal izquierda de tres semanas de evolución. Asimismo, la paciente refería la aparición de zonas alopecicas coincidiendo con las zonas afectadas. No presentaba dolor ni prurito y negaba la aplicación de producto tópico o de traumatismo previo a la aparición de las lesiones.

## Exploración física

En la exploración física destacaba la presencia de una placa eritematorosada e infiltrada que ocupaba casi la totalidad de la región parietal izquierda. La lesión condicionaba una extensa área alopecica que se extendía más allá del área afectada. También se observaba una tumoración de características similares y de menor tamaño en polo frontal y una placa circular de aspecto contusiforme en la zona interparietal (figura 1).

El test del tirón (pull-test) era positivo y no se palpaban adenopatías laterocervicales, supraclaviculares ni axilares.

## Exploraciones complementarias

Se realizó biopsia tipo punch de las tres regiones para estudio histopatológico. En las tres muestras se observaron características similares con tinción de hematoxilina-eosina: una epidermis respetada y en dermis media destacaba la presencia de abundantes espacios vasculares rodeados de células endoteliales con una marcada atipia focal y ocasionales figuras de mitosis. Los espacios vasculares seguían un patrón de crecimiento de

tipo sinusoidal, disecando los haces de colágeno. No se observaba necrosis. Las tinciones inmunohistoquímicas para CD 31 y para ERG mostraron una positividad difusa en toda la muestra (figura 2) mientras que fue negativa para virus herpes humano tipo 8.

## Diagnóstico

Angiosarcoma primario de cabeza y cuello (clásico).

## Tratamiento

En consenso con el servicio de oncología, dado el contexto clínico y social de la paciente, se desestimó tratamiento quirúrgico y se decidió tratamiento con palitaxel.

## Evolución

La evolución clínica de la paciente fue tórpida. Las lesiones presentaron crecimiento rápido con extensas áreas necróticas y ulceradas a los dos meses de la primera consulta. La paciente fue éxitus como consecuencia de la infiltración metastásica pulmonar y de las cadenas ganglionares a los cinco meses.

## Comentario

El angiosarcoma es el tumor vascular maligno más frecuente en la edad adulta. Es un tumor de mal pronóstico, con una supervivencia a los 5 años entre el 12% y el 34%.

Se clasifica en tres tipos: el angiosarcoma clásico, el angiosarcoma sobre linfedema crónico y el angiosarcoma post radioterapia. La forma clásica es la más frecuente y se presenta en la cara o el cuero cabelludo de ancianos. Suele ser una lesión mal definida, única o multifocal, de aspecto contusiforme, pudiendo ulcerarse y sangrar.



Figura 1. Placa parietal izquierda, tumoración frontal y placa contusiforme interparietal. a) visión lateral. b) visión superior.

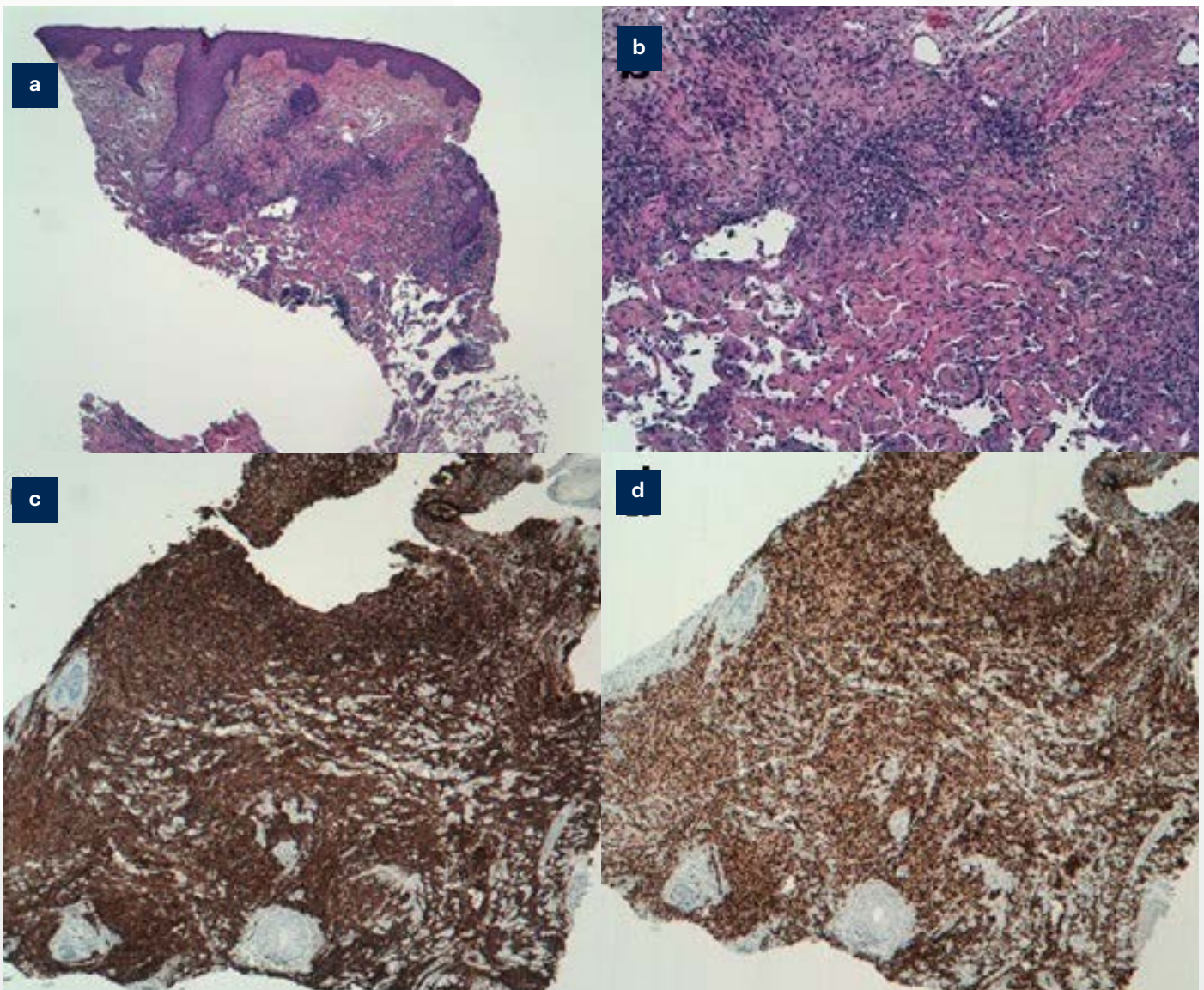


Figura 2. Histopatología. a) tinción de hematoxilina-eosina 40x. b) tinción de hematoxilina-eosina 100x. c) CD 31. d) ERG.

La histología suele mostrar un tumor dérmico mal delimitado formado por canales vasculares recubiertos por células endoteliales prominentes con grado variable de atipia y con características infiltrantes, disecando los haces de colágeno. Existe otra forma más indiferenciada que puede simular carcinomas escamosos. Suele ser positivo para CD31 y ERG, siendo la combinación de estos, muy sensibles para

el diagnóstico de angiosarcoma. El tratamiento de elección es la cirugía combinada con la radioterapia aunque, en pacientes inoperables, se puede optar por tratamiento quimioterápico.

Presentamos una paciente en la que el rápido crecimiento de las lesiones, la localización típica y el estudio histológico resultaron clave para el diagnóstico de angiosarcoma.



# 02

## Lesión tumoral azulada de rápido crecimiento con final feliz

Ana Varela Veiga  
Olaya Suárez Magdalena  
Sandra Peña López  
Olalla Figueroa Silva



## 02. Lesión tumoral azulada de rápido crecimiento con final feliz

Ana Varela Veiga, Olaya Suárez Magdalena,  
Sandra Peña López, Olalla Figueroa Silva

### Anamnesis

Varón de 64 años, sin antecedentes de interés, que consultó por presentar una lesión retroauricular izquierda, asintomática, de rápido crecimiento en el último mes.

### Exploración física

A la exploración, se apreciaba un nódulo de color azul-violáceo de 15 mm de diámetro, indurado al tacto, no adherido a planos profundos (figura 1a y 1b).

### Exploraciones complementarias

Ante las características de la lesión, se decidió su exéresis de forma prioritaria, con el objetivo de descartar un tumor maligno (carcinoma de células de Merkel, metástasis cutánea sin tumor primario conocido...).

### Diagnóstico

El diagnóstico histopatológico fue compatible con un pilomatrixoma proliferante. Al microscopio, se identificó una lesión simétrica, bien delimitada, no ulcerada, que estaba formada por lóbulos de células basaloides, con datos de atipia y mitosis, así como la presencia de áreas focales eosinófilas, que contenían células fantasmas en su interior (figura 2a, 2b, 2c).

### Tratamiento y evolución

Dado que su exéresis inicial fue completa, decidimos únicamente realizar seguimiento del paciente, manteniéndose libre de recidiva en la actualidad.

### Comentario<sup>1-5</sup>

El pilomatrixoma proliferante es una variante histopatológica de la forma clásica, de frecuencia

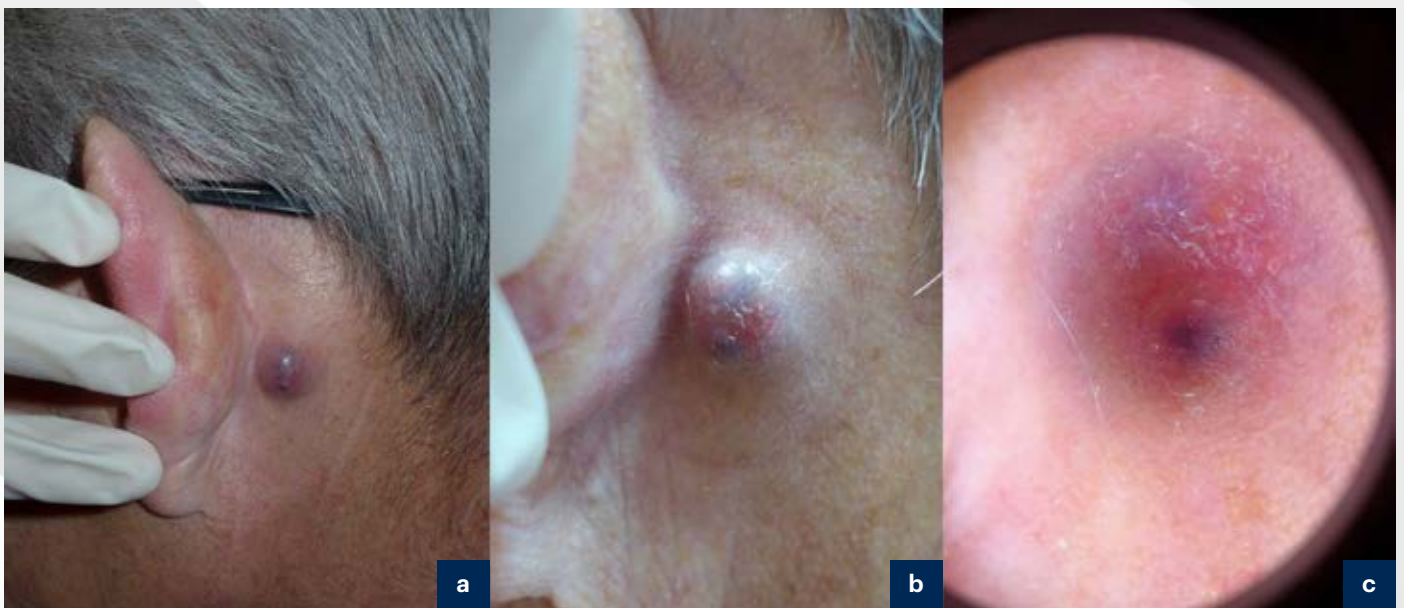


Figura 1. Nódulo de color azul- violáceo de 15 mm de diámetro.

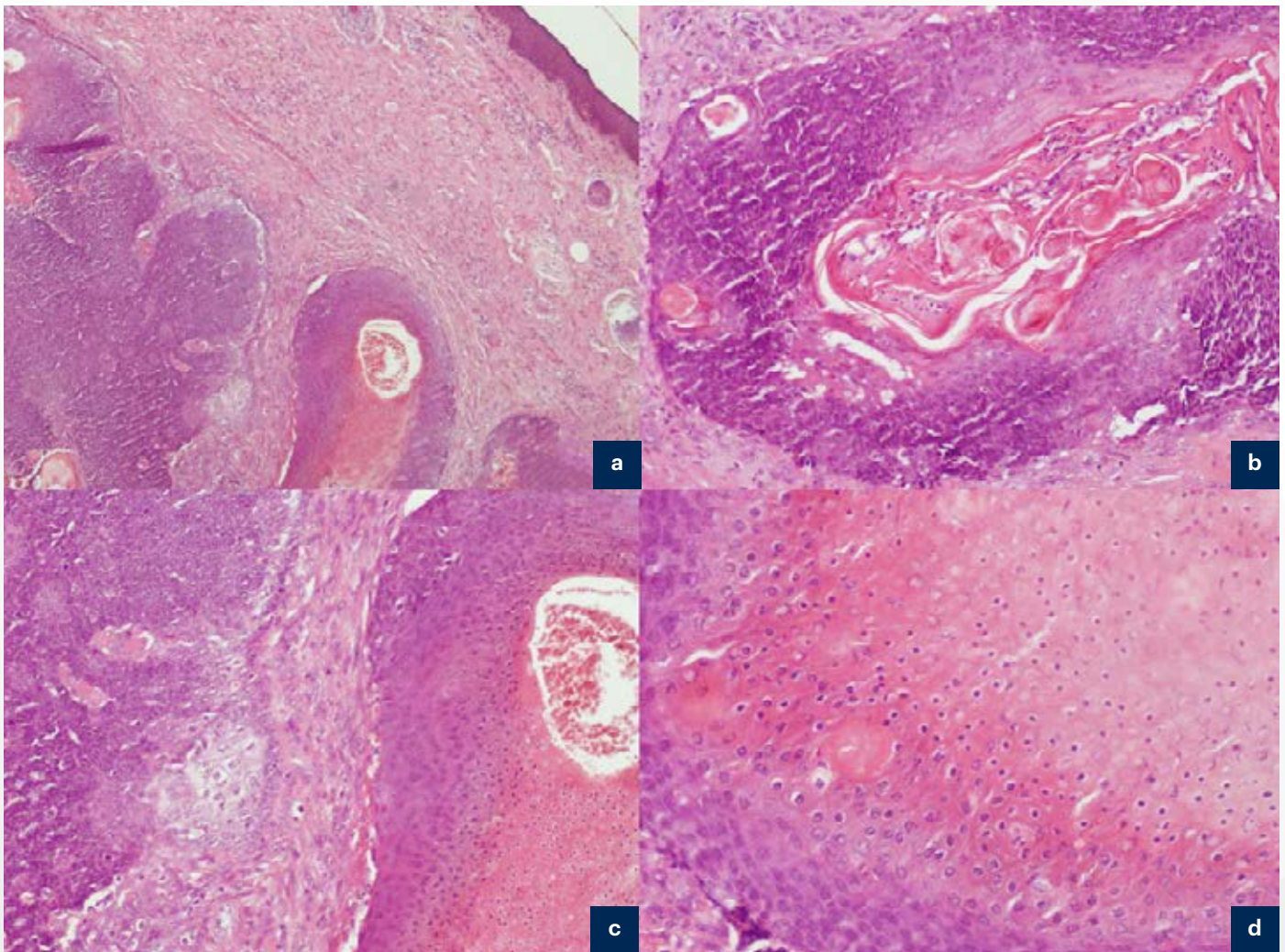


Figura 2. x

desconocida, aunque referido excepcionalmente en la literatura. Es más frecuente en individuos de edad avanzada, sin predominio por sexos. Se presenta como una lesión nodular solitaria superior a 15 mm, bien delimitada, dolorosa, que afecta sobre todo a cabeza y cuello.

Histológicamente, se caracteriza por el predominio de lóbulos de células basaloides, con atipia nuclear y mitosis, y áreas focales que contienen material de aspecto eosinófilo, cornificado, con células fantasma en su interior. Su simetría, buena delimitación, la ausencia de ulceración e infiltración perineural o intravascular, así como la presencia de tejido fibroso perilesional son hallazgos de benignidad que orientan al diagnóstico.

Los principales diagnósticos diferenciales a te-

ner en cuenta son el carcinoma basocelular con diferenciación matricial, el quiste epidérmico, el granuloma piogénico, el carcinoma pilomatrixial, el carcinoma de Merkel, un sarcoma o las metástasis cutáneas, lo que obliga a la extirpación prioritaria. Mención especial merece el pilomatrixoma clásico, del que se diferencia por ser más frecuente en la infancia-adolescencia, así como por presentar mayor cantidad de células fantasma y menor proporción de células basaloides.

El tratamiento de elección es la exéresis completa con márgenes libres, dado que la complicación más frecuente es la recurrencia local, por lo que se recomienda seguimiento periódico. No se ha documentado la posibilidad de transformación maligna o afectación linfática ni sistémica.



## Bibliografía

1. Nabor-Kondo R.; Milenkovich-Belinetti F.; Bulla-Vasconcellos VR.; Pontello-Junior R.; Ciliao C.; Grimaldi DM. Proliferating pilomatricoma. Case report. *An Bras Dermatol.* 2015; 90:94-6.
2. Grohs RL.; Ardakani NM.; Harvey NT.; Luczak BP.; Wood BA. Giant proliferating pilomatricoma; report of a rare entity. *Australas J Dermatol.* 2017; 58: 91-3.
3. García-Montero P.; Repiso-Jiménez JB.; Fernández-Canedo I. Pilomatrixoma proliferante simulando malignidad. *Actas Dermosifiliogr* 2017.
4. Shirai M.; Fujimoto N.; Nakanishi G.; Tanaka T. Proliferating type pilomatricoma presenting with alopecia. *EJD* 2012; 22: 564-5.
5. Satoh M.; Ookuchi M.; Yamamoto T. Proliferating pilomatricoma with no recurrence during a 3-year follow-up. *J Dermatol Case Rep.* 2012; 4: 127-9.





# 03

## Tumoración sonrosada en flanco derecho

Víctor González Delgado  
Pilar Cordero Romero  
Rebeca Velasco Huici  
María Dolores Ramón Quiles



## 03. Tumoración sonrosada en flanco derecho

Víctor González Delgado, Pilar Cordero Romero,  
Rebeca Velasco Huici, María Dolores Ramón Quiles

### Anamnesis

Acude a nuestra consulta una paciente mujer de 65 años con el único antecedente de Diabetes Mellitus tipo 2, en tratamiento con antidiabéticos orales, que es remitida desde otro centro por presentar una lesión en el flanco derecho de aproximadamente un año de evolución, de crecimiento progresivo y asintomática.

### Exploración física

Se observa una lesión nodular de 2x1cm de diámetro, lisa, sonrosada, pero de centro más amarillento y de consistencia elástica. La lesión ocupa mayor volumen en profundidad que en superficie (figura 1).

### Exploraciones complementarias

- Dermatoscopia: se observa una coloración amarillenta difusa, sin observarse ningún patrón específico.

- Anatomía patológica: se observa una proliferación neoplásica de patrón infiltrativo, en dermis y que alcanza tejido celular subcutáneo. La lesión está formada por células de citoplasma poligonal eosinófilo granular, con núcleos redondeados centrales, sin observarse mitosis ni necrosis. El estudio inmunohistoquímico es positivo para S-100 y NKI-C3, con negatividad para CD163, actina músculo liso y actina HHF35 (figura 2).

### Diagnóstico

Tumor de células granulares (tumor de Abrikossoff).

### Tratamiento

La lesión se trató con una excisión completa.

### Evolución

Tras año y medio no se han observado recidivas de la lesión.



Figura 1. Observamos la lesión nodular rojiza de centro amarillento.

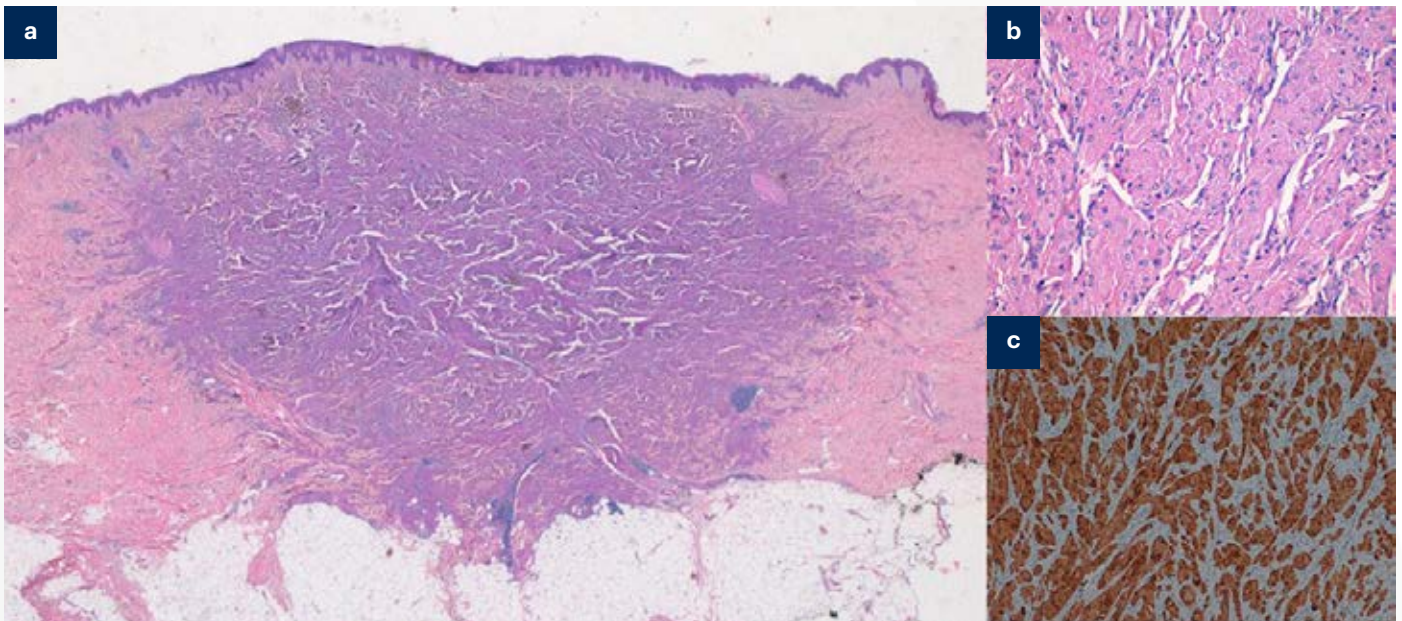


Figura 2. a) A gran aumento observamos una proliferación dérmica no encapsulada con extensión a subcutáneo y sin extensión a epidermis. b) Observamos células poligonales de citoplasma eosinófilo y aspecto granular. c) La mencionada celularidad es intensamente positiva para S-100. (A, HE gran aumento; B, HE 200x; C, S-100 100x).

## Comentario

El tumor de células granulares o tumor de Abrikossoff supone un 0'5% de todos los tumores de partes blandas<sup>1-3</sup>. Aparecen a mediana edad y son más frecuentes en mujeres. Clínicamente suelen ser nódulos de crecimiento lentamente progresivo y ulcerados. Aproximadamente la mitad de los casos se localizan en cabeza y cuello, y de estos la mayoría se localizan en la lengua<sup>1,2</sup>. Dermatoscópicamente se presentan como nódulos con la zona central amarillenta rodeada de un pseudoretículo marrón claro periférico<sup>4</sup>. A nivel histológico se caracteriza por una proliferación que ocupa dermis y se extiende al subcutáneo, y en epidermis pueden haber cambios pseudoepiteliomatosos reactivos. Son células poligonales con citoplasma eosinófilo granular que se organizan en sábanas<sup>1,2</sup>. Se cree que el aspecto granular se debe a los lisosomas del citoplasma. A nivel inmunohistoquímico son positivos para S100, CD68, enolasa específica neuronal y el receptor del factor de crecimiento

nervioso-5 (NGFR-5). El tratamiento es quirúrgico, con excisión completa de la lesión<sup>1</sup>. Existen variantes malignas (0'5-2% de los casos), con capacidad metastásica, pero no existen criterios histológicos consensuados; se basan en invasión en profundidad, necrosis, mitosis, etc.

## Bibliografía

1. Pushpa G, Karve PP, Subashini K, Narasimhan MN, Ahmad PB. Abrikossoff's Tumor: an unusual presentation. *Indian J Dermatol.* 2013;58:407.
2. Moundib H, Hali F, Zouhair K, Benchikhi H, Jerra H, Boukind el H, et al. Abrikossoff skin tumor. *Presse Med.* 2014;43:1279-81.
3. Liu TT, Han Y, Zheng S, Li B, Liu YQ, Chen YX, et al. Primary cutaneous malignant granular cell tumor: a case report in China and review of the literatura. *Diagn Pathol.* 2015;10:113.
4. Popadic M. Dermoscopy of cutaneous Abrikossoff tumor (granular cell tumor) in a pediatric patient. *J Am Acad Dermatol.* 2015;73:e137-8.





# 04

## Nódulos en el cuero cabelludo en un varón de 64 años: más allá de la piel

Pilar Cordero Romero  
Víctor González Delgado  
Sara Blanco Banderas  
Claudia Mestre Alagarda  
Miguel Rubio Fabra



## 04. Nódulos en el cuero cabelludo en un varón de 64 años: más allá de la piel

Pilar Cordero Romero, Víctor González Delgado,  
Sara Blanco Banderas, Claudia Mestre Alagarda, Miguel Rubio Fabra

### Anamnesis

Varón de 64 años, con antecedentes de hipertensión arterial, diabetes mellitus tipo 2, dislipemia y obesidad tipo 1, que fue remitido a la consulta de Dermatología del Centro de Especialidades para valoración de 3 lesiones nodulares en cuero cabelludo de un año de evolución, asintomáticas, y con crecimiento progresivo que se había incrementado de forma llamativa en los últimos meses.

### Exploración física

Presentaba 3 lesiones nodulares violáceas de entre 1 y 1,5 cm a nivel interparietal y en el vértex, do-

lorosas al tacto y de consistencia blanda (figura 1a). No se palpaba pulso, pero sí se objetivó un aumento de la temperatura local. Se remitió al paciente al Servicio de Dermatología del Hospital Clínico de Valencia con sospecha de angiosarcoma vs malformación vascular vs linfoma cutáneo y se solicitó estudio mediante resonancia magnética cerebral. En el plazo de 4 semanas, las lesiones cuadruplicaron su volumen, la de mayor tamaño desarrolló necrosis central, provocando intenso dolor y apareció un nuevo nódulo interparietal (figura 1b y 1c). El paciente no presentaba alteración del estado general ni otra sintomatología en ese momento.

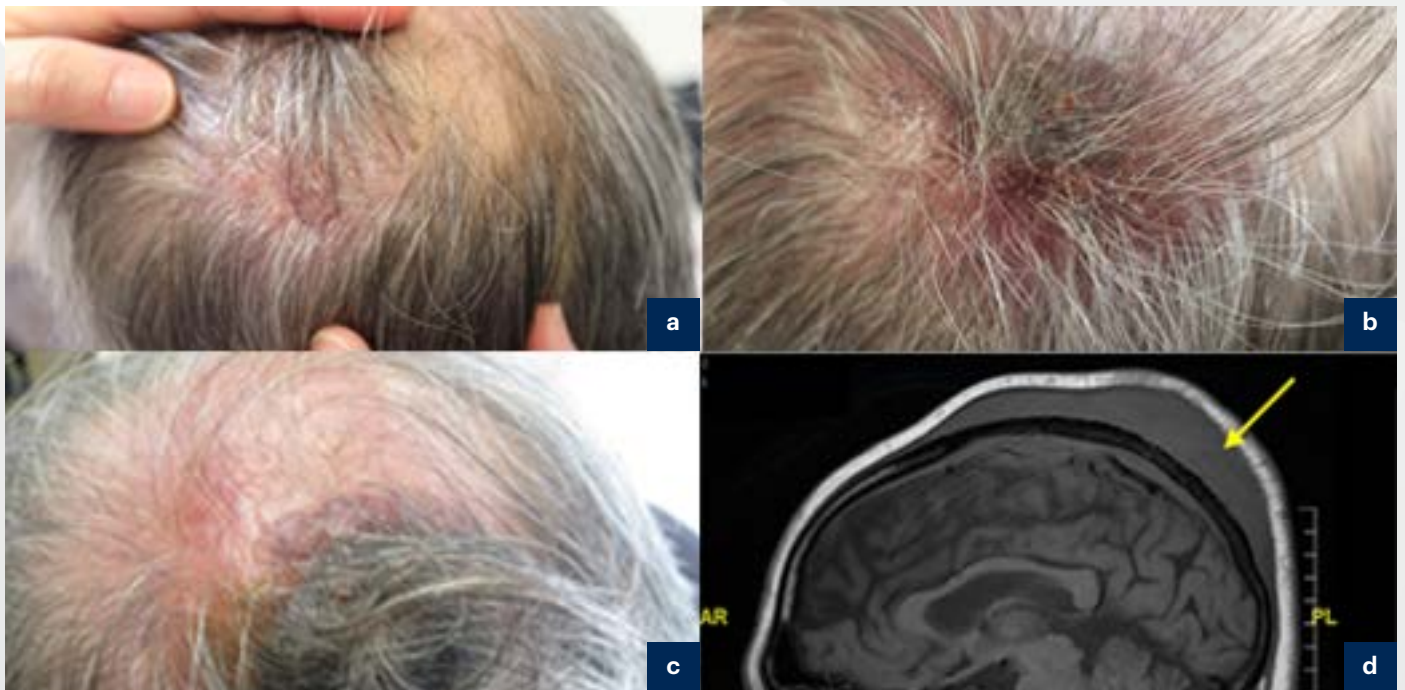


Figura 1. a) Imagen clínica del paciente al diagnóstico. b y c) Evolución de las lesiones nodulares a las 2 (Imagen 1b) y 4 semanas (imagen 1c) del diagnóstico. Se aprecia crecimiento significativo de las lesiones con necrosis extensa. d) Corte sagital de resonancia magnética. Se observa una masa extraaxial sólida bien delimitada de implantación dural, localizada en la región frontoparietal superior izquierda y temporal, que afecta al seno longitudinal superior. La lesión se asocia a una "gran masa" que afecta al tejido celular subcutáneo del cuero cabelludo en vertiente izquierda, heterogénea y ulcerada (fecha amarilla).

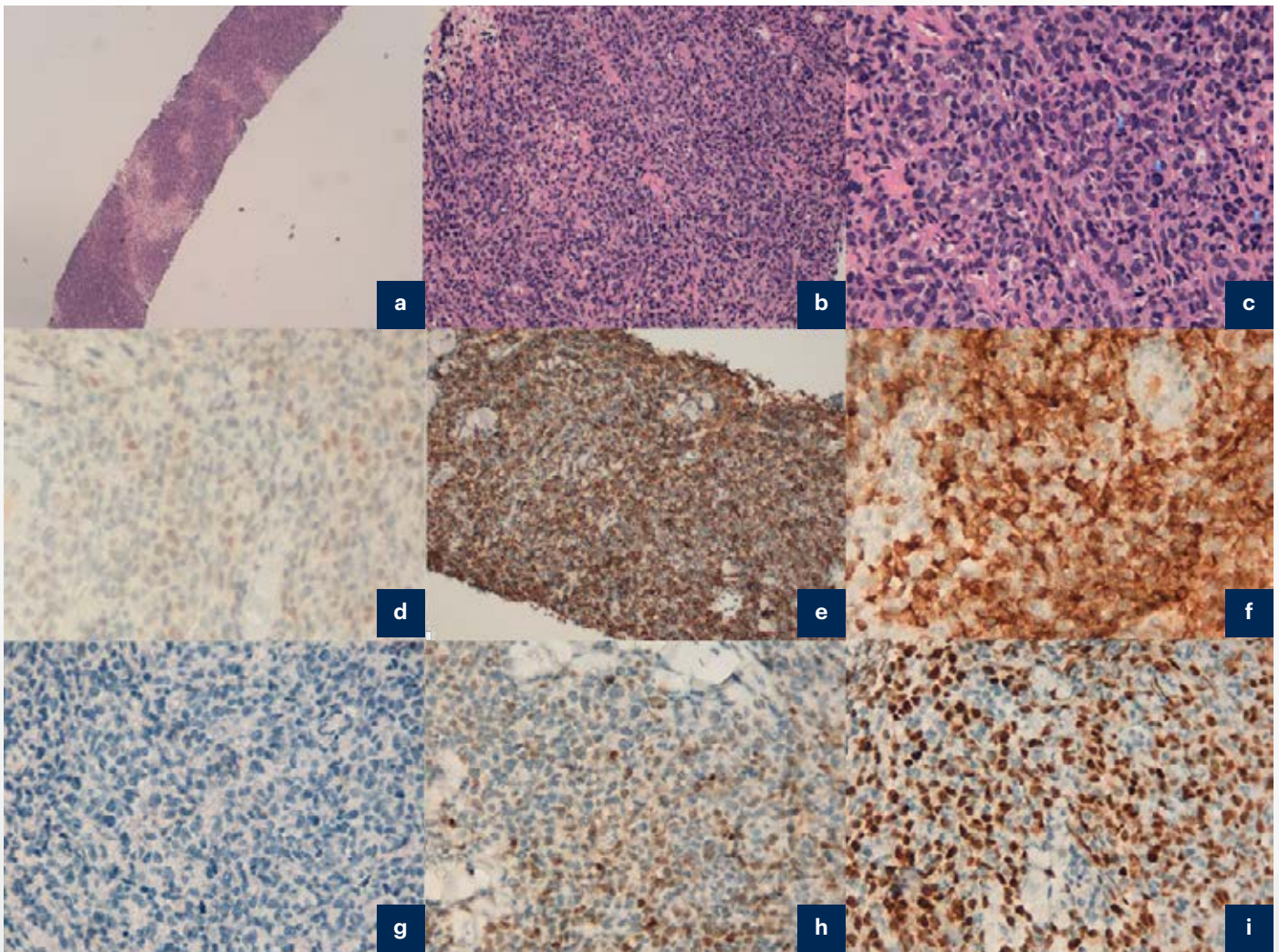


Figura 2. a) (H-E 10x): Imagen panorámica de la biopsia. Se observa una proliferación linfocitaria con patrón difuso o en sábana. b) (H-E20x): Proliferación de linfocitos grandes con patrón difuso. Se aprecian numerosas figuras de apoptosis. c) (H-E40x): Núcleos grandes con cromatina vesiculada y nucleolos evidentes. Se observan numerosas figuras de mitosis (flechas azules). d) Positividad para c-MYC en el 20% de las células. e) Linfocitos difusamente positivos para CD20. f) Linfocitos difusamente positivos para BCL2. g) CD10 negativo. h) Positividad para BCL6 en el 30% de los linfocitos. i) Positividad para MUM-1 en el 90% de los linfocitos.

### Exploraciones complementarias

La resonancia magnética reveló una afectación meníngea amplia, mamelonada, con una masa de partes blandas de localización subcutánea, que sugería una neoplasia de origen hematopoyético (figura 1d). Realizamos una biopsia de un nódulo del cuero cabelludo, con resultado de proliferación neoplásica linfoide atípica con numerosas mitosis y cuerpos apoptóticos. En el estudio inmunohistoquímico se apreció positividad intensa y difusa para CD20, positividad para BCL2 en el 100% de las células tumorales, para MUM1 en el 90%, para BCL6 en el 30% y para c-myc en el 20%.

CD10 fue negativo y ki67 del 80% (figura 2a-i). Se solicitó una tomografía cérvico-tóraco-abdomino-pélvica que mostró múltiples adenopatías cervicales bilaterales, paratraqueales, subcarinales paraaórticas, retroperitoneales y en ligamento gastrohepático de hasta 19 mm y una masa mediastínica que englobaba el esófago inferior, que sugerían un cuadro linfoproliferativo. En la biopsia de médula ósea no se observó infiltración.

### Diagnóstico

Con todos estos hallazgos, el diagnóstico fue de Linfoma B difuso de células grandes sistémico



compatible con linfoma B de alto grado. El paciente fue remitido al Servicio de Hematología y Hemoterapia.

### Tratamiento y evolución

Previo al inicio del tratamiento se amplió el estudio, solicitando una TC de base de cráneo, una RM de neuroeje y una gastroduodenoscopia con biopsias, sin alteraciones. En el estudio de líquido cefalorraquídeo (LCR) tras punción lumbar se demostró infiltración por linfoma. En el PET-TC se observaron ganglios hipermetabólicos en las localizaciones que ya se conocían por la TC previa y, del mismo modo, la lesión extracraneal fronto-parieto-temporal izquierda también se mostró hipermetabólica, con presencia de más nódulos subcutáneos activos asociados a la misma, concluyendo que se trataba de un estadio IV-A. Se administró como tratamiento en primera línea R-CHOP (rituximab, ciclofosfamida, adriamicina, vincristina, metilprednisolona) y triple terapia intratecal (Metotrexate, ARA-C e Hidrocortisona). Tras 3 ciclos, el paciente no alcanzó criterios de respuesta parcial. Entonces se planteó una segunda línea de tratamiento según el esquema R-ESHAP (rituximab, etopósido, ara-c, cisplatino y prednisona) y triple terapia intratecal. Tras dos ciclos de R-ESHAP se objetivó refractariedad a la segunda línea y se incluyó al paciente en un ensayo clínico, iniciándose tratamiento de tercera línea con Ibrutinib + R-GMOX (rituximab, gemcitabina, oxaliplatino y dexametasona), recibiendo un total de 8 ciclos entre abril y agosto de 2017, alcanzando respuesta completa. Actualmente, el paciente se encuentra en tratamiento de mantenimiento con ibrutinib, dado que ante la buena respuesta a Ibrutinib y la edad del paciente, se ha desestimado por el momento el trasplante autólogo.

### Comentario

El linfoma B difuso de célula grande (LBDCG) es el linfoma no Hodgkin (LNH) más frecuente, representando entre el 25-58% del total de casos

de LNH 1-4. Puede debutar tanto a nivel ganglionar como extraganglionar, siendo los orígenes extraganglionares más frecuentes el aparato gastrointestinal la médula ósea<sup>1,3</sup>. Las lesiones cutáneas por LBDCG pueden ser primarias (linfoma cutáneo primario) o secundarias (invasión cutánea por linfoma sistémico), y se observan más frecuentemente en las piernas, seguidas en frecuencia por el cuero cabelludo, espalda, abdomen, cara y brazos, en forma de lesiones tumorales, nódulos subcutáneos, lesiones papulosas o placas induradas<sup>2-3</sup>. El linfoma B primario cutáneo de células grandes "tipo piernas" es la variante cutánea primaria del LBDCG, uno de los tipos más frecuentes de linfomas B cutáneos primarios y el de peor pronóstico<sup>4</sup>. La afectación cutánea secundaria de un LBDCG, como en nuestro caso, no es frecuente. Ante estas lesiones cutáneas, el criterio que permite esclarecer si se trata de un LBDCG o de un linfoma B primario cutáneo de células grandes se basa en la presencia o no de afectación extracutánea en el estudio de extensión en el momento del diagnóstico<sup>4</sup>.

### Bibliografía

1. Longo DL. Malignancies of lymphoid cells. In: Kasper, Fauci, Hauser, Longo, Jameson, Loscalzo, editors. Harrison's Principles of Internal Medicine. 19th ed. McGraw Hill education. pp. 702-6.
2. Lee WJ, Won KH, Won CH, et al. Secondary cutaneous diffuse large B-cell lymphoma has a higher international prognostic index score and worse prognosis than diffuse large B-cell lymphoma, leg type. *Acta Derm Venereol* 2016; 96: 245-50.
3. Di üz Büyük B-Hücreli Lenfomanın Kutanöz Prezantasyonu. Cutaneous Presentation of Di use Large B-Cell Lymphoma. *Eurasian J Med* 2017; 49: 156-7
4. Lloret-Ruiz C, Molés-Poveda P, Barrado-Solís N, Gimeno-Carpio E. Diffuse systemic large B-cell lymphoma with secondary skin involvement. *Actas Dermosifiliogr*. 2015;106:685-7.





# 05

## Nódulos dolorosos en la palma de la mano derecha

Micaela Churruca Grijelmo  
Hirune Cembrero Saralegui  
Marta Martínez García  
Elena Vargas Laguna



## 05. Nódulos dolorosos en la palma de la mano derecha

Micaela Churruca Grijelmo, Hirune Cembrero Saralegui, Marta Martínez García, Elena Vargas Laguna

### Anamnesis

Mujer de 72 años que consulta en el servicio de Dermatología de nuestro hospital por lesión tumoral muy dolorosa al tacto y de rápido crecimiento en el segundo dedo de su mano derecha. Como antecedentes personales presentó un carcinoma ductal de mama izquierda en 2004, sin signos de enfermedad en el momento de la consulta.

### Exploración

Se observaban 4 nódulos eritematovioláceos de entre 0,2 a 0,5 cm de diámetro mayor, indurados y de consistencia firme a la palpación (figura 1).

### Exploraciones complementarias

Se realizó una biopsia y el estudio histológico mostró una proliferación fusocelular sarcomatosa dérmica con atipia citológica y 20 figuras de mitosis por

50 campos de gran aumento (HPF), junto con islotes de células glómicas bien diferenciadas en la periferia de la lesión. El estudio inmunohistoquímico de las células tumorales resultó positivo para actina específica del músculo liso (figura 2), EMA y vimentina. Una RMN demostró la infiltración de músculo, tendones y hueso en proximidad al tumor y en una PET no se objetivaron metástasis a distancia.

### Diagnóstico

Basándonos en estos hallazgos el diagnóstico definitivo fue: glomangiosarcoma derivado de la transformación maligna de un tumor glómico benigno preexistente.

### Tratamiento y evolución

Se practicó una amputación del segundo dedo de la mano derecha incluyendo la articulación metacarpofalángica y, de acuerdo con oncología, se trató el lecho quirúrgico con radioterapia. Actualmente la paciente se encuentra libre de enfermedad.

### Comentario

Los tumores glómicos (TG) son neoplasias de origen vascular y representan un 1,6% de los tumores de partes blandas. Se originan en las células diferenciadas modificadas del músculo liso del cuerpo glómico neuromioarterial y se localizan preferentemente en la dermis y tejido celular subcutáneo de las extremidades. Las formas malignas son excepcionales<sup>1</sup>.

En 1991 Noer et al. clasificaron los tumores glómicos malignos según su comportamiento biológico y la presencia o ausencia de células glómicas diferenciadas: TG maligno localmente infiltrante, TG maligno de novo y TG maligno derivado de la transformación maligna de un TG benigno



Figura 1. Nódulos eritematovioláceos de entre 0,2 a 0,5 cm.

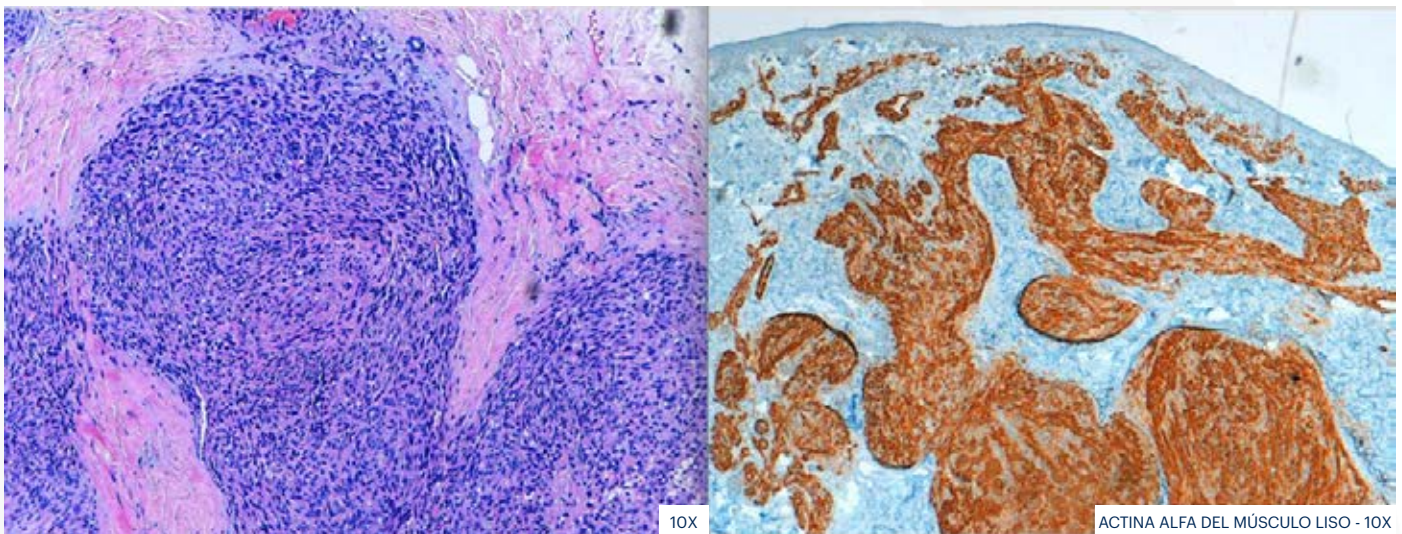


Figura 2. estudio inmunohistoquímico de las células tumorales positivo para actina específica del músculo liso.

preexistente, como el caso que presentamos<sup>2</sup>. En 2001 Folpe et al., basándose en parámetros como la localización, el tamaño, la presencia o ausencia de figuras mitóticas y el número de mitosis por 50 HPF, propusieron una nueva clasificación en 4 categorías: TG maligno-glomangiosarcoma (GS), TG simplástico, TG de potencial maligno desconocido y glomangiomas<sup>3</sup>.

Para el diagnóstico del GS se deben cumplir dos de los siguientes criterios: tamaño mayor de 2 cm y localización profunda, figuras de mitosis atípicas o más de 5 mitosis en 50 HPF con marcada atipia citológica; criterios que cumplía el caso presentado<sup>4-7</sup>.

El tratamiento de elección de los GS es la extirpación quirúrgica pero su comportamiento evolutivo es todavía incierto. Se han descrito recurrencias del tumor primario y hasta un 40% de metástasis a distancia a lo largo de la evolución (con un tercio de pacientes fallecidos como consecuencia del proceso metastásico). En la actualidad no existe un consenso acerca del tratamiento de la enfermedad metastásica ni del seguimiento a realizar en estos pacientes<sup>4-7</sup>.

## Bibliografía

1. Gould EW, Manivel JC, Albores-Saavedra J, Monforte H. Locally infiltrative glomus tumors and glomangiosarcomas: a clinical, ultrastructural, and immunohistochemical study. *Cancer*. 1990; 65:310–318.
2. Noer H, Krogdahl A. Glomangiosarcoma of the lower extremity. *Histopathology* 1991;18:365–6.
3. Folpe AL, Fanburg-Smith JC, Miettinen M, Weiss SW. Atypical and malignant glomus tumors: analysis of 52 cases, with a proposal for the reclassification of glomus tumors. *Am J Surg Pathol*. 2001 Jan. 25(1):1-12.
4. Porter PL, Bigler SA, McNutt M, et al. The immunophenotype of hemangiopericytomas and glomus tumors, with special reference to muscle protein expression: an immunohistochemical study and review of the literature. *Mod Pathol*. 1991;4:46–52.
5. Haupt H M, Stern JB, Berlin SJ. Immunohistochemistry in the differential diagnosis of nodular hidradenoma and glomus tumor. *Am J Dermatopathol* 1992;14:310–14.
6. Samaniego E, Crespo A, Sanz A. Key diagnostic features and treatment of subungual glomus tumor. *Actas Dermosifiliogr* 2009;100:875–82.
7. Lee DW, Yang JH, Chang S, Won CH, Lee MW, Choi JH, Moon KC. Clinical and pathological characteristics of extradigital and digital glomus tumours: a retrospective comparative study. *J Europ Acad Dermatol Venereol*. 2011;25:1392–1397.





# 06

## Nódulo doloroso en pabellón auricular

Javier Ruiz Martínez  
María Isabel Úbeda Clemente  
Tamara Amanda Hernández Gómez  
Tania Salas García

## 06. Nódulo doloroso en pabellón auricular



Javier Ruiz Martínez , María Isabel Úbeda Clemente,  
Tamara Amanda Hernández Gómez, Tania Salas García

### Anamnesis

Mujer de 25 años remitida de forma urgente a consultas de Dermatología por lesión dolorosa en pabellón auricular derecho de 1 mes de evolución. La paciente refería rápido crecimiento en los últimos 10 días a raíz de traumatismo en un accidente de moto. Sin antecedentes personales ni familiares de interés.

### Exploración física

A la exploración física presentaba un nódulo eritematovioláceo, bien delimitado, de 8 mm de tamaño, doloroso a la palpación, de consistencia dura, en concha auricular de pabellón auricular derecho (figura 1a). A la dermatoscopia se apre-

ciaban vasos adoptando morfología reticulada, con áreas amarillentas y azuladas (figura 2). Se procedió a la biopsia parcial mediante biopsia tipo punch de la lesión, con salida de material blanquecino encapsulado.

### Exploraciones complementarias

En el estudio anatomopatológico tras la exéresis de la tumoración presentaba, con tinción de hematoxilina-eosina, un tumor de bordes bien definidos, conformado por islotes y cordones epiteliales con células basófilas, de citoplasma escaso y núcleo hipercromático, en la periferia, y células fantasma, con citoplasma eosinófilo y ausencia de núcleo, en la zona central, con áreas de calcificación (figura 2).



Figura 1. a) Nódulo eritematovioláceo en concha auricular. b) Resultado posquirúrgico 1 mes tras la intervención.

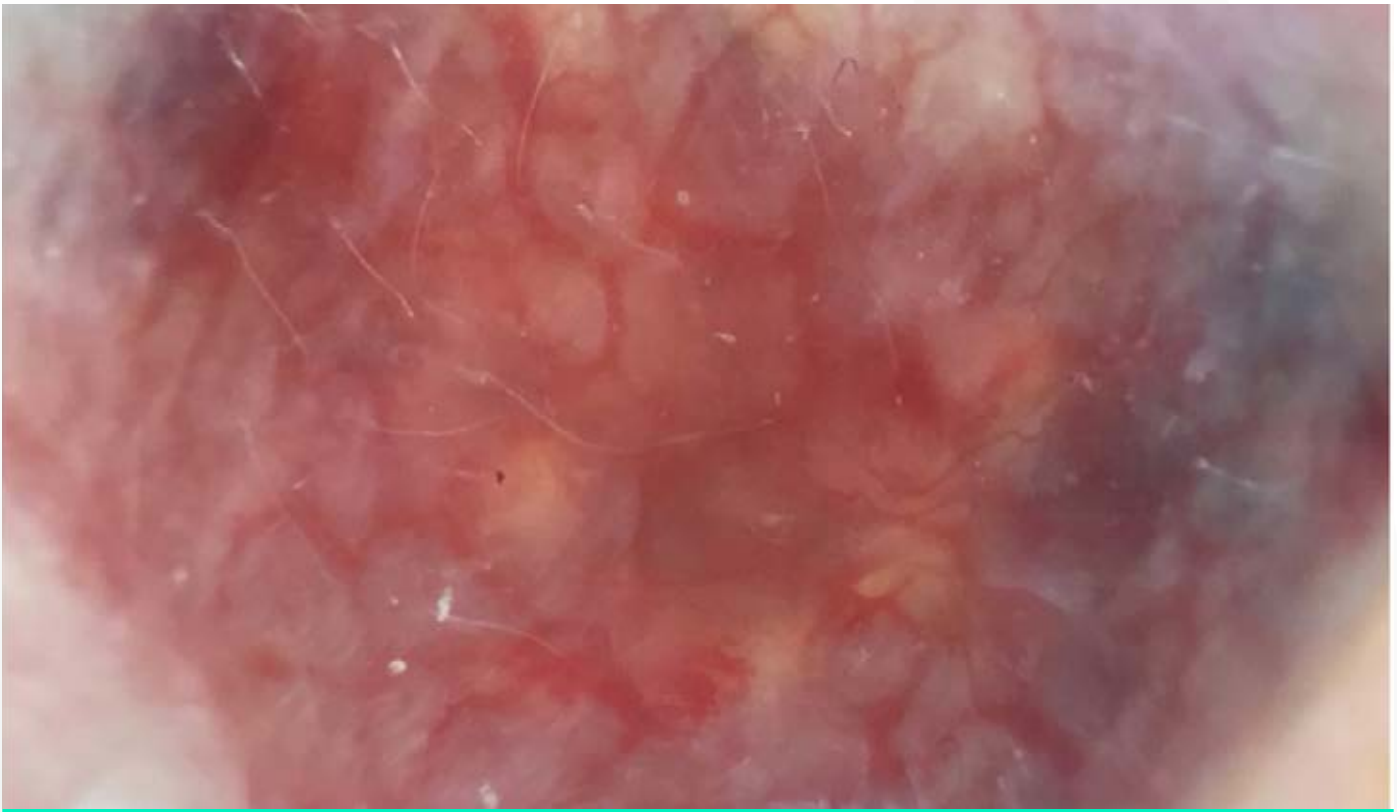


Figura 2. Dermatoscopia de la lesión en la que se aprecia un componente vascular predominante de vasos adoptando una disposición reticulada, junto con áreas desestructuradas de color amarillento y azulado.

### Diagnóstico

Pilomatrixoma o epiteloma calcificado de Malherbe.

### Tratamiento

Se realizó tratamiento quirúrgico mediante biopsia tipo punch de 4 mm en polo inferior de la lesión, con maniobra de extrusión de la lesión quística una vez comprobada la salida de material blanquecino queratósico. Se suturó piel con seda y se colocó vendaje compresivo sobre la herida.

### Evolución

La herida quirúrgica no presentó complicaciones, sin signos de persistencia de la lesión 1 mes después de la intervención (figura 1b).

### Comentario

El pilomatrixoma es un tipo de neoplasia benigna que se origina a partir de la matriz del folículo piloso. Se suelen diagnosticar en la infancia, aunque pueden aparecer a cualquier edad. El ante-

cedente traumático no es frecuente, habiéndose recogido pocos casos en la literatura. La localización más frecuente es en la cabeza y el cuello, sin embargo, la región auricular en particular no es un área habitual, existiendo casos en el hélix, antehélix y lóbulo. Clínicamente, suele tratarse de una lesión única, pápula o nódulo, del color de la piel, de consistencia firme y asintomática. Existen casos de pilomatrixomas múltiples asociados a enfermedades como la distrofia miotónica de Steinert, el síndrome de Gardner, el carcinoma medular de tiroides y el glioblastoma, entre otras. La dermatoscopia, puede resultar una herramienta útil en el diagnóstico habiéndose descrito estructuras blancas irregulares, líneas blancas, estructuras vasculares (área homogénea rojiza en el 90%, vasos en horquilla en el 70%, vasos lineales irregulares en el 70% y vasos punteados en el 40%) ulceración y áreas grises-azules. La ecografía cutánea también puede resultar de utilidad. El tratamiento, sobre todo en casos con sintomatología, es la resección quirúrgica.







# 07

## Cyrano parece... pero no es. ¿Qué es?

Mercè Grau Pérez

Carlos Pelayo Hernández Fernández

Silvia Herrera Rodríguez

Pedro Valerón Almazán



## 07. Cyrano parece... pero no es. ¿Qué es?

Mercè Grau Pérez, Carlos Pelayo Hernández Fernández,  
Silvia Herrera Rodríguez, Pedro Valerón Almazán

### Anamnesis

Mujer de 59 años remitida por una lesión en punta nasal de seis meses de evolución. La paciente refería que la lesión había aumentado de tamaño rápidamente, y que en algunas ocasiones había sangrado espontáneamente. Negaba otros síntomas.

### Exploración física

Lesión papulotumoral en punta nasal de aproximadamente 1 cm de diámetro, de coloración irregular eritemato-azulada, con algunas costras milimétricas en superficie (figura 1a). No se palparon adenopatías submandibulares, laterocervicales ni retroauriculares. Fototipo II de Fitzpatrick.

### Exploraciones complementarias

A la dermatoscopia realizada a la paciente se observaron algunos vasos irregulares, zonas

rojolechosas y signos de sangrado reciente (figura 1b). Con sospecha de lesión tumoral (melanoma amelanótico vs carcinoma basocelular vs fibroxantoma atípico) vs. granuloma piogénico se realizó extirpación quirúrgica. El estudio histológico fue informado como proliferación fusocelular atípica sugestiva de fibroxantoma atípico (figura 1c).

El perfil inmunohistoquímico apoyó el diagnóstico de sospecha (CD10+, CD68+, p63+, pancitoqueratina -, S100-, CK3-, CK5-).

### Diagnóstico

Fibroxantoma atípico.

### Tratamiento

Se realizó extirpación completa de la lesión y cobertura con colgajo bilobulado (figura 2).

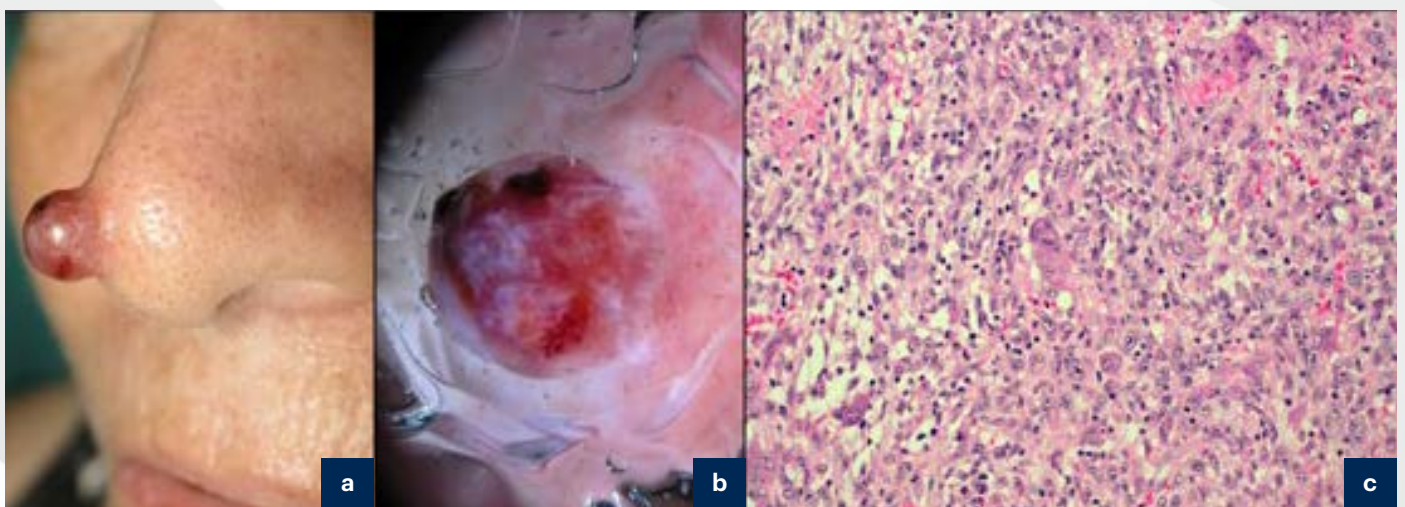


Figura 1. a) Imagen clínica mostrando lesión papulo-tumoral exofítica única en punta nasal. b) Imagen dermatoscópica de la lesión mostrando patrón inespecífico, con áreas rojo-lechosas y vasos irregulares. c) Imagen histológica mostrando una proliferación fusocelular atípica, con abundantes células de aspecto pleomórfico, células epitelioides y figuras de mitosis.

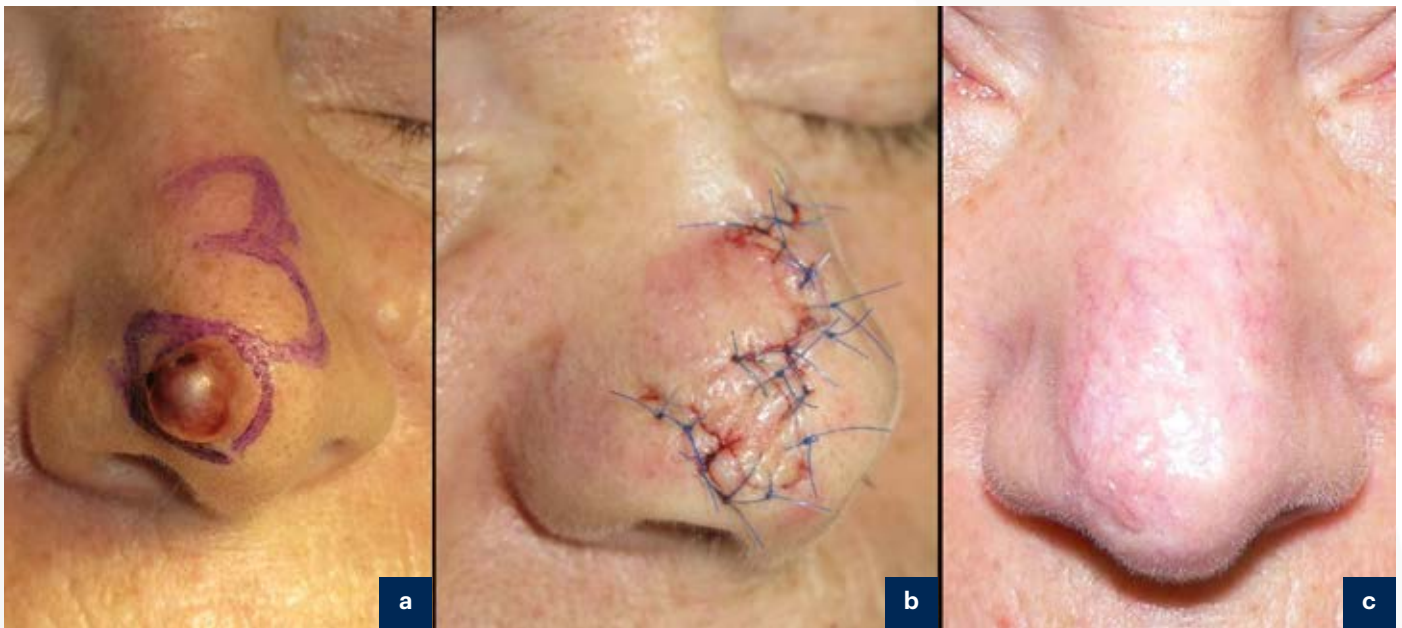


Figura 2. a) Diseño de colgajo bilobulado. b) Imagen de postoperatorio inmediato. c) Imagen de seguimiento a los 6 meses.

### Evolución

La paciente evolucionó favorablemente y tras cinco años de seguimiento no presentó recidivas ni nuevas lesiones por lo que fue dada de alta.

### Comentario<sup>1-2</sup>

El fibroxantoma atípico es una neoplasia poco frecuente que suele aparecer en pacientes de edad avanzada con antecedentes de daño actínico. La forma más frecuente de presentación consiste en una lesión nodular exofítica, única, bien definida, de rápido crecimiento y localizada en el área de cabeza y cuello. Histológicamente, se trata de una proliferación de estirpe mesenquimal con alto índice proliferativo, pero sin crecimiento infiltrativo y en la que no suelen observarse signos de necrosis. Cabe destacar que el diagnóstico es de exclusión, y para el mismo se requiere el análisis de una pieza completa (nunca de una biopsia superficial) y de un panel de inmunohistoquímica extenso, necesario fundamentalmente para excluir otros tumores que pueden simular

esta entidad, como el melanoma, el carcinoma epidermoide de células fusiformes, el dermatofibroma o el sarcoma dérmico pleomórfico, entre otros. La imagen histológica característica suele constar de una lesión bien delimitada en dermis, compuesta por abundantes células histiocíticas pleomórficas, con algunas células gigantes multinucleadas atípicas, y un número variable de células fusocelulares y epitelioides. Es frecuente encontrar numerosas mitosis, algunas de ellas de aspecto atípico. El tratamiento es quirúrgico y si la extirpación es completa el pronóstico es muy favorable.

### Bibliografía

1. Mentzel T, Requena L, Brenn T. Atypical fibroxanthoma revisited. *Surg Pathol Clin* 2017; 10:319-335.
2. Gómez de la Fuente E, Sols M, Pinedo F, Álvarez-Fernández JG, Vicente FJ, Naz E, López Estebananz JL. Fibroxantoma atípico. Estudio clínico-patológico de 10 casos. *Actas Dermosifiliogr* 2005;96:153-8.





# 08

## De microabsceso en microabsceso

Andrea Combalia Escudero  
Xavier Bosch Amate  
Josep Riera Monroig  
Teresa Estrach



## 08. De microabsceso en microabsceso

Andrea Combalia Escudero, Xavier Bosch Amate,  
Josep Riera Monroig, Teresa Estrach

### Anamnesis

Varón de 73 años con antecedentes de celiaquía diagnosticada en 1994, y dermatitis herpetiforme diagnosticada en 2003 a raíz de clínica e histología compatible, con presencia de microabscesos papilares de neutrófilos y depósitos de IgA granulares en la IFD, actualmente en remisión con dieta sin gluten. Consulta de nuevo en Dermatología por placas eritematosas pruriginosas en glúteos de 20 días de evolución.

### Exploración física

A la exploración física destacaban lesiones maculares eritematosas aspecto aterciopelado, sin descamación evidente y algunas placas eritematosas ligeramente infiltradas. Todas las lesiones estaban localizadas en áreas no fotoexpuestas y predominaban en glúteo y zona proximal de muslo (figura 1).

### Exploraciones complementarias

El hemograma y la bioquímica hepática y renal estaban dentro del rango de la normalidad. Se realizó una biopsia cutánea que mostraba una epidermis hiperplásica psoriasiforme con focos de que parakeratosis, y con presencia de múltiples acúmulos de linfocitos de tamaño mediano asociados a células de Langerhans (microabscesos de Pautrier). En dermis superficial se observaba moderado infiltrado de predominio linfoide con presencia de células de tamaño mediano con núcleo discretamente irregular. El estudio inmunohistoquímico mostraba que la población linfoide atípica expresaba marcadores de línea T (CD3, CD2 y CD5 positivos), con pérdida de expresión parcial de CD7 superior al 50% y coexpresión de CD4. CD30 fue positivo en aproximadamente un 10% de las células atípicas (figura 2a-e).



Figura 1. Máculas y placas eritematosas en glúteos y muslo proximal.

### Diagnóstico

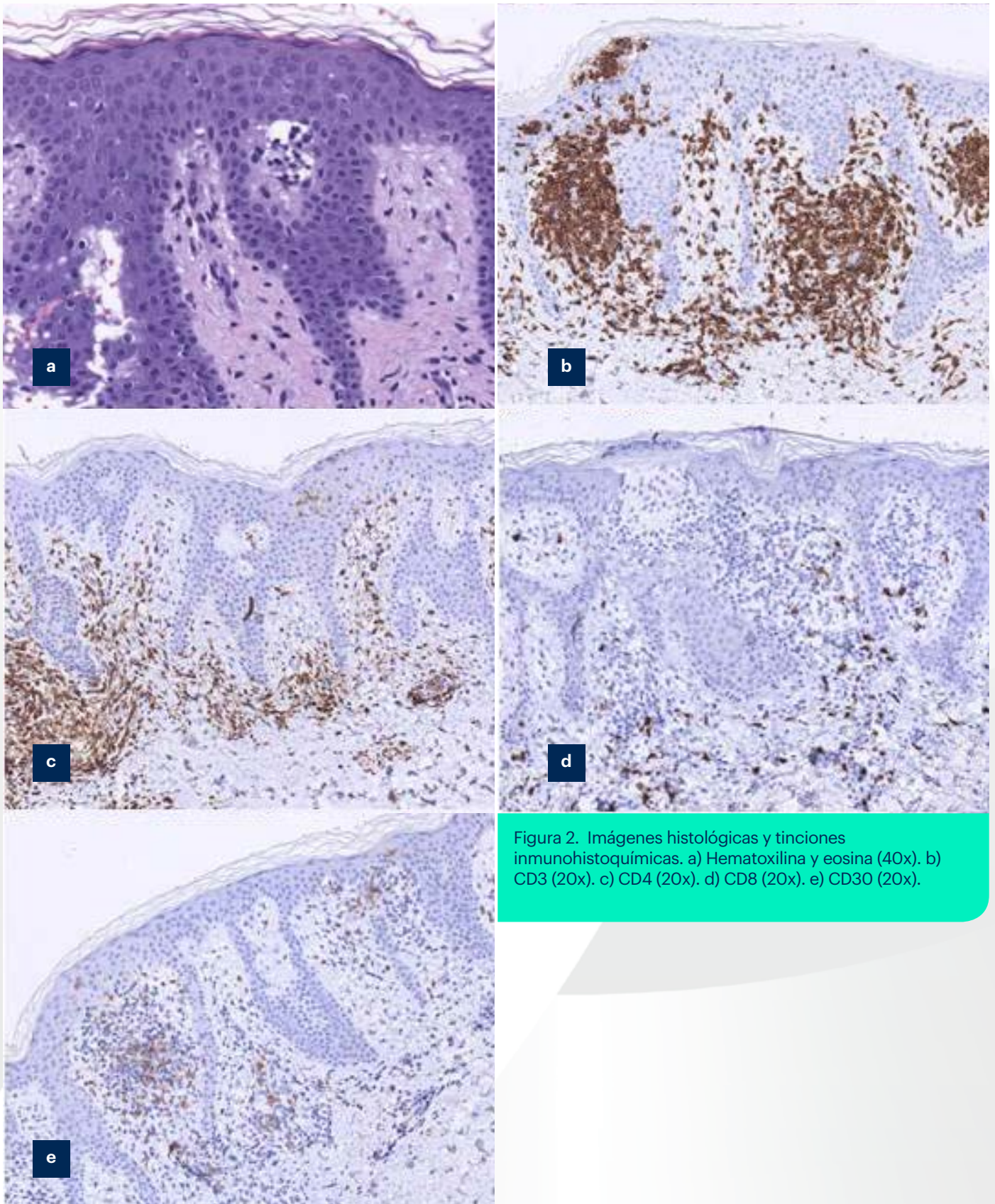
Micosis fungoide clásica (tipo Alibert-Bazin) en placas.

### Tratamiento

Se decidió administrar tratamiento tópico con clobetasol en pomada.

### Evolución

La LDH y la b2 microglobulina fueron normales. El estadio inicial del paciente fue IA. El paciente actualmente se encuentra en remisión parcial, con un Swat de 6.





## Comentario<sup>1-3</sup>

La micosis fungoide (MF) representa el tipo más frecuente de linfoma cutáneo primario. La variante más frecuente es la MF en placas tipo Alibert-Bazin que se divide clínicamente en tres fases que pueden coexistir lo largo del tiempo. La primera fase, es la eritematosa, que se caracteriza por la aparición de máculas eritematosas, de tamaño variable y formas generalmente redondeadas u ovals que se localizan con preferencia en tronco y raíz de miembros. La segunda fase se instaura de forma paulatina con la aparición, sobre lesiones previas o en piel sana, de placas infiltradas, y la tercera fase o fase tumoral se caracteriza por tumores que pueden o mostrar forma de seta por constricción de la base. La afectación de mucosas es muy rara. En las fases iniciales de la MF el diagnóstico histológico puede ser difícil, ya que los característicos acúmulos de linfocitos en la epidermis separados de los queratinocitos adyacentes por un halo claro (microabscesos de Pautrier) aparecen en menos de un tercio de los casos. Es en la fase de placa en donde los microabscesos se hacen más evidentes, y el diagnóstico es más claro. La atipia de los linfocitos puede ser difícil de demostrar, pero siempre se debe de intentar identificar células de núcleos hipercromáticos o cerebriformes. En la fase tumoral, se pierde el epidermotropismo, el infiltrado tiende a hacerse más denso y profundo, y las células pueden perder la morfología cerebriforme y transformarse en célula grande. Desde el punto de vista inmunohistoquímico la célula proliferante en la MF es el linfocito T maduro cooperador de memoria (CD3+, CD5+, CD43+, CD45RO+, CD45+, CD4+, CD8-, CD20-, CD30-) aunque se han descrito casos aislados con fenotipo T supresor CD4- CD8+, y en las fases tardías de la MF, prin-

cialmente en la fase tumoral, puede haber inmunofenotipos aberrantes.

En la actualidad no existe un tratamiento curativo para la MF, sino que nos encontramos ante distintas alternativas terapéuticas cuyo objetivo principal es ofrecer un aumento de la expectativa de vida, así como una mejora de su calidad. Las diversas alternativas terapéuticas se deberán elegir en función del estadio del paciente y estado general del mismo: corticoterapia tópica, quimioterapia tópica (actualmente poco usada), ultravioleta B, fotoquimioterapia (PUVA), retinoides orales y PUVA (rePUVA), fotoquimioterapia extracorpórea, interferón alfa, baño de electrones, radioterapia, quimioterapia sistémica y recientemente se ha propuesto el uso de brentuximab (anti-CD30), cuando hay un predominio de células CD30 y para los casos transformados en linfoma de célula grande.

## Bibliografía

1. Quaglino P, Maule M, Prince HM et al. Global patterns of care in advanced stage mycosis fungoides/Sezary syndrome: a multicenter retrospective follow-up study from the Cutaneous Lymphoma International Consortium. *Ann Oncol.* 2017; 1;28(10):2517-2525.
2. Scarisbrick JJ. Brentuximab vedotin therapy for CD30-positive cutaneous T-cell lymphoma: a targeted approach to management. *Future Oncol.* 2017;13(27):2405-2411.
3. Scarisbrick JJ, Hodak E, Bagot M et al. Blood classification and blood response criteria in mycosis fungoides and Sézary syndrome using flow cytometry: recommendations from the EORTC cutaneous lymphoma task force. *Eur J Cancer.* 2018 Feb 21;93:47-56.





# 09

## Nódulo digital indoloro en un niño de 11 meses

Alba Gómez Zubiaur

Marta Bandini

María Isabel Hernández Surmann

Laura Pericet Fernández



## 09. Nódulo digital indoloro en un niño de 11 meses

Alba Gómez Zubiaur, Marta Bandini,  
María Isabel Hernández Surmann, Laura Pericet Fernández

### Anamnesis

Presentamos el caso de un niño de 11 meses de edad, sin alergias medicamentosas conocidas y con diagnóstico previo de hiperreactividad bronquial como único antecedente personal relevante, para lo que no precisaba tratamiento habitual. Es remitido por su pediatra a la consulta de Dermatología para la valoración de una lesión localizada en el dorso del tercer dedo del pie derecho de 6 meses de evolución, asintomática, pero con crecimiento progresivo.

### Exploración física

Presentaba un nódulo rosado de superficie lisa en la localización descrita, de aproximadamente 1 cm de diámetro, de consistencia firme a la palpación, pero no adherido a planos profun-

dos, tal y como se puede observar en la figura 1. No presentaba lesiones similares en otras localizaciones. La movilidad articular estaba conservada.

### Exploraciones complementarias

Se solicitó una radiografía del pie afecto, que permitió descartar la asociación con alteraciones óseas. En la figura 2 se observa a nivel del tercer dedo del pie derecho una imagen ovalada blanquecina superpuesta a las estructuras óseas, pero sin modificación de las mismas, orientando a su origen en partes blandas.

También se realizó una ecografía dermatológica con sonda de alta resolución (Esaote Mylab, sonda lineal 22 MHz), dificultada por los movimientos del paciente, pero que ponía de manifiesto una



Figura 1. Imagen clínica



Figura 2. Radiografía de la lesión.

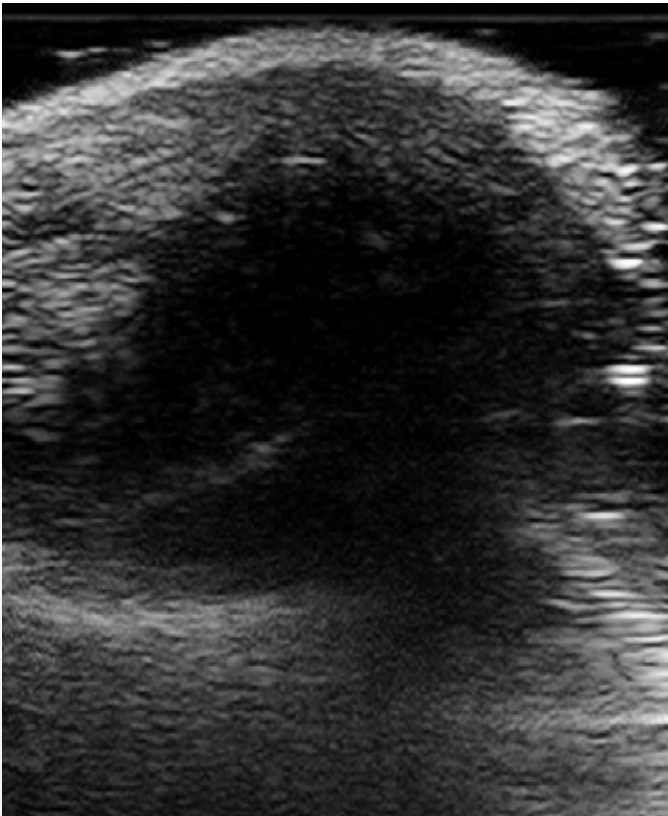


Figura 3. Ecografía de la lesión correspondiente a una fibromatosis digital infantil

lesión dérmica, sobreelevada respecto a la piel circundante, bien delimitada, hipoecogénica y homogénea, sin presencia de vascularización en modo doppler color (figura 3).

Finalmente, se llevó a cabo una biopsia cutánea que permitiera la confirmación diagnóstica, en la que se describió una proliferación en dermis y tejido celular subcutáneo de células fusiformes con márgenes mal definidos, citoplasmas eosinófilos y núcleos alargados, rodeadas por un estroma de colágeno denso (figura 4a). A mayor aumento se podían observar las pequeñas estructuras redondeadas eosinófilas (figura 4b), que en ocasiones mellan el núcleo, denominadas cuerpos de inclusión, y cuya presencia se esclarece con la tinción tricómica de Masson, en la que aparecen teñidas de un color rojo intenso (figura 4c). No se observaron datos de atipia ni figuras de mitosis. La inmunohistoquímica mostró positividad para vimentina, actina de músculo liso, desmina y calponina.

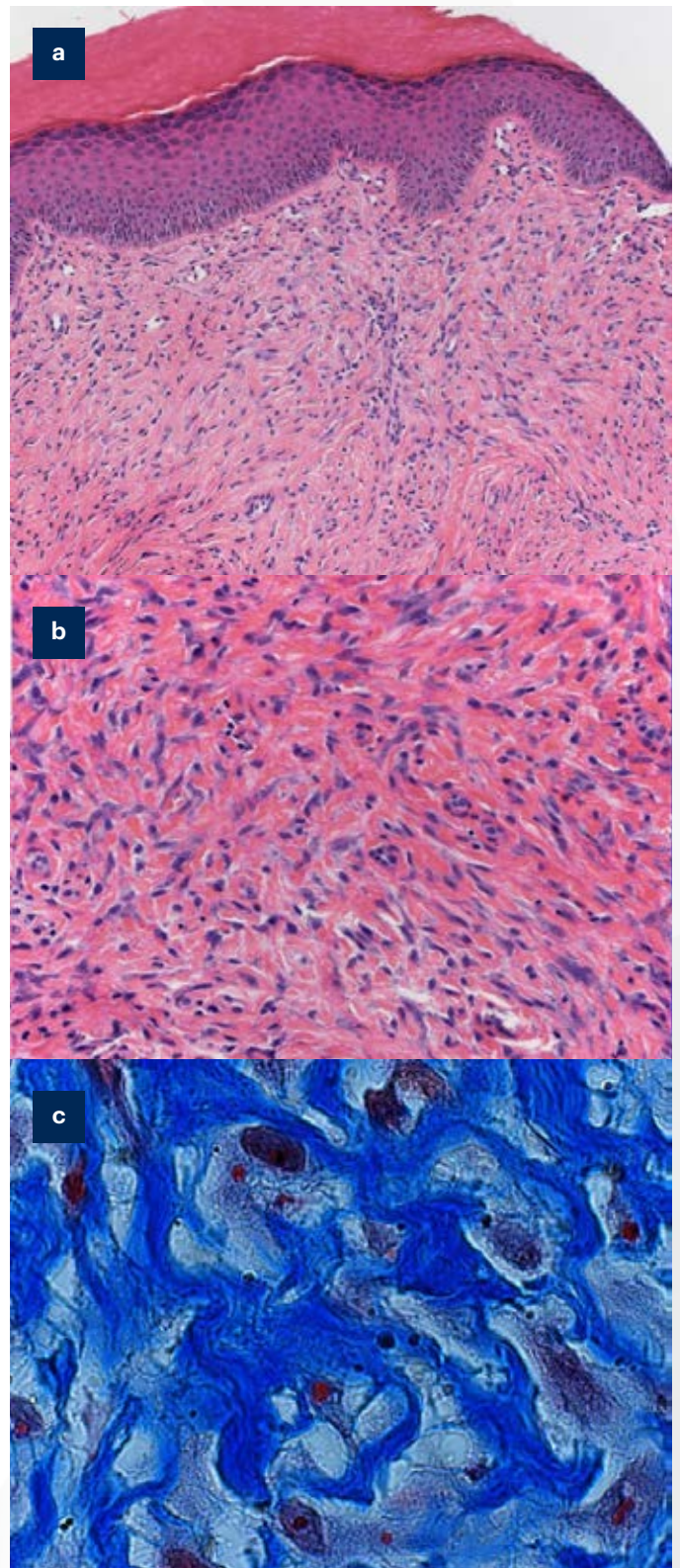


Figura 4. a) Proliferación dérmica de células fusiformes rodeadas por un estroma de colágeno denso que a mayor aumento (b) muestran citoplasmas mal definidos y eosinófilos y núcleos alargados. Con la tinción tricómica de Masson (c) se manifiestan las típicas inclusiones intracitoplasmáticas que se tiñen de color rojo intenso.



## Diagnóstico

Tanto el cuadro clínico como las pruebas complementarias realizadas orientaban al diagnóstico de fibromatosis digital infantil.

## Tratamiento y evolución

Ante la naturaleza de la lesión, su localización y el carácter asintomático de la misma, se propuso seguimiento en consulta. Sin embargo, los padres del paciente solicitaron la extirpación quirúrgica de la misma, por lo que se derivó al centro correspondiente para la intervención. Tras dos meses de la cirugía, el paciente no ha acudido de nuevo a nuestra consulta, pero el informe histológico de la pieza reseca detalla la afectación del margen profundo.

## Comentario

La fibromatosis digital infantil fue descrita por primera vez por Reye en 1965. Se trata de una proliferación benigna y poco frecuente de células de estirpe miofibroblástica, que aparece en las caras laterales o el dorso de dedos de manos y/o pies, fundamentalmente en los primeros 2 años de vida, permaneciendo su etiología desconocida<sup>1</sup>. Los casos que se presentan en la edad adulta, aquellos con localización extradigital, así como los asociados a otras malformaciones, son considerados como una entidad clinicopatológica diferente, aunque con algunas características en común<sup>2</sup>. Clínicamente, se trata de uno o varios

nódulos firmes, que aparecen simultáneamente o de forma sucesiva en las localizaciones mencionadas, asintomáticos, de superficie suave rosada o color piel; y que presentan un crecimiento progresivo hasta un tamaño final en torno a 2 cm. A pesar de que el diagnóstico definitivo es histológico, la radiografía descarta la afectación ósea y la ecografía dermatológica aporta información sobre localización, forma y delimitación de la lesión, lo que permite orientar a su naturaleza benigna y descartar otros tumores frecuentes en niños. La histología es muy característica, con hallazgos similares a los descritos en el caso presentado. Las complicaciones derivadas de la extirpación quirúrgica y el alto índice de recurrencias tras la misma orientan a un manejo conservador, reservando la cirugía para casos sintomáticos, con crecimiento progresivo o que ocasionan limitación funcional del movimiento<sup>3</sup>.

## Bibliografía

1. Marks E, Ewart M. Infantile Digital Fibroma. Arch Pathol Lab Med. 2016; 140: 1153-6.
2. Laskin WB, Miettinen M, Fetsch JF. Infantile Digital Fibroma/Fibromatosis, A clinicopathological and immunohistochemical study of 69 tumors from 57 patients with long-term follow-up. Am J Surg Pathol. 2009; 33: 1-13.
3. Spingardi O, Zoccolan A, Venturino E. Infantile digital fibromatosis: our experience and long-term results. Chirurgia de la main 2011;30: 62-5.



# 10

## Lesión cutánea única: centinela de un complejo síndrome

Belén Encabo Durán  
David Romero Pérez  
José Bañuls Roca



## 10. Lesión cutánea única: centinela de un complejo síndrome

Belén Encabo Durán, David Romero Pérez, José Bañuls Roca

### Anamnesis

Presentamos el caso de una mujer de 48 años, con antecedentes personales de cáncer de ovario y de útero tratados mediante cirugía y quimioterapia, que consultó por una lesión en la espalda de tiempo de evolución indeterminado y lento crecimiento. La lesión era asintomática salvo discretas molestias por el roce con la ropa o con la silla al sentarse.

### Exploración física

A la exploración, se objetivó una lesión sobrelevada situada en región escapular izquierda,

rosada, de base infiltrada y no dolorosa a la palpación, de 1 cm de diámetro (figura 1a). A la dermatoscopia, destacaba la presencia de vasos arboriformes bien enfocados, microulceración en superficie y agregados de coloración amarillenta (figura 1b y 1c). El resto del tegumento cutáneo no presentaba otras alteraciones destacables, salvo por la presencia de lesiones en el área facial compatibles clínicamente con hiperplasias sebáceas.

### Exploraciones complementarias

Se procedió a la exéresis y posterior examen histológico de la lesión, que fue informado como



Figura 1. a) lesión sobrelevada, rosada, de base infiltrada y no dolorosa a la palpación, de 1 cm de diámetro. b y c) vasos arboriformes bien enfocados, microulceración en superficie y agregados de coloración amarillenta.



tumoración en dermis superficial y profunda, que alcanzaba también tejido celular subcutáneo. Compuesto por nidos de células basaloides y en menor proporción células de citoplasma claro compatibles con sebocitos maduros, sin observarse atipia ni mitosis. El estudio de inmunohistoquímica mostró pérdida de expresión para MSH2 y MSH6 con expresión conservada de MLH1 y PMS2 (figura 2). Dados los antecedentes descritos y ante los hallazgos histológicos y de inmunohistoquímica, ante la sospecha de que la paciente pudiera presentar un síndrome de Muir-Torre, se decidió solicitar un estudio genético, que confirmó la mutación patogénica en heterocigosis en MSH2 y MSH6, propia de dicho síndrome.

### Diagnóstico

Sebaceoma con inestabilidad de microsatélites en el contexto de un síndrome de Muir-Torre (SMT).

### Tratamiento

El tratamiento de elección de los sebaceomas, lesiones únicas, benignas y con baja tasa de re-

cidiva, se basa en su extirpación quirúrgica completa.

### Evolución

Una vez confirmado el síndrome de Muir-Torre, la paciente fue derivada a medicina interna para valorar seguimiento y despistaje de nuevas neoplasias. Por otra parte, se programó revisión anual por nuestro servicio con el fin de poder diagnosticar de forma precoz nuevas lesiones cutáneas asociadas a esta entidad, en caso de que aparecieran.

### Comentario

El síndrome de Muir-Torre (OMIM 158320) fue descrito en 1967 y supone el 1-2% de los pacientes con Síndrome de Lynch. Presenta una herencia autosómica dominante con alta penetrancia, con mutaciones en los genes MSH2, MLH1, MSH6 y con menor frecuencia PMS2, dando lugar a inestabilidad de microsatélites. Clínicamente, consiste en la asociación de tumores cutáneos sebáceos (adenoma sebáceo, sebaceoma y en menor medida carcinoma sebáceo) con

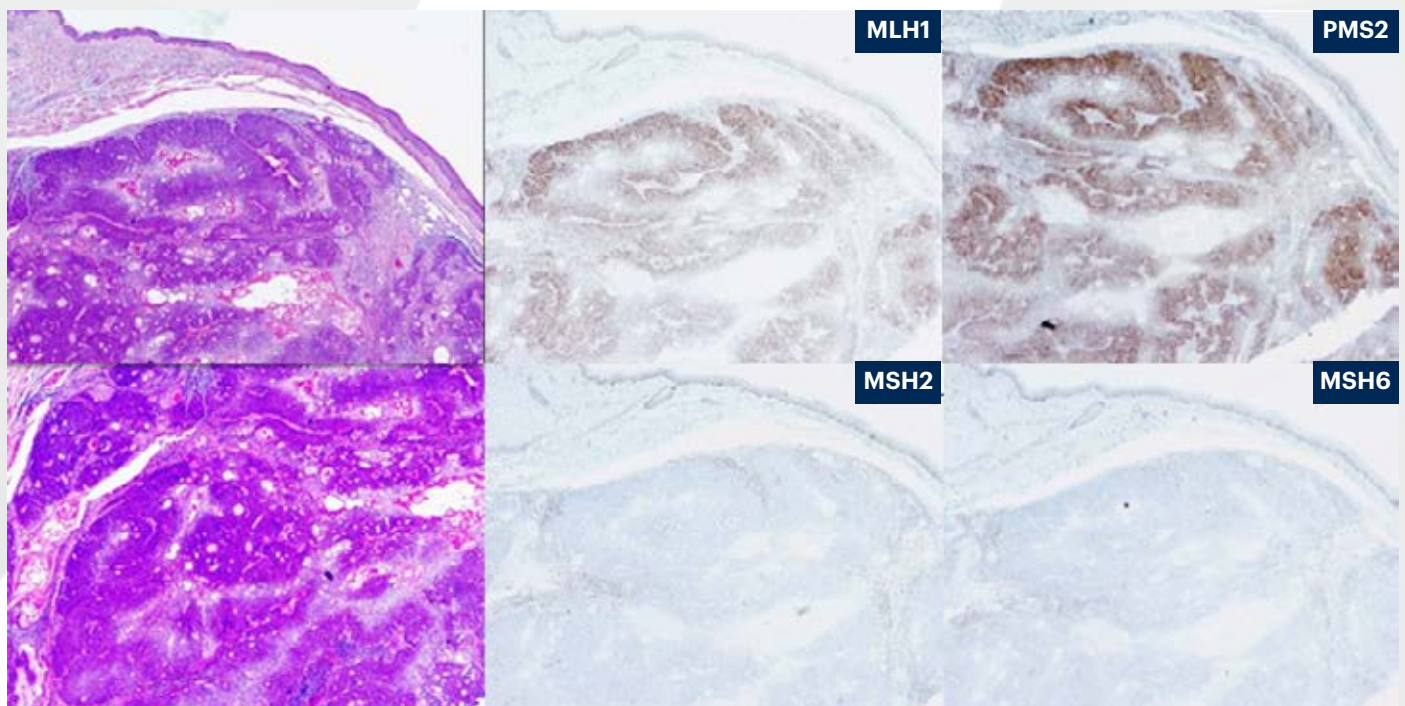


Figura 2. Tumoración en dermis superficial, profunda y tejido celular subcutáneo, con nidos de células basaloides y en menor proporción sebocitos maduros, sin atipia ni mitosis. Pérdida de expresión para MSH2 y MSH6 con expresión conservada de MLH1 y PMS2.



neoplasias viscerales, principalmente de aparato digestivo y sistema genitourinario. Las lesiones cutáneas se localizan de forma preferente fuera de cabeza y cuello y suelen aparecer posteriormente al diagnóstico de la neoplasia visceral. Otras lesiones cutáneas que pueden objetivarse hasta en un 25% de los casos, son queratoacantomas con diferenciación sebácea. De cara al manejo, ante un paciente con sospecha de SMT, se deberá solicitar estudio genético, y en caso

de ser positivo, realizar un estudio de extensión para despistaje de posibles neoplasias viscerales asociadas. El tratamiento de elección de los tumores cutáneos es la extirpación quirúrgica, habiéndose descrito otros tratamientos menos eficaces (crioterapia, radioterapia, interferón...) en caso de recurrencias o lesiones múltiples. Finalmente, se recomienda un seguimiento evolutivo para detectar la aparición de nuevas lesiones de forma precoz.





11

# Tumoración ulcerada anal en paciente inmunosuprimido

Jennifer Piqueras García  
Anaid Calle Andrino  
Ignacio Torres Navarro  
Begoña Escutia Muñoz



# 11. Tumoración ulcerada anal en paciente inmunosuprimido

Jennifer Piqueras García, Anaid Calle Andrino, Ignacio Torres Navarro, Begoña Escutia Muñoz

## Anamnesis

Varón de 49 años con sospecha de condilomas perianales de dos años de evolución. Previamente se habían catalogado de hemorroides. Como antecedentes personales, el paciente era trasplantado hepático desde abril de 2015 por VHC, diabético insulino dependiente, VIH con carga indetectable, fumador y ex-ADVP.

Dentro del tratamiento habitual del paciente destacaba tacrolimus 3 mg/día y TARGA (etravirina + abacavir y 3TC + maraviroc).

## Exploración física

Se observaba una tumoración infiltrada y ulcerada en región anal de consistencia indurada con sangrado espontáneo y mal olor (figura 1).

## Exploraciones complementarias

Se realizaron las siguientes exploraciones complementarias:

- Biopsia punch de la tumoración: carcinoma escamoso ulcerado con patrón infiltrante.
- PCR HPV: Se detecta DNA HPV 16 (alto riesgo).
- RM locorregional: masa de partes blandas polilobulada en la vertiente posterolateral derecha del margen anal externo de 6 x 6,5 x 3 cm. La lesión afecta a 180° de la circunferencia del esfínter anal interno extendiéndose caudalmente por la dermis del pliegue cutáneo derecho. Cranealmente la tumoración se extiende hasta el lado del puborrectal, sin infiltrarlo. Cuatro adenopatías inguinales derechas y una adenopatía en la cadena interna proximal derecha de carácter



Figura 1. Imagen clínica donde se observa la tumoración infiltrada y ulcerada en región anal.



significativo. Como conclusión se trata de una neoplasia de canal anal T3N3Mx (figura 2).

- TAC toracoabdominopélvico: se observa un nódulo pulmonar en lóbulo superior derecho sugestivo de malignidad.

### Diagnóstico

Neoplasia de canal anal T3N3Mx.

### Tratamiento

Se decidió en el comité multidisciplinar de cáncer colorrectal tratamiento combinado con quimioterapia y radioterapia.

### Evolución

Dado que el paciente se mudó a vivir a otra ciudad, se trasladó toda su historia a un nuevo hospital, estando pendiente todavía de filiar el carácter maligno del nódulo pulmonar y de recibir tratamiento.

### Comentario

El cáncer anal supone el 2,6% de los cánceres digestivos y se ve con poca frecuencia en la con-

sulta de Dermatología. Como factores de riesgo en nuestro paciente destacaban la infección por HPV de alto riesgo, infección VIH, trasplante de órgano sólido y el tabaco. Otros factores de riesgo incluyen enfermedades hematológicas o autoinmunes. La mayoría de cánceres anales primarios son histológicamente carcinomas escamosos, siendo menos frecuentes los adenocarcinomas y el melanoma. Para su estadificación se usa el TNM y los factores de mal pronóstico incluyen el sexo masculino, afectación de ganglios linfáticos, tamaño mayor de 5 cm y ulceración del tumor, todos presentes en este paciente. En cuanto al manejo, se debe realizar una confirmación histológica del tumor y evaluación de la extensión regional y a distancia mediante RM o TAC. El tratamiento de elección para la enfermedad locorregional es la combinación de quimioterapia y radioterapia. La excepción son las lesiones bien diferenciadas de margen anal T1N0 que se pueden tratar con resección local. En enfermedad metastásica se puede plantear quimioterapia asociada o no a radioterapia o incluir al paciente en ensayo clínico.

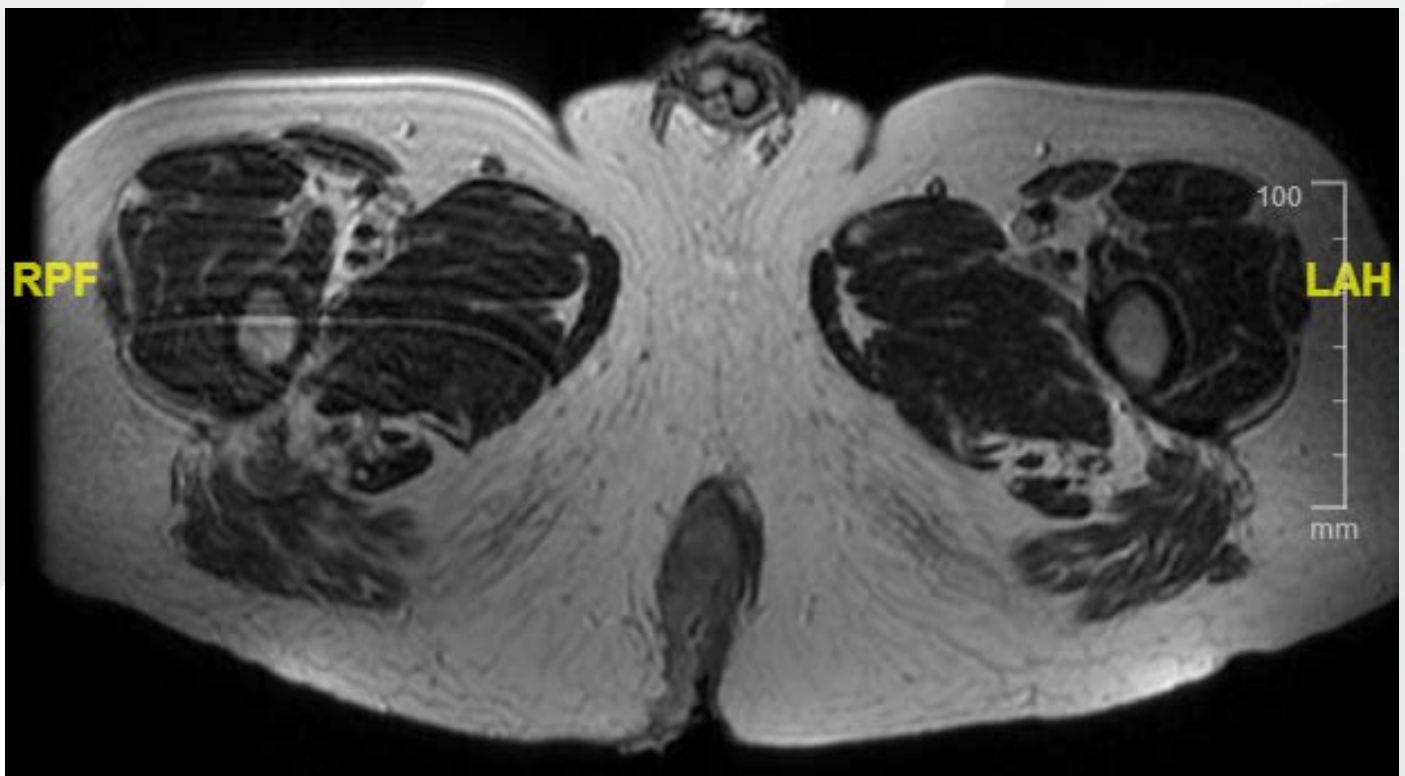


Figura 2. Imagen de RM donde se observa la neoplasia de canal anal.





# 12

## Tumor en hombro derecho en zona de vacunación

Marina Canseco Martín  
Aitana Robledo Sánchez  
María Garayar Cantero  
Alicia Pérez Bustillo



## 12. Tumor en hombro derecho en zona de vacunación

Marina Canseco Martín, Aitana Robledo Sánchez,  
María Garayar Cantero, Alicia Pérez Bustillo

### Anamnesis

Mujer de 61 años, maestra de profesión, sin antecedentes personales de interés, acudió a consulta refiriendo lesión en hombro derecho desde los 14 años de edad que apareció tras vacunación en dicha zona y que recientemente tras un traumatismo presentó un episodio de sangrado, sin acompañar prurito ni otra sintomatología. No recibió ningún tipo de tratamiento.

### Exploración física

A la exploración se observaba en hombro derecho una placa de coloración marrón-rosada, depresida, adherida en profundidad, ovalada, de 1 x 2,5 cm de diámetro, con una zona central levemente sobreelevada de coloración negro-azulada, brillante e irregular (figura 1a).

### Exploraciones complementarias

Se realizó dermatoscopia digital que mostró en la zona de la placa marrón-rosada un retículo fino marrón claro en periferia y una zona parcheada blanquecina. En la zona central, que clínicamente correspondía a la coloración negro-azulada, destacaban nidos ovoides, glóbulos azul-grises y vasos finos bien enfocados (figura 1b).

Posteriormente se realizó biopsia incisional de la lesión, informada como histiocitoma fibroso/dermatofibroma con pequeño foco de carcinoma basocelular intraepidérmico suprayacente, sobre acantosis basaloide reactiva (figura 2a y b).

### Diagnóstico

Carcinoma basocelular sobre dermatofibroma en hombro derecho.

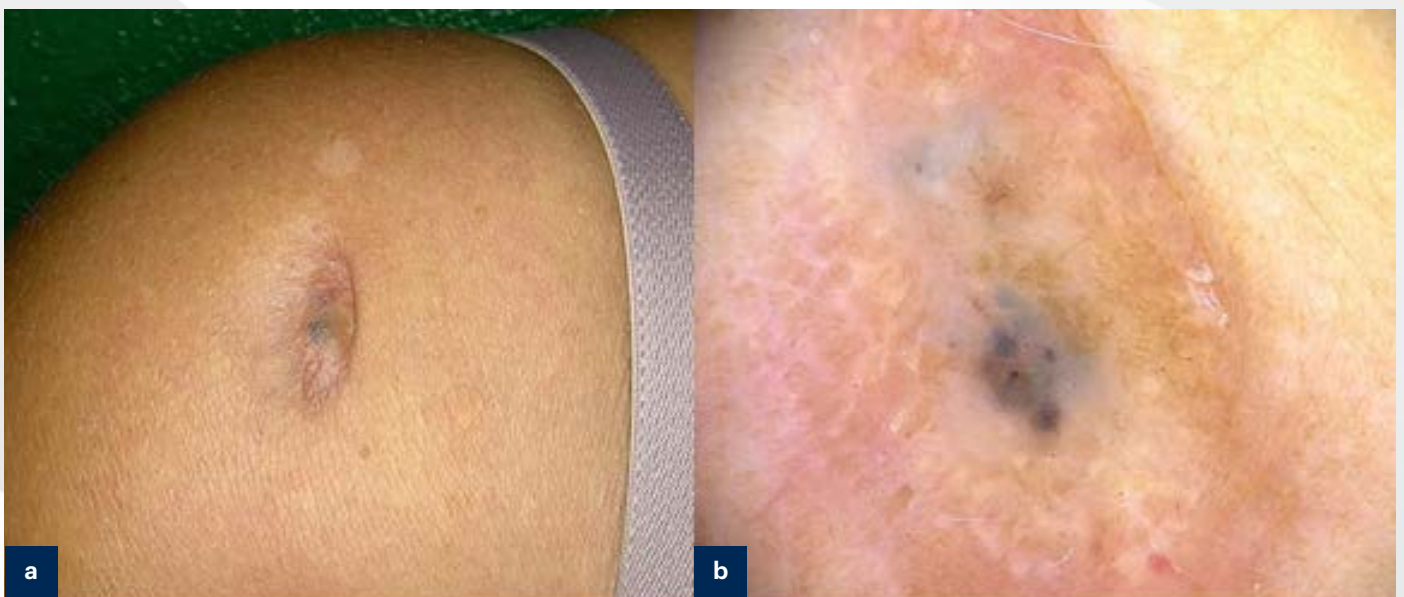


Figura 1. a) Placa depresida y pigmentada en hombro derecho en el momento de la consulta. b) Dermatoscopia de la lesión con características de carcinoma basocelular.

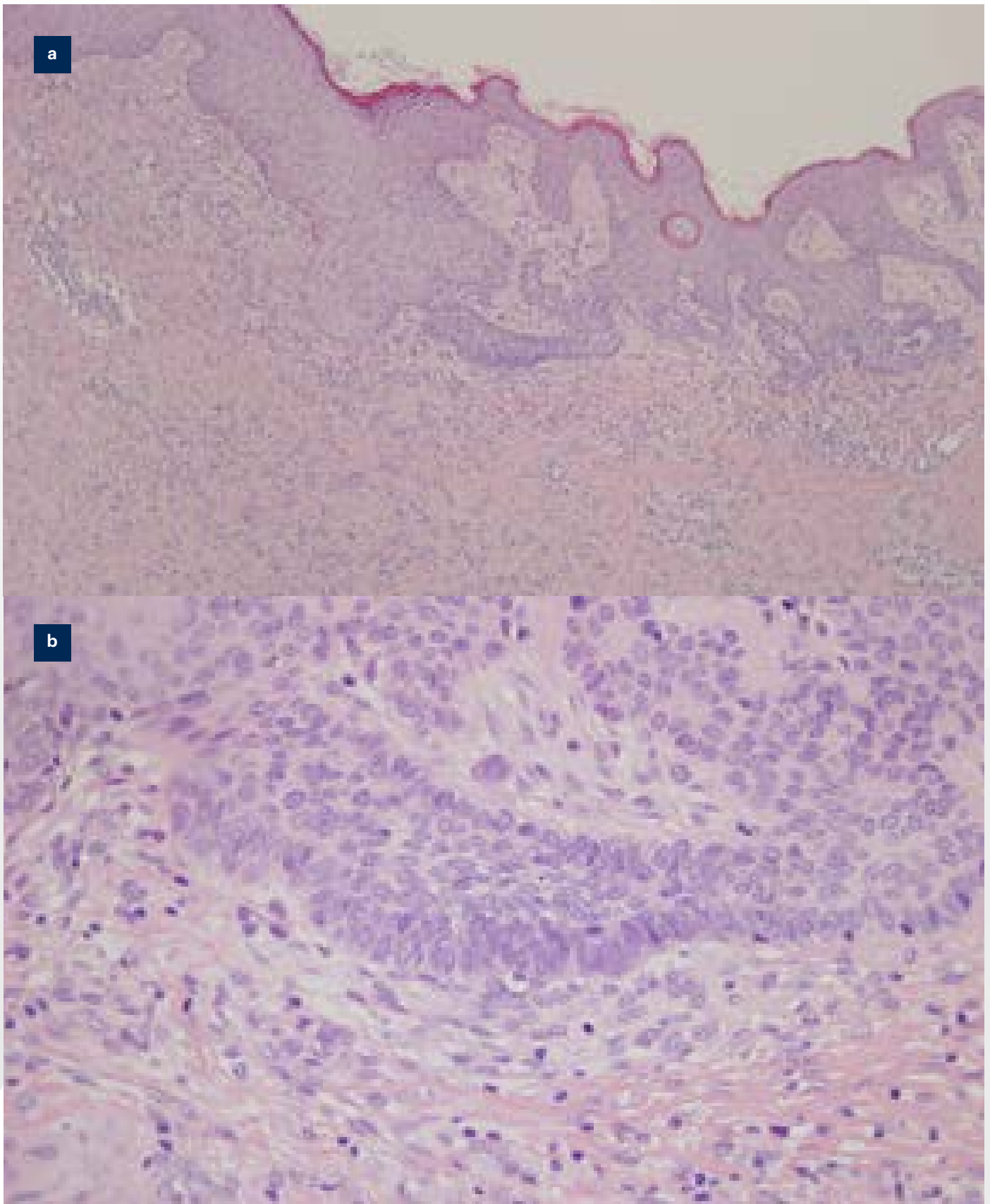


Figura 2. a) Hematoxilina-Eosina: carcinoma basocelular superficial sobre dermatofibroma. b) Hematoxilina- Eosina: detalle de carcinoma basocelular a mayor aumento.



## Tratamiento

Se procedió a la extirpación completa de la lesión con cierre directo que corroboró el diagnóstico.

## Evolución

A los 3 meses la paciente no ha referido molestias en la cicatriz y no se ha observado recidiva de lesión tumoral.

## Comentario<sup>1-5</sup>

En dermatopatología existen multitud de ejemplos donde una dermis alterada, por efecto inductivo, puede dar lugar a una hiperplasia epitelial en la epidermis suprayacente, como ocurre en el 80% de los dermatofibromas, aunque también se ha observado en otras entidades como neurofibromas, dermatofibroma protuberans, queratosis seborreicas y cicatrices. Por este motivo para algunos autores la presencia de nidos de células de aspecto basaloide, hallazgos compatibles con carcinoma basocelular, corresponde a un cambio reactivo a modo de inducción folculosebácea, mientras que para otros se trata de una neoplasia desde su origen. A favor de la naturaleza benigna del proceso se considera el carácter focal, localización superficial, ausencia de atipia y mitosis y diferenciación folicular. Sin embargo, a día de hoy la verdadera naturaleza del proceso está aún

en discusión. En nuestro caso, apoyamos el diagnóstico de carcinoma basocelular por el cambio clínico, los hallazgos dermatoscópicos y la anatomía patológica. Por tanto, es importante realizar siempre una biopsia profunda de estas lesiones y poner atención a la gran variedad de cambios que pueden aparecer en la epidermis sobre un dermatofibroma.

## Bibliografía

1. Pina Alves J.V, Frederico Barreiros H, Miguel Matos D, Fernandes Bartolo E.A.F.L. Variants of dermatofibroma- a histopathological study. *An Bras Dermatol.* 2014;89 (3): 472-7.
2. Rubio R, Schafer F, Pinto C, Fich F et al. Dermatofibroma en placa con inducción folículo-sebácea epidérmica. *Rev. Chilena Dermatol.* 2009; 25(3): 278-85.
3. Córdoba S, Hernandez A, Romero A, Arias D et al. Carcinoma basocelular sobre dermatofibroma. *Actas Dermosifiliogr.* 2005; 96(9): 612-5.
4. Navarrete G, Neri M, Gutierrez R.M, Medina A. Tumor de colisión: comunicación de un caso de rara presentación histopatológica. *Rev Cent Dermatol Pascua.* 2003; 12(3): 144-7.
5. Castellón J.A et al. Inducción folicular e hiperplasia epidérmica en dermatofibromas. *Actas Dermosifiliogr.* 2009; 9: 11-5.





# 13

## Nódulo en la punta nasal

Marta Bandini

María Isabel Hernández Surmann

Ana Rodríguez-Villa Lario

Laura Pericet Fernández



## 13. Nódulo en la punta nasal

Marta Bandini, María Isabel Hernández Surmann,  
Ana Rodríguez-Villa Lario, Laura Pericet Fernández

### Anamnesis

Mujer de 17 años, sin antecedentes personales ni familiares de interés, salvo migrañas ocasionales, acudió a nuestra consulta por lesión en punta nasal de 5 meses de evolución. Refería sangrado ocasional autolimitado y aumento progresivo del tamaño y del volumen de la lesión, “como si le estuviera creciendo la nariz”. No presentaba sintomatología sistémica asociada. Se había tratado con ciclos de corticoides tópicos, sin observar mejoría. No refería traumatismos previos, ni picaduras ni otros desencadenantes claros.

### Exploración física

A la exploración física, presentaba una pápula cupuliforme eritematosa dérmica en punta nasal de aspecto sólido y con telangiectasias en superficie (figura 1). Se realizó dermatoscopia que re-

sultó inespecífica. No se observaron lesiones en el resto de la superficie cutáneo-mucosa y no se palparon adenopatías en cadenas ganglionares accesibles.

### Exploraciones complementarias

Con la sospecha de tumor anexial, se remitió para biopsia en la cual se observó una proliferación linfocitocitaria difusa reactiva que ocupaba todo el espesor dérmico del cilindro (figura 2). Las tinciones para microorganismos fueron negativas (Fite, Grocott, PAS-D y Giemsa), y el inmunofenotipo fue de tipo T con CD3+, CD20-, CD138- y MPO -. Los estudios analíticos realizados (hemograma con frotis y bioquímica) no revelaron alteraciones significativas.

### Diagnóstico

Pseudolinfoma cutáneo.



Figura 1. Pápula cupuliforme eritematosa en punta nasal con telangiectasias en superficie.

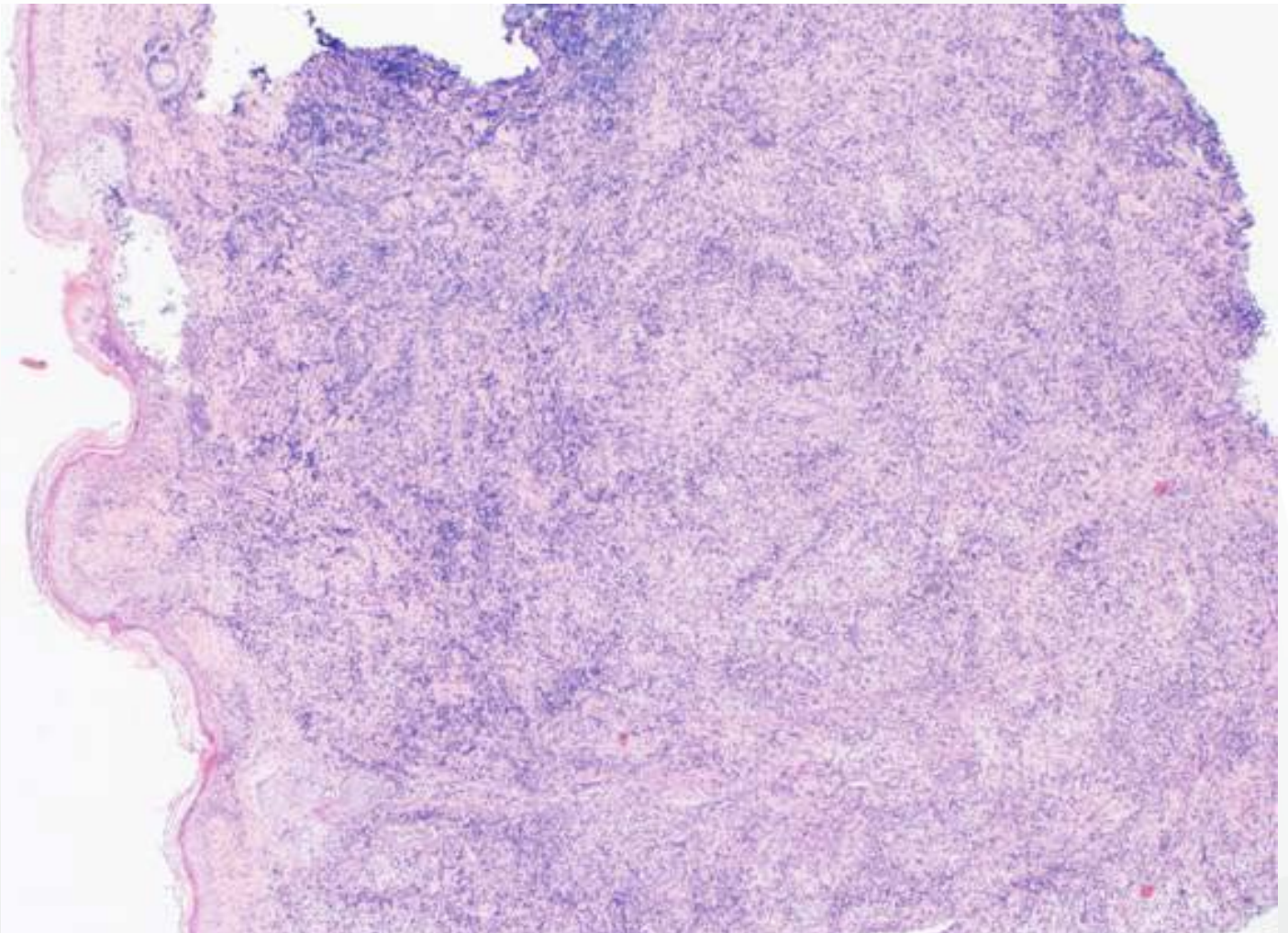


Figura 2. Panorámica en la que se observa proliferación linfohistiocitaria difusa que ocupa todo el espesor dérmico del cilindro.

### Tratamiento

Tras la biopsia, la lesión se redujo de tamaño por lo que se decidió observación y revisión en sesión conjunta con anatomía patológica y se concluyó que los hallazgos histológicos eran compatibles con una lesión reactiva tipo pseudolinfoma cutáneo, de causa desconocida.

### Evolución

A los dos meses de la primera visita, la lesión había desaparecido por completo, por lo que la paciente fue dada de alta.

### Comentario<sup>1-5</sup>

Los pseudolinfomas cutáneos son proliferaciones linfoides cutáneas benignas de naturaleza reactiva

que simulan linfomas cutáneos. En la mayoría de los casos la causa es desconocida, aunque algunas lesiones pueden asociarse a picaduras, infecciones, tatuajes, dermatitis de contacto, traumatismos o fármacos. El diagnóstico debe basarse en la integración de los datos clínicos, histopatológicos, inmunofenotípicos y moleculares. Clínicamente puede manifestarse como un nódulo solitario o como lesiones cutáneas diseminadas. El patrón histopatológico característico muestra un infiltrado linfoide en dermis reticular de tipo B, T o más frecuentemente de tipo mixto T/B. El diagnóstico diferencial es muy amplio y es imprescindible distinguirlo de un verdadero linfoma cutáneo. Las opciones terapéuticas disponibles dependen de la etiología e incluyen antibioterapia, corticoides



tópicos e intralesionales, exéresis quirúrgica, crioterapia o radioterapia. La resolución espontánea ocurre con frecuencia tras la biopsia. El pronóstico es bueno y la progresión hacia un linfoma cutáneo es excepcional. Presentamos un caso de un pseudolinfoma cutáneo idiopático con resolución espontánea tras la biopsia.

### Bibliografía

1. Miguel, D., et al. Treatment of cutaneous pseudolymphoma: a systematic review. *Acta dermato-venereológica* 2018.
2. Romero-Pérez, D. et al. Pseudolinfomas cutáneos. *Actas dermo-sifiliográficas* 2016; 107(8): 640-651.
3. Charli-Joseph, YV, et al. Approach to cutaneous lymphoid infiltrates: when to consider lymphoma? *Indian J Dermatol.* 2016 Jul-Aug; 61(4): 351-374.
4. Bergman R. Pseudolymphoma and cutaneous lymphoma: facts and controverises. *Clin dermatol.* 2010; 28: 568-574.
5. Heras-González S. et al. Nódulo en el pabellón auricular. *Actas dermo-sifiliográficas* 2017; 108(6): 581-582.



# 14

## Placa indurada en la nuca en una paciente anciana

Xavier Fustà Novell

Daniel Morgado Carrasco

Clara Fernández Sartorio



## 14. Placa indurada en la nuca en una paciente anciana

Xavier Fustà Novell, Daniel Morgado Carrasco, Clara Fernández Sartorio

### Anamnesis

Paciente mujer de 87 años, sin alergias medicamentosas conocidas. Como antecedentes patológicos presentaba enfermedad pulmonar obstructiva crónica en tratamiento inhalador, una neuralgia del trigémino en tratamiento con gabapentina y pregabalina y una demencia senil incipiente, con episodios ocasionales de desorientación. No tenía antecedentes familiares de enfermedades dermatológicas, oncológicas ni de otro tipo.

Consultaba por una lesión indurada en la nuca, de un año de evolución y crecimiento progresivo. La lesión era asintomática. La paciente no presentaba otra sintomatología añadida.

### Exploración física

Al examen físico presentaba, en la zona cervical posterior, una placa violácea de 5 x 3,5 centímetros de diámetro, de consistencia pétreo, adheri-

da a planos profundos (figura 1). No presentaba otras lesiones cutáneas ni mucosas. No se palpaban adenopatías periféricas. El resto de la exploración física no mostraba hallazgos patológicos.

### Exploraciones complementarias

Se realizó una biopsia cutánea tipo punch de la lesión. En el análisis histológico se objetivó infiltración dermo-hipodérmica por células atípicas sugestivas de carcinoma (figura 2a). El estudio inmunohistoquímico de receptores hormonales mostró positividad en el 100% de las células tumorales para receptores de estrógenos (figura 2b), así como positividad para c-erbB-2 (figura 2c), con un Ki67 del 15%.

Con estos hallazgos, se realizó una resonancia magnética que objetivó una lesión isointensa en T2 en la mama izquierda, compatible con la existencia de un proceso neoplasia maligno. El PET mostró múltiples imágenes compatibles con metástasis a nivel de la calota craneal y a nivel vertebral.



Figura 1. Placa violácea en la zona posterior del cuello, indurada al tacto y adherida a planos profundos.



## Diagnóstico

Metástasis cutánea de carcinoma de origen mamario.

## Tratamiento

La paciente inició tratamiento hormonal con inhibidores de la aromatasas (letrozol). Se desestimó tratamiento quirúrgico de la lesión al tratarse de una paciente de edad avanzada con una neoplasia de mama en estadio IV.

## Evolución

A los 5 meses del inicio del tratamiento se observó una mejoría parcial de la lesión cutánea, con disminución de la induración de la misma, aunque sin modificación del diámetro de la placa. La paciente seguía estable y asintomática a nivel sistémico.

## Comentario<sup>1-5</sup>

Las metástasis cutáneas (MC) son el resultado de la infiltración de la piel por proliferaciones de cé-

lulas procedentes de tumores malignos situados a distancia.

En general, las neoplasias malignas más prevalentes en la población general en nuestro ámbito son las que producen con mayor frecuencia MC: en mujeres el cáncer de mama y en hombres el de pulmón. Su incidencia en pacientes con cáncer varía de un 0,6% a un 10,4%, siendo la más alta en mujeres con cáncer de mama. Se estima que hasta un tercio de las MC se diagnostican de forma previa o simultánea al tumor de origen, siendo por lo tanto muy importante el papel del dermatólogo a la hora de establecer una sospecha diagnóstica.

Las MC de cáncer de mama se caracterizan por su gran variabilidad clínica. La forma de presentación más frecuente son pápulas y/o nódulos únicos o múltiples, de localización en tronco o cuero cabelludo. Le siguen en frecuencia otras formas clínicas características, tales como el carcinoma telangiectásico,

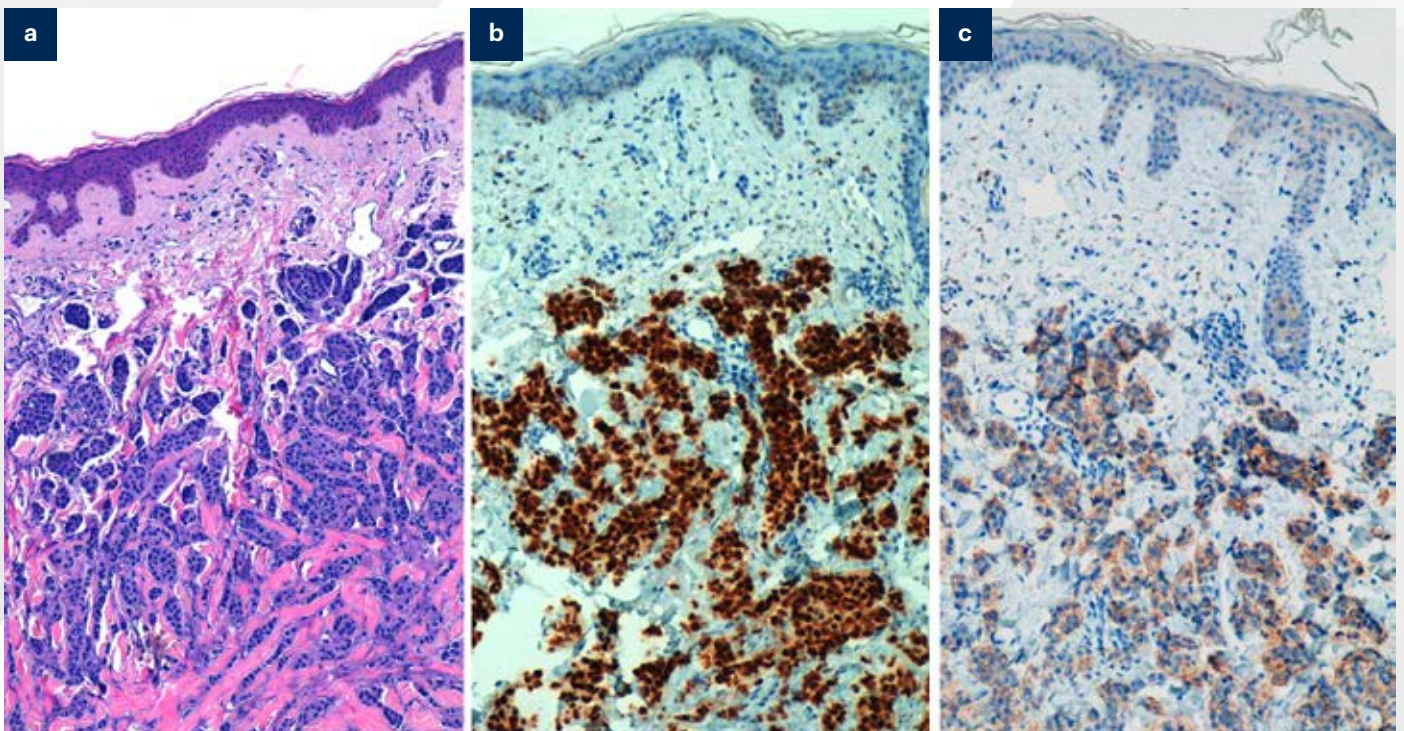


Figura 2. a) Infiltración dermo-hipodérmica por carcinoma, compatible con metástasis de origen mamario (Hematoxilina-Eosina, x100). b) Estudio inmunohistoquímico con anticuerpos monoclonales anti-receptor de estrógeno. Positividad en el 100% de las células tumorales (x100). c) El estudio inmunohistoquímico con anticuerpos policlonales contra la proteína del oncogén c-erb-B2 mostró un resultado positivo (x100).



el carcinoma erisipeloides, el carcinoma en coraza o la alopecia neoplásica. Existe un gran número de casos reportados con presentaciones atípicas, como es el caso de la paciente que aquí presentamos. Se requiere, por lo tanto, de un alto índice de sospecha y se recomienda realizar biopsia cutánea precoz de cualquier lesión atípica o sospechosa. En el caso de que se trate de un tumor de origen desconocido con histopatología inespecífica, pueden utilizarse técnicas de inmunohistoquímica para identificar el tumor primario, que en el caso de la mama presentará positividad para CK7 y para receptores de estrógeno y/o progesterona, y negatividad para CK20.

Aunque la presencia de MC implica generalmente una amplia diseminación de la enfermedad y por lo tanto un mal pronóstico, con una media de supervivencia de 3 a 6 meses, el pronóstico en caso de MC por cáncer de mama es algo mejor, con una media de supervivencia de hasta 31 meses.

## Bibliografía

1. Fernández-Antón Martínez MC, Parra-Blanco V, Avilés Izquierdo JA, Suárez Fernández RM. Metástasis cutáneas de origen visceral. *Actas Dermosifiliogr.* 2013;104:841-853.
2. Alcaraz I, Cerroni L, Rütten A, Kutzner H, Requena L. Cutaneous metastases from internal malignancies: a clinicopathologic and immunohistochemical review. *Am J Dermatopathol* 2012;34:347-393.
3. Guanzioli E, Coggi A, Venegoni L, Fanoni D, Ercoli G, Boggio F, et al. Cutaneous metastases of internal malignancies: an experience from a single institution. *Eur J Dermatol.* 2017;27:609-614.
4. Luna AM, Alves E, Palazzolo JF, Bolomo G, Michelena MA, Garritano MV, et al. Metástasis cutáneas de cáncer de mama: presentación de 3 casos. *Arch. Argent. Dermatol.* 2014;64:225-229.
5. Schoenlaub P, Sarraux A, Grosshans E, Heid E, Cribier B. Survival after cutaneous metastasis: a study of 200 cases. *Ann Dermatol Venereol.* 2001;128:1310-1315.





# 15

## Tumor infrecuente en localización incómoda

Álvaro Barranquero Fernández  
Patricio López Jiménez  
Gustavo Guillermo Garriga Martina  
Norberto López Navarro

## 15. Tumor infrecuente en localización incómoda



Álvaro Barranquero Fernández , Patricio López Jiménez,  
Gustavo Guillermo Garriga Martina, Norberto López Navarro

### Anamnesis

Paciente mujer de 67 años, con antecedentes personales de cáncer de mama en seguimiento por Oncología, insuficiencia venosa y herniorrafia inguinal izquierda hace más de 10 años. Refiere aparición de lesiones nodulares en la zona de la cicatriz en ingle izquierda, pero debido a la localización no consulta por la misma hasta este momento. Las lesiones han ido aumentando lentamente de

tamaño, motivo por el cual se realizó interconsulta a Dermatología por parte de Oncología.

### Exploración física

A la exploración presenta lesión a modo de placa tumoral de 14x10 cm, dura e infiltrada al tacto y ulcerada en su parte central, afectando a todo el pliegue inguinal izquierdo con extensión al área vulvar homolateral (figura 1).



Figura 1. Presenta lesión de placa tumoral de 14x10 cm y ulcerada en su parte central.



### Exploraciones complementarias

Decidimos realizar biopsia cutánea que mostró una proliferación fibrohistiocitaria maligna, precisando la extirpación de la lesión (figura 2).

### Diagnóstico

Tras el estudio anatomopatológico de la pieza tumoral completa se diagnostica de dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP) de variante mixoide.

### Tratamiento

Se decidió la resección completa de la lesión por parte del Servicio de Dermatología mediante cirugía de Mohs diferida. Debido a la profundidad de la lesión, se contó con la colaboración del Servicio de Cirugía General. La reconstrucción posterior se realizó mediante cierre por planos y aproximación de bordes con mínima tensión en la zona y buen resultado funcional final.

### Evolución

La paciente continúa en seguimiento por Dermatología, sin presentar recidiva hasta el momento.

### Comentario<sup>1-3</sup>

El DFSP es un tumor poco habitual en la zona vulvoinguinal, con menos de 50 casos publicados hasta la fecha. Como en nuestro caso, en raras ocasiones se ha descrito su desarrollo sobre cicatrices de cirugía previa. Dentro de las diferentes variantes del DFSP la mixoide, es de las menos usuales, suponiendo la localización vulvar del DFSP mixoide una rareza. El pronóstico es similar al del DFSP convencional, pero es fundamental su diferenciación con otras neoplasias mixoides de la zona genital. La tinción positiva difusa para CD34 es de gran utilidad para diferenciarlas.

El tratamiento de elección del DFSP es la extirpación completa mediante cirugía. La técnica de

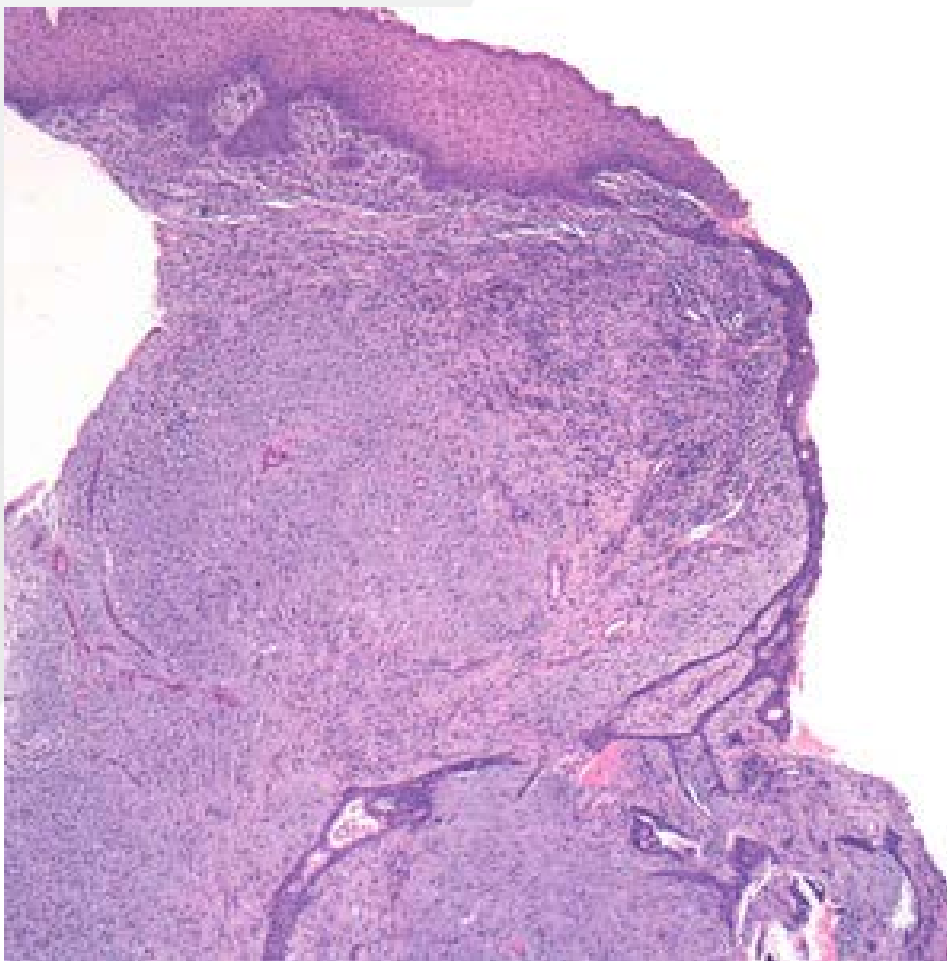


Figura 2.  
Proliferación fibrohistiocitaria maligna, precisando la extirpación de la lesión.



elección es la cirugía de Mohs, fundamentalmente mediante Mohs diferido, obteniéndose un menor número de recidivas que mediante la extirpación directa sin control al microscopio.

### Bibliografía

1. Serra-Guillén C, Llombart B, Sanmartín O. Dermatofibrosarcoma protuberans. *Actas Dermosifiliogr.* 2012;103:762-77.
2. Wiszniewska J, Roy A, Masand RP. Myxoid Dermatofibrosarcoma Protuberans of the Vulva: Case Report of a Rare Variant in an Unusual Location, With Unusual Morphologic and Immunohistochemical Features. *Am J Dermatopathol.* 2016;38:226-30.
3. Lowe GC, Onajin O, Baum CL, Otley CC, Arpey CJ, Roenigk RK, Brewer JD. A Comparison of Mohs Micrographic Surgery and Wide Local Excision for Treatment of Dermatofibrosarcoma Protuberans With Long-Term Follow-up: The Mayo Clinic Experience. *Dermatol Surg.* 2016 Oct 4.



# 16

## Pápulas y placas infiltradas diseminadas en paciente de raza negra

Juan Luis Sanz Cabanillas  
Manuel Galán Gutiérrez



## 16. Pápulas y placas infiltradas diseminadas en paciente de raza negra

Juan Luis Sanz Cabanillas, Manuel Galán Gutiérrez

### Anamnesis

Varón de 49 años que acude a Urgencias por episodio diarreico, fiebre, malestar general, dolor abdominal y vómitos. Refiere aparición progresiva de pápulas de consistencia firme en tronco, miembros y cara. Dos meses antes, había viajado a Mauritania.

### Exploración física

En la exploración se observaban pápulas infiltradas, ligeramente eritematosas, monomorfas localizadas en tronco, raíces de miembros y cara.

No existía afectación de mucosas ni de palmas y plantas (figura 1).

### Exploraciones complementarias

Se solicita biopsia cutánea, mostrando en el estudio histopatológico un infiltrado de células linfocíticas CD4+ de pequeño-mediano tamaño con atipia nuclear. La PCR mostró positividad del virus HTLV-1 confirmándose la sospecha de leucemia/linfoma T del adulto HTLV-1 + con expresión cutánea (figura 2).



Figura 1. Pápulas infiltradas, diseminadas en tronco, raíces de miembros y cara.

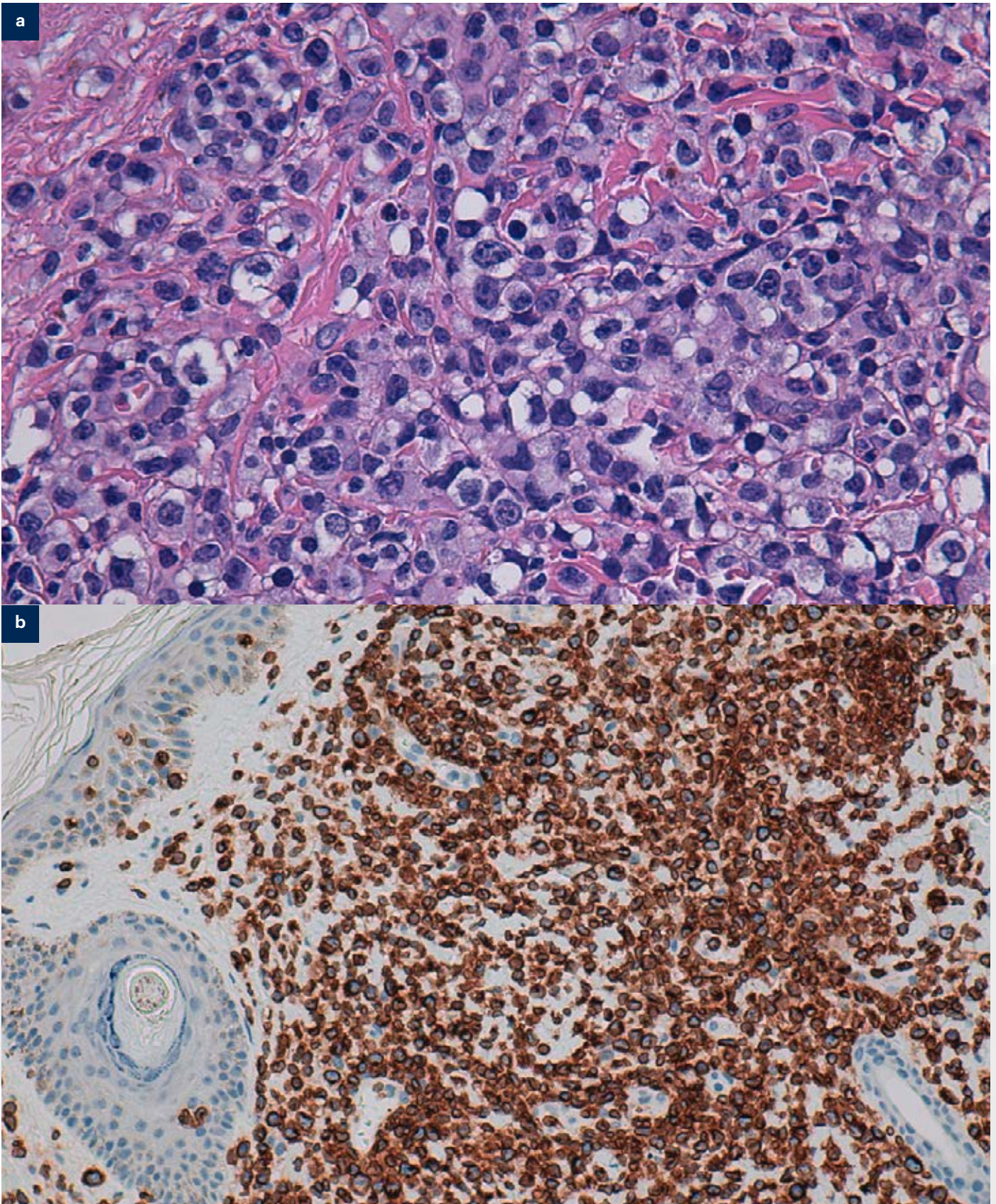


Figura 2. a) Se observa infiltrado con linfocitos atípicos, irregulares, de tamaño intermedio, con citoplasma abundante y claro, con abundantes mitosis. b) Los marcadores pan-T, CD2 y CD3, resultaron positivos, siendo el CD20 negativo.



## Diagnóstico

Leucemia/linfoma T del adulto HTLV-1 + con expresión cutánea.

## Evolución

Tras realizar estudio de extensión el paciente recibe 5 ciclos de CHOP con excelente tolerancia y mejoría clínica. Tres meses después ingresa tras cuadro de hipercalcemia severa que obligó a tratamiento en unidad de cuidados intensivos, evidenciándose recaída de la enfermedad durante el tratamiento.

Posteriormente se inicia tratamiento según esquema HiperCVAD segunda fase de forma coadyuvante con zidovudina e interferón. Debido a la progresión de la enfermedad el paciente presenta hipercalcemia grave, sepsis y fallo multiorgánico, falleciendo a los 5 meses desde el inicio del cuadro.

## Comentario<sup>1-4</sup>

La leucemia/linfoma T del adulto (LLTA) se clasifica como una neoplasia de células T CD4+ periféricas que está causada por el virus linfotrópico de células T humanas tipo 1 (HTLV-1). Se estima que hasta 20 millones de personas están infectadas en todo el mundo, especialmente en Japón, África y América del Sur. Es más frecuente en personas entre los 30 y los 40 años.

La LLTA es una entidad muy rara en nuestro medio y generalmente asocia un mal pronóstico. Es producida por el retrovirus HTLV-1, el cual se integra en el ADN de los linfocitos T estimulando la expresión de oncogenes y citoquinas. Este virus se transmite a través de las relaciones sexuales, transmisión sanguínea, vertical y a través de transfusiones. Existen cinco subtipos clínicos de la LLTA: latente, cutánea primaria, linfomatosa, aguda y crónica, variando las manifestaciones clínicas de un subtipo clínico a otro. La LLTA puede producir manifestaciones cutáneas hasta en dos tercios de los pacientes. Esta afectación puede ser muy variada y se clasifica normalmente según el tipo de lesión y su extensión. En orden de frecuencia: erupción maculopapular, papular, en placas eritematosas, ictiosis-like, nodular, tumo-

ral y eritrodérmica, aunque se han descrito otros tipos de lesiones que aparecen menos frecuentemente. Se ha encontrado una correlación entre el pronóstico y el tipo de lesiones clínicas. Así, los pacientes con lesiones papulosas o nodulares presentan un peor pronóstico que aquellos que presentan placas eritematosas. La confirmación de infección por el HTLV-1 se realiza normalmente con ELISA, Western blot o reacción en cadena de la polimerasa (PCR). En el frotis sanguíneo se pueden encontrar los linfocitos en forma de "flor" y la histopatología de piel se caracteriza por encontrar linfocitos atípicos de pequeño y mediano tamaño en la dermis que infiltran la epidermis con un patrón pagetoide. El tratamiento se instaura dependiendo del tipo clínico, normalmente los esquemas quimioterápicos llevan asociados coadyuvancia con zidovudina e interferon. A pesar del desarrollo de nuevos fármacos que mejoran el pronóstico, el tratamiento de la LLTA continúa siendo un reto. Aunque la LLTA es una entidad muy poco frecuente en nuestro medio, siempre debemos sospecharla en aquellos pacientes con clínica compatible y que provengan de zonas endémicas.

## Bibliografía

1. Uchiyama T, Yodoi J, Sagawa K, Takatsuki K, Uchino H. Adult T-cell leukemia: clinical and hematologic features of 16 cases. *Blood*. 1977; 50(3):481-92.
2. Gonçalves DU, Guedes AC, Carneiro-Proietti AB, Lambertucci JR. HTLV-I associated infective dermatitis may be an indolent HTLV-I associated lymphoma. *Braz J Infect Dis*. 2000; 4(2):100-2.
3. Tsukasaki K, Hermine O, Bazarbachi A, Ratner L, Ramos JC, Harrington W Jr, et al. Definition, prognostic factors, treatment, and response criteria of adult T-cell leukemia-lymphoma: a proposal from an international consensus meeting. *J Clin Oncol*. 2009; 27(3):453-9.
4. Pedro Dantas Oliveira, Lourdes Farre, Achiléa Lisboa BittenCourt. Adult T-cell leukemia/lymphoma. *Rev Assoc Med Bras* 2016; 62(7):691-700.





# 17

## Lesión indurada en párpado superior

Laura Sainz Gaspar

María Pousa Martínez

Patricia Pérez Feal

M. Dolores Sánchez Aguilar



## 17. Lesión indurada en párpado superior

Laura Sainz Gaspar, María Pousa Martínez,  
Patricia Pérez Feal, M. Dolores Sánchez Aguilar

### Anamnesis

Presentamos el caso de un varón de 79 años, sin antecedentes personales de interés, que fue remitido de su médico de atención primaria por la presencia de una lesión localizada en el párpado superior derecho, asintomática, de 2 meses de evolución y que desde su inicio había experimentado un crecimiento progresivo. La lesión había asentado sobre una piel previamente normal y no relacionaba su aparición con un antecedente traumático.

### Exploración física

En la exploración física se observó en el tercio externo del párpado superior derecho una lesión tumoral, de morfología ovalada, cupuliforme, bien delimitada, de 1 cm de tamaño y de tonalidad eritematosa ligeramente translúcida (figura 1a).

En la exploración dermatoscópica se visualizó un tumor bien delimitado con pigmento rojizo, estructuras de color blanco y presencia de vasos irregulares lineales, con una zona de ulceración y pequeñas áreas de color gris azulado en el polo inferior (figura 1b).

### Exploraciones complementarias

La lesión fue extirpada y el estudio histopatológico reveló una lesión nodular bien demarcada que ocupaba la dermis profunda y tejido celular subcutáneo sin mostrar conexión con la epidermis, así como presencia de islotes de células basaloideas y células matriciales queratinizadas anucleadas (células sombra) (figura 2).

### Diagnóstico

Pilomatricoma.



Figura 1. Imagen clínica. a) Lesión tumoral hemisférica de color rojizo y de superficie translúcida de aproximadamente 1 cm. b) Imagen dermatoscópica. Tumor bien demarcado con pigmento rojizo, estructuras de color blanco y vasos irregulares lineales. En el polo inferior zona de ulceración y pequeñas áreas de color gris azulado.

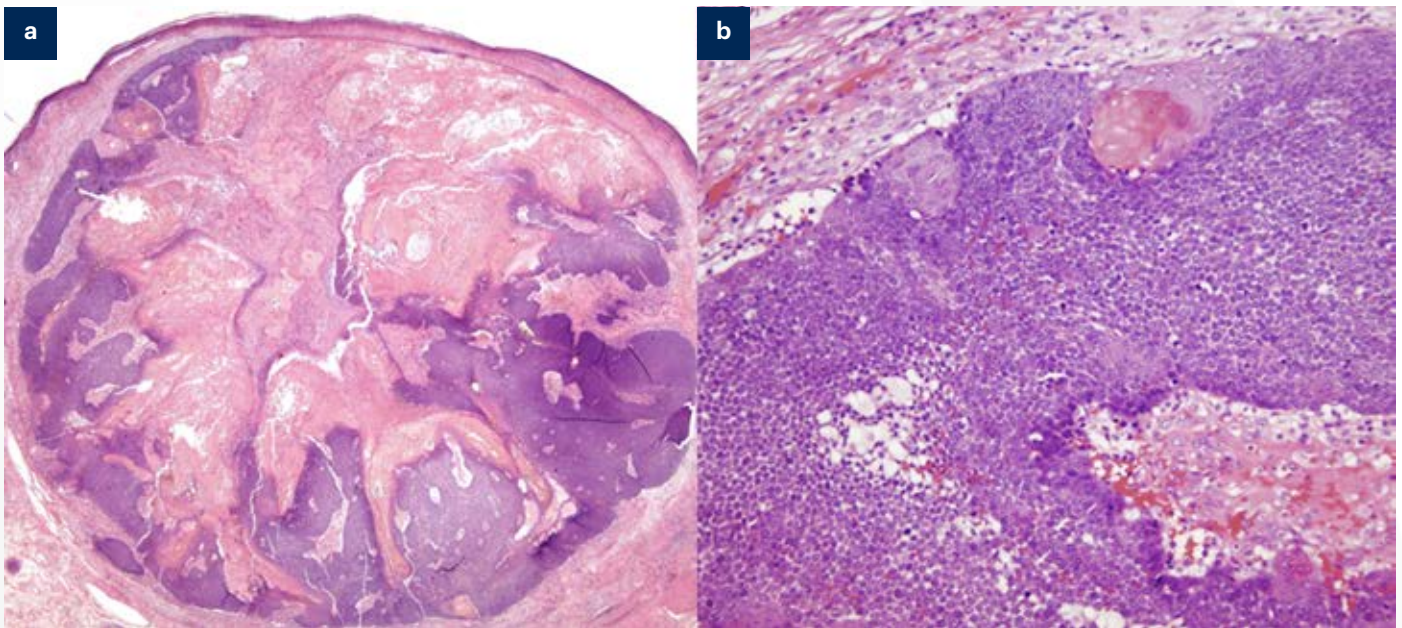


Figura 2. Imágenes histológicas. a) Lesión nodular bien demarcada que ocupa la dermis profunda y tejido celular subcutáneo sin mostrar conexión con la epidermis. b) A mayor detalle islotes de células basaloideas y células matriciales queratinizadas anucleadas (células sombra).

### Tratamiento

Extirpación mediante una cuña en V bloque seguida de cantotomía lateral y cantolisis externa, la cual disminuyó la tensión y permitió realizar un cierre directo por planos.

### Evolución

A los 3 meses se observó buena movilidad palpebral y buen resultado estético.

### Comentario<sup>1-3</sup>

El pilomatricoma es un tumor cutáneo benigno derivado de células matriciales del folículo piloso. Afecta a niños y adultos jóvenes, aunque pueden surgir a cualquier edad. Clínicamente se manifiestan como una lesión nodular o quística, del color de la piel normal o azulada, de consistencia dura y de crecimiento lento. Se manifiesta como lesión solitaria en cabeza, cuello o extremidades superiores. La afectación de los párpados es infrecuente y representa menos del 4% de los casos. Aunque la dermatoscopia del pilomatricoma no es específica suele mostrar estructuras blancas irregulares, áreas rojas homogéneas, vasos en horquilla, lineales irregulares o puntiformes, ulceraciones y

estructuras azul-grisáceas. Sin criterios dermatoscópicos específicos de otros tumores, como en este caso, las estructuras irregulares blanquecinas y vasos lineales pueden sugerir el diagnóstico de un pilomatricoma. La escisión quirúrgica es el tratamiento de elección. La localización palpebral en nuestro paciente hizo que nos adaptásemos a las características de esta subunidad anatómica. En los defectos que abarcan hasta un tercio del párpado, lo mejor es realizar una escisión en V-bloque y cierre directo asociada o no a una cantotomía lateral y cantolisis externa. La sutura directa es posible por la laxitud de los tejidos en esta zona.

### Bibliografía

1. Zaballos P, Llambrich A, Puig S, Malveyh J. Dermoscopic findings of pilomatricomas. *Dermatology* 2008;217(3):225-30.
2. Iglesias ME, Santesteban R, Larumbe A. Cirugía oncológica de párpados y de la región orbitaria. *Actas Dermosifilogr.* 2015;106(5):365-75.
3. Zloto O, Fabian ID, Dai VV, Ben Simon GJ, Rosner M. Periocular pilomatricoma: a retrospective analysis of 16 cases. *Ophthal Plast Reconstr Surg* 2015;31(1):19-22.





# 18

## Nódulos subcutáneos múltiples no ulcerados en recién nacido

Daniel Nieto Rodríguez  
José Manuel Rueda Carnero  
Guillermo González López  
Marta Feito Rodríguez

## 18. Nódulos subcutáneos múltiples no ulcerados en recién nacido



Daniel Nieto Rodríguez, José Manuel Rueda Carnero, Guillermo González López, Marta Feito Rodríguez

### Anamnesis

Varón recién nacido a término (edad gestacional 38+5), con bajo peso para la edad gestacional parto eutócico, test de Apgar 1'5': 8/10. En el momento del nacimiento presentaba múltiples lesiones nodulares subcutáneas, localizadas en hemi-

cuerpo derecho (laterocervical, torácico, glúteo y porción interna de muslo), así como también en hombro, brazo y hemitórax izquierdo, sin otra sintomatología asociada y con buen estado general. No existían antecedentes familiares de interés en los padres.

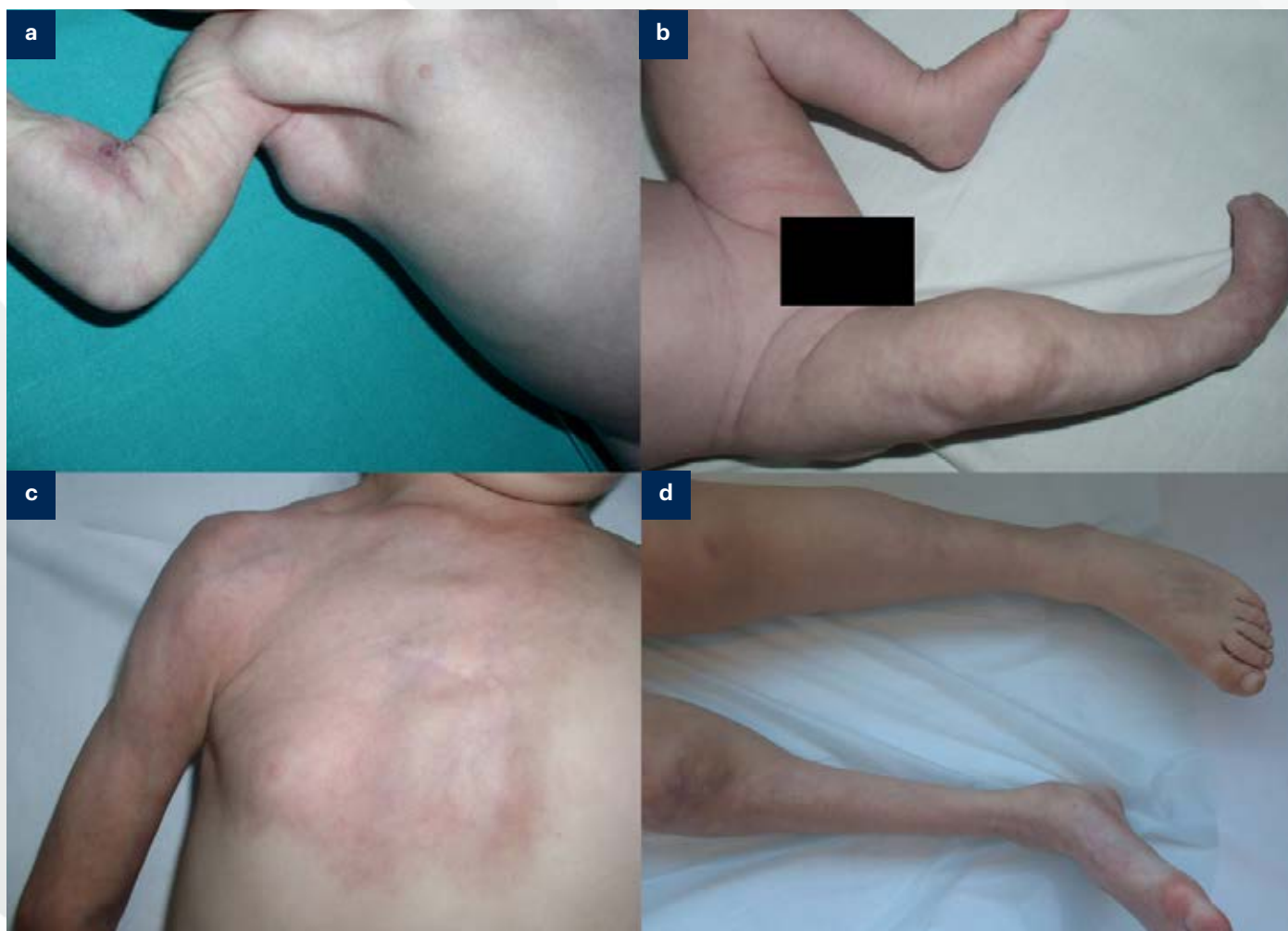


Figura 1. Imagen clínica. a) En el momento del nacimiento se observan múltiples nódulos subcutáneos no ulcerados, de consistencia sólida, localizados hemitórax derecho y fosa antecubital derecha. b) En el momento del nacimiento se observa leve hipoplasia del miembro inferior derecho con pie equino. c) A los 7 años de vida los nódulos han regresado y se aprecia una malformación capilar reticulada en región anteroposterior de tórax y hombro derecho, que ya presentaba al nacimiento. d) A los 7 años de vida, marcada hipoplasia del miembro inferior derecho.



## Exploración física

A la exploración, se objetivaban múltiples nódulos subcutáneos, no dolorosos a la palpación, no móviles ni rodaderos, de consistencia sólida, y que no presentaban ulceración en superficie. Dichos nódulos se encontraban localizados en hemifrente derecha, región laterocervical derecha, hemitórax derecho anterior y posterior, hemitórax izquierdo anterior y región glútea derecha (figura 1a).

Asimismo, se objetivaba una placa de aspecto apergaminado, atrófica, con telangiectasias superficiales localizadas en región antecubital derecha.

En las extremidades inferiores, se apreciaba una asimetría de las mismas, debido a una hipoplasia del miembro inferior derecho, y un pie equino (figura 1b).

Por último, presentaba una malformación capilar reticulada con una distribución segmentaria en hemitórax anterior y posterior, así como también en miembro superior derecho.

## Exploraciones complementarias

Se realizó una analítica con hemograma y bioquímica no mostró alteraciones y una biopsia cutánea incisional de una de las lesiones. La biopsia evidenciaba una tumoración con una zona central necrosada y una zona periférica constituida por una proliferación de miofibroblastos que se disponían en haces en todas las direcciones. Estas células presentaban un núcleo grande, hipercromático y un citoplasma fusiforme y amplio, con un índice de proliferación celular del 10%. La inmunohistoquímica realizada reveló positividad para actina y desmina en la proliferación miofibroblástica, y negatividad para MelanA y HMB45 (figura 2).

Con este diagnóstico anatomopatológico se decidió realizar pruebas de imagen para valorar el grado de extensión de la misma. La resonancia magnética tóraco-abdominal objetivó múltiples nódulos subcutáneos de entre 1 y 2 cm en las localizaciones clínicas descritas previamente, con importante afectación de musculatura paravertebral lumbar y sacra, musculatura glútea derecha y músculos aductores del miembro derecho. No

se observaron alteraciones óseas aparentes, ni lesiones viscerales.

Por otra parte, la resonancia cerebral detectaba una marcada hipoplasia de la arteria carótida interna derecha, con alteración del desarrollo cortical en los surcos de la convexidad temporo-parietooccipital derecha, acompañada de una hemiatrofia del hemisferio cerebral derecho. Asimismo, se apreciaban calcificaciones en la sustancia blanca adyacente que se relacionaban con calcificaciones distróficas y/o focos hamartomatosos sin poder descartar una leucomalacia periventricular previa con lesiones isquémicas añadidas.

Finalmente, el estudio genético realizado en DNA de linfocitos de sangre periférica no detectó la variante recurrente c.1681C>T (p.Arg561Cys), descrita en casos de miofibromatosis juvenil, ni otras variantes en el exón 12 del gen PDGFRB.

## Diagnóstico

Miofibromatosis infantil multicéntrica, sin afectación visceral.

## Tratamiento

Dada la ausencia de afectación visceral, se decidió realizar vigilancia estrecha del paciente y observar evolución.

## Evolución

Durante el seguimiento, las lesiones nodulares subcutáneas se mantuvieron estables y comenzaron a regresar de forma espontánea en torno a los 18 meses de vida, momento en el que se realizó una resonancia magnética de cuerpo entero de control. Dicha resonancia objetivaba una marcada atrofia del hemicuerpo derecho, más llamativa en el miembro inferior, así como lesiones nodulares localizadas en región antecubital derecha, y región supraclavicular derecha, con desaparición del resto de nódulos descritos previamente.

Asimismo, presentaba una hemiatrofia cerebral derecha, probablemente secundaria a un evento isquémico prenatal, y múltiples anomalías vasculares cerebrales (hipoplasia de carótida interna cervical e intracraneal, hipoplasia máxima de

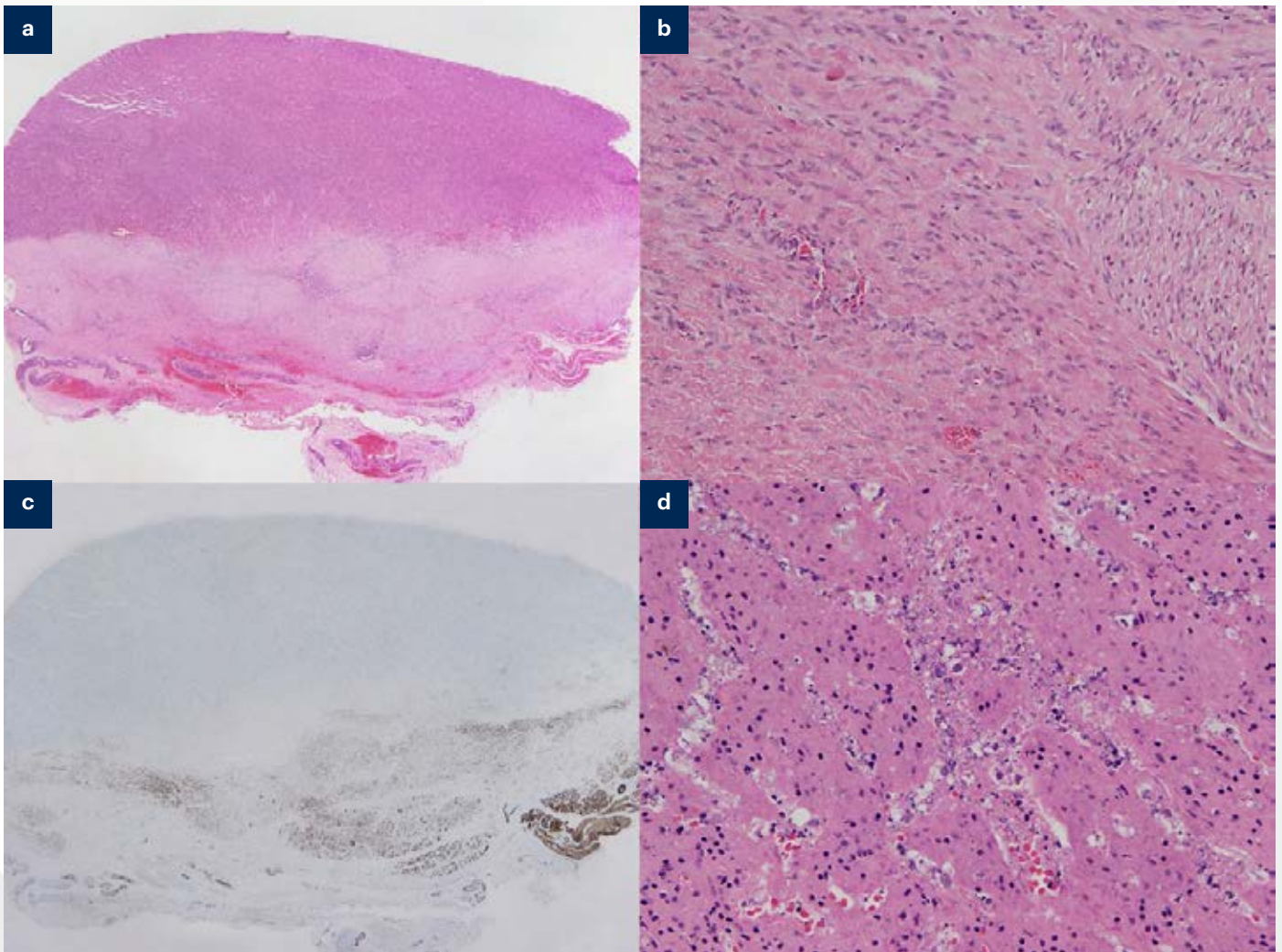


Figura 2. Imagen histológica. a) Vista panorámica que representa una tumoración de aspecto bifásico (Hematoxilina-eosina, 4x). b) En la periferia de la lesión se objetivan células fusiformes de citoplasma eosinofílico entrelazadas formando haces dispuesta en espiral (Hematoxilina-eosina, 20x). c) La inmunohistoquímica muestra positivada para actina de músculo liso de las células fusiformes periféricas (actina de músculo liso, 4x) d) En el centro se aprecian células más pequeñas y redondas o poligonales en sábana, acompañadas por una red de vasos dilatados y ramificados en forma de asta de ciervo, que se extienden desde la dermis al tejido subcutáneo (hematoxilina-eosina, 20x).

arteria vertebral derecha, arteria basilar diminuta y ausencia de arteria comunicante posterior derecha), sin clínica asociada.

A los cinco años de vida se realizó una serie ósea completa, detectándose lesiones líticas en fémur proximal y distal, así como en tibia proximal derecha, que se decidieron controlar mediante estudios radiográficos regulares, permaneciendo estables posteriormente.

En el momento actual, en que el paciente presenta 7 años de vida, no se aprecia ninguna lesión nodular en el tegumento cutáneo (figura 1c), pero

persiste una marcada atrofia hemifacial derecha y asimetría de miembros inferiores secundaria a una importante hipoplasia del miembro inferior derecho (figura 1d), por lo que continúa en seguimiento por parte del servicio de Traumatología, Rehabilitación y Neurología, con buena evolución.

### Comentario

La miofibromatosis infantil es un trastorno mesenquimal que se caracteriza por una proliferación fibrosa cutánea, ósea, muscular y visceral





constituyendo el tumor fibroso más frecuente en la infancia. Actualmente se considera dentro del espectro de tumores con diferenciación mixoide perivascular, debido al papel que juega el mio-pericitoma en su patogenia. Existen tres formas: solitaria, multicéntrica sin afectación visceral y multicéntrica con afectación visceral, también conocida como generalizada<sup>1</sup>. Clínicamente aparece como nódulos subcutáneos asintomáticos localizados en cabeza, cuello y tronco, pero en ocasiones puede presentar ulceración o ser pedunculados. La afectación ósea es rara en las formas solitarias (5%) pero puede alcanzar desde un 17 a un 77% en las formas multicéntricas<sup>2</sup>. Aunque la etiología es desconocida, existen casos familiares con mutaciones en NOTCH3 y PDGFRB<sup>3</sup>, habiendo sido descrita esta última mutación también en casos esporádicos<sup>4</sup>. El pronóstico es excelente si no hay afectación visceral, con regresión espontánea de las lesiones entre 18 y 24 meses. Sin embargo, la morbimortalidad aumenta si existe compromiso de órganos internos, debido a las complicaciones gastrointestinales y cardiopulmonares, o debidas al efecto masa a nivel local. Dada la regresión espontánea, los casos sin afectación visceral no suelen requerir tratamiento, reservándose la cirugía para casos con compromiso de funciones vitales<sup>5</sup>. Si existe

afectación visceral, el tratamiento requiere quimioterapia sistémica, aunque los resultados son pobres<sup>6</sup>.

### Bibliografía

1. Larrade M, Ferrari B, Martinez JP, Barbieri MAF, Méndez JH, Casas J. Infantile myofibromatosis. *An Bras Dermatol*. 2017 Nov-Dec;92(6):854-857.
2. Wu W, Chen J, Caso X, Yang M, Zhu J, Zhao G. Solitary infantile myofibromatosis in the bones of the upper extremities: Two rare cases and review of the literature. *Oncol Lett*. 2013;6:1406-8.
3. Martignetti JA; Tian L, Li D, Ramirez MC, Camacho-Vanegas O, Camacho SC et al. Mutations in PDGFRB Cause Autosomal-Dominant Infantile Myofibromatosis. *Am J Hum Genet*. 2013;92:1001-7.
4. Arts FA et al. PDGFRB gain-of-function mutations in sporadic infantile myofibromatosis. *Hum Mol Genet*. 2017 May 15;26(10):1801-1810.
5. Mashiah J, Hadj-Rabia S, Domp Martin A, Harroche A, Laloun-Grynberg E, Wolter M, et al. Infantile myofibromatosis: A series of 28 cases. *J Am Acad Dermatol*. 2014;71:264-70.
6. Wu SY, McCavit TL, Cederberg K, Galindo RL, Leavey PJ. Chemotherapy for Generalized Infantile Myofibromatosis With Visceral Involvement. *J Pediatr Hematol Oncol*. 2015 Jul;37(5):402-5.





# 19

## Tumoración en 5° dedo simulando quiste mixoide

María del Carmen García del Pozo Martín de Hijas

José Luis Agudo Mena

Ana López Mateos

María Asunción Cuenca Sáez



## 19. Tumoración en 5° dedo simulando quiste mixoide

María del Carmen García del Pozo Martín de Hijas,  
José Luis Agudo Mena, Ana López Mateos, María Asunción Cuenca Sáez

### Anamnesis

Mujer de 31 años, sin antecedentes personales o familiares de interés, salvo toma de anticonceptivos orales como tratamiento habitual, acude a consulta por una lesión en pulpejo de 5° dedo de mano izquierda, de crecimiento progresivo desde hace un año. No refiere dolor ni otra sintomatología. Niega traumatismos previos sobre la zona.

### Exploración física

Se observa un nódulo de color piel, no adherido, de consistencia elástica, de 1,4x1 cm, en el pulpejo del 5° dedo de la mano izquierda que protruye sobre la lámina ungueal, sin deformarla (figura 1).

### Exploraciones complementarias

Tras la exéresis completa de la lesión, se aprecia en el examen macroscópico de la pieza que se trata de una lesión de aspecto quístico, perfectamente encapsulada. En el estudio microscópico, se observa una tumoración encapsulada en dermis, formada por células fusiformes dispuestas en fascículos entrelazados, cuyos núcleos se hallan separados por abundante tejido mixoide (figura 2). La tinción con S-100 es positiva en los núcleos celulares.

### Diagnóstico

Schwannoma o neurilemoma cutáneo benigno.



Figura 1. Se observa un nódulo de color piel, de 1,4x1 cm, en el pulpejo del 5° dedo que protruye sobre la lámina ungueal.

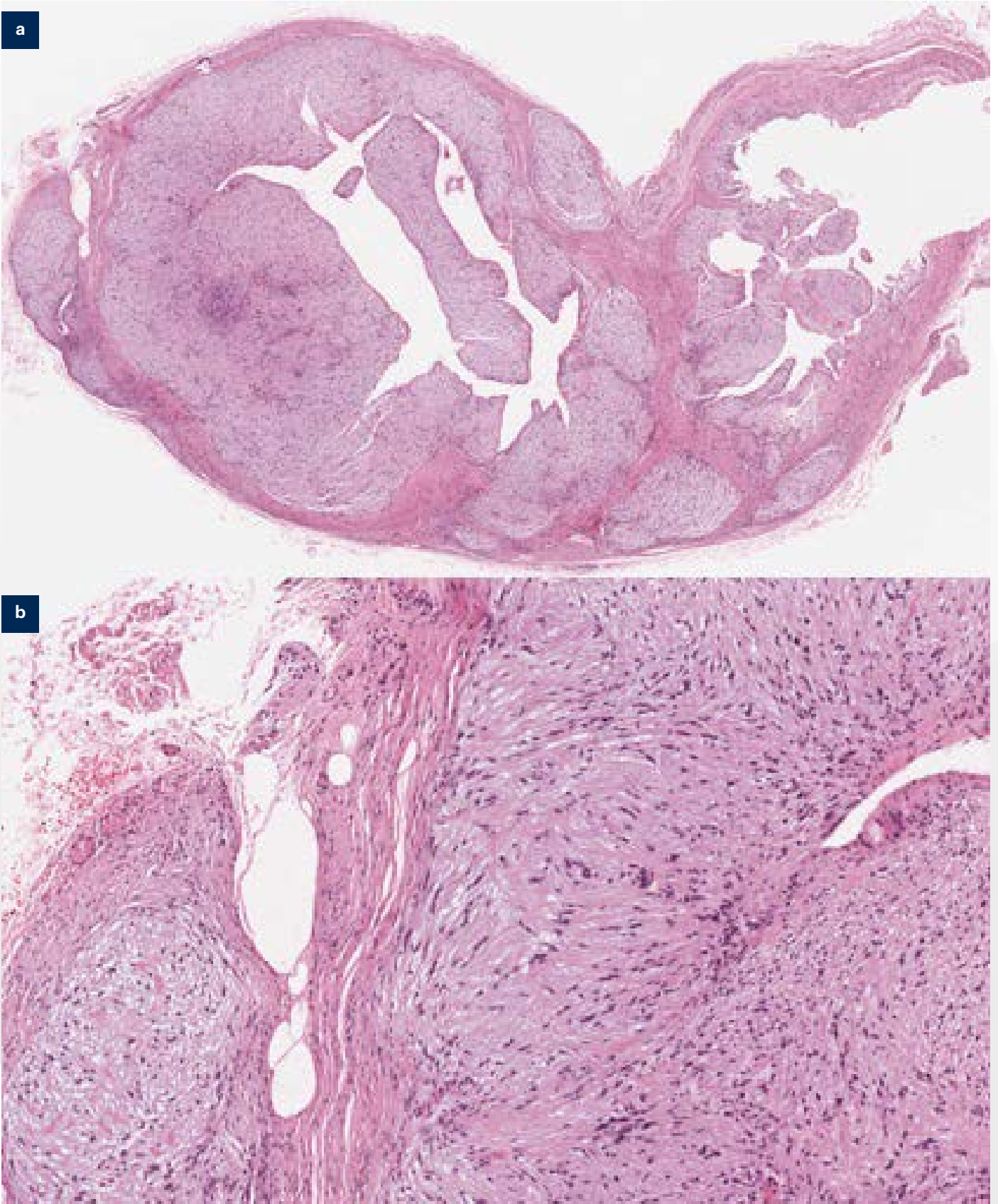


Figura 2. a) H-E, panorámica. b) H-E x20



## Evolución

Tras un año de seguimiento, no se han producido recidivas de la lesión.

## Comentario

El schwannoma, también denominado neurilemoma, es una tumoración benigna de células de Schwann de las vainas nerviosas, poco frecuente en la piel<sup>1</sup>. Es la neoplasia benigna de nervios periféricos más frecuente de la mano, aunque representa menos del 5% de todos los tumores de tejidos blandos de las extremidades superiores<sup>2-3</sup>. Habitualmente, se manifiestan como lesiones únicas, subcutáneas o dérmicas profundas, de crecimiento lento y asintomáticas, aunque pueden producir dolor, parestesias y, ocasionalmente, déficit motor y/o sensitivo si comprimen el nervio<sup>2</sup>. Su tamaño oscila entre 2 y 4 cm y pueden asentar en cualquier localización<sup>1,3</sup>. Aparecen con mayor frecuencia entre la 3ª y 6ª décadas de vida, sin mostrar predilección por sexos<sup>2-3</sup>.

Dado que se encuentran bien delimitados y las fibras nerviosas no penetran en el tumor, suele ser posible su tratamiento mediante exéresis completa sin dañar al nervio adyacente<sup>4</sup>. Es poco frecuente que se produzca la degeneración maligna de estas lesiones<sup>2,4-7</sup>. En este caso, destacamos que el examen macroscópico de la pieza histo-

lógica revela que se trata de una lesión encapsulada, lo cual resta probabilidad a la sospecha clínica inicial de quiste mixoide (dado que hubiera drenado espontáneamente durante la exéresis) y es un dato que apoya el diagnóstico definitivo de schwannoma.

## Bibliografía

1. González-Hermosa MR, Ortiz-Barredo E. Tumora-  
ción congénita en el dedo índice de un lactante.  
*Piel* 2004;19:454-6.
2. Sá Â, Nobre-Azevedo L, Cunha L. Schwannoma of  
the Upper Extremity: Retrospective Analysis of 17  
Cases. *Acta Med Port.* 2016;29:519-24.
3. Ozdemir O, Kurt C, Coskunol E, Calli I. Schwan-  
nomas of the hand and wrist: long-term results  
and review of the literature. *J Orthop Surg (Hong  
Kong).* 2005;13:267-72.
4. Longhurst WD, Khachemoune A. An unknown  
mass: the differential diagnosis of digit tumors. *Int  
J Dermatol.* 2015;54:1214-25.
5. Khodae M, Langston L. A painless finger mass. *J  
Musculoskelet Neuronal Interact* 2012;12:189-91.
6. Requena L. Tumores cutáneos de partes blandas.  
1ª ed. Madrid: Grupo Aula Médica, 2012.
7. Lincoski CJ, G. Dean Harter GD, Bush DC. Benign  
Nerve Tumors of the Hand and the Forearm. *Am J  
Orthop.* 2007;36:32-6.



# 20

## Un condiloma con sorpresa

X

Ignacio Torres Navarro

Anaid Calle Andrinoa

Juncal Roca Ginés

Rafael Botella Estrada

## 20. Un condiloma con sorpresa



x, Ignacio Torres Navarro, Anaid Calle Andrinoa,  
Juncal Roca Ginésa, Rafael Botella Estradaa

### Anamnesis

Varón de 68 años que acudió a su médico de cabecera motivado por su mujer tras evidenciar en su cónyuge unos andares peculiares, así como una forma de sentarse inhabitual en él. Su médico le remitió a Urgencias de nuestro centro con el diagnóstico de condilomas genitales de 3 semanas de evolución. Negaba relaciones sexuales extramaritales.

### Exploración física

En la zona distal anterior del prepucio se objetivaban pápulas queratósicas, exofíticas color piel. En la zona anterior del glande, extendiéndose hacia la zona inferior del mismo y afectando a la uretra, se advertía una tumoración exofítica, verrugosa, friable, color piel, con áreas costrosas y otras, ne-

cróticas (figura 1a). Al presionar la zona proximal a la tumoración, emergía queratina del interior la misma (figura 1b) asociando un olor nauseabundo. Se palpaban adenopatías inguinales bilaterales de consistencia pétreas e inmóviles y adheridas a planos profundos.

### Exploraciones complementarias

Se realizó una biopsia para estudio histológico con tinción de hematoxilina-eosina. La pieza mostraba una proliferación epidérmica acantótica expansiva endofítica de células epiteliales que se extendía en profundidad con remolinos escamosos y paraqueratosis (figura 2).

Se tomó otra muestra para realizar estudio molecular del genoma del virus del papiloma humano



Figura 1. a) Se observan pápulas queratósicas, exofíticas color piel. En la zona anterior del glande, se advertía una tumoración exofítica, verrugosa, friable, color piel, con áreas costrosas y otras, necróticas. b) Presionando la zona proximal a la tumoración, emergía queratina del interior la misma asociando un olor nauseabundo.



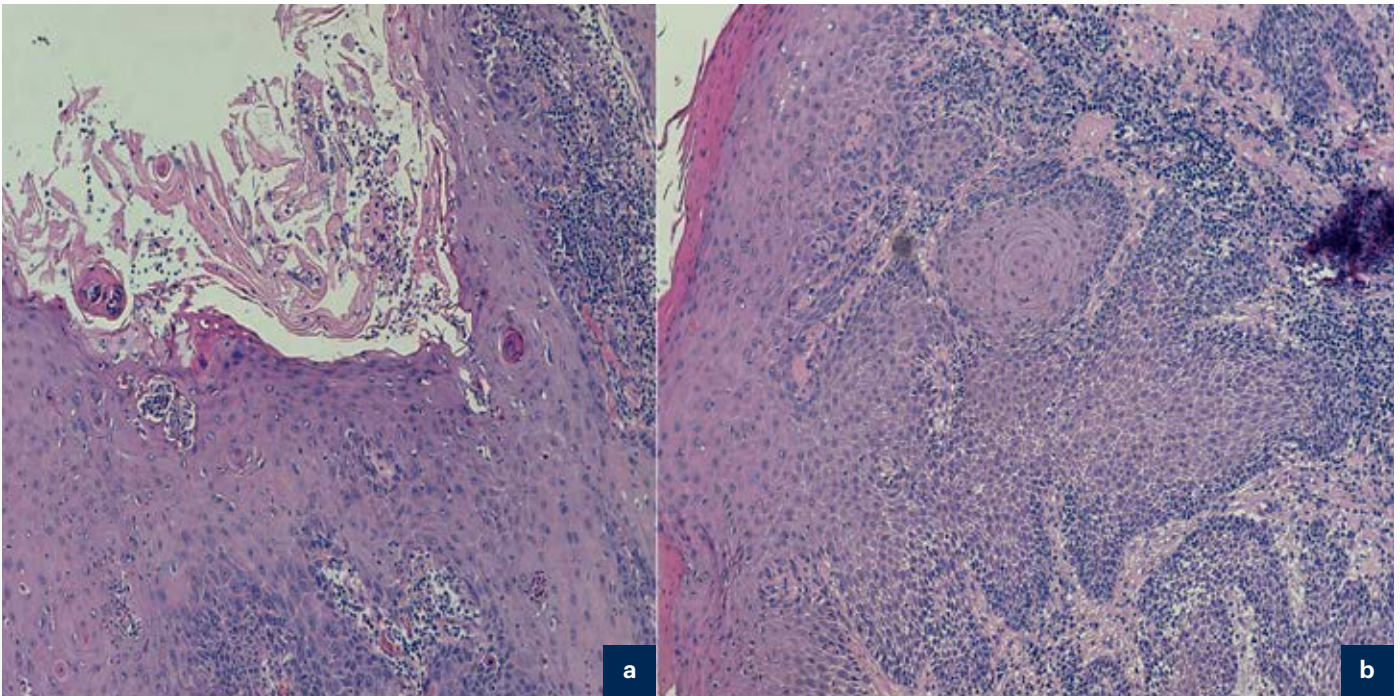


Figura 2. Proliferación epidérmica acantótica expansiva endofítica de células epiteliales que se extendía en profundidad con remolinos escamosos y paraqueratosis.

(HPV) mediante PCR-RT. El resultado fue de HPV de alto riesgo positivo por serotipo 16 del ídem. Se realizó un PET-TC tóraco-abdomino-pélvico con contraste que mostró adenopatías inguinales bilaterales pequeñas, de eje corto subcentimétrico en ambas regiones inguinales. Su posterior punción mediante PAAF eco-guiada mostró infiltración tumoral.

### Diagnóstico

Carcinoma verrugoso de pene estadio IV (T3, N3, M0).

### Tratamiento

Se realizó una penectomía parcial por parte de urología. Tras ello, se le administró radioterapia ganglionar inguinal.

### Evolución

Continúa seguimiento sin evidencia de recidiva local o a distancia 6 meses tras el tratamiento.

### Comentario

El cáncer de pene es excepcional en los países desarrollados. El 98% de los mismos son carcino-

mas epidermoides (CEP). Entre los factores de riesgo para el desarrollo de un CEP se encuentran: la mala higiene, la no circuncisión, la infección por HPV y las enfermedades inflamatorias crónicas del pene. Los CEP de pene invasivo pueden presentar un aspecto clínico muy variable. El subtipo verrugoso constituye el 8-10% de los mismos, y es considerada una variante histológica de buen pronóstico junto con el común subtipo cuniculatum y el condilomatoso. Para su estudio de extensión se recomienda realizar un PET-TC, ya que la presencia y número de adenopatías inguinales constituyen el factor pronóstico más relevante. En caso de ser palpables se recomienda realizar una PAAF, y en CEP moderadamente o mal diferenciados o  $\geq$  T3 sin ganglios palpables se debe realizar una biopsia selectiva de ganglio centinela. Respecto a su tratamiento, siempre que sea posible es aconsejable realizar cirugía.

Este caso resalta la importancia del reconocimiento y diagnóstico precoz del CEP, y refuerza el estereotipo acerca de la pasividad de los varones en cuanto a la consulta médica, y sobre todo en lo que refiere a lesiones situadas en zonas íntimas.





# 21

## Tumoración preauricular de lento crecimiento

Gemma Ochando Ibernón

José Luis Agudo Mena

María del Carmen García del Pozo Martín de Hijas

José Manuel Azaña Defez

## 21. Tumoración preauricular de lento crecimiento



Gemma Ochando Ibernón, José Luis Agudo Mena,  
María del Carmen García del Pozo Martín de Hijas, José Manuel Azaña Defez

### Anamnesis

Mujer de 53 años, alérgica a antiinflamatorios no esteroideos, sin otros antecedentes de interés, remitida a consulta para valoración de una lesión preauricular izquierda de crecimiento lento de 4 meses de evolución.

### Exploración física

A la exploración se observa en la zona descrita una pápula de 4 mm eritematoparduzca, de borde bien definido y no infiltrada (figura 1).

### Exploraciones complementarias

El análisis histopatológico de la lesión reveló un área de fibrosis en dermis con múltiples nidos sólidos e irregulares de células epiteliales, en parte basalioides, con amplio citoplasma claro, zonas de empalizada periférica y abundantes linfocitos permeando los islotes epiteliales (figura 2).

### Diagnóstico

Nuestra paciente fue diagnosticada de linfadenoma cutáneo.

### Tratamiento

Exéresis quirúrgica.

### Evolución

Durante el seguimiento la paciente no ha presentado signos de recidiva local ni aparición de nuevas lesiones cutáneas.

### Comentario

El linfadenoma cutáneo fue descrito en 1987 por Santa Cruz *et al*, bajo el nombre de tumor cutáneo linfoepitelial<sup>1</sup>. Se trata de una lesión de lento crecimiento, poco frecuente que afecta principalmente a la piel de cabeza y cuello aunque también hay casos descritos en extremidades<sup>2,3</sup>.

Actualmente se considera una variante del tricoblastoma adamantioide, incluido en la última clasificación de tumores de la OMS<sup>4</sup>.

El examen histológico muestra lóbulos irregulares de células epiteliales que en ocasiones presentan empalizada periférica de células basalioides. Infiltrando estos nidos hay abundantes linfocitos B



Figura 1. Pápula eritematoparduzca en región preauricular izquierda, de 4 mm de diámetro, de borde bien definido.

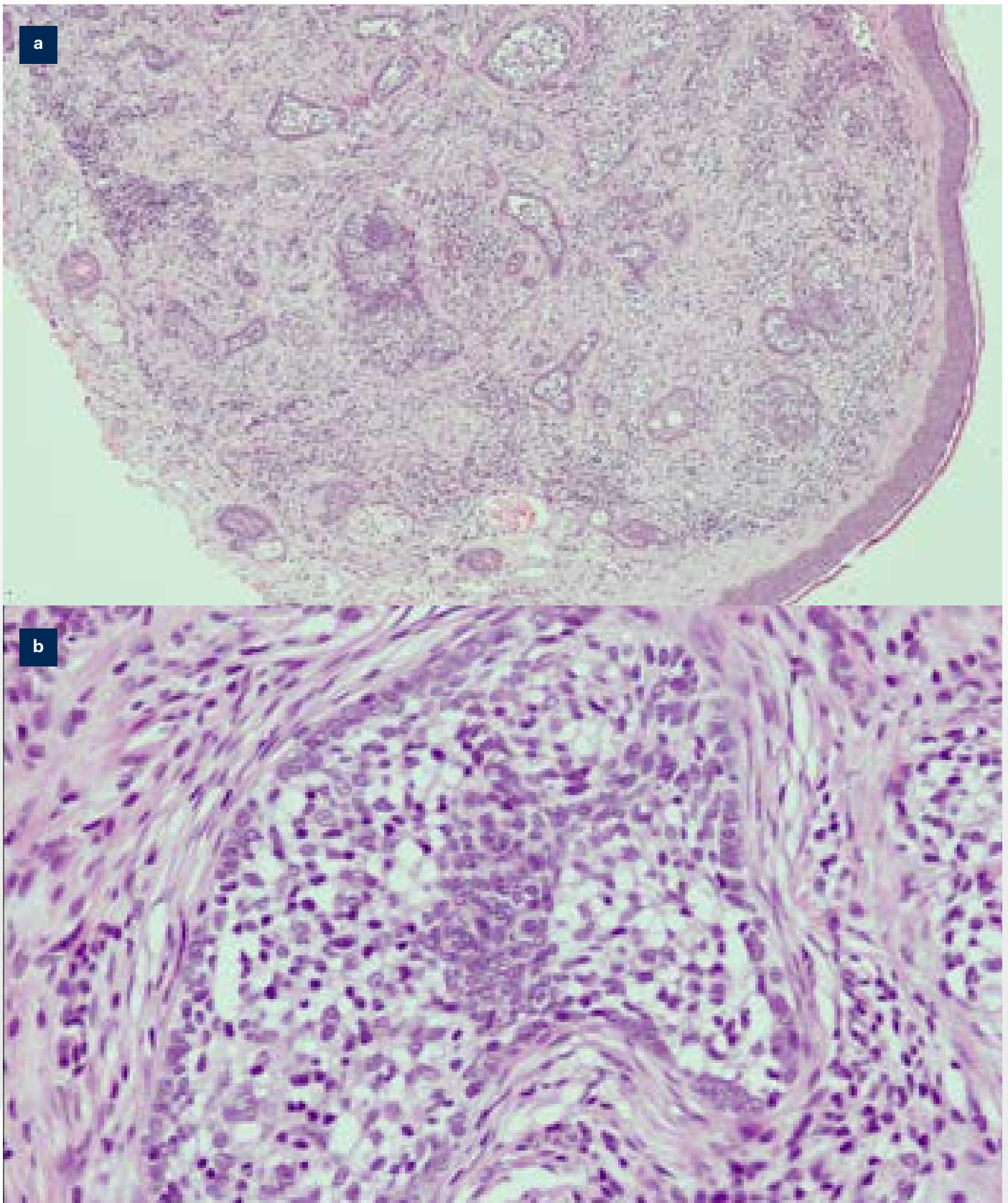


Figura 2. a) H-E 2x. Fibrosis en dermis y abundantes nidos de células epiteliales. b) H-E 40x. A mayor aumento se observan nidos de células epiteliales, en parte basalioides de amplio citoplasma claro. Destaca la distribución periférica en empalizada y la presencia de abundantes linfocitos permeando estos nidos.



y T, con predominio de células T, positivas para tinción inmunohistoquímica CD3, CD4 y CD5. También se observan histiocitos positivos para CD1a y S-100 y células de Merkel que se tiñen con Citoqueratina-20<sup>5,6</sup>.

El diagnóstico diferencial debe realizarse con el carcinoma basocelular, el siringoma de células claras, el tricoblastoma y el carcinoma cutáneo tipo linfopitelioma. Se ha propuesto la Citoqueratina-17 como un marcador útil y con alta sensibilidad y especificidad en la diferenciación de linfadenoma cutáneo, en el cual adopta un patrón periférico y parcheado, del carcinoma basocelular que por el contrario presenta un patrón difuso<sup>6</sup>.

Aunque se trata de una lesión benigna presenta cierta capacidad de destrucción local por lo que el tratamiento definitivo es quirúrgico. No se ha observado extensión perivascular, perineural, diseminación linfática ni tampoco atipias<sup>7</sup>.

La cirugía de Mohs ha sido utilizada con buenos resultados, principalmente en lesiones faciales, ya que en ocasiones los márgenes clínicos se encuentran mal delimitados<sup>8</sup>.

Presentamos un nuevo caso de esta entidad poco frecuente, incluida en el grupo de neoplasias de origen folicular.

## Bibliografía

1. Santa Cruz DJ, Barr RJ, Headington JT. Cutaneous lymphadenoma. *Am J Surg Pathol* 1991;15:101-10.
2. Alsadhan A, Taher M, Shokravi M. Cutaneous lymphadenoma. *J Am Acad Dermatol* 2003;49:1115-16.
3. Allen JE, Lundin K, Erentaide D. Cutaneous lymphadenoma with unusual localization. *J Plast Reconstr Aesthet Surg.* 2013;66:1300-2
4. Hurt MA, Kaddu S, Kutzner H et al. Benign tumours with follicular differentiation. In: World Health Organization Classification of Tumours. Pathology and Genetics of Skin Tumours (Le Boit P, Burg G, Weedon D et al., eds). Lyon: IARC Press, 2006:152-9.
5. McNiff JM, Eisen RN, Glusac EJ. Immunohistochemical comparison of cutaneous lymphadenoma, trichoblastoma, and basal cell carcinoma: support for classification of lymphadenoma as a variant of trichoblastoma. *J Cutan Pathol.* 1999;26:119-24.
6. Goyal A, Solus JF, Chan MP, Doyle LA, Schaffer A, Thakuria M et al. Cytokeratin 17 is highly sensitive in discriminating cutaneous lymphadenoma (a distinct trichoblastoma variant) from basal cell carcinoma. *J Cutan Pathol.* 2016;43:422-9
7. Keesecker S, Saab J, Magro CM, Dokania V, Scialfani AP. Cutaneous Lymphadenoma: A Trichoblastoma with Regressive Inflammatory Changes. *Facial Plast Surg.* 2017;33:109-11.
8. Hanlon A, Clayton A, Stasko T. Mohs micrographic surgery for cutaneous lymphadenoma. *Dermatol Surg.* 2012;38:1552-4.



# 22

## Una pápula con un pelo central. ¿Cuál es tu diagnóstico?

Eduardo Francisco Vergara de Caso  
C. Luca Schneller-Pavelescu Apetrei  
David Romero Pérez  
Mar Blanes Martínez



## 22. Una pápula con un pelo central. ¿Cuál es tu diagnóstico?

Eduardo Francisco Vergara de Caso, C. Luca Schneller-Pavelescu Apetrei,  
David Romero Pérez, Mar Blanes Martínez

### Anamnesis

Paciente varón de 55 años de edad, con antecedentes de urticaria crónica en tratamiento y seguimiento por nuestro servicio.

En una visita de seguimiento nos consulta por una lesión cutánea asintomática localizada en la sien derecha, que había crecido lentamente en un periodo de aproximadamente 2 años (figura 1a).



Figura 1. a) Imagen clínica. b) Imagen dermatoscópica en donde se observa con detalle la lesión.



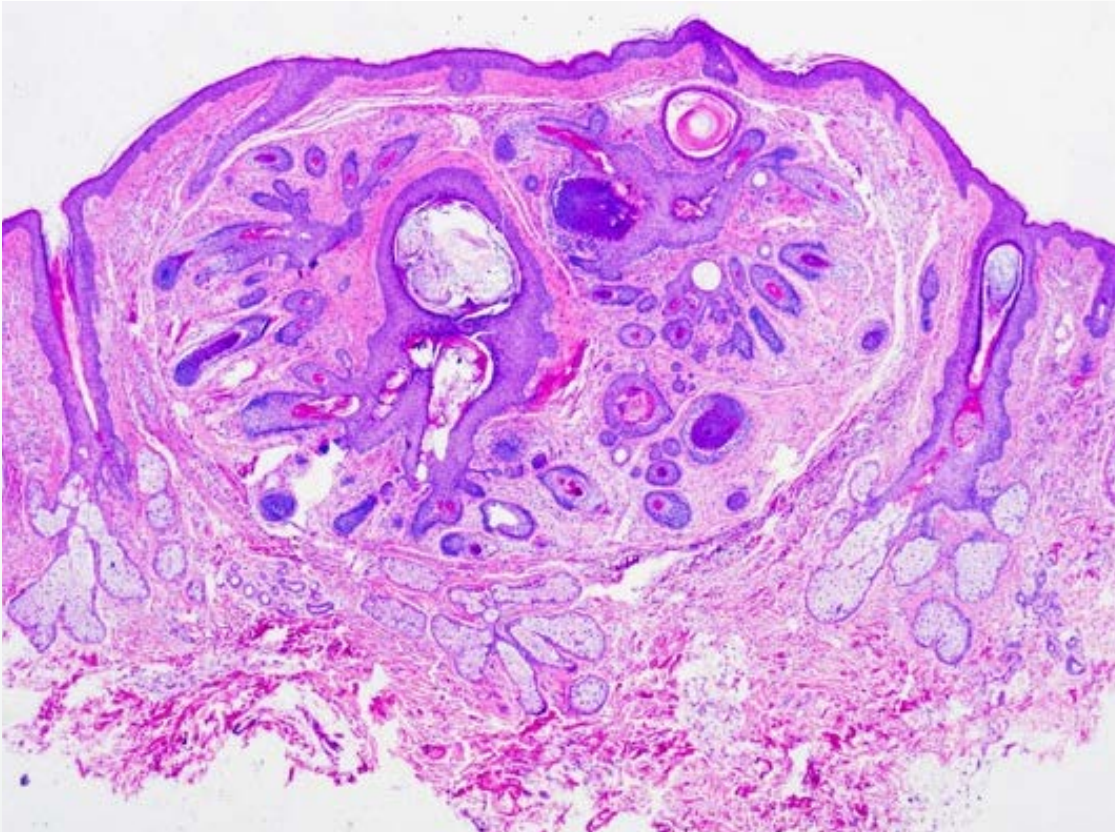


Figura 2. Foto histológica (H-E, 2x). Se observa el folículo central y los múltiples folículos secundarios orientados de manera radial.

### Exploración física

A la exploración se observaba en la sien derecha, lateral a la ceja, una pápula bien delimitada del color de la piel normal, de unos 5 mm de diámetro en la que se intuían unos vasos superficiales, y en cuyo centro se observaba un pelo veloso blanquecino.

A la dermatoscopia se objetivó que la pápula estaba centrada por un pelo veloso blanquecino. Además, se observaban pequeños vasos enfocados, sin apreciarse otras estructuras dermatoscópicas (figura 1b).

### Exploraciones complementarias

Se realizó la biopsia excisional de la lesión. El estudio histopatológico mostró en la tinción con hematoxilina eosina, la existencia de un folículo central dilatado, probablemente a la altura del infundíbulo y en su periferia múltiples folículos secundarios orientados de manera radiada desde el folículo central (figura 2).

### Diagnóstico

Tricofoliculoma.

### Tratamiento

El tratamiento consistió en la excisión total de la lesión.

### Evolución

No se observaron complicaciones de ninguna clase tras la intervención, ni signos de recidiva, dado que la exéresis fue completa. Las recidivas en los tricofoliculomas no están descritas si se extirpa totalmente la lesión. El paciente no ha presentado nuevos tricofoliculomas.

### Comentario

Presentamos un caso muy ilustrativo de tricofoliculoma, un tumor aneural benigno muy poco frecuente y que probablemente corresponda más precisamente a un hamartoma de diferenciación folicular originado en el infundíbulo del



folículo piloso. Los casos comunicados reflejan una edad promedio de diagnóstico entre los 40 y 50 y una cierta predilección por el sexo masculino, datos que son compatibles con nuestro caso. Suelen localizarse en la cara, el cuero cabelludo y en el hemitórax superior. La presentación clínica más frecuente es poco específica, como una pápula o un nódulo pequeño del color de la piel normal de tamaño inferior a los 10 mm. Sólo en una minoría de los casos muestra un cráter central acompañado o no de un pelo

veloso, que son los hallazgos más característicos y dan la clave para el diagnóstico clínico. El diagnóstico definitivo se obtiene con el estudio histopatológico, en el que se puede observar un folículo central dilatado, en cuyo interior puede encontrarse un tallo piloso, y un número variable de folículos secundarios dependientes de éste y dispuestos de manera radiada. El pronóstico es bueno, no se ha descrito su malignización y no se han descrito recidivas si la exéresis es completa.



# 23

## Nódulos abdominales indicativos de un nuevo estadio

Laura Vergara de la Campa  
Loreto Luna Bastante  
Beatriz Moreno Torres  
Elvira Molina Figuera



## 23. Nódulos abdominales indicativos de un nuevo estadio

Laura Vergara de la Campa, Loreto Luna Bastante, Beatriz Moreno Torres, Elvira Molina Figuera

### Anamnesis

Varón de 79 años, hipertenso, diabético y dislipémico en seguimiento en las consultas de Oncología y Aparato Digestivo por una neoplasia de recto, estadio T3 N2 M0. Esta fue tratada el año anterior mediante quimioterapia y radioterapia neoadyuvante con posterior resección quirúrgica que precisó posteriormente de intervención de Hartmann por dehiscencia de sutura, sin neoadyuvancia. Se nos interconsulta por la aparición de lesiones abdominales asintomáticas de dos meses de evolución.

### Exploración física

En región periumbilical, sobre cicatriz de laparotomía media, se objetivan cuatro nódulos eritemato-

violáceos, de consistencia elástica, adheridos a plano profundo, que impresionan de ser la coalición de nódulos a su vez de menor tamaño.

El paciente no presentaba lesiones a otros niveles ni adenopatías palpables o visceromegalias (figura 1).

### Exploraciones complementarias

En el análisis histopatológico se visualizaba una proliferación glandular con intensa atipia y presencia de células caliciformes, que ocupaban toda la dermis, compatible con metástasis de adenocarcinoma, de probable origen colónico (figura 2).

Ante la evidencia de enfermedad diseminada se realizó una nueva Tomografía Axial Computarizada donde se objetivaron imágenes pseudonodulares en



Figura 1. Nódulos eritematovioláceos sobre cicatriz de laparotomía.

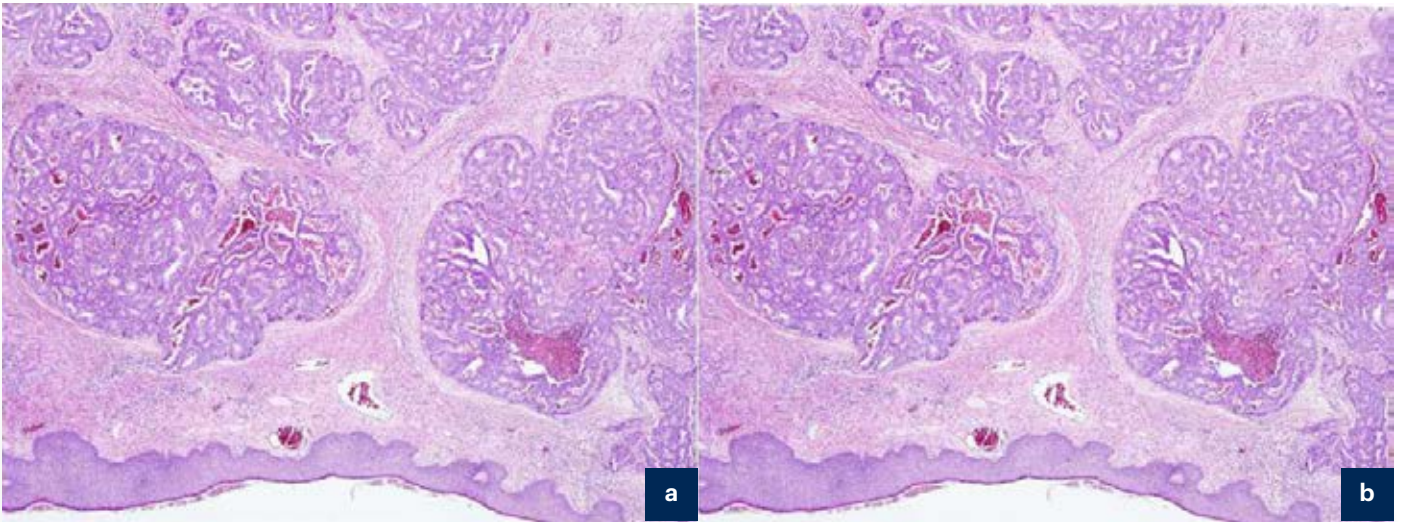


Figura 2. Proliferación glandular con intensa atipia y presencia de células calciformes, que ocupa toda la dermis. a) Hematoxilina-Eosina 10x. b) Hematoxilina-Eosina 20x.

fascia lateroconal izquierda y fascia perirrectal derecha, sugestivas de implantes peritoneales.

### Diagnóstico

Metástasis cutáneas de adenocarcinoma de colon.

### Tratamiento

Se realizó escisión quirúrgica de las cuatro lesiones abdominales sin complicaciones.

### Evolución

El paciente fue posteriormente valorado en las consultas de Oncología donde se ofreció nuevamente la posibilidad de iniciar quimioterapia adyuvante, lo cual el paciente rechazó; no obstante, el paciente sigue acudiendo a sus consultas de revisión.

### Comentario

Las metástasis cutáneas son una entidad clínica poco prevalente y más si tenemos en cuenta las procedentes de neoplasias internas. Los que con mayor frecuencia se presentan de esta forma son

el cáncer de mama en la mujer, el de pulmón en el varón y los adenocarcinomas digestivos en ambos sexos. Su localización suele darse en una región corporal próxima al tumor primario, y el en caso de las neoplasias gastrointestinales como el nuestro, en la región abdominal y pélvica. Aunque pueden presentarse en forma de cualquier lesión elemental, su presentación más habitual es a modo de nódulos de rápido crecimiento, móviles, de consistencia indurada o elástica, ocasionalmente ulcerados. El estudio histológico e inmunohistoquímico es fundamental para establecer el tumor de origen, lo cual suele mostrar las mismas características del tumor de origen o una tendencia más anaplásica. Los tratamientos más empleados son la cirugía y la radioterapia, probablemente dada la accesibilidad de la mayoría de las lesiones. Desafortunadamente, estas técnicas no han demostrado claro aumento de la supervivencia, por lo que muchas veces la finalidad de estos procedimientos es exclusivamente paliativa.





# 24

## Carcinoma espinocelular simulando una pericondritis

Cristina Salas Márquez  
Pablo García Montero  
Cristina García Harana  
Nuria Blázquez Sánchez



## 24. Carcinoma espinocelular simulando una pericondritis

Cristina Salas Márquez, Pablo García Montero, Cristina García Harana, Nuria Blázquez Sánchez

### Anamnesis

Varón 56 años sin antecedentes personales ni familiares de interés. Acude a consulta por dolor e inflamación en pabellón auricular derecho. El paciente refería dicha sintomatología desde hacía un año, habiendo sido tratado en Atención Primaria con diversos antibióticos (amoxicilina clavulánico, cloxacilina, moxifloxacino, ciprofloxacino) y prednisona oral con mejoría parcial. El paciente negaba fiebre ni otros síntomas asociados.

### Exploración física

Edema y eritema en pabellón auricular derecho, con aumento de temperatura local y presencia de dos úlceras superficiales con fondo de fibrina en antehelix sin exudado, fluctuante a la palpación (figura 1).

### Exploraciones complementarias

Ante la falta de respuesta a tratamiento antibiótico se contacta con el servicio de Otorrinolarin-

gología para drenaje de la lesión, realizándose cultivo del material extraído, con resultado positivo para klebsiella y citrobacter. Tras realizar el drenaje quirúrgico de la lesión se mantuvo con curas locales para cierre por segunda intención. Un mes después del drenaje, el paciente desarrolla placa ulceronecrotica en área de incisión previa (figura 2). Se tomó biopsia de la lesión siendo informada como carcinoma espinocelular infiltrante con áreas de patrón acantolítico. Se realizó Tomografía computerizada (TC) que no evidenció afectación ganglionar regional ni otras lesiones a distancia.

### Diagnóstico

Carcinoma espinocelular infiltrante con clínica de pericondritis en pabellón auricular derecho.

### Tratamiento

Se realiza tratamiento quirúrgico convencional, mediante la amputación de pabellón auricular derecho.



Figura 1. Edema y eritema en pabellón auricular derecho, con aumento de temperatura local y presencia de dos úlceras superficiales con fondo de fibrina en antehelix sin exudado, fluctuante a la palpación.





Figura 2. Un mes después del drenaje, el paciente desarrolla placa ulceronecrotica en área de incisión previa.

### Evolución

Tras 2 meses del tratamiento quirúrgico el paciente se mantiene libre de enfermedad, sin recurrencias locorregionales ni a distancia.

### Comentario<sup>1-4</sup>

El carcinoma escamocelular es uno de los tumores más frecuentes del pabellón auricular. Se presenta como pápulas, placa o nódulo eritematodescama en zonas de exposición solar crónica, que con el tiempo tienden a formar tumores de superficie ulcerada. La presentación clínica de este tumor asemejando un proceso infeccioso es altamente infrecuente, habiéndose publicado solo casos aislados en la literatura.

En el caso que presentamos el intenso componente inflamatorio y el carácter fluctuante de la herida orientó la sospecha clínica hacia un proceso infeccioso; no obstante, la evolución tórpida, y la respuesta solo parcial a tratamiento antibiótico, junto con la aparición de lesiones ulcerocostrosas de rápido crecimiento nos permitieron detectar el tumor, permitiéndonos filiar la le-

sión y realizar un abordaje terapéutico multidisciplinar adecuado. Presentamos este caso para realzar la importancia de descartar este tipo de tumores ante procesos cutáneos infecciosos de evolución tórpida.

### Bibliografía

1. Brumhall S, Varma S. Cellulitis caused by metastatic deposit from a known primary skin squamous cell carcinoma has been reported once. *Br J Plast Surg.*1991;44:622-3.
2. Zhao M, Sasikumar K, Kinoshita M, et al. Skin Squamous Cell Carcinoma Presenting as Cellulitis. *Clinical Medicine Insight Case Reports.* 2015;8:5-6.
3. Brothers RP, Daveluy SD. Squamous cell carcinoma mimicking fungal infection. *IDCases.*2016;6:72-73.
4. Gasparoto TH, Ervolino de Oliveira C, Thomazini de Freitas L, Ramos Pinheiro C, Nalio Ramos R, da Silva A.L, et al. Inflammatory events during murine squamous cell carcinoma development. *Journal of inflammation* 2012;9:46.





# 25

## Tumor vascular segmentario y cardiopatía en recién nacido

Ana Mateos Mayo

Alejandro Sánchez Herrero

Ángel Manuel Rosell Díaz

Minia Campos Domínguez



## 25. Tumor vascular segmentario y cardiopatía en recién nacido

Ana Mateos Mayo, Alejandro Sánchez Herrero, Ángel Manuel Rosell Díaz, Minia Campos Domínguez

### Anamnesis

Niña de 1 día de edad, recién nacida pretérmino a las 35+4 semanas de gestación debido a inducción del parto por cierre del ductus. En la semana 20 de gestación se había detectado una aorta tortuosa en la ecografía. Nos avisan desde Neonatología por lesiones cutáneas congénitas en región submandibular de aspecto vascular.

### Exploración física

Presenta máculas violáceas de superficie telangiectásica y halo periférico pálido en ambas regiones mandibulares ocupando toda la superficie del territorio V3, sin ulceraciones (figuras 1 y 2). Así mismo presenta lesiones de similares características en región escapular izquierda.

### Exploraciones complementarias

- Ecografía cerebral: sin alteraciones
- Ecocardiograma: Comunicación interauricular tipo ostium secundum con shunt izquierda-derecha, aorta tortuosa con datos de coartación.
- RM cerebral: hipoplasia del sistema carotídeo izquierdo, hipoplasia de la arteria vertebral ipsilateral y agenesia de la arteria comunicante posterior izquierda.
- RM torácica: Arco aórtico cervical y tortuoso que en región preístmica condiciona coartación de 3 mm de diámetro mínimo. Anomalía en la salida de troncos supraaórticos

### Diagnóstico

Hemangioma infantil segmentario asociado a síndrome PHACES.



Figura 1. Máculas violáceas con halo claro periférico en región mandibular izquierda.



Figura 2. Máculas violáceas en región mandibular derecha.



## Tratamiento

Se inició tratamiento con propranolol a dosis de 0,5 mg/kg/día durante el ingreso, y se fue ascendiendo lentamente hasta dosis de 2 mg/kg/día con buena respuesta y tolerancia.

A los 3 meses de vida se realizó cirugía correctora de coartación de aorta, pero persistió coartación residual y aneurisma, que se resolvieron a los 10 meses de vida mediante tratamiento de la coartación con stent y del aneurisma con coils a través de cateterismo.

Actualmente la paciente está en tratamiento de telangiectasias residuales del hemangioma con láser colorante pulsado con buena respuesta y aclaramiento parcial.

## Evolución

El hemangioma ha ido involucionando progresivamente gracias al tratamiento con propranolol.

La coartación y aneurisma aórtico se han resuelto con los procedimientos realizados.

A los 3 meses tuvo un episodio de crisis focales en hemicuerpo derecho en relación con un infarto prerrolándico derecho y hemorragia subdural objetivados en la resonancia magnética. Tras inicio de tratamiento antiepiléptico no ha presentado de nuevo crisis. La paciente presenta además un leve deterioro del desarrollo cognitivo de origen multifactorial, que evoluciona favorablemente.

## Comentario

Los hemangiomas infantiles son los tumores vasculares más frecuentes en la infancia. Presentan un crecimiento rápido en los primeros meses de vida seguido de involución progresiva. Los hemangiomas segmentarios de cabeza y cuello y de región lumbosacra pueden asociarse a anomalías estructurales. El síndrome PHACES agrupa un conjunto de hallazgos clínicos en asociación a hemangiomas infantiles segmentarios faciales. Su etiopatogenia no está clara, pero parece estar en relación con una anomalía del desarrollo entre la 7<sup>o</sup> y la 10<sup>a</sup> semana de gestación. Puede asociar: malformación en fosa posterior (P), hemangioma (H), anomalías arteriales (A), anomalías cardíacas y coartación de aorta (C), anomalías oculares (Eye) (E) y anomalías esternas, rafe supraumbilical (S).

En la mayoría de los casos, no vamos a encontrar todas las características anteriores en el mismo paciente. Las más frecuentes son las anomalías de la vascularización cerebral y la coartación de aorta, ambas presentes en nuestra paciente. Hasta un 30% de hemangiomas segmentarios faciales extensos se van a asociar a un síndrome PHACES por lo que debemos realizar angiografía resonancia magnética de cabeza y cuello, ecocardiograma y evaluación oftalmológica en estos pacientes.





# 26

## Lesión perlada en el borde libre palpebral

Marta Martínez García  
Sergio Tabbara Carrascosa  
Micaela Churruca Grijelmo  
Adrián Imbernón Moya

## 26. Lesión perlada en el borde libre palpebral



Marta Martínez García, Sergio Tabbara Carrascosa,  
Micaela Churruca Grijelmo, Adrián Imbernón Moya

### Anamnesis

Varón de 67 años que acudió a la consulta de Dermatología por una lesión asintomática localizada en el párpado inferior izquierdo de varios meses de evolución. No refería clínica sistémica. Entre sus antecedentes personales destacaba diabetes mellitus tipo 2 con retinopatía diabética proliferativa.

### Exploración física

A la exploración física general, el paciente presentaba buen estado general. A la exploración dermatológica presentaba una placa de unos 7 mm por 5 mm, de coloración rosada y brillo perlado localizada en el tercio externo del párpado inferior izquierdo que afectaba al borde libre palpebral (figura 1). En la dermatoscopia se observaban vasos arboriformes y glóbulos grisáceos. No presentaba lesiones en el resto de la superficie cutánea, anejos ni mucosas.

### Exploraciones complementarias

El estudio histológico postquirúrgico de la lesión mostró un carcinoma basocelular con áreas bien delimitadas y focos de patrón infiltrantes con componente superficial que respetaba los bordes de resección.

### Diagnóstico

Carcinoma basocelular bien delimitado.

### Tratamiento

Se realizó extirpación quirúrgica del tumor. Al presentar afectación del borde libre palpebral, se realizó resección en pentágono (figura 2), extirpando en V bloque todo el espesor del párpado, incluyendo lamela anterior y lamela posterior y cierre por planos. Se realizó sutura del borde li-



Figura 1. Lesión tumoral palpebral con afectación de borde libre.

bre palpebral mediante un punto en colchonero con seda 6/0, antes de anudarlo se suturó el tarso mediante 2 puntos de vicryl 5/0. Al comprobar en este momento que el borde libre estaba bien alineado y sin escalón, se anudaron los puntos. Se suturó la piel con seda 6/0. Al anudar los puntos de la piel si incluyeron los cabos del punto del borde libre, impidiendo de esta manera su desplazamiento y roce con la conjuntiva y/o córnea.

### Evolución

Resolución total sin signos de recidiva con buen resultado estético y funcional a los 6 meses de la extirpación quirúrgica, permaneciendo asintomático. Seguimiento periódico en Dermatología.

### Comentario<sup>1-3</sup>

Los tumores palpebrales más frecuentes son los carcinomas basocelulares, representando más del 90% de las lesiones tumorales del párpado. La localización más frecuente es el párpado inferior.





Figura 2. a) Resección en pentágono de espesor completo. b) Sutura por planos. c) Resultado quirúrgico final. d) Evolución al mes de la cirugía.

La técnica empleada en la reconstrucción palpebral tras la exéresis tumoral dependerá de la localización del tumor, de su relación con el borde libre palpebral y del tamaño tumoral. En este caso, al estar afectado el borde libre se ha realizado una resección en cuña extirpando todo el espesor palpebral, incluyendo lamela anterior y posterior. Al tener el tumor una longitud menor de un tercio de la longitud total palpebral, se puede realizar cierre directo por planos sin necesidad de realizar cantotomía. Si tras la cirugía se compromete la estabilidad del párpado y se altera su función, pueden surgir complicaciones como epífora, ectropión, entropión o lagofthalmos, que secundariamente pueden producir conjuntivitis, queratitis y úlceras corneales.

Es necesario conocer la anatomía, vascularización e inervación de los párpados, así como las posibles técnicas quirúrgicas que se pueden emplear para obtener un buen resultado estético y sobre todo funcional.

### Bibliografía

1. Nerad JA. Cirugía oculoplástica. Los requisitos en oftalmología. Ed Harcourt, 2002.
2. Iglesias M.E, Santesteban R, Larumbe A. Cirugía oncológica de párpado y la región orbitaria. *Actas Dermosifiliogr.* 2015;106(5):365-375.
3. Toledano Fernández N, Martínez Grau G, et al. Cirugía palpebral y periocular. Ed Sociedad Española de Oftalmología, 2009.





27

# Lo que puede esconder una dermatitis perianal persistente

Isabel Martínez Pallás  
Miguel Fernando García Gil  
Álvaro Rivera Rodríguez  
Ignacio Rivera Fuertes



## 27. Lo que puede esconder una dermatitis perianal persistente

Isabel Martínez Pallás, Miguel Fernando García Gil,  
Álvaro Rivera Rodríguez, Ignacio Rivera Fuertes

### Anamnesis

Mujer de 77 años, alérgica a B-lactámicos y con antecedentes personales de hipotiroidismo y dislipemia. En tratamiento habitual con levotiroxina, atorvastatina y omeprazol. Independiente para las actividades básicas de la vida diaria. Mantiene la continencia de ambos esfínteres (vesical y rectal).

Consultó por presentar lesiones eritematosas en región perianal desde hacía más de tres años. Había sido tratada por su médico de atención primaria en varias ocasiones con corticoi-

des y antifúngicos tópicos sin lograr ninguna mejoría.

No había asociado fiebre ni ninguna otra sintomatología sistémica. Negaba relaciones sexuales de riesgo.

### Exploración física

A la exploración física presentaba en región perianal 2 placas eritematodescamativas levemente infiltradas en algunas zonas, de bordes bien definidos, y con alguna fisuración aislada (figura 1).



Figura 1. Lesiones en la visita inicial de la paciente.

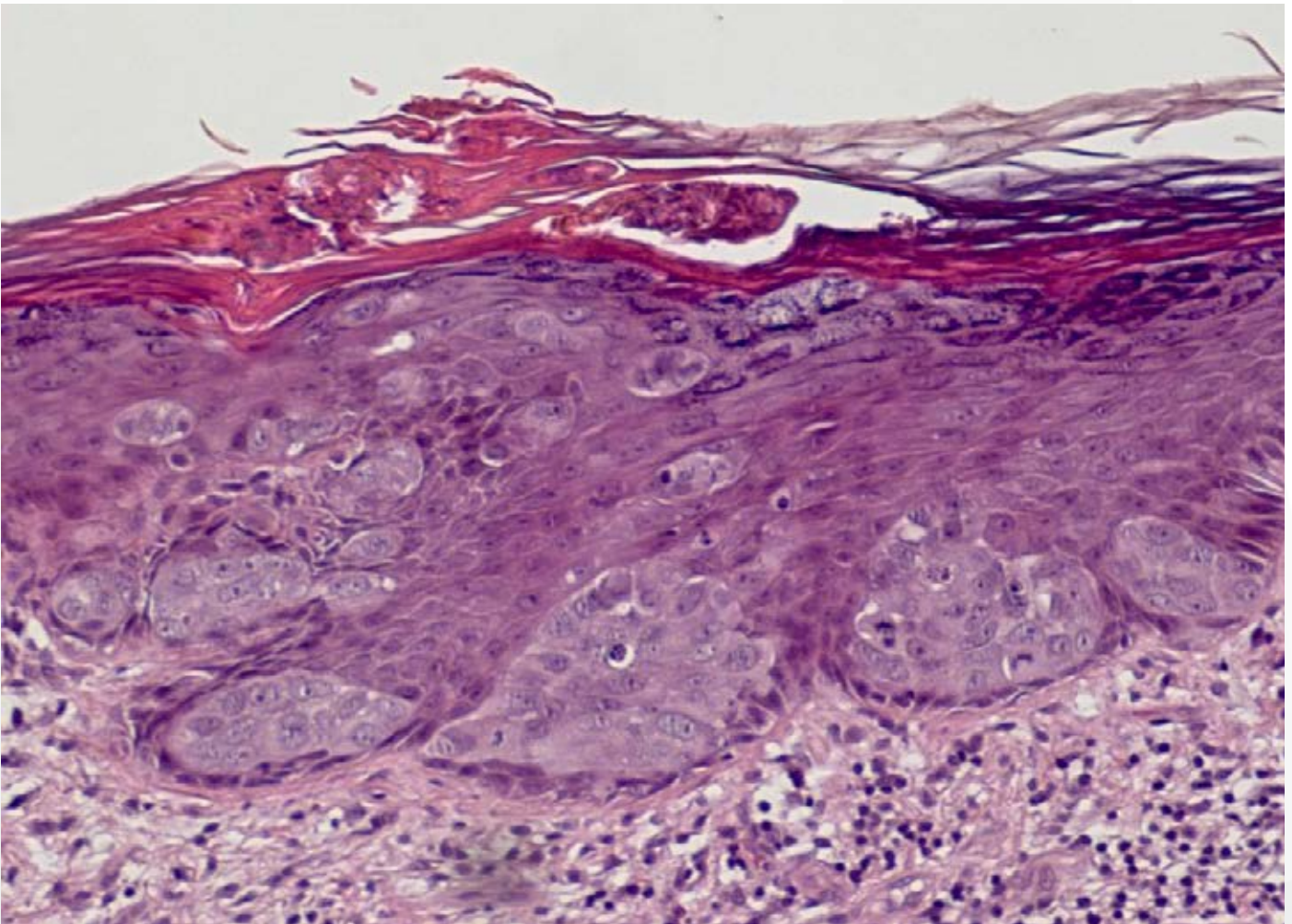


Figura 2. Tinción con hematoxilina y eosina en la que se observan células de Paget, con citoplasma grande y claro, y núcleos vacuolados.

### Exploraciones complementarias

Dada la evolución crónica de estas lesiones, y su refractariedad a los tratamientos habituales empleados en las dermatitis perianales, se decidió realizar una biopsia de la misma.

El estudio histológico mostraba paraqueratosis, acantosis y la infiltración de unas células de citoplasma grande y claro con núcleos vacuolados en todas las capas de la epidermis (figura 2). Estas células denominadas Células de Paget fueron la clave diagnóstica.

Ante este resultado se realizó un estudio de extensión mediante exploración ginecológica, ecografía abdominal, colonoscopia y tomografía computarizada, en los que no se encontraron hallazgos de enfermedad neoplásica en otra localización.

### Diagnóstico

Enfermedad de Paget extramamaria.

### Tratamiento

Dada la extensión de la lesión y a las importantes secuelas que hubiera supuesto una cirugía de toda la zona, se decidió iniciar tratamiento con imiquimod al 5% tópico de lunes a viernes durante 6 semanas.

A las 3 semanas aparecieron numerosas erosiones superficiales que le provocaban importante dolor. Se asocio antibioterapia tópica y una crema reparadora como coadyuvante, con buena respuesta por parte de la paciente, lo que permitió que finalizara el tratamiento con imiquimod.



## Evolución

La paciente se mantiene estable sin nuevos focos de enfermedad visible. Tras 8 meses de revisiones periódicas en las consultas de Dermatología la paciente no ha presentado recidiva de la enfermedad.

## Comentario

Presentamos un caso de enfermedad de Paget extramamaria, una infrecuente neoplasia cutánea descrita en 1889<sup>1</sup>. Se trata de un adenocarcinoma intraepitelial que aparece en zonas con gran cantidad de glándulas apocrinas: vulva, región anogenital y axilas. Suele afectar a mujeres caucásicas mayores de 50 años, y cursa en forma de placas eritematodescamativas inespecíficas<sup>2</sup>. En el 75% de los casos surge como una neoplasia primaria intraepitelial, y en el 25% restante son secundarias a un adenocarcinoma subyacente<sup>3</sup>, siendo los tumores más frecuentemente asociados el de mama, vejiga y cuello uterino<sup>4</sup>.

Debido a su baja frecuencia no existen protocolos terapéuticos bien establecidos, pero si no existe asociación con neoplasias subyacentes, la escisión quirúrgica amplia o la cirugía micrográfica de Mohs son las técnicas de elección<sup>5</sup>. Sin embargo, en los últimos años se han publicado los resultados favorables con imiquimod tópico al 5%<sup>6</sup>. No existe una pauta claramente definida

todavía, pero consideramos que es un tratamiento a valorar en pacientes con enfermedad *in situ*, y sin neoplasia secundaria, con lesiones de gran tamaño, o bien alto riesgo quirúrgico.

## Bibliografía

1. Crocker HR. Paget's disease affecting the scrotum and penis. *Trans Pathol Soc Lond.* 1889;40:187-91.
2. Zollo JD, Zeitouni NC. The Roswell Park Cancer Institute experience with extramammary Paget's disease. *Br J Dermatol.* 2000;142:59—65.
3. Ordonez NG , Awalt H , MacKay B . Mammary and extramammary Paget's disease. *Cancer* 1987 ; 59 : 1173 – 83 .
4. González González M, Novales Santa-Coloma J, Navarrete Franco G. Enfermedad de Paget extramamaria, frecuencia en el Centro Dermatológico Dr. Ladislao de la Pascua. *Dermatología Rev Mex.* 2007;51:89---95.
5. Hendi A, Brodland DG, Zitelli JA. Extramammary Paget's disease: surgical treatment with Mohs micrographic surgery. *J Am Acad Dermatol.* 2004;51:767-73.
6. Martorell-Calatayud A, Sanmartín-Jiménez O, Escutia-Muñoz B, Guillén-Barona C. Imiquimod tópico al 5% como alternativa terapéutica en la enfermedad de Paget extramamaria primaria. *Piel.* 2009;24:568—9.



# 28

## Lesión nodular periungueal asintomática

María Rogel Vence

Lucía González Ruiz

Montserrat Franco Muñoz

Miguel Ángel Flores-Terry

## 28. Lesión nodular periungueal asintomática



María Rogel Vence, Lucía González Ruiz,  
Montserrat Franco Muñoz, Miguel Ángel Flores-Terry

### Anamnesis

Paciente mujer de 43 años sin antecedentes médico-quirúrgicos de interés que consulta por una tumoración nodular en el segundo dedo de la mano izquierda. Refiere que la lesión se inició unos tres meses atrás y que ha ido creciendo paulatinamente deformando la lámina ungueal. No cuenta dolor o picor, no sangrado, no otros síntomas.

### Exploración física

A la exploración se apreciaba una tumoración nodular bien delimitada de color piel y consistencia

elástica, de unos 12 mm de diámetro mayor. La lesión deformaba notablemente la lámina ungueal en su borde lateral. En la superficie se apreciaban zonas hiperqueratósicas y descamativas, así como una pequeña hemorragia puntiforme superficial (figura 1). No dolor a la compresión o al tacto.

No se apreciaron otras lesiones en el resto de las falanges.

### Exploraciones complementarias

- Se realizó biopsia con punch de 4 mm cuyo examen mostró una lesión bien delimitada no encapsulada situada en dermis, compuesta por una proliferación de células fusiformes dispuestas en un patrón de crecimiento fascicular y ligeramente estoriforme. Estroma colágeno laxo y presencia de mastocitos en escasa cuantía entre las células fusiformes. No se observaron atipias celulares.
- El estudio inmunohistoquímico mostró marcada positividad para CD34 en la muestra (figura 2) y negatividad para actina.
- A fin de descartar afectación ósea de la falange distal se realizó radiografía simple del segundo dedo, visualizándose una falange íntegra y sin lesiones líticas.

### Diagnóstico

Fibromixoma acral superficial.

### Tratamiento

Se derivó a la paciente al Servicio de Traumatología donde se realizó tratamiento quirúrgico mediante exéresis de la lesión con márgenes. El resultado estético y funcional fue óptimo.



Figura 1. Lesión nodular distal en segundo dedo de mano izquierda. Se aprecia zona hiperqueratósica central y deformidad ungueal.



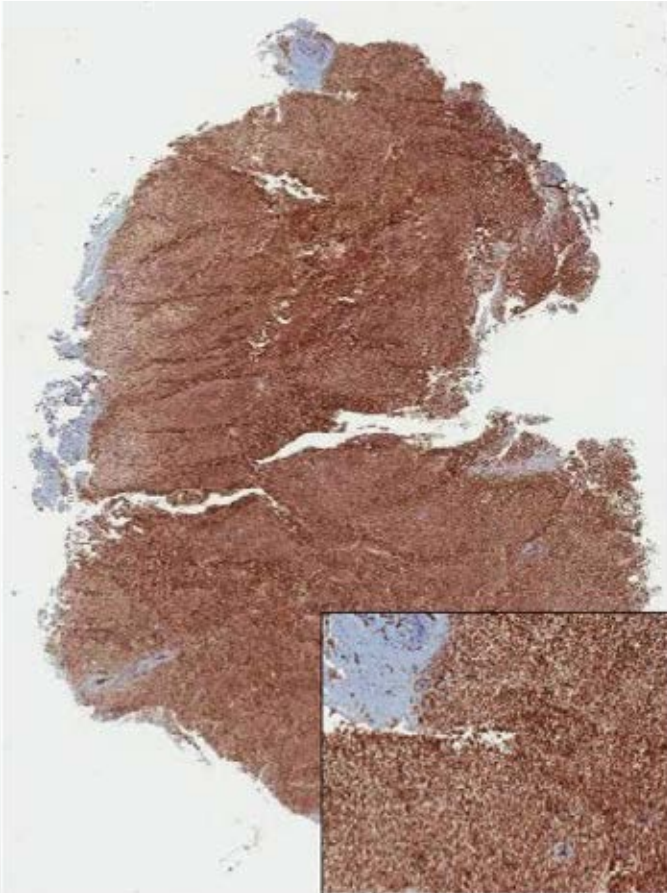


Figura 2. Tinción marcadamente positiva para CD34.

### Evolución

Tras la intervención la paciente ha permanecido asintomática durante siete años. Hace escasas semanas ha acudido de nuevo a nuestras consultas para valoración por recidiva de la lesión. Presenta una tumoración de similares características en exacta localización, aunque de menor tamaño. La paciente se encuentra pendiente de tratamiento quirúrgico.

### Comentario

El fibromixoma acral superficial (FAS) es un tumor benigno de origen mixoide que se origina en la dermis. Se trata de una neoplasia poco frecuente, descrita por primera vez en 2001 y con escasas publicaciones en la literatura. Afecta predominantemente a varones adultos, siendo su localización más habitual el primer dedo del pie. Suele presentarse como una le-

sión nodular, delimitada, de crecimiento lento e indoloro.

Histológicamente se caracteriza por una proliferación de células fusiformes o estrelladas dispuestas en un patrón estoriforme y embebidas en un estroma mixocolágeno. El estudio inmunohistoquímico resulta esencial para su diagnóstico. Las células del FAS expresan CD34, CD99, CD 10 y EMA. Recientemente se ha visto marcada positividad para Nestina, siendo ésta posiblemente el marcador inmunohistoquímico más sensible hasta el momento, aunque no específico. La negatividad para marcadores como S100, Actina o Apolipoproteína D nos permitirá realizar diagnóstico diferencial con otros tumores fibrohistiocitarios acrales como el fibroqueratoma acral superficial, los neurofibromas mixoides, el angiomixoma superficial o el dermatofibrosarcoma protuberans. La resección quirúrgica con bordes libres es esencial para evitar recidivas. No se han descrito casos de transformación maligna o metástasis a distancia.

### Bibliografía<sup>1-7</sup>

1. D. Cullen, J.L. Diaz Recuero, R. Cullen, J.L. Rodriguez Peralto, H. Kutzner, L. Requena. Superficial acral fibromyxoma: Report o 13 cases with new immunohistochemical findings. *Am J Dermatopathol.* 2017; 39 (1): 14-22.
2. C. Ferrandiz. *Dermatología Clínica* (4ª Ed). 2014, Elsevier.
3. J.L. Sawaya, A. Khachemoune. Superficial acral fibromyxoma. *Int J Dermatology.* 2015; 54: 466-508.
4. F. Messeguer, E. Nagore, A. Agustí-Mejias, V. Traves. Fibromixoma acral superficial, un tumor periungueal CD34 positivo. *Actas Dermosifiliogr.* 2012; 103 (1):67-81.
5. K. Wolff, R.A. Johnson. *Fitzpatrick Atlas en Color y Sinopsis de Dermatología Clínica* (6ª Ed.). 2010, Panamericana.
6. Goo J. Et al. A case of recurrent superficial acral fibromyxoma. *Ann Dermatol.* 2010; 22 (1): 110-3.
7. Se-Won Park, Jun- Hwan Kim, Hyun-Tae Shim, Ji Ho Park, Jong Hee Lee, Dong-Youn Lee. Superficial acral fibromyxoma on the palm. *Ann Dermatol.* 2014, Feb; 26 (1): 123-124.





# 29

## Una neoplasia de estirpe neural en una localización singular

Santiago Guillen Climent  
Alejandro García Vázquez  
Andrea Estébanez Corrales  
José María Martín Hernández



## 29. Una neoplasia de estirpe neural en una localización singular

Santiago Guillen Climent, Alejandro García Vázquez, Andrea Estébanez Corrales, José María Martín Hernández

### Anamnesis

Un varón de 30 años, sin antecedentes personales ni familiares de interés, consulta por presentar desde hace 5 años una lesión en la planta del pie izquierdo, dolorosa con la deambulación y de crecimiento progresivo.

### Exploración física

En la región plantar del antepié izquierdo se observó un nódulo solitario de 3 cm de diámetro, cupuliforme, exofítico, de base amplia y superficie lisa, coloración rosada, consistencia blanda, compresible, ligeramente doloroso a la palpación y no pulsátil. Adyacente a la lesión presenta una zona de hiperqueratosis, no presente en el pie contralateral, en relación con la postura antiálgica adquirida durante la deambulación (figura 1). El resto de la exploración física fue normal.

### Exploraciones complementarias

Se realizó ecografía Doppler que evidenció una lesión de 25,4 x 14 mm de diámetro, bien delimitada, discretamente heterogénea, hipoeoica, situada en tejido celular subcutáneo. No presentaba signos ecográficos inflamatorios ni infiltrativos. Se objetivó vascularización incrementada en relación con la presencia del pedículo vascular procedente de las arterias intramusculares de la planta del pie.

En la biopsia cutánea se observó un infiltrado dérmico e hipodérmico de células fusiformes dispuestas en haces desordenados con núcleos en empalizada formando cuerpos de Verocay (áreas Antoni A) con áreas hipocelulares mixoides (áreas Antoni B) e inmunofenotipo difuso e intensamente positivo para S-100 (figura 2).



Figura 1. Nódulo solitario rosado en planta del pie izquierdo.

### Diagnóstico

Schwannoma cutáneo.

### Tratamiento y evolución

Se realizó exéresis completa de la lesión bajo anestesia local e injerto de piel parcial, sin recurrencias en los controles clínicos posteriores.

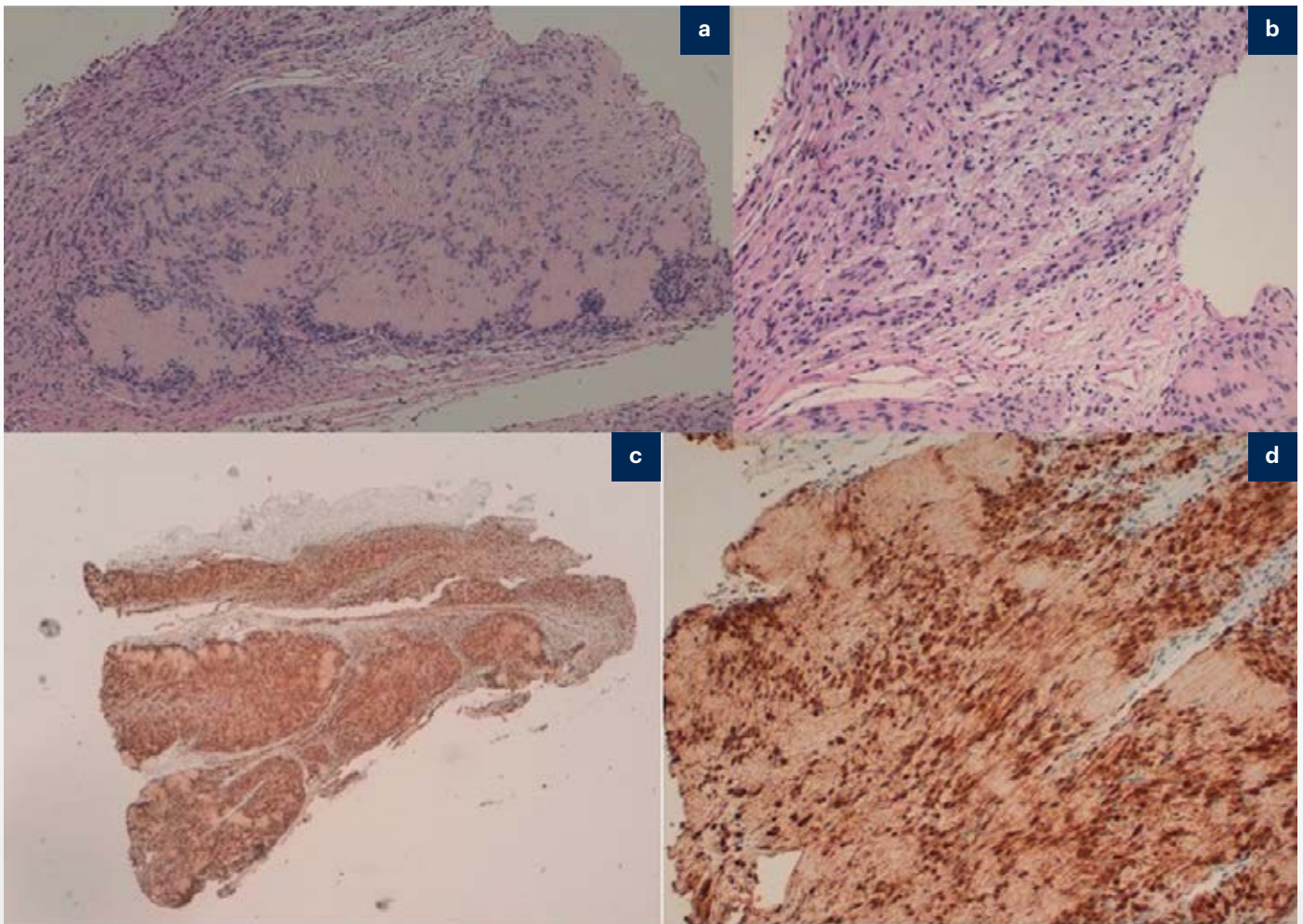


Figura 2. a) Cuerpos de Verocay y Patrón Antoni A (10X). b) Patrón Antoni B (20x). c) Inmunofenotipo S-100 positivo (4x). d) Inmunofenotipo S-100 positivo (20x).

### Comentario<sup>1-4</sup>

Los schwannomas cutáneos son neoplasias benignas de crecimiento lento con origen en las células de Schwann de la vaina nerviosa. Son poco frecuentes y suelen aparecer entre los 20 y 50 años con ligero predominio en mujeres. Alrededor del 90% son solitarios, aunque pueden ser múltiples en la neurofibromatosis tipo II, schwannomatosis y complejo de Carney. Se presentan como papulonódulos dérmicos e hipodérmicos de superficie lisa, blandos, color de la piel o rosados, con un diámetro entre 0,5 a 3 cm. En los miembros inferiores son poco frecuentes y menos del 10% se localizan en el pie. Normalmente

son asintomáticos, pero pueden ser dolorosos si aparecen en áreas sometidas a movimiento. El diagnóstico es histológico. Son tumores bien delimitados, nodulares u ovoides, situados en dermis profunda o hipodermis, compuestos por áreas hiper celulares con cuerpos de Verocay (Antoni A) y áreas hipocelulares (Antoni B), intensa y difusamente positivos para S-100. Existen variantes histológicas que pueden confundirse con otros tumores. El diagnóstico diferencial incluye el neurofibroma, lipoma, angiolipoma, tumores anexiales, quistes y nevus melanocíticos intradérmicos. El tratamiento se basa en la escisión completa y las recurrencias son muy raras.



## Bibliografía

1. Argyei ZB. Neural and Neuroendocrine Neoplasms (Other than Neurofibromatosis). In: Jean L. Bologna, Julie V. Schaffer, Lorenzo Cerroni. *Dermatology*. 4th ed. United States. Section 8: Neoplasm of the Skin. Chapter 115: Schwannoma. Elsevier. 2018. p. 2054-2056.
2. Calonje E. Soft Tissue Tumors and Tumor-like Conditions. In: DA Burns, SM Breathnach, NH Cox, CEM Griffiths. *Rook's Textbook of Dermatology*. 8th ed. Oxford: Blackwell Publishing Ltd; 2010;56:56.45.
3. Kallini JR, Khachemoune A. Schwannoma of the Left Foot. A Brief Overview with Focus on Associated Clinical Syndromes. *J Am Podiatr Med Assoc*. 2014;104:535-538.
4. Rodríguez-Peralto JL, Riviero-Falkenbach E, Carrillo R. Benign cutaneous neural tumors. *Semin Diagn Pathol*. 2013;30:45-57.



# 30

## Varón VIH positivo que consulta por una picadura...

Ángel Manuel Rosell Díaz  
Lula María Nieto Benito  
Alejandro Sánchez Herrero  
Lucía Barchino Ortiz



## 30. Varón VIH positivo que consulta por una picadura...

Ángel Manuel Rosell Díaz, Lula María Nieto Benito, Alejandro Sánchez Herrero, Lucía Barchino Ortiz

### Anamnesis

Varón de 44 años con los antecedentes relevantes de infección VIH de quince años de evolución, hepatitis C y hepatitis B que consulta por presentar lesión en pabellón auricular izquierdo de meses de evolución que relaciona con picadura de araña. Refiere en los últimos días aumento de tamaño, aparición de dolor y sensación pulsátil, así como malestar general y fiebre de hasta 38°C.

Niega aparición de lesiones similares en otras zonas expuestas, viajes recientes, contactos con animales, introducción de nuevos fármacos u otros datos epidemiológicos de interés. Se encuentra en tratamiento con terapia antirretroviral (emcitribina, tenofovir, lopinavir/ritonavir) con seguimiento errático.

### Exploración física

En pabellón auricular derecho se objetiva placa violácea que engloba tres nódulos en su superficie, infiltrada al tacto, no ulcerada, no caliente y de bordes bien definidos (figura 1). Además, se observa una pápula violácea en región malar izquierda con patrón de arcoíris en la dermatoscopia. En cavidad oral aparecen lesiones maculopapulares violáceas localizadas a nivel de paladar duro sin lesiones en lengua o mucosa yugal. No se objetiva rash ni otras lesiones a otros niveles. No presenta adenopatías en cadenas ganglionares accesibles.

En el momento de la exploración se encuentra con aceptable estado general, afebril y hemodinámicamente estable.

### Exploraciones complementarias

En la analítica se objetiva bicitopenia (plaquetas 117000, leucocitos 3800) y alteración del perfil hepático (ALT 57, GGT 184). Para conocer su

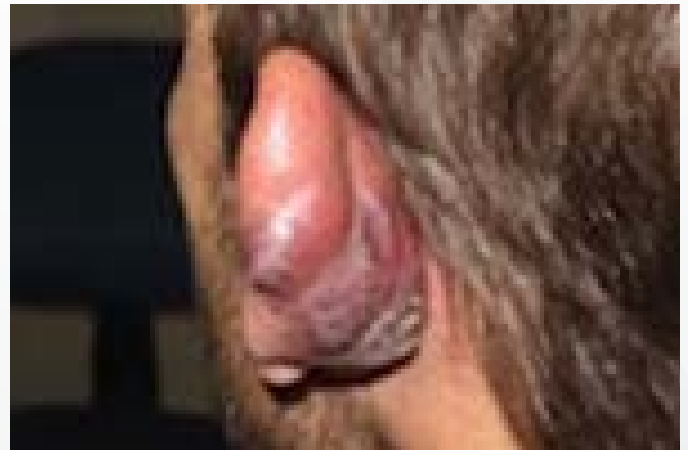


Figura 1. Placa en pabellón auricular derecho.

estado en relación con el VIH se realiza estudio inmunológico que demuestra intensa afectación de la enfermedad (linfocitos T CD4+ 34). Los análisis microbiológicos ponen en evidencia una carga viral de VIH elevada (496.200 copias/ml) con PCR para CMV positiva; no existe evidencia de infección por micobacterias.

La radiografía de tórax muestra opacidades micronodulares y peribroncovasculares bilaterales, sobre todo en campos medios e inferiores.

En biopsia con punch de 4 mm de la lesión retroauricular histológicamente no se objetivan alteraciones en epidermis hallándose en dermis proliferación de células fusocelulares (con escasa atipia y baja tasa mitótica) que crecen formando haces con frecuentes hendiduras y luces vasculares mal definidas. Se realiza tinción específica para virus herpes tipo 8 que muestra positividad en algunos núcleos (figura 2).

Tras estos primeros datos que confirman la existencia de un sarcoma de Kaposi se realizan pruebas complementarias para valorar la extensión del



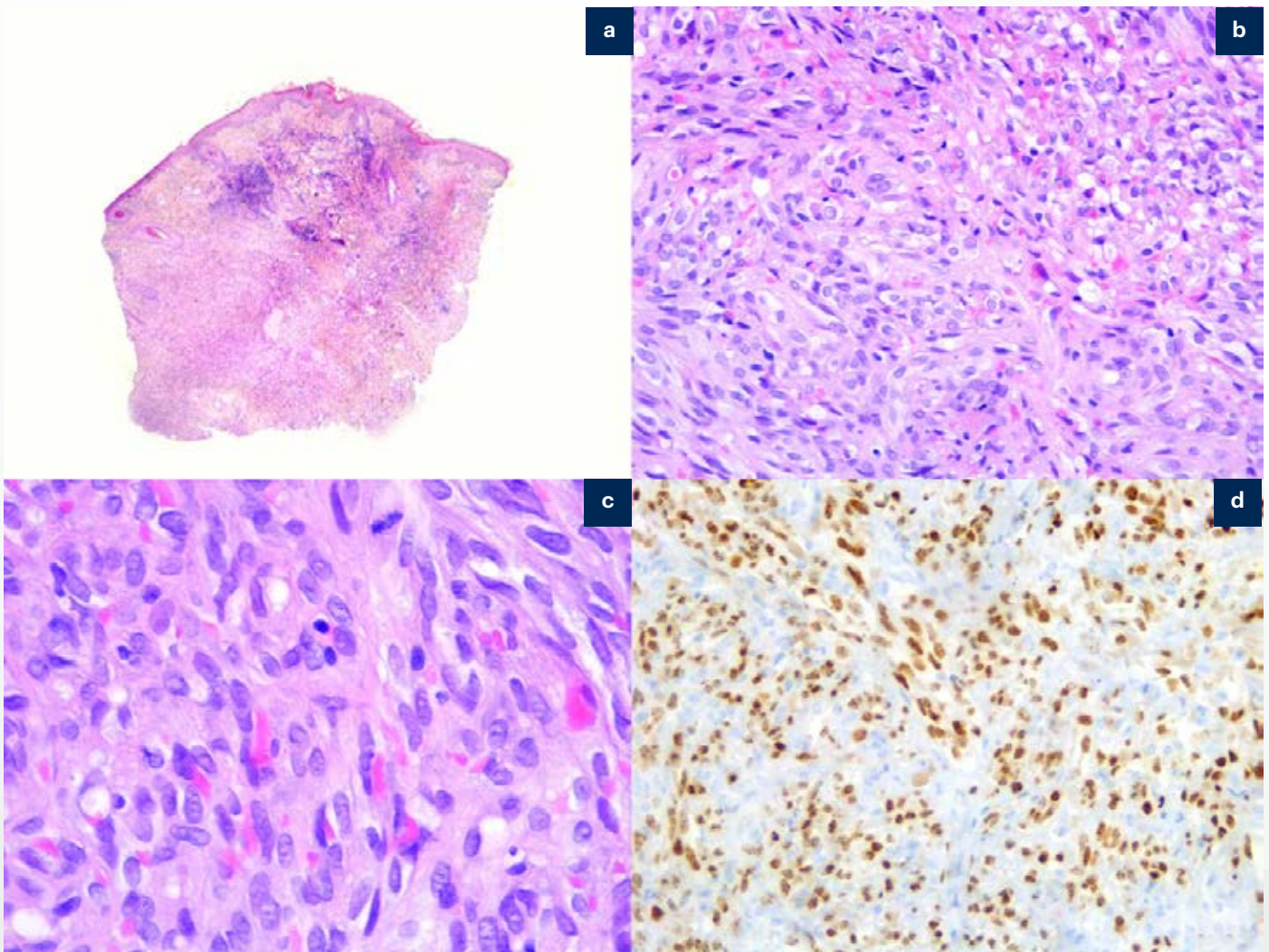


Figura 2. Biopsia de la lesión. a) (H-E): Visión general donde se observan cambios fundamentalmente a nivel de la dermis. b) (H-E): patrón característico de células fusiformes junto a hendiduras y luces vasculares. c) (H-E): células fusiformes en detalle. d) (IHQ): tinción positiva para herpes virus tipo 8.

mismo. Se realiza panendoscopia oral y broncoscopia donde se objetiva afectación esofágica y pulmonar respectivamente (estudio histopatológico correspondiente).

### Diagnóstico

Sarcoma de Kaposi con afectación cutánea, digestiva y pulmonar.

### Tratamiento

Con el diagnóstico de Sarcoma de Kaposi y en base al deterioro inmunológico se instaura tratamiento antirretroviral con dolutegravir, tenofovir y emcitabina y se inicia profilaxis con sulfametoxazol/trimetoprima y valganciclovir.

### Evolución

Tras un inicial buen control a los cuatro meses el paciente inicia malestar general, pérdida de peso y aumento del tamaño de las lesiones cutáneas. Por todo ello, se procede a su ingreso donde se objetiva progresión radiológica de la enfermedad. Esto hace que, tras descartar infección oportunista concomitante, se decida el inicio de quimioterapia con doxorubicina liposomal.

### Comentario

La piel aparece frecuentemente implicada en individuos VIH positivos poniendo de manifiesto en muchos casos la progresión del deterioro del sistema inmune<sup>1</sup>. Por ello, cuando en estos



pacientes nos enfrentamos al estudio de una nueva lesión siempre, por banal que parezca, hay que hacer un diagnóstico diferencial exhaustivo. En el caso de una lesión violácea habría que incluir entidades como el granuloma piógeno, la infección por micobacterias atípicas, la angiomatosis bacilar y el sarcoma de Kaposi. Estas dos últimas suelen aparecer con una depresión marcada del sistema inmune, con lesiones cutáneas similares, pero con un curso clínico diferente: la angiomatosis bacilar presenta un crecimiento más rápido de las lesiones, así como una afectación más marcada y precoz del estado general respecto al Kaposi. No obstante, el diagnóstico final requiere biopsia como se realizó en nuestro caso<sup>2</sup>. En relación con el tratamiento queda demostrada la eficacia de la terapia antirretroviral tanto en el tratamiento como en la prevención del Kaposi. La controversia surge en la necesidad de terapia concomitante puesto que los estudios no arrojan datos convincentes<sup>3,4</sup>. Sin embargo, parece claro que la extensión del tumor a otros órganos y el rápido crecimiento constituyen criterios para iniciar quimioterapia sistémica con antraciclinas como primera opción tal y como se ha realizado<sup>5</sup>.

## Bibliografía

1. Jensen BL, Weismann K, Sindrup JH, Sondergaard J, Schmidt K. Incidence and prognostic significance of skin disease in patients with HIV/AIDS: a 5-year observational study. *Acta Derm Venereol.* 2000;80(2):140-3.
2. Groopman JE. AIDS-related Kaposi sarcoma: Clinical manifestations and diagnosis. In: UpToDate, Aboulafia DM(Ed), UpToDate. (Acceso en marzo de 2018).
3. Gbabe OF, Okwundu CI, Dedicoat M, Freeman EE. Treatment of severe or progressive Kaposi's sarcoma in HIV-infected adults. *Cochrane Database Syst Rev.* 2014(9):CD003256.
4. Hosseinipour MC, Kang M, Krown SE, Bukuru A, Umbleja T, Martin J, et al. As-Needed versus Immediate Etoposide Chemotherapy in Combination with Antiretroviral Therapy for Mild or Moderate AIDS-associated Kaposi Sarcoma in Resource-Limited Settings: A5264/AMC-067 Randomized Clinical Trial. *Clin Infect Dis.* 2018.
5. Bower M, Palfreeman A, Alfa-Wali M, Bunker C, Burns F, Churchill D, et al. British HIV Association guidelines for HIV-associated malignancies 2014. *HIV Med.* 2014;15 Suppl 2:1-92.



# 31

## Lesión en punta nasal

Rubén García Castro

Ana María González Pérez

David Moyano Bueno

María Concepción Román Curto

## 31. Lesión en punta nasal



Rubén García Castro, Ana María González Pérez,  
David Moyano Bueno, María Concepción Román Curto

### Anamnesis

Mujer de 49 años sin antecedentes patológicos de interés que consulta por una lesión localizada en borde externo de ventana nasal derecha, asintomática, de crecimiento lento, de 2-3 años de evolución. No refiere sangrado ni erosión en superficie. No presenta lesiones similares alrededor de la nariz ni en otras zonas del tegumento. Niega antecedentes familiares de lesiones similares y la existencia de antecedentes familiares o personales de cuadros sindrómicos o antecedentes oncológicos.

### Exploración física

En borde externo de ventana nasal derecha, se aprecia lesión polipoidea, parcialmente pedicula-

da, de color de piel normal, cuyo tamaño es de 3 mm de diámetro en su base y 6 mm de altura, con leve hiperqueratosis en zona distal (figura 1). No existen máculas hipocrómicas ni placas de piel chagrin en otras zonas cutáneas.

### Exploraciones complementarias

Se realiza extirpación de la lesión y estudio anatómopatológico (hematoxilina-eosina e inmunohistoquímico) de la pieza.

En el estudio dermopatológico, ocupando la dermis, se aprecia una proliferación tumoral compuesta por células claras con citoplasma amplio microvacuolado y núcleo central sin rasgos de atipia. Se observan vasos dérmicos dilatados con paredes de espesor variable. El



Figura 1. Pápula fibrosa nasal, parcialmente pediculada, en borde externo de ventana nasal derecha. Se aprecia hiperqueratosis distal.

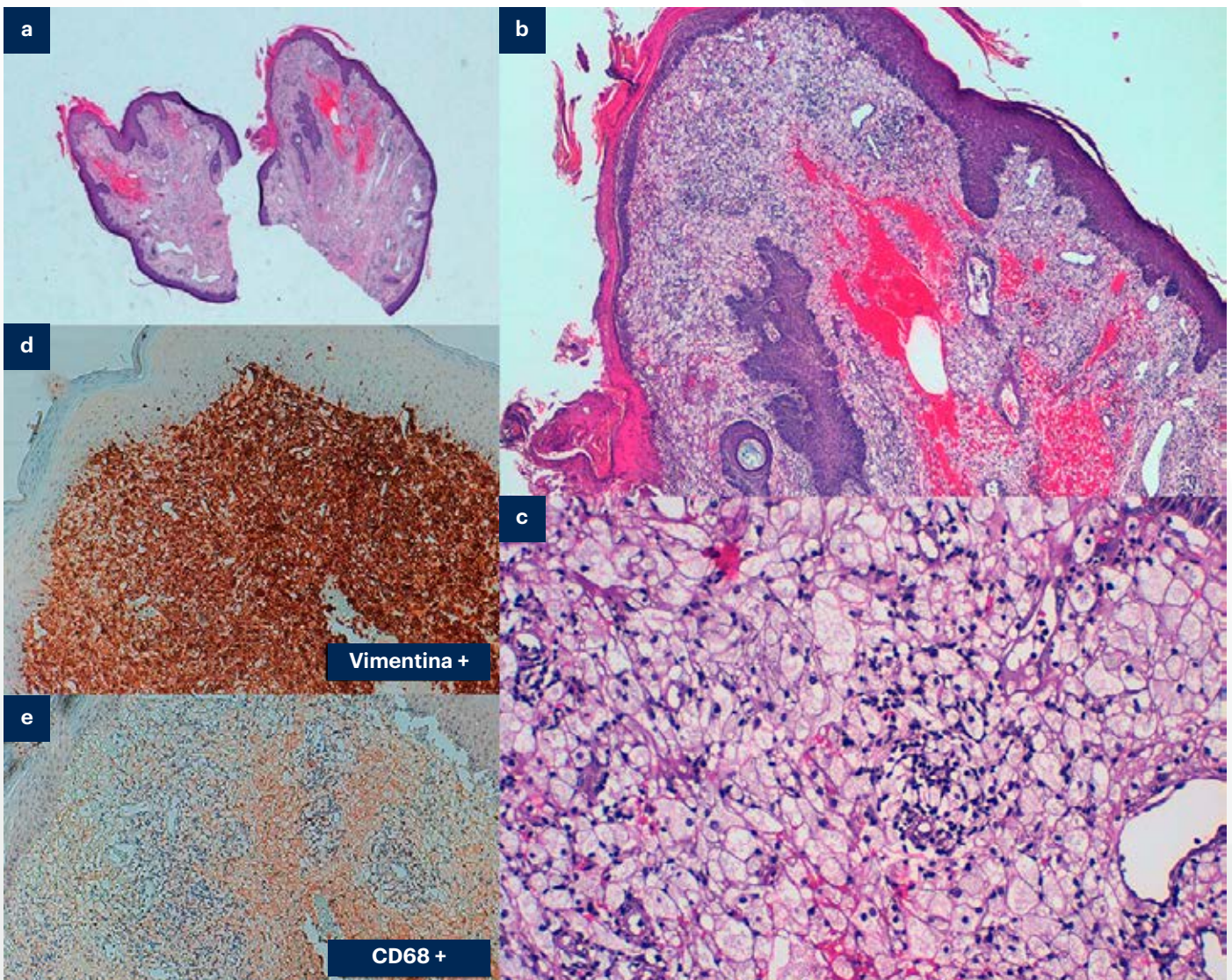


Figura 2. a) (H-E), se muestra una visión general de la lesión polipoidea extirpada, cortada en su eje mayor. b) A mayor aumento (x4), se objetiva un engrosamiento dérmico, con vasos dilatados y una proliferación estromal a expensas de células claras. c) En mayor detalle, (x20) podemos observar células claras con un citoplasma amplio, microvacuolado, y núcleos centrados sin atipia. d y e) Se realizó asimismo tinción IHQ para vimentina (d) y CD68 (e), siendo ambos positivos, marcando células histiocitarias.

estudio inmunohistoquímico revela positividad para vimentina y CD68; y es negativo para citoqueratinas (CK7; CAM5.2; AE1/AE3), EMA y S-100 (figura 2). Desde el punto de vista clínico se plantea el diagnóstico diferencial con fibroma blando, verruga vulgar, nevus melanocítico con células balonzantes y carcinoma basocelular con células claras. La ausencia de alteraciones citopáticas descarta la verruga vulgar, la negatividad para la tinción con S-100 descarta el nevus melanocítico y la ausencia de lóbulos

tumorales con patrón en empalizada, junto a la positividad con vimentina, descartan el carcinoma basocelular.

Histopatológicamente el diagnóstico diferencial se plantea, sobre todo, con las metástasis cutáneas de tumores sólidos con células claras, fundamentalmente con las metástasis de carcinoma renal. Dichas metástasis están constituidas por células claras poligonales o cuboidales con tendencia a la disposición tubular inmersas en un fino estroma fibrovascular y muestran positividad



en la IHQ tanto para vimentina, como para CD10, citoqueratinas (CAM5.2, AE1/AE3) y EMA. En nuestro caso no se observaron ni la existencia de células claras configurando túbulos, ni la vascularización estromal típica de estas metástasis, ni la positividad para citoqueratinas.

No obstante, se realizó ecografía abdominal para descartar patología oncológica renal, sin objetivarse ninguna tumoración.

### Diagnóstico

Pápula fibrosa nasal (angiofibroma) de células claras.

### Tratamiento

No precisó otro añadido a la extirpación quirúrgica.

### Evolución

La paciente actualmente se encuentra asintomática 8 años después y sin reproducción de nuevas lesiones.

### Comentario

Las pápulas fibrosas nasales son lesiones benignas, bien circunscritas, constituidas por un estroma colágeno con fibroblastos estrellados y/o fusiformes y vasos dilatados, que se localizan frecuentemente en cara, especialmente, en la nariz. Normalmente son pápulas milimétricas (1-5 mm) del color de la piel, por general asintomáticas, aunque pueden traumatizarse con posible erosión y sangrado. La variante anatomopatológica clásica aparece hasta

en un 85%. No obstante, existen otras menos frecuentes: hipercelular, pigmentada, inflamatoria, pleomórfica y de células claras. La positividad para vimentina confirma la naturaleza mesenquimal de la lesión<sup>1,2</sup>.

En el caso de la variante de células claras que describimos, el diagnóstico diferencial debe incluir necesariamente metástasis cutáneas de carcinomas renales. En nuestro caso no se observaron ni la existencia de células claras poligonales configurando túbulos, ni el estroma fibrovascular típico de estas metástasis, ni la positividad para citoqueratinas. Además, el tiempo lento de evolución (2-3 años) y el encontrarse asintomática 8 años después, hace el diagnóstico compatible con una lesión benigna<sup>3</sup>. Presentamos como curiosidad una pápula fibrosa nasal de células claras, en una paciente joven sin antecedentes oncológicos de riesgo, de presentación atípica.

### Bibliografía

1. W.K. Jacyk, A. Rütten, L. Requena. Fibrous Papule of the Face with Granular Cells. *Dermatology* 2008;216:56-59.
2. Cheryl Bansal, David Stewart, Ailing Li and Clay J. Cockerell. Histologic variants of fibrous papule. *J Cutan Pathol* 2005; 32: 424-428.
3. Ying-Yi Chiang, Hsiou-Hsin Tsai, Woan-Ruoh Lee and Kuo-Hsien Wang. Clear cell fibrous papule: report of a case mimicking a balloon cell nevus. *J Cutan Pathol* 2009; 36: 381-384.



# Vasculitis y paniculitis

---







# Contenido

---

<b>01.</b> Nódulos dolorosos en extremidades inferiores de rápido crecimiento .....	499
<b>02.</b> Paniculitis aguda granulomatosa en sujeto inmunodeprimido: un reto diagnóstico .....	503
<b>03.</b> Lesiones violáceas subcutáneas en recién nacido postérmino.....	507
<b>04.</b> Pústulas en extremidades inferiores en varón de raza negra como clave diagnóstica .....	511
<b>05.</b> Pápulas eritematosas en superficies de extensión.....	515
<b>06.</b> Lesiones cutáneas en un contexto de reagudización asmática .....	519





# 01

## Nódulos dolorosos en extremidades inferiores de rápido crecimiento

María Pousa-Martínez

Patricia Pérez-Feal

Gabriela Pita da Veiga

María Dolores Sánchez-Aguilar



# 01. Nódulos dolorosos en extremidades inferiores de rápido crecimiento

María Pousa-Martínez, Patricia Pérez-Feal,  
Gabriela Pita da Veiga, María Dolores Sánchez-Aguilar

## Anamnesis

Mujer de 83 años hospitalizada por un cuadro de pancreatitis aguda. Al segundo día de ingreso, la presentó la aparición de lesiones dolorosas en extremidades inferiores que motivaron nuestra valoración. Las lesiones se acompañaban de la emisión de un material seroso no maloliente. No presentaba fiebre ni otros datos de infección.

## Exploración física

La exploración física dermatológica reveló tanto en cara anterior como en posterior de las piernas, nódulos eritematovioláceos, fluctuantes al tacto,

así como la exteriorización de material oleoso a través de una de las lesiones (figura 1).

## Exploraciones complementarias

Entre las pruebas complementarias realizadas destacó una ecografía cutánea con sonda lineal de hasta 18 MHz que objetivó un incremento de la banda hipoecoica subepidérmica y una intensa desestructuración de la hipodermis: pérdida de definición de los lobulillos grasos y tendencia a la hiperecogenicidad, así como regiones hipoecoicas que se corresponderían con áreas de necrosis grasa. El modo Doppler

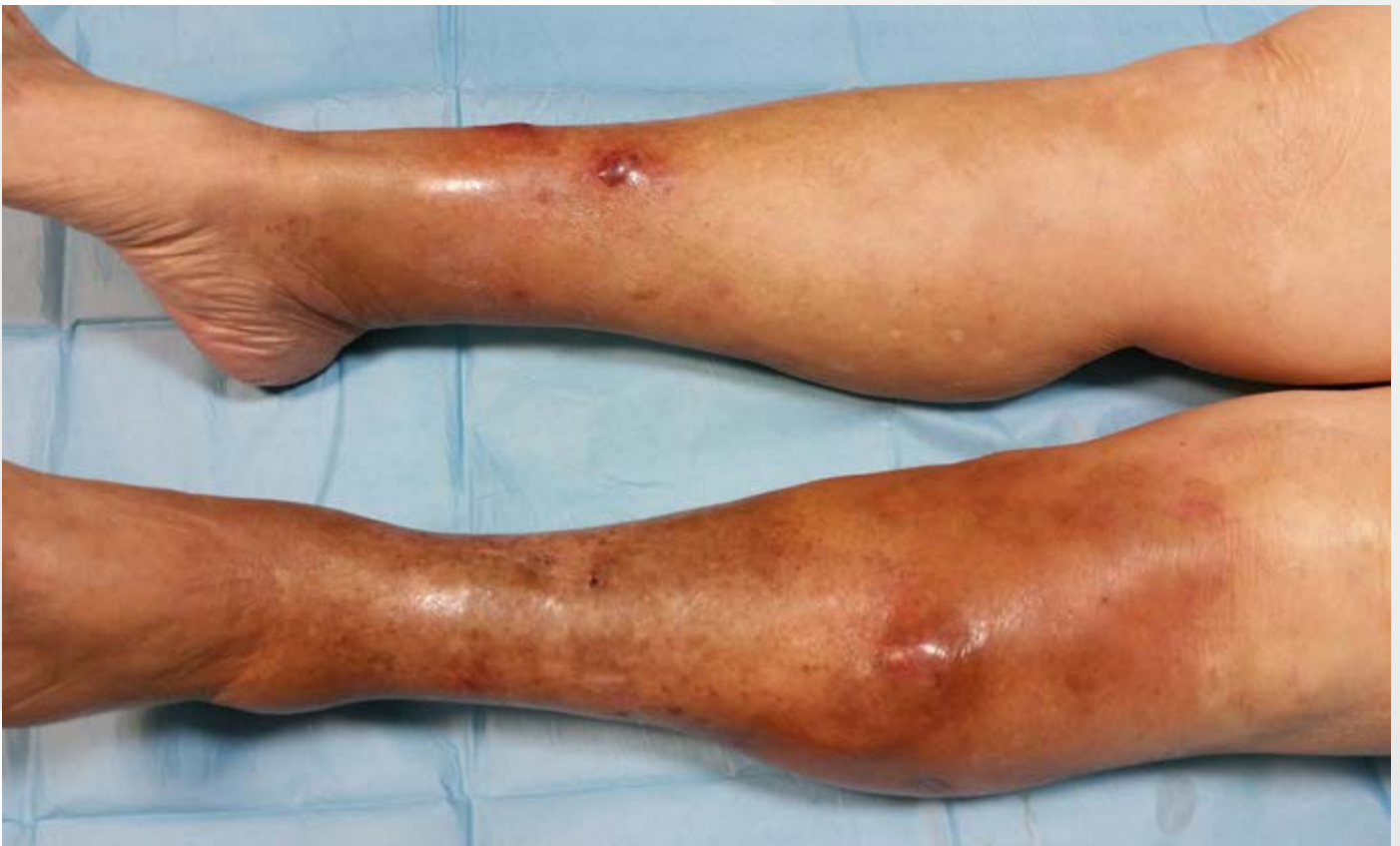


Figura 1. Presentación clínica: nódulos eritematovioláceos en miembros inferiores.

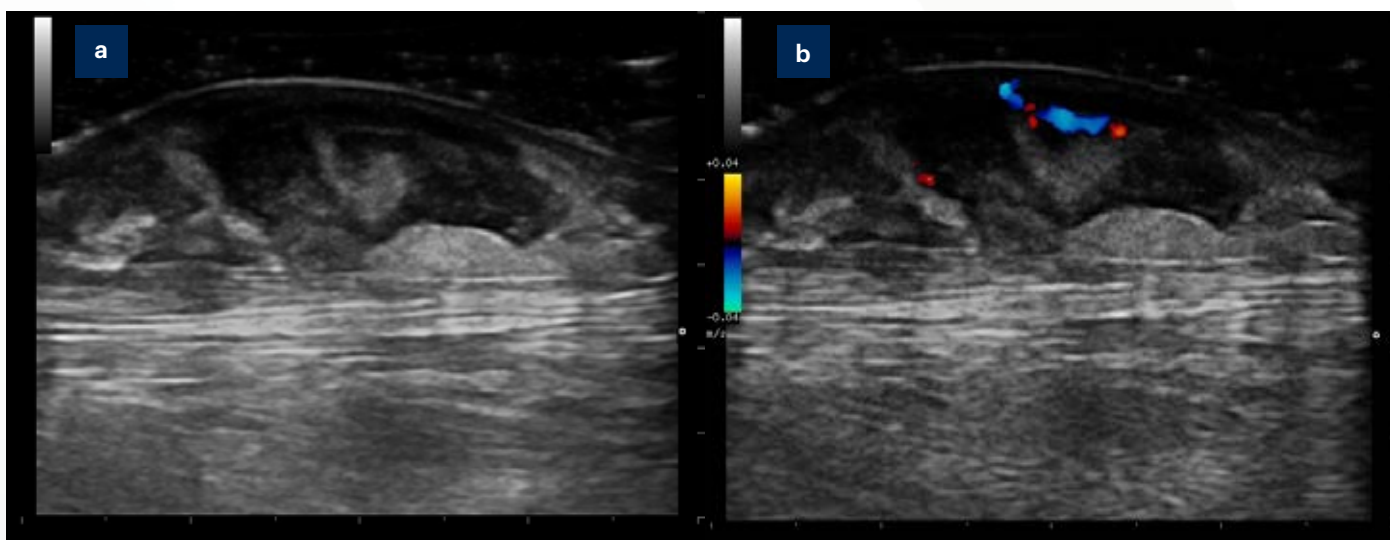


Figura 2. a) Intensa desestructuración de la hipodermis con la pérdida de definición de los lobulillos grasos y tendencia a la hiperecogenicidad, así como regiones hipoeoicas. b) El modo Doppler color objetivó un incremento de vascularización.

color objetivó un incremento de vascularización (figura 2).

El estudio histopatológico de una de las lesiones mostró un denso infiltrado inflamatorio mixto, predominantemente neutrofílico, extendiéndose a dermis e hipodermis, colapso de los lobulillos grasos y áreas de necrosis de adipocitos (figura 3).

### Diagnóstico

Con dichos hallazgos, se estableció el diagnóstico de paniculitis pancreática (PP).

### Tratamiento

El tratamiento de la paniculitis pancreática se fundamenta en el control de la enfermedad de base.

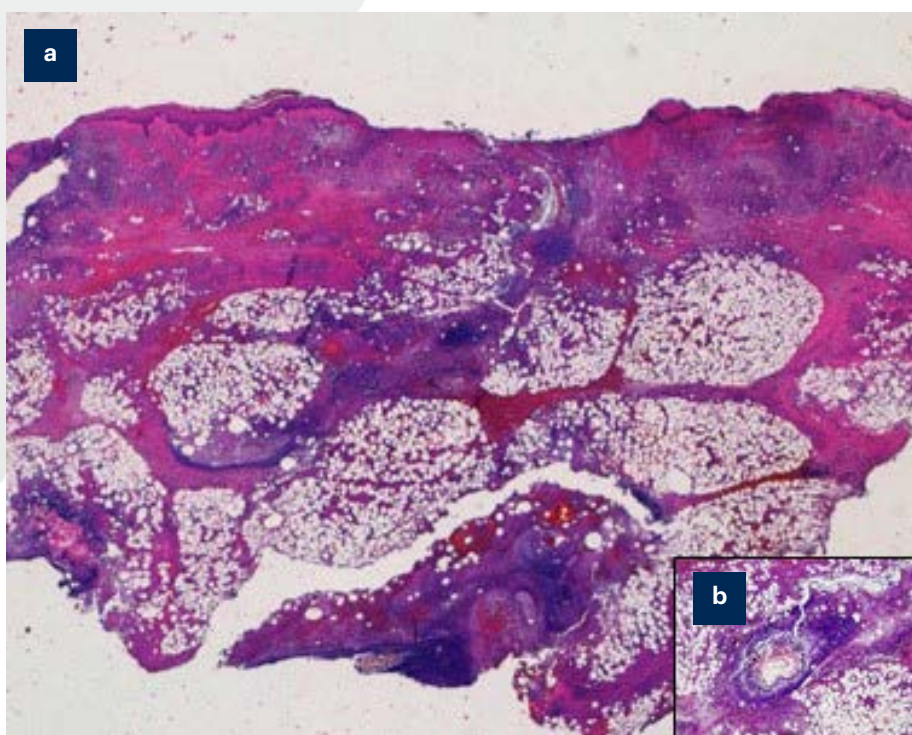


Figura 3. El estudio histopatológico (H-E): a) (10x) infiltrado inflamatorio predominantemente neutrofílico, extendiéndose a dermis e hipodermis y colapso de los lobulillos grasos y áreas de necrosis de adipocitos. b) (40x) Necrosis grasa y formación de células fantasma.



Las lesiones cutáneas experimentarán un curso evolutivo paralelo a la afectación pancreática. Es de vital importancia evitar la sobreinfección cutánea, por ello debemos emplear medidas tópicas como fomentos con sulfato de cobre.

### Evolución

La paciente evolucionó favorablemente tanto de las lesiones cutáneas como de la pancreatitis aguda; así, a medida que se normalizaron las enzimas pancreáticas las lesiones cutáneas remitieron de manera paulatina. Al alta hospitalaria, nuestra paciente presentaba depresiones cicatriciales a nivel de cara posterior de piernas que se correspondían con soluciones de continuidad secundarias a la exteriorización de material oleoso.

### Comentario<sup>1-4</sup>

La panniculitis pancreática es una entidad de baja incidencia asociada a una enfermedad pancreática, mayoritariamente a la pancreatitis aguda. Clínicamente se caracteriza por nódulos en extremidades inferiores que de manera particular pueden emitir material oleoso al exterior fruto a la licuefacción de la grasa inflamada. El diagnóstico se fundamenta en un estudio histopatológico característico: infiltrado inflamatorio lobulillar, licuefacción grasa y la formación de la denominadas "células fantasmas". Gracias a los ultrasonidos podemos comprobar de manera no cruenta la afectación del tejido celular subcutáneo en un patrón de pa-

niculitis lobulillar y necrosis grasa, y monitorizar su evolución clínica. La patogenia de la enfermedad es desconocida, se ha postulado que las enzimas pancreáticas liberadas tras la inflamación de dicho órgano originarían la digestión grasa de la PP. El tratamiento de esta entidad es el de la enfermedad de base y el pronóstico de la misma radica en la afección pancreática. Se ha descrito mayor mortalidad en pacientes que experimentan la emisión material seroso al exterior de manera independiente a la clínica sistémica.

### Bibliografía

1. Requena L, Yus ES. Panniculitis. Part II. Mostly lobular panniculitis. *J Am Acad Dermatol*. 2001; 45:325-364.
2. García-Romero D, Vanaclocha F. Pancreatic panniculitis. *Dermatol Clin*. 2008;26:465-470.
3. Fernández-Sartorio C, Combalia A, Ferrando J, Alsina M, Iranzo P, Estrach T, Hernández-Ruiz E, Mascaró JM Jr. Pancreatic panniculitis: A case series from a tertiary university hospital in Spain. *Australas J Dermatol*. 2018;59(4):269-272.
3. Martínez-Mera C, Alfageme Roldán F, Suarez Massa D, Roustan Gullón G. Ultrasound of pancreatic panniculitis. *Skin Res Technol*. 2018;24(4):704-706.
4. Habicheyn Hiar S, Segura Palacios JM, Bernal Ruiz AI. Ultrasound in the management of inflammatory dermatosis. *Actas Dermosifiliogr*. 2015; 106 Suppl 1:41-8.



# 02

## Paniculitis aguda granulomatosa en sujeto inmunodeprimido: un reto diagnóstico

Carlos Pelayo Hernández Fernández

Mercè Grau Pérez

Silvia Herrera Rodríguez

Jaime Vilar Alejo



## 02. Paniculitis aguda granulomatosa en sujeto inmunodeprimido: un reto diagnóstico

Carlos Pelayo Hernández Fernández, Mercè Grau Pérez,  
Silvia Herrera Rodríguez, Jaime Vilar Alejo

### Anamnesis

Un varón de 59 años, con antecedentes personales de hipertensión arterial, diabetes mellitus, enfermedad renal crónica, fibrosis pulmonar idiopática con oxigenoterapia crónica domiciliar corticodependiente, síndrome de Cushing y osteoporosis inducidos por corticoides, fue remitido a consultas externas de Dermatología desde urgencias por un cuadro de dos semanas de evolución de fiebre y nódulos dolorosos en miembro inferior derecho, asociados a inflamación del área periaquílea. No se encontró relación con posibles factores desencadenantes. El paciente no había llevado a cabo tratamiento específico.

### Exploración física

La exploración física cutánea puso de manifiesto la presencia de varias placas eritematosas induradas y nódulos eritematosos dolorosos localizados

en miembro inferior derecho, preferentemente en la zona pretibial e interna, asociados a tumefacción con fovea, eritema, aumento de temperatura y dolor a la palpación en la zona periaquílea derecha. No se evidenciaron adenopatías loco-regionales ni lesiones similares en la extremidad contralateral (figura 1).

### Exploraciones complementarias

El estudio analítico mediante bioquímica y hemograma fue normal. La radiografía de tórax mostró elongación aórtica, sin cambios con respecto a la basal del paciente. La radiografía del pie afectado mostró calcificaciones vasculares y espón de calcáneo, sin otros hallazgos patológicos. Una resonancia magnética del miembro inferior derecho objetivó una afectación parcheada de la pierna con edema focal en tejido celular subcutáneo, siendo más difuso a nivel del tercio distal



Figura 1. Extensa placa eritematosa y nódulos inflamatorios en cara interna y región aquílea de pierna derecha.





de la extremidad, con edema asociado de la grasa preaquílea.

La ecografía cutánea mostró signos de paniculitis, con aumento de la ecogenicidad de los lobulillos, hipoecogenicidad de los septos conectivos de la hipodermis y borramiento del límite dermohipodérmico, así como signos de peritendinitis en la zona aquílea, con colecciones hipoecogénicas laminares peritendinosas.

Una biopsia cutánea de una de las lesiones mostró una paniculitis granulomatosa lobulillar supurativa sin vasculitis. La tinción de auramina puso de manifiesto la presencia de múltiples bacilos ácido-alcohol resistentes en el tejido celular subcutáneo. El cultivo en medio de Lowenstein-Jensen con antibiograma fue positivo para *Mycobacterium chelonae* multirresistente, sensible a claritromicina y linezolid (figura 2).

### Diagnóstico

En base a la correlación clínico-patológica, se estableció el diagnóstico definitivo de paniculitis aguda por *M. chelonae* en sujeto inmunodeprimido.

### Tratamiento

Teniendo en cuenta los resultados del antibiograma, se llevó a cabo tratamiento antibiótico combinado con claritromicina 500 mg cada 12 horas, amikacina 1 g cada 48 horas y linezolid 600 mg cada 24 horas durante 6 meses.

### Evolución

A las pocas semanas desde el inicio del tratamiento antibiótico, el paciente experimentó una mejora notable del cuadro cutáneo, con evolución de las lesiones inflamatorias hacia la hiperpigmentación residual. Dos cultivos de una nueva biopsia cutánea de una lesión residual, llevada a cabo cinco meses tras el fin del tratamiento antibiótico, fueron negativos. Durante su seguimiento no se evidenciaron nuevos brotes de enfermedad.

### Comentario

Las micobacterias atípicas son responsables del 15% de las micobacteriosis cutáneas, siendo las más frecuentes *M. marinum*, *fortuitum*, *chelonae*, *abscessus* y *ulcerans*. Las heridas y otras soluciones de continuidad cutáneas constituyen la principal puerta de entrada, no pareciendo existir riesgo de contagio persona-persona. La inmunosupresión crónica es el principal factor de riesgo de infección; más del 90% de los casos se da en pacientes en tratamiento corticoideo a dosis bajas, asociado o no a otros inmunosupresores<sup>1</sup>. La forma de presentación de la infección depende del estado inmune del huésped y del tipo de micobacteriosis, siendo más frecuentes las formas diseminadas en inmunodeprimidos. Las paniculitis han sido poco descritas como forma de presentación clínica<sup>2</sup>. El hallazgo más frecuente en la biopsia cutánea es la presencia de granulomas supurativos en dermis y/o hipodermis, que coexiste con paniculitis en el 14% de los casos en inmunocompetentes y el 72% en inmunodeprimidos. Dados los altos índices de resistencia, se recomienda un tratamiento antibiótico combinado prolongado durante un mínimo de 4 meses para las formas localizadas y 6 meses para las formas generalizadas. En algunos casos es preciso el tratamiento quirúrgico.

### Bibliografía

1. Mohty AM, Dereure O, Bessis D, Durand L, Guilhou JJ. Panniculitis due to non-tuberculous mycobacteria in two immunocompromised patients. *Acta Derm Venereol*. 2004;84(6):469-71.
2. Bartralot R, García-Patos V, Sitjas D, Rodríguez-Cano L, Mollet J, Martín-Casabona N, Coll P, Castells A, Pujol RM. Clinical patterns of cutaneous nontuberculous mycobacterial infections. *Br J Dermatol*. 2005 Apr;152(4):727-34.

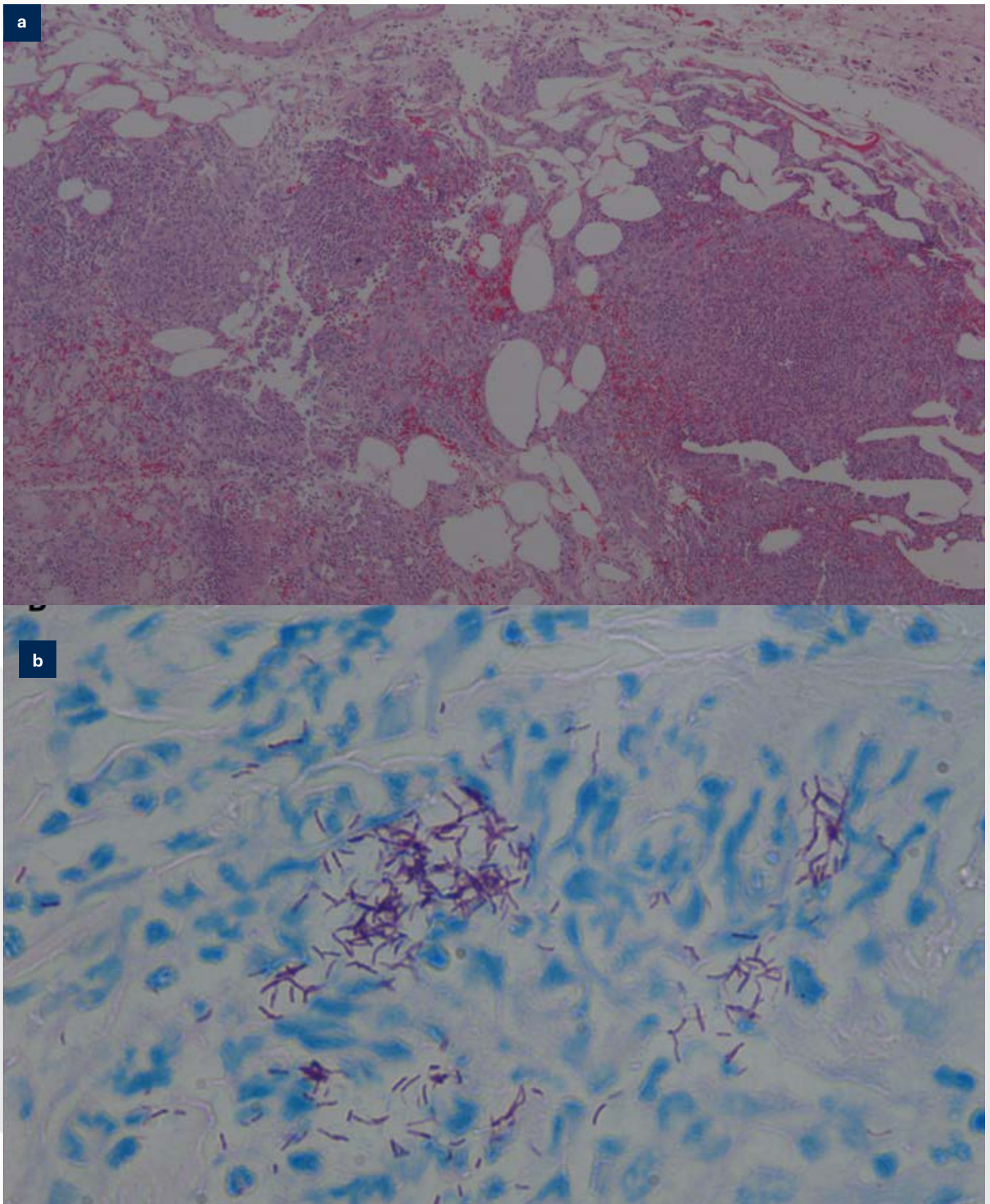


Figura 2. a) Hematoxilina-eosina, 200x: Panniculitis lobulillar granulomatosa supurativa, sin signos de vasculitis franca. b) Auramina, 400x: Bacilos ácido-alcohol resistentes en tejido celular subcutáneo.



# 03

## Lesiones violáceas subcutáneas en recién nacido postérmino

Iván Checa Recio

Rocío Gil Redondo

Raquel Pérez Mesonero

M<sup>a</sup> Aranzazu Vergara Sánchez



## 03. Lesiones violáceas subcutáneas en recién nacido postérmino

Iván Checa Recio, Rocío Gil Redondo, Raquel Pérez Mesonero, M<sup>a</sup> Aranzazu Vergara Sánchez

### Anamnesis

Varón de 10 días con antecedentes de nacimiento postérmino (41+2 semanas), macrosomía (4175 g), con APGAR 5/8 que precisó en paritorio RCP neonatal mediante de PPI. Es llevado a Urgencias por lesiones en brazos y región dorsal de 9 días de evolución, asintomáticas, con crecimiento progresivo.

### Exploración física

Se aprecia en zona interescapular placa indurada eritematoviolácea de bordes mal definidos que blanquea tras la vitropresión, de 3x2 cm (figura 1). En ambos brazos presenta nódulos subcutáneos bien delimitados con coloración violácea de la piel suprayacente, no dolorosos a la palpación.



Figura 1. Placa eritematoviolácea de 3x2 cm en zona interescapular. La lesión se encuentra indurada y se extiende hasta el tejido graso.

### Exploraciones complementarias

Se tomó biopsia de la lesión de la espalda. La histopatología mostró paniculitis lobulillar con necrosis grasa, acompañada de histiocitos, linfocitos, neutrófilos, células gigantes multinucleadas y focos de abscesificación con eosinófilos. En los adipocitos se observan bandas y gránulos eosinofílicos (figura 2).

### Diagnóstico

Necrosis grasa del recién nacido.

### Tratamiento

Observación periódica en consultas, con determinaciones analíticas seriadas.

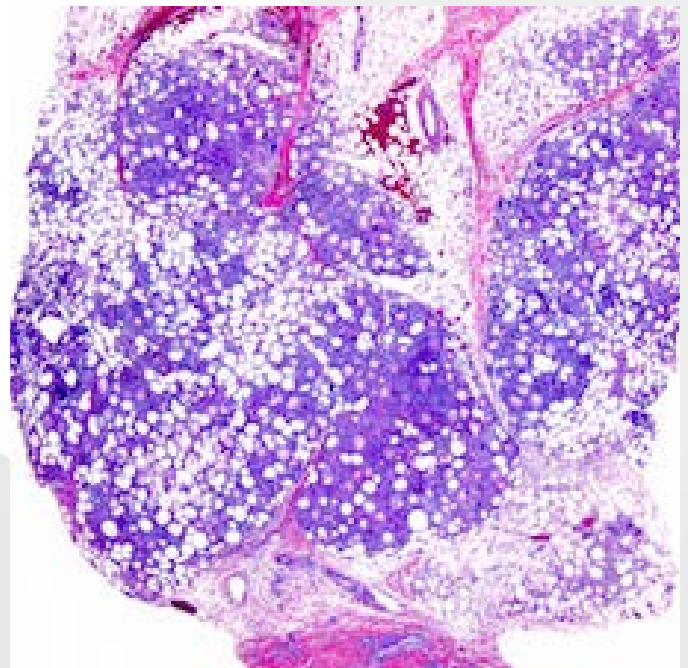


Figura 2. Detalle de la histología. Paniculitis lobulillar con necrosis grasa.



### Evolución

Se realizan determinaciones analíticas bimensuales, mostrando una calcemia máxima de 11,4 mg/dl, siendo ésta asintomática, trombocitosis e hipovitaminosis D. El paciente es finalmente dado de alta sin presentar complicaciones durante el seguimiento, con resolución completa del cuadro cutáneo tras 18 días de evolución.

### Comentario

La necrosis grasa del recién nacido suele aparecer en neonatos a término o postérmino y macrosómicos como es el caso de nuestro pa-

ciente. Clínicamente se presenta como nódulos subcutáneos o placas, y suelen afectarse mejillas, nalgas y extremidades. El principal diagnóstico diferencial debe hacerse con el esclerema neonatal. La hipercalcemia es la principal complicación, y requiere analíticas periódicas cada 1-2 semanas. En caso de ser severa, debe hacerse tratamiento mediante hidratación, furosemida, esteroides y bisfosfonatos. Otras complicaciones son la hipoglucemia y la trombopenia. El tratamiento recomendado es la observación, pues las lesiones tienden a autolimitarse.





# 04

## Pústulas en extremidades inferiores en varón de raza negra como clave diagnóstica

Cristina Pindado Ortega  
Daniel Ortega Quijano  
Marco Tulio Martínez,  
Montserrat Fernández Guarino



## 04. Pústulas en extremidades inferiores en varón de raza negra como clave diagnóstica

Cristina Pindado Ortega, Daniel Ortega Quijano, Marco Tulio Martínez, Montserrat Fernández Guarino

### Anamnesis

Un varón de 55 años fue traído al servicio de Urgencias de nuestro centro por desorientación, agitación psicomotriz e incontinencia urinaria tras vuelo desde Nigeria. Como antecedentes personales destacaban hipertensión arterial y diabetes mellitus tipo dos en tratamiento con enalapril y metformina. El paciente no se encontraba acompañado, no había testimonios de testigos en la nota adjunta de los servicios aeroportuarios y, además, existía una barrera idiomática que dificultaba la anamnesis. Residía en España desde hacía 20 años sin haber realizado viajes a su país natal hasta hacía 1 mes. El servicio de Urgencias solicitó valoración dermatológica de unas lesiones cutáneas de tiempo indeterminado de evolución, y aparentemente asintomáticas, que el paciente exhibía en ambas extremidades inferiores.

### Exploración física

A su llegada a Urgencias el paciente presentó una temperatura de 38,5°C. Se observaron pústulas de base eritematosa, no foliculares, confluentes en lagos pustulosos, localizadas en ambas piernas hasta rodillas, dorso y caras laterales de pies, y antebrazo derecho (figura 1). No se evidenciaron otros hallazgos en la exploración dermatológica.

### Exploraciones complementarias

Dado que la anamnesis y la exploración física sugerían un cuadro infeccioso sistémico se realizó una biopsia cutánea. El análisis de sangre mostró elevación de la proteína C reactiva de 77,3 mg/l y de la velocidad de sedimentación globular de 93 mm con función hepática, renal y coagulación en rangos de normalidad. La tinción de Gram y el

cultivo del contenido de las pústulas, así como los cultivos de sangre y orina resultaron negativos. Además, se solicitaron la técnica de la gota gruesa para el diagnóstico de malaria, PCR virus de herpes, y serologías para VIH, VHB, VHC, strongyloides, schistosoma, leishmania, toxoplasma, dengue, citomegalovirus y HTLV 1 y 2, siendo todas las pruebas negativas.

Paralelamente, se inició estudio de autoinmunidad con anticuerpos antinucleares (ANA), anticuerpos anti-DNA, anticuerpos extraíbles del núcleo (ENA), anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos (ANCA), factor reumatoide, complemento, anticuerpos antifosfolípidos y crioglobulinas, con todos los resultados también negativos. Asimismo, se realizó un TC craneal que no mostró datos de patología aguda intracraneal; una punción lumbar que presentó en la bioquímica proteinorraquia; un ecocardiograma transesofágico sin observarse vegetaciones; y una radiografía de tórax y ecografía abdominal sin datos patológicos. La biopsia mostró un intenso infiltrado neutrofílico salpicado en la dermis con imágenes de vasculitis necrotizante en vasos capilares y de mediano calibre (figura 2). El estudio con inmunofluorescencia directa resultó negativo para todos los antisueros.

### Diagnóstico

Poliarteritis nodosa con afectación cutánea y del sistema nervioso central.

### Tratamiento

En un primer momento, se inició tratamiento empírico intravenoso con piperacilina/tazobactam, levofloxacin y aciclovir. Dada la mala evolución del paciente, quien desarrolló una disminución





Figura 1. a) Pústulas sobre base eritematosa, no foliculares, confluentes, en cara externa de pierna derecha de paciente con fototipo VI. b) Lagos pustulosos en dorso de pie derecho.

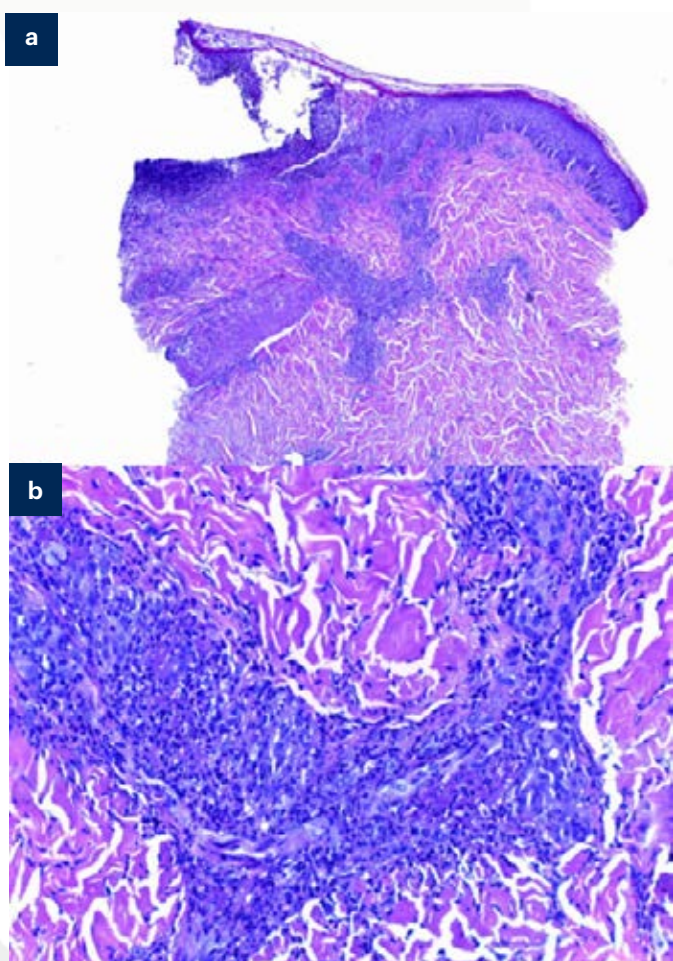


Figura 2. a) 40X (HE). Se observa una gran pústula subcórnea y en el centro de la dermis reticular un infiltrado que rodea vasos de mediano calibre. b) 200X (HE). Detalle del vaso con necrosis fibrinoide e infiltrado neutrofílico que destruye la pared.

del nivel de consciencia y evolución al estado de coma, se pautó ciclofosfamida a dosis de 2 mg/kg/día y pulsos de 1 g metilprednisolona durante 3 días con profilaxis para *Pneumocystis*. A medida que fueron llegando los resultados microbiológicos negativos se retiró la antibioterapia.

### Evolución

A nivel neurológico, el paciente presentó un daño cerebral severo irreversible pese al tratamiento

oportuno. Se realizó una resonancia magnética cerebral que objetivó aparición de lesiones isquémicas lacunares agudas supra e infratentoriales. A nivel dermatológico no aparecieron otras lesiones activas de vasculitis.

### Comentario

La poliarteritis nodosa (PAN) es una vasculitis sistémica necrotizante que principalmente afecta a las arterias de mediano calibre, fundamentalmente a nivel de las bifurcaciones arteriales. En la mayoría de los pacientes se desarrolla de forma primaria, aunque en algunos aparece como consecuencia de infecciones víricas, principalmente por el VHB. Las manifestaciones cutáneas<sup>1</sup> más frecuentes de PAN son nódulos dolorosos, púrpura, *livedo reticularis*, úlceras y lesiones bullosas o vesiculares, siendo la localización más frecuente las extremidades inferiores. A diferencia de otros tipos de vasculitis, como la poliarteritis microscópica o la granulomatosis con poliangeítis de Wegener, los anticuerpos tipo ANCA son típicamente negativos. Por ello, el diagnóstico es complejo, ya que requiere una combinación de criterios clínicos, analíticos, radiológicos e histológicos dada la ausencia de características clínicas patognomónicas o pruebas de laboratorio definitivas. El problema más importante que planteó nuestro paciente vino condicionado por la dificultad de la anamnesis y por sus antecedentes epidemiológicos, que obligaron a descartar una enfermedad infecciosa importada.

### Bibliografía

1. Pagnoux C, Seror R, Henegar C, 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.



# 05

## Pápulas eritematosas en superficies de extensión

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



## 05. Pápulas eritematosas en superficies de extensión

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

### Anamnesis

Mujer de 65 años sin antecedentes de interés que consultó por lesiones pruriginosas de 1 semana de evolución que se iniciaron a nivel de las superficies extensoras de ambas piernas con progresión a muslos y codos posteriormente. No fiebre ni otra sintomatología sistémica. No refería cambios en la toma de medicación habitual.

### Exploración física

Presentaba pápulas eritematosas, brillantes, que confluían en algunas zonas tornándose de coloración purpúrica, principalmente a nivel perimaleolar (figuras 1 y 2).

### Exploraciones complementarias

El estudio analítico complementario que incluía hemograma, bioquímica con metabolismo hepático y lipídico, coagulación, proteinograma, inmunoglobulinas, ANA, ANCA y anticuerpos antifosfolípido resultó normal. El estudio serológico de VIH, VHB, VHC y lúes fue negativo. El análisis de orina mostró una microhematuria de 150 eri/uL, con leve proteinuria de 50 mg/dL. Se solicitó radiografía de tórax y ecografía de abdomen que no mostraron alteraciones. El estudio anatomopatológico resultó compatible con vasculitis leucocitoclástica de pequeño vaso con necrosis fibrinoide que incluía algún eosinófilo



Figura 1. Pápulas eritematosas, brillantes, en superficies de extensión.



Figura 2. Placas purpúricas a nivel distal de miembros inferiores.

con destrucción epidérmica y vesiculación superficial.

### Diagnóstico

La correlación de la clínica con los hallazgos anatomopatológicos nos llevó al diagnóstico de eritema *elevatum diutinum*.

### Tratamiento

Se instauró tratamiento con prednisona a 0,5 mg/kg en pauta descendente.

### Evolución

Inicialmente la paciente presentó necrosis y ulceración de lesiones a nivel distal de piernas, lo que hizo necesario asociar tratamiento con amoxicilina-clavulánico por sobreinfección de las mis-

mas. Tras 6 semanas de tratamiento con corticoides orales el cuadro se estabilizó con resolución de las lesiones ya presentes. El control analítico mostró normalidad del sedimento de orina.

### Comentario<sup>1-4</sup>

El eritema *elevatum diutinum* (EED) es una vasculitis cutánea leucocitoclástica mediada por inmunocomplejos. Suele afectar a pacientes jóvenes y de edad media (30-60 años). Se ha descrito asociado a infecciones por estreptococo, VIH, VHB, VHC, y tuberculosis, enfermedades autoinmunes (lupus eritematoso sistémico, enfermedad inflamatoria intestinal, artritis reumatoide), hemopatías (síndromes mielodisplásicos y mieloproliferativos, mieloma múltiple, tricoleucemia) y algunas neoplasias. La clínica se caracteriza por la



aparición de forma simétrica de pápulas, placas o nódulos de coloración eritematosa, violácea o marronaceoamarillenta, a veces pruriginosas, de característica distribución bilateral en superficies de extensión y periarticulares y, como cualquier vasculitis, puede acompañarse de fiebre, astenia o artromialgias. Es de destacar en nuestro caso la rápida resolución de este cuadro, que suele ser de curso crónico y asociado a multitud de etiologías las cuales fueron descartadas. Actualmente el tratamiento de primera elección es la dapsona. En nuestro caso, a la espera de la determinación de glucosa 6 fosfato deshidrogenasa que finalmente resultó negativa, el tratamiento con corticoides orales logró estabilizar y resolver las lesiones.

### Bibliografía

1. Fitzpatrick. Dermatología en Medicina General. 7ª Edición. Tomo III. Sección 28. La piel en los trastornos inflamatorios y otros trastornos vasculares. 166: Eritema elevado diutinum.
2. Pulido-Perez A, Aviles-Izquierdo JA, Suarez-Fernandez R. Vasculitis cutáneas. Actas Dermosifilogr. 2012;103(3):179-191.
3. Shinkai K, Fox LP. Cutaneous vasculitis. In: Dermatology, 3rd ed, Bologna JL, Jorizzo JL, Schaffer J. (Eds), Elsevier Limited, 2012. Vol 1, p.385.
4. Momen SE, Jorizzo J, Al-Niimi F. Erythema elevatum diutinum: a review of presentation and treatment. J Eur Acad Dermatol Venereol 2014; 28:1594.



# 06

## Lesiones cutáneas en un contexto de reagudización asmática

Andrea Estébanez Corrales  
Esmeralda Silva Díaz  
Santiago Guillén Climent  
María Dolores Ramón Quiles



## 06. Lesiones cutáneas en un contexto de reagudización asmática

Andrea Estébanez Corrales, Esmeralda Silva Díaz,  
Santiago Guillén Climent, María Dolores Ramón Quiles

### Anamnesis

Varón de 58 años diagnosticado hace 3 años de triada ASA: pólipos nasales, asma bronquial grave e intolerancia a aspirina/AINE. Había llevado tratamiento con omalizumab con mala respuesta por lo que se mantenía con inhaladores y corticoides. Ingresó en neumología por exacerbación asmática. Nos interconsultan por lesiones cutáneas perimaleolares bilaterales de una semana de evolución.

### Exploración física

Lesiones purpúricas palpables a nivel maleolar interno bilateral con placas equimóticas (figura 1),

no necrosis ni nódulos subcutáneos. No signos de artritis.

### Exploraciones complementarias

La analítica mostró leve elevación de RFA y leucocitosis (15.600) a expensas de eosinófilos (4.700) (figura 2).

La Rx de tórax fue normal y la autoinmunidad ANCA negativa. En el TAC pulmonar se apreciaban nódulos centroacinares, engrosamiento peribronquial y áreas de opacidad en vidrio deslustrado (figura 3\*).

La biopsia cutánea mostró una vasculitis leucocitoclástica y necrotizante de vasos de mediano



Figura 1. Lesiones purpúricas palpables a nivel maleolar interno bilateral con placas equimóticas.



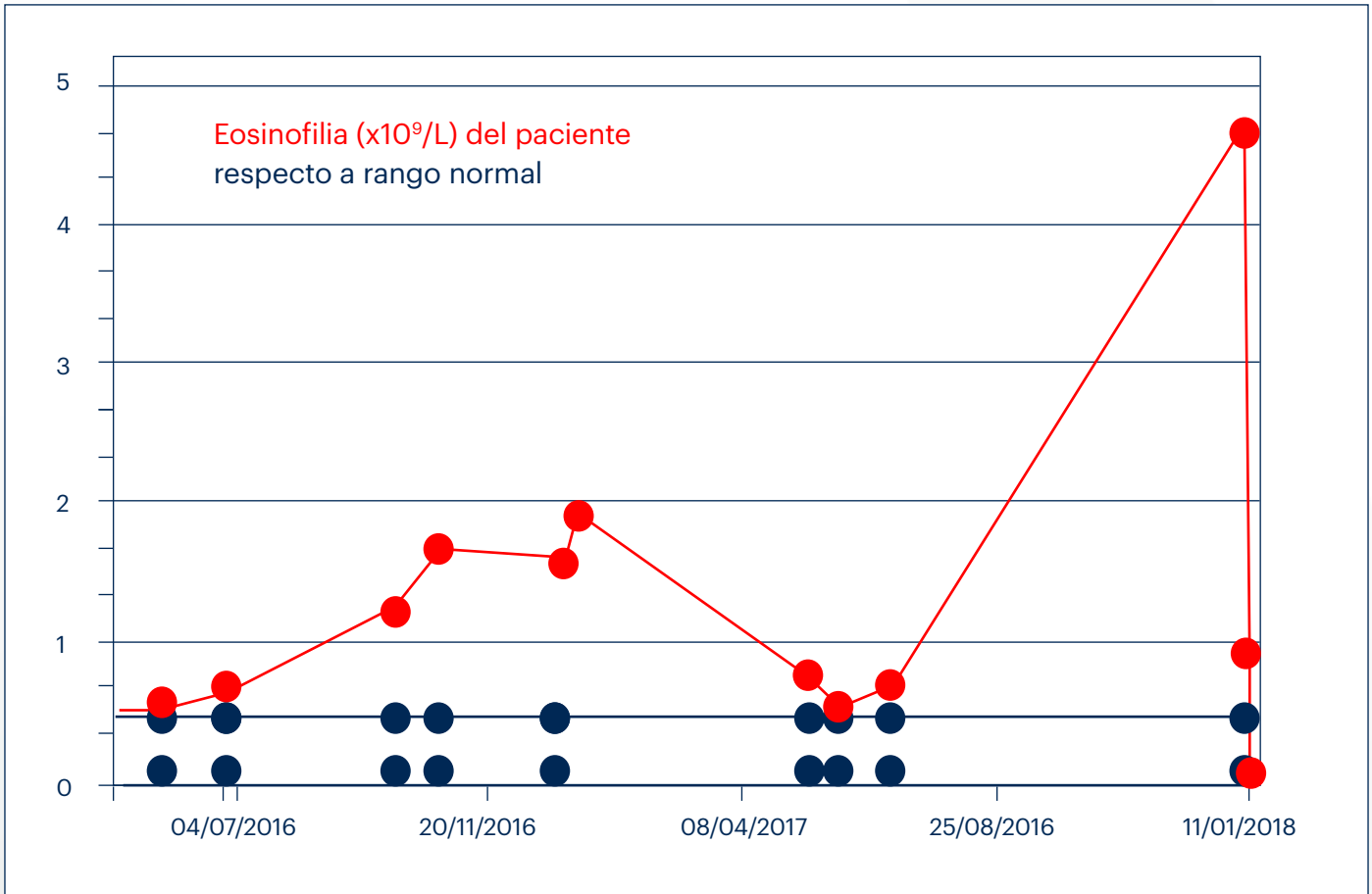


Figura 2. Leve elevación de RFA y leucocitosis (15.600) a expensas de eosinófilos (4.700).

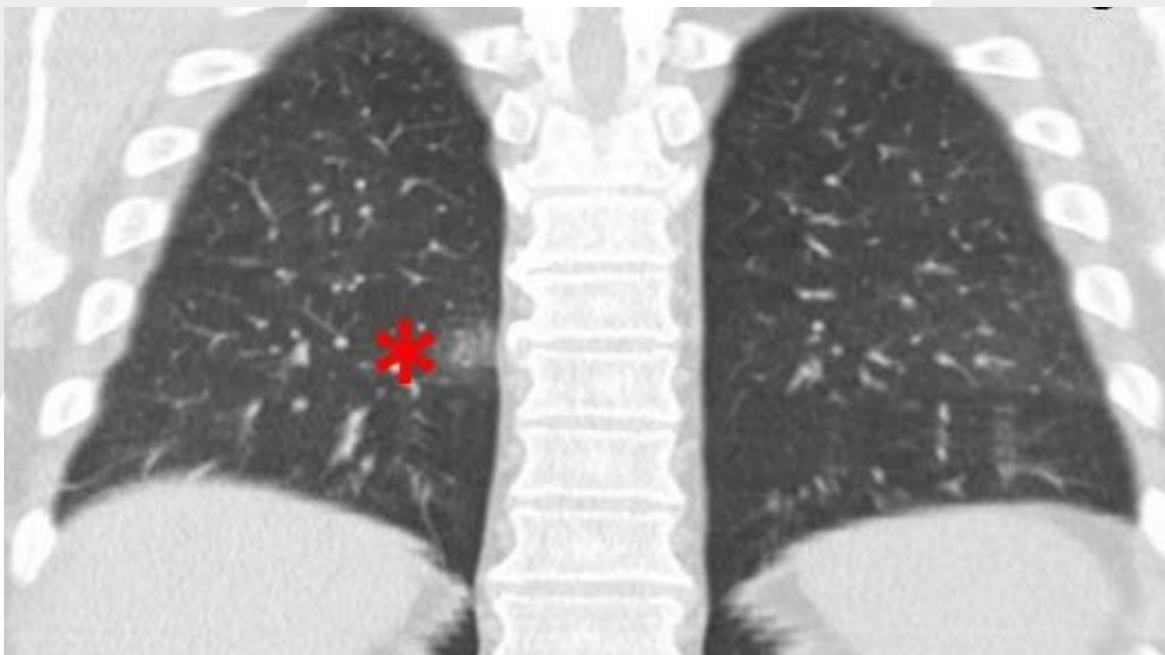


Figura 3. Nódulos centroacinares, engrosamiento peribronquial y áreas de opacidad en vidrio deslustrado (\*).



y pequeño calibre con infiltrado de predominio eosinófilo (figuras 4 y 5).

### Diagnóstico

Ante una clínica compatible y pruebas complementarias que apoyaban la sospecha, se diagnosticó de síndrome de Churg Strauss (SCS), también conocido como granulomatosis eosinofílica con poliangiitis.

### Tratamiento

Tras corticoides a dosis altas durante el ingreso, se inició mepolizumab 300 mg subcutáneo/4 semanas.

### Evolución

El paciente presenta muy buena respuesta clínica y analítica tras dos meses de tratamiento.

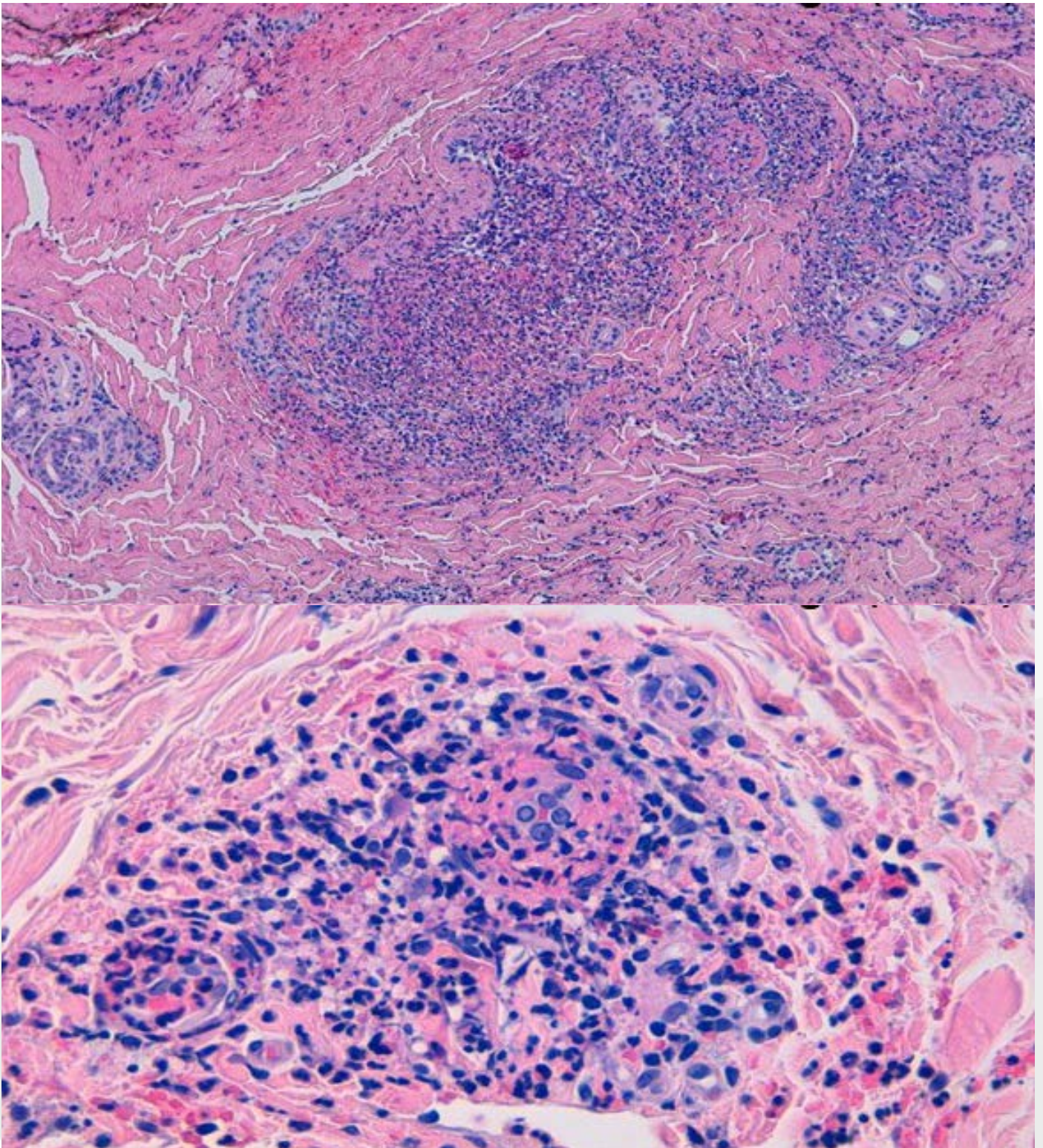
### Comentario<sup>1-3</sup>

El SCS es una vasculitis de vaso pequeño poco frecuente. Clínicamente consta de tres fases: una primera con asma, rinitis alérgica y pólipos nasales; una segunda con eosinofilia periférica y exacerbación respiratoria y una tercera, años después, caracterizada por una vasculitis necrosante multiorgánica. Presentamos el caso de un SCS en el que las lesiones cutáneas, a pesar de ser sutiles, considerando los antecedentes del paciente, permitieron sospechar el diagnósti-

co. Es importante hacer un diagnóstico correcto y precoz ya que a menudo existe afectación neurológica, renal y cardíaca. La mayoría de los pacientes responden rápidamente al tratamiento con corticoides, pero con recaídas posteriores frecuentes. El mepolizumab, Ac anti IL5, aprobado para el asma eosinofílica severa, se encarga de regular la diferenciación, proliferación y maduración de los eosinófilos. Un ensayo clínico en fase III de mepolizumab demostró remisión de la mitad de los pacientes con SCS refractario o recidivante, permitiendo disminuir las dosis de corticoides. Una terapia prometedora tal y como ha resultado en este caso con muy buena respuesta inicial.

### Bibliografía

1. Wechsler ME, Akuthota P, Jayne D, et al; EGPA Mepolizumab Study Team. Mepolizumab or placebo for eosinophilic granulomatosis with polyangiitis. *N Engl J Med*. 2017;376(20):1921-1932
2. Mathew X. Joseph, BS1; Lauren E. Jenkins, MD1; Michael E. Wechsler, MD1; et Al. Mepolizumab Treatment of Pediatric Eosinophilic Granulomatosis With Polyangiitis. *JAMA Dermatol*. Published online February 21, 2018.
3. Kim S, Marigowda G, Oren E, et al. Mepolizumab as a steroid-sparing treatment option in patients with Churg Strauss syndrome. *J Allergy Clin Immunol* 2010;125:1336-43



Figuras 4 y 5. Vasculitis leucocitoclástica y necrotizante de vasos de mediano y pequeño calibre con infiltrado de predominio eosinófilo.





# Miscelánea

---





# Contenido

01. Tumoración cutánea gris-azulada en areola mamaria derecha .....	529
02. Lesiones eruptivas en una mujer joven.....	533
03. Lesiones violáceas recurrentes en una paciente joven.....	537
04. Tumores dolorosos en el cuero cabelludo.....	541
05. Placas eritematoescamosas sobre superficies hipopigmentadas en paciente con endocrinopatía múltiple.....	545
06. Úlceras necróticas en piernas .....	549
07. Lesiones pigmentadas lineales en hemicuerpo izquierdo .....	553
08. Placas urticarianas persistentes de crecimiento centrífugo en paciente con eosinofilia .....	557
09. Máculasacrómicas de borde eritematoso y leucotriquia .....	561
10. Lesiones cutáneas asintomáticas en tronco de años de evolución .....	565
11. Dermatoporosis: no siempre es púrpura senil.....	569
12. Pústulas y signo de Nikolsky, ¿dos caras de una misma moneda? .....	573
13. Lesión anular asintomática en cuello.....	577
14. Pápulas pruriginosas en un lactante .....	581
15. Niña de 6 años con cabello impeinable.....	585
16. Pápulas hiperqueratósicas con distribución arciforme en una paciente con síndrome de Down .....	589
17. Telangiectasias generalizadas de aparición progresiva .....	593
18. Más allá de un herpes recidivante.....	597
19. Nódulo alopecico en el cuero cabelludo .....	601
20. Pápulas genitales: no todo son verrugas .....	605
21. Lesiones purpúricas en vulva .....	609
22. Lesiones queratósicas asintomáticas en ambos pezones.....	613
23. Más allá de unas manchas blancas .....	617
24. Placa policíclica única.....	621
25. Lesiones arciformes y eosinofilia tisular .....	625
26. Falta título.....	629
27. Placas violáceas en el dorso de las manos .....	633
28. Uñas en cuchara en un niño de 2 años .....	637
29. Paciente con pápulas faciales múltiples .....	641
30. Lesiones lineales con apariencia de latigazos .....	645



<b>31.</b> Una úlcera nasal mutilante .....	649
<b>32.</b> Nódulos dolorosos en el talón .....	653
<b>33.</b> Úlcera tórpida tras intervención quirúrgica en un paciente con hidrosadenitis supurativa ...	657
<b>34.</b> Lesiones cutáneas de aparición en invierno como signo guía .....	661
<b>35.</b> Pústulas pruriginosas en pliegues.....	665
<b>36.</b> Pápulas queratósicas en las manos.....	669
<b>37.</b> Telangiectasias extensas adquiridas .....	673
<b>38.</b> Lesiones nodulares múltiples resueltas con doxiciclina .....	677
<b>39.</b> Lesión de larga evolución en pierna con diagnóstico inesperado .....	681
<b>40.</b> Nódulos de quita y pon.....	685
<b>41.</b> Clínica cutánea reveladora de patología vertebral cervical.....	689
<b>42.</b> Una mancha amarillenta que no desaparece .....	693
<b>43.</b> Alopecia cicatricial, ictiosis y alteraciones óseas.....	697
<b>44.</b> Lesiones pruriginosas de distribución lineal .....	701
<b>45.</b> “Mi hijo tiene manchas marrones en la espalda” .....	705
<b>46.</b> Pápulas y placas intensamente pruriginosas localizadas en cuello y tronco en mujer joven .	709
<b>47.</b> Una pitiriasis muy versicolor.....	715
<b>48.</b> Pápulas hiperqueratósicas pruriginosas .....	719
<b>49.</b> “Mi hijo tiene manchas que no se van” .....	723
<b>50.</b> Pápulas blanquecinas faciales en una mujer adulta.....	727
<b>51.</b> Descifrando las olas del mar.....	731
<b>52.</b> Placa con aspecto de “tobiko” en surco balanoprepucial .....	737
<b>53.</b> Marcas de aparición misteriosa en miembros inferiores .....	741
<b>54.</b> Lesiones puntiformes en extremidades de recién nacida .....	745
<b>55.</b> Nódulos cutáneos dolorosos.....	749
<b>56.</b> Prurito vulvar: más allá de la patología infecciosa .....	755
<b>57.</b> Calcinosis cutis secundaria a flebitis por extravasación de gluconato cálcico .....	759





01

# Tumoración cutánea gris-azulada en areola mamaria derecha

María Martín de Santa-Olalla y Llanes  
Rosa María Díaz Díaz



# 01. Tumoración cutánea gris-azulada en areola mamaria derecha

María Martín de Santa-Olalla y Llanes, Rosa María Díaz Díaz

## Anamnesis

Varón de 42 años que acude a la consulta por que desde hace 6 años presenta lesión cutánea en areola mamaria derecha, con crecimiento lento pero continuo y episodios intermitentes de inflamación de la misma. No refiere traumatismo previo y nunca ha recibido tratamiento. No refiere picor, dolor, ulceración ni sangrado de la misma. Motivo de consulta: lesión cutánea en areola mamaria derecha. Antecedentes personales: NRMC, gota. Antecedentes familiares: padre cáncer de colon.

## Exploración física

Tumoración dérmica gris-azulada, sin cambios en superficie, de consistencia aumentada y elástica a la palpación. No dolorosa, con un diámetro mayor de 1,5 cm. No se palpa latido (figura 1).

Se planteó diagnóstico diferencial entre malformación venosa, esteatocitoma y glomangioma.



Figura 1. Tumoración dérmica de coloración gris-azulada, sin cambios cutáneos en superficie.

## Exploraciones complementarias

Ecografía cutánea (Ecógrafo Logiq e. de General Electrics\*. Sonda 22 MHz).

- Modo B: Lesión dérmica formada por estructuras redondeadas, hipoecogénicas, de aspecto tubular (canalículos), de distintos tamaños, que le dan una apariencia cribiforme o polilobulada. Aunque mal delimitada, el tamaño aproximado es de 1,10 x 0,56 cm.
- Modo doppler color: señal Doppler muy discreta (bajo flujo). Doppler espectral no valorable (figura 2).

## Diagnóstico

Malformación vascular de bajo flujo.

## Tratamiento

Con el diagnóstico de malformación vascular de bajo flujo, se realizó extirpación quirúrgica. El aspecto macroscópico de la lesión extirpada fue una masa polilobuada de aspecto vascular. El aspecto microscópico fue una lesión dérmica bien delimitada, no encapsulada formada por grandes vasos. Vasos con paredes engrosadas, revestidos por endotelio con una pared fibromuscular. Muchos de los vasos recuerdan estructuras venosas. Compatible con malformación arteriovenosa.

## Evolución

Ausencia de recidiva en el momento actual, cuatro meses después de extirpar la lesión.

## Comentario

Las malformaciones cutáneas arteriovenosas (MAV) están formadas por ovillos de vasos arteriales y venosos pequeños, comunicados sin fase

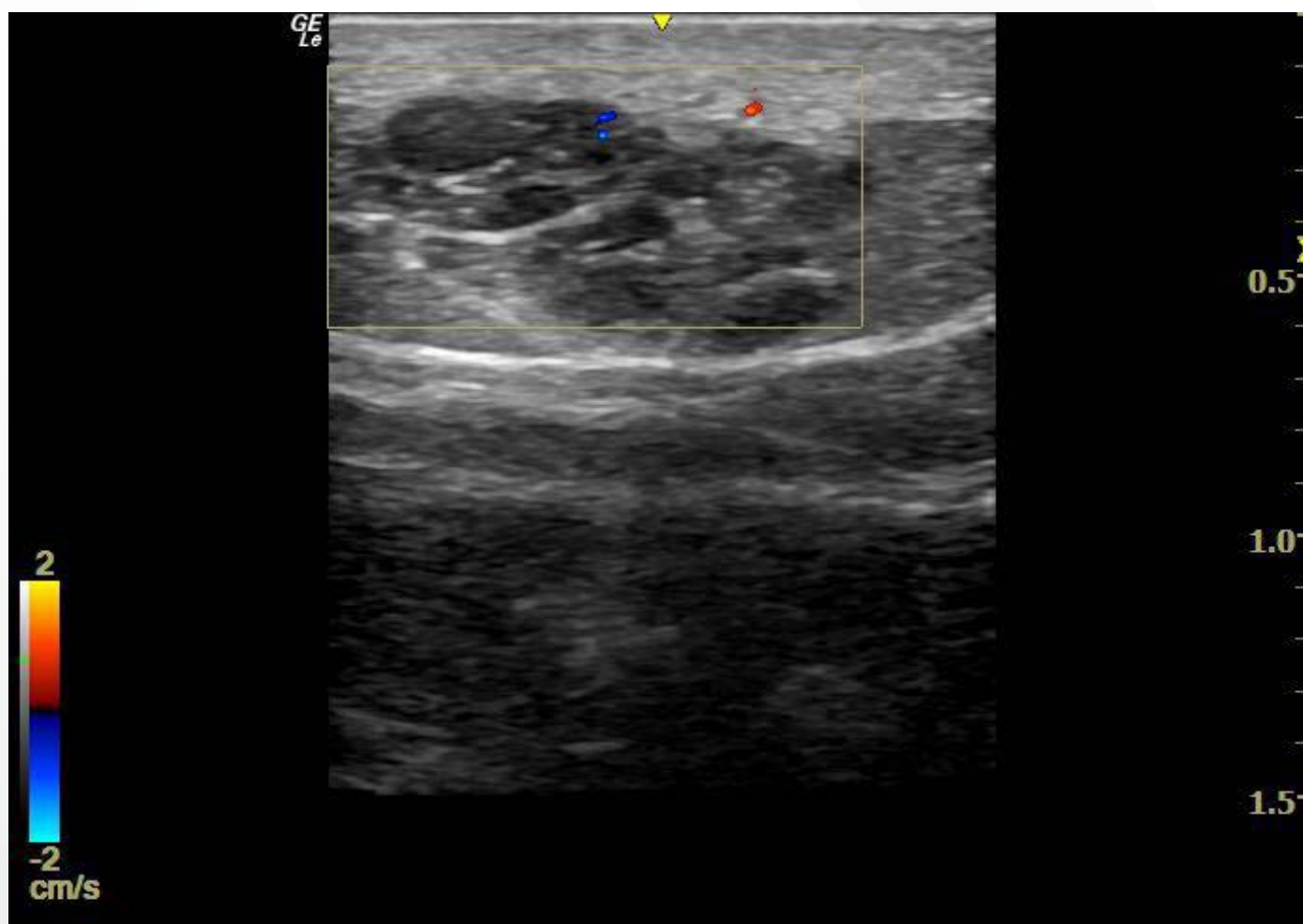


Figura 2. Doppler espectral no valorable.

capilar. Pueden crecer de forma rápida tras el nacimiento o evidenciarse a edades tardías<sup>1,2</sup>. Cuando se diagnostican pasados los 40 años pueden ser adquiridas tras un traumatismo (ej. zonas acrales), estas lesiones son reactivas y no se ven influenciadas por los cambios hormonales, como ocurre en las de diagnóstico temprano<sup>3</sup>.

Cuando las MAV tienen expresión clínica, son frecuentes el aspecto isquémico, la necrosis y las complicaciones infecciosas de la piel de la zona donde asienta.

El diagnóstico suele ser clínico, confirmándose con ecografía Doppler. La ecografía en modo Doppler puede diagnosticar la lesión identificando sus características de flujo- alto o bajo- que determinará el tipo de tratamiento: farmacológico, quirúrgico, distintos tipos de láseres o es-

cleroterapia<sup>4</sup>. En este caso, el estudio ecográfico sugería malformación vascular de bajo flujo, de estirpe venosa, sin embargo, el estudio histológico mostró una malformación arteriovenosa. Nos preguntamos si el bajo flujo obedece a su escaso tamaño o a que nos hallemos ante una malformación venosa con unas características histológicas peculiares.

Elegir el tratamiento adecuado no siempre es fácil. Parece clara indicación de tratamiento cuando hay clínica (ulceración, sangrado y/o deformidad). Las MAV que empiecen a crecer han de operarse siempre que sea posible, con o sin embolización previa. En cuanto a las MAV quiescentes, la extirpación quirúrgica se indicará en las que se localicen en una zona donde la extirpación sea posible sin ser muy traumática.



## Bibliografía

1. Redondo. Malformaciones vasculares (I). Concepto, clasificación, fisiopatogenia y manifestaciones clínicas. *Actas Dermosifiliogr* 2007;98:141-58.
2. Redondo. Malformaciones vasculares (II). Diagnóstico, histopatología y tratamiento. *Actas Dermosifiliogr* 2007;98:219-35.
3. R. de Miguel, J.C. López-Gutierrez, P. Boixeda. Malformaciones arteriovenosas: un reto diagnóstico y terapéutico. *Actas Dermosifiliogr* 2014;105:347-58.
4. Sierre, S; Teplisky, D, Lipsich, J. Malformaciones vasculares: actualización en diagnóstico por imágenes y tratamiento. *Arch. argent. pediatr.* [online]. 2016, vol.114, n.2 [citado 2018-03-18], pp. 2-3 . Disponible en: <[http://www.scielo.org.ar/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0325-00752016000200013&lng=es&nrm=iso](http://www.scielo.org.ar/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0325-00752016000200013&lng=es&nrm=iso)>. ISSN 1668-3501. <http://dx.doi.org/10.5546/aap.2016.167>



# 02

## Lesiones eruptivas en una mujer joven

Mar Ramírez Lluch  
Marcial Álvarez Salafranca  
Isabel Abadías Granado  
Mariano Ara Martín

## 02. Lesiones eruptivas en una mujer joven



Mar Ramírez Lluch, Marcial Álvarez Salafranca,  
Isabel Abadías Granado, Mariano Ara Martín

### Anamnesis

Mujer de 26 años, sin alergias medicamentosas conocidas, con antecedentes médico-quirúrgicos de rinoconjuntivitis alérgica persistente, hernia umbilical y adenoidectomía. Acudió al servicio de urgencias por brote de lesiones cutáneas pruriginosas generalizadas de dos días de evolución. Presentaba febrícula y odinofagia, sin otra sintomatología sistémica acompañante. Negaba antecedentes dermatológicos, introducción de fármacos o productos de herboristería en las semanas previas y ambiente epidémico. El día anterior su médico de atención primaria bajo el diagnóstico de urticaria le había administrado

metilprednisolona im y bilastina oral, sin referir mejoría.

### Exploración física

A la exploración física presentaba pápulas eritematosas angioma-like salpicadas en tronco, cara y extremidades. Su diámetro mayor se hallaba entre 0,3-0,7 mm de diámetro y se desvanecían a la vitropresión. En algunas de ellas se observaba un halo blanquecino alrededor de las mismas (figura 1). No presentaba afectación de palmas, plantas ni mucosas. Con la dermatoscopia de luz polarizada se advertía que dichas pápulas estaban conformadas por una red vascular dilatada



Figura 1. Lesiones típicas de pseudoangiomatosis eruptiva en abdomen, algunas de ellas con halo blanquecino periférico



sobre un fondo eritemato-anaranjado (figura 2). Al aplicar presión firme con la dermatoscopia de contacto la red vascular se blanqueaba.

### Exploraciones complementarias

La correlación entre las características clínicas de las lesiones y los hallazgos dermatoscópicos de las mismas permitió enfocar el diagnóstico y se consideró que no era necesario la realización de otras pruebas complementarias.

### Diagnóstico

Pseudoangiomatosis eruptiva.

### Tratamiento

Dada la autorresolución característica de estas lesiones se pautó tratamiento sintomático con antitérmico para la febrícula y antihistamínico oral para el prurito.

### Evolución

Evaluada en el servicio de urgencias y tras formular el diagnóstico se le explicó la benignidad del cuadro y la esperable involución de las lesiones en el plazo de semanas, manteniendo control evolutivo por el médico de atención primaria.

### Comentario

La pseudoangiomatosis eruptiva (PE) es un exantema raro, benigno y de etiología desconocida, que clínicamente se caracteriza por pápulas eritematosas angioma-like algunas rodeadas de halo blanquecino. Son asintomáticas o levemente pruriginosas, se localizan en cara, tronco y miembros y regresan espontáneamente sin dejar cicatriz<sup>1</sup>. Fue descrita por primera vez en adultos en el año 2000, es más frecuente en el sexo femenino y, a diferencia de la infancia, no suele tener pródromos y la resolución es más lenta<sup>2-3</sup>. Su etiología es desconocida, no obstante, se sugiere que es un exantema de origen viral transmitido por la picadura de un mosquito vector<sup>4</sup>. Si aparece en un sitio no expuesto, fármacos y alimentos deben también considerarse<sup>5</sup>. El diagnóstico suele ser clínico, mediante anamnesis detallada y dermatoscopia compatible (vasos pun-



Figura 2. Dermatoscopia de una pápula angioma-like: se observa una red vascular dilatada sobre un fondo eritemato-anaranjado

tiformes de distribución regular sobre una red vascular dilatada), y la histopatología no es específica<sup>4</sup>. En conclusión, consideramos que la PE se trata de una entidad reactiva a diferentes procesos etiológicos y presentamos un caso tipo con correlación dermatoscópica para ayudar al conocimiento de esta dermatosis posiblemente infradiagnosticada, para evitar tratamientos y pruebas innecesarias y poder ofrecer una explicación tranquilizadora.

### Bibliografía

1. Ortiz M, Gimenez N, Ruffini A, Gubiani M, Boldrini M, Pinardi B. Pseudoangiomatosis eruptiva de comienzo en adultos. *Piel (Barc)*. 2015; 30: 475-478.
2. Guillot B, Dandurand M. Eruptive pseudoangiomatosis arising in adulthood: nine cases. *Eur J Dermatol* 2000; 10: 455-458.
3. Cherry JD, Bobinski JE, Horvath FL, et al. Acute hemangioma-like lesions associated with echo viral infection. *Pediatrics* 1969; 44: 498-502.
4. Wambier CG, Cappel MA, Danilau Ostroski TK, Montemor Netto MR, de Farias Wambier SP, Santos de Jesus BL, Arruda E. Familial outbreak of eruptive pseudoangiomatosis with dermoscopic and histopathologic correlation. *J Am Acad Dermatol*. 2017; 76 (2S1): S12-S15.
5. Kim JE, Kim BJ, Park HJ, Park YM, Park CJ, Cho SH, et al. Clinicopathologic review of eruptive pseudoangiomatosis in Korean adults: Report of 32 cases. *Int J Dermatol*. 2013; 52: 41-5.







# 03

## Lesiones violáceas recurrentes en una paciente joven

Álvaro Martínez-Doménech  
Marta García-Legaz Martínez  
Daniela Subiabre Ferrer  
Violeta Zaragoza Ninet



### 03. Lesiones violáceas recurrentes en una paciente joven

Álvaro Martínez-Doménech, Marta García-Legaz Martínez, Daniela Subiabre Ferrer, Violeta Zaragoza Ninet

#### Anamnesis

Mujer de 17 años de edad, sin antecedentes personales o familiares de interés, consulta de urgencia por lesiones cutáneas dolorosas en varias localizaciones, de aparición durante las últimas semanas. Inicialmente presentaba lesiones de localización periocular, afectando a los párpados inferior y superior derechos, área malar derecha, así como en el dorso del pie derecho. Durante las semanas siguientes se añade una nueva lesión a nivel abdominal en flanco izquierdo y, posteriormente, otra en la mejilla derecha. La paciente refiere que han ido apareciendo de forma espontánea, sin traumatismos desencadenantes. Niega picaduras, depilación o heridas cutáneas recientes. No presenta fiebre o afectación sistémica de ningún tipo. Refiere astenia y anorexia, acompa-

ñadas intermitentemente de opresión precordial y sensación disneica. Niega alteración significativa del estado de ánimo o problemas psicosociales. Durante el último mes ha completado tratamiento con ibuprofeno y amoxicilina-clavulánico por sospecha inicial de celulitis, sin respuesta evidente.

#### Exploración física

Se observan lesiones maculares eritematovioláceas, contusiformes, dolorosas al tacto y con discreto aumento consistencia, en área periocular derecha, región malar derecha (figura 1), dorso del pie derecho y flanco izquierdo (figura 2). No presentan vesículas o ampollas en superficie. Tampoco exudación o supuración. No se evidencian puertas de entrada. Sin otros hallazgos significativos en la exploración.



Figura 1. Lesiones eritematovioláceas en región periocular y malar derecha.



Figura 2. Lesión eritematoviolácea en dorso del pie derecho.



## Exploraciones complementarias

- Analítica: hemograma, coagulación, estudio de trombosis, autoinmunidad con estudio de síndrome antifosfolípido dentro de la normalidad, salvo ANA+ 1/160.
- Biopsia cutánea: paniculitis lobulillar de predominio neutrofílico, compatible con paniculitis facticia o traumática.
- Test de autosensibilización con hematíes autólogos: lectura a las 24 horas con resultado positivo para eritrocitos, reproduciendo de nuevo lesiones eritematovioláceas con leve induración. Lectura negativa para suero autólogo y para suero fisiológico.

## Diagnóstico

Síndrome de Gardner-Diamond o de sensibilización autoeritrocitaria.

## Tratamiento

Se inicia tratamiento con Escitalopram a dosis de 10 mg diarios.

## Evolución

Tras 6 meses con el tratamiento indicado, la paciente presenta una evolución favorable. Las lesiones cutáneas resolvieron progresivamente, sin aparición de nuevas lesiones. Además, refiere mejoría de la sensación asténica y un aumento del estado de ánimo, manteniendo un muy buen estado general.

## Comentario<sup>1-4</sup>

El síndrome de Gardner-Diamond, sensibilización autoeritrocitaria o púrpura psicógena, es una vasculopatía muy infrecuente, debida a una reacción inmunitaria frente a eritrocitos propios. Afecta sobre todo a mujeres jóvenes, usualmente con una alteración psiquiátrica como desencadenante (estrés, depresión, ansiedad, trastorno obsesivo-compulsivo). Consiste en máculas dolorosas, eritematovioláceas o purpúricas, de extensión y

edematización variable, que impresionan de hematomas o equimosis. Se localizan habitualmente en tronco y miembros inferiores. Suelen resolver en una o dos semanas, aunque recidivan con frecuencia, como le ocurrió a nuestra paciente. Su diagnóstico diferencial incluye coagulopatías, conectivopatías, autolesiones y lesiones por abuso, y su diagnóstico se logra reproduciendo las lesiones tras inyectar una dilución de eritrocitos autólogos. Dada la ausencia de otros hallazgos y el perfil habitual del paciente, este síndrome puede pasar desapercibido al considerarse como dermatosis facticia, y quizá su frecuencia sea mayor de lo que se cree. El conocimiento de esta entidad es importante pues en el manejo de pacientes con lesiones violáceas o purpúricas inexplicables, particularmente si presentan clínica psiquiátrica, ya que, si se sospecha, su diagnóstico no es complejo ni costoso, y puede realizarse con rapidez, evitando exploraciones y tratamientos más agresivos. En este caso, se trató con un antidepresivo fundamentándose en la relación de este síndrome con las alteraciones psiquiátricas, y la buena respuesta parece estar en consonancia con esta relación.

## Bibliografía

1. Ivanov OL, Lvov AN, Michenko AV, Künzel J, Maysner P, Gieler U. Autoerythrocyte sensitization syndrome (Gardner-Diamond syndrome): review of the literature. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2009 May;23(5):499-504.
2. Jafferany M, Bhattacharya G. Psychogenic Purpura (Gardner-Diamond Syndrome). *Prim Care Companion CNS Disord*. 2015 Jan 22;17(1).
3. Vivekanandh K, Dash G, Mohanty P. Gardner diamond syndrome: A psychogenic purpura. *Indian Dermatol Online J*. 2017 Nov-Dec;8(6):521-522.
4. Gardner FH, Diamond LK. Autoerythrocyte sensitization: a form of purpura producing painful bruising following autosensitization to red blood cells in certain women. *Blood* 1955;10:675-690.





# 04

## Tumores dolorosos en el cuero cabelludo

Víctor Cabezas Calderón  
Carlos González-Cruz  
Gloria Aparicio Español  
Vicente García-Patos Briones



## 04. Tumores dolorosos en el cuero cabelludo

Víctor Cabezas Calderón, Carlos González-Cruz, Gloria Aparicio Español, Vicente García-Patos Briones

### Anamnesis

Mujer de 71 años, fumadora habitual, con antecedentes de hipertensión, dislipemia, bocio multinodular intervenido en 2005, trastorno ansioso-depresivo con quejas múltiples por dolor y un accidente vascular cerebral occipital izquierdo en 2006, a raíz del cual refería haber comenzado con su problema actual. Refería desde entonces una sensación subjetiva de presión en el cuero cabelludo, con aparición progresiva “bultos” que le ocasionaban dolor. Negaba patología previa de cuero cabelludo ni la aplicación local de productos tópicos.

### Exploración física

En la exploración se evidenciaba un engrosamiento cutáneo formando pliegues en el cuero cabelludo, respetando ambas zonas temporales (figura 1). El engrosamiento no era reductible con la tracción o presión. Las salidas foliculares y el grosor capilar estaban conservados. No se observaban cambios epidérmicos en cuero cabelludo ni otras anomalías cutáneas en el resto del cuerpo.

### Exploraciones complementarias

Se realizó un estudio histopatológico mediante una biopsia *punch* de 4 mm de una lesión del cue-



Figura 1. Engrosamiento cutáneo y pliegues en dirección anteroposterior en cuero cabelludo.

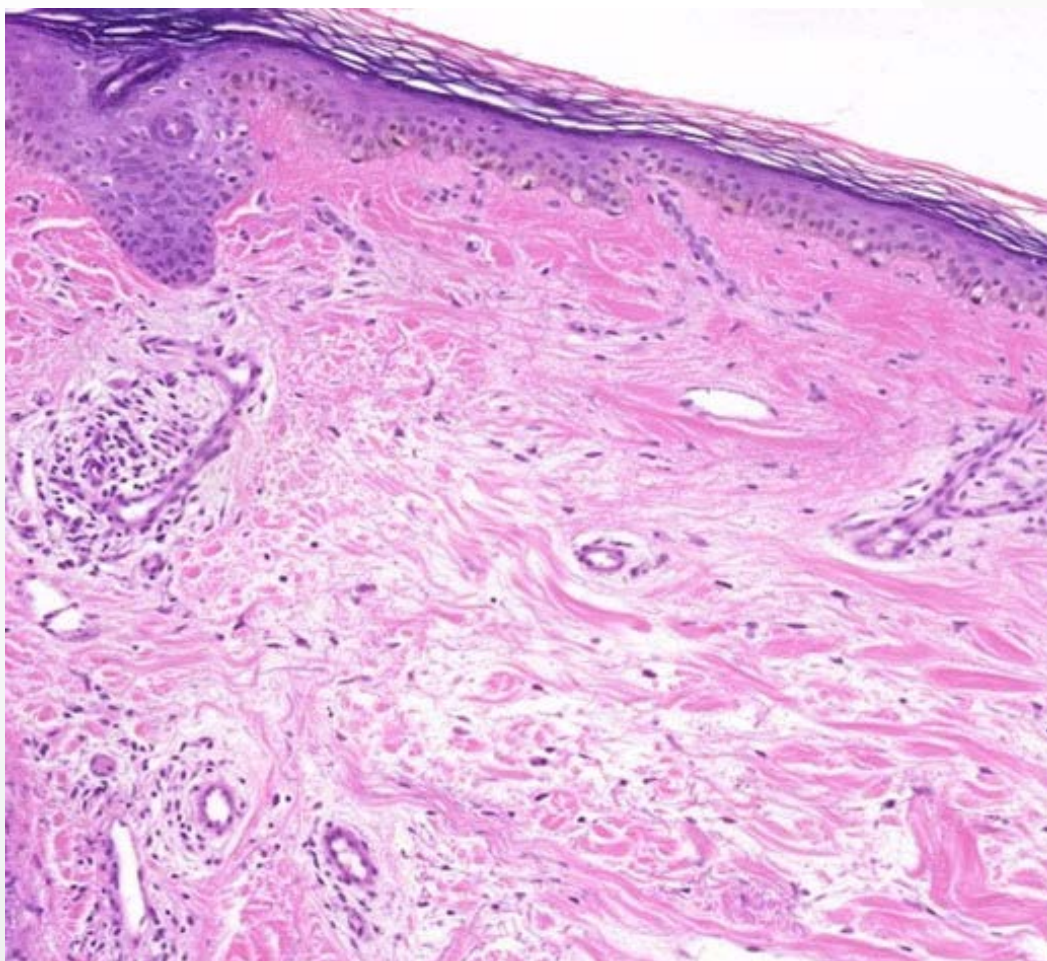


Figura 2. Biopsia de cuero cabelludo, Hematoxilina-Eosina. Se aprecia edema dérmico y un infiltrado linfocitario perivascular.

ro cabelludo (figura 2). Se identificó una epidermis conservada, presencia de edema dérmico y un leve infiltrado linfocitario perivascular superficial compatible con cambios inflamatorios crónicos.

El estudio analítico realizado mostró normalidad del hemograma, bioquímica, hormonas tiroideas, hormona de crecimiento e IgE, destacando únicamente una leve elevación de triglicéridos. La serología de sífilis resultó negativa.

La realización de la resonancia magnética craneal evidenció cambios de infarto crónico en el territorio de la arteria cerebral posterior izquierda, pequeños y aislados focos de desmielinización de origen isquémico y una moderada atrofia cerebral difusa.

También se solicitó valoración por parte de genética, oftalmología y otorrinolaringología, que descartaron patología asociada.

### Diagnóstico

*Cutis verticis gyrata* primaria esencial.

### Tratamiento

Se recomendó instaurar medidas higiénicas en los pliegues para evitar la sobreinfección y se derivó al servicio de cirugía plástica por petición de la paciente, quienes acabaron desestimando la realización de una intervención quirúrgica.

### Evolución

Dado que el tratamiento ofrecido no es curativo, la paciente persiste con las lesiones cutáneas y sigue refiriendo molestias en el cuero cabelludo.

### Comentario

El engrosamiento no reductible del cuero cabelludo formando pliegues recibe el nombre de



*cutis verticis gyrata*, por su semejanza con los giros cerebrales. Las formas primarias no esenciales se asocian a anomalías craneales, oftalmológicas y/o neuropsiquiátricas (retraso mental, parálisis cerebral, epilepsia, esquizofrenia), a diferencia de la forma primaria esencial, no asociada a ninguna <sup>1</sup>. Como causas secundarias debemos descartar las neoplasias o inflamación locales del cuero cabelludo, trastornos por depósito (mixedema, amiloidosis), cromosomopatías (Turner, Klinefelter) y otros como la acromegalia, la paquidermoperiostosis o la sífilis<sup>2</sup>. No hay descrita en la literatura asociación con los accidentes vasculares cerebrales. Realizar una biopsia cutánea y una analítica completa será fundamental para descartar posibles causas, valorando la

realización de pruebas de imagen según la presencia o no de anomalías neurooftalmológicas. El tratamiento será etiológico, si es posible, y se acompañará de medidas higiénicas para evitar la sobreinfección. La cirugía se puede valorar en caso de problema estético, psicológico o sobreinfecciones repetidas<sup>1,2</sup>.

### Bibliografía

1. Suh H, Flórez-Menéndez Á, de La Torre-Fraga C. A Familial Form of Primary Essential Cutis Verticis Gyrata. *Actas Dermosifiliogr.* 2016 Jun;107: 435-7.
2. Larsen F, Birchall N. Cutis verticis gyrata: three cases with different aetiologies that demonstrate the classification system. *Australas J Dermatol.* 2007 May;48:91-4.





# 05

## Placas eritematoescamosas sobre superficies hipopigmentadas en paciente con endocrinopatía múltiple

Jorge Juan Vega-Castillo  
Carlos Cuenca-Barrales  
Paula Aguayo-Carreras  
Ricardo Ruiz-Villaverde



## 05. Placas eritematoescamosas sobre superficies hipopigmentadas en paciente con endocrinopatía múltiple

Jorge Juan Vega-Castillo, Carlos Cuenca-Barrales,  
Paula Aguayo-Carreras, Ricardo Ruiz-Villaverde

### Anamnesis

Varón de 35 años, sin alergias conocidas a fármacos, con antecedentes de hipotiroidismo primario secundario a tiroiditis de Hashimoto, DM tipo 1, alopecia areata universal, vitíligo, hipoacusia y heterocigosis para factor XII mutado (aumento de riesgo trombótico). Acude a consultas de Dermatología para control de su enfermedad crónica, definida por la presencia de lesiones eritematosas con descamación, que coinciden sobre áreas de hipopigmentación, de años de evolución. Previamente tratado con etanercept, adalimumab, ustekinumab, infliximab, UVB-BE y secukinumab, suspendidos por intolerancia o falta de respuesta, y actualmente en tratamiento con ixekizumab, con respuesta satisfactoria.

### Exploración física

Fototipo III. Placas eritematodescamativas en espalda sobre base hipopigmentada. Manchas hipopigmentadas en abdomen y espalda sin afectación por placas eritematosas (figuras 1 y 2).

### Exploraciones complementarias

El paciente acudió con los resultados de una analítica solicitada en la visita anterior que incluía hemograma, bioquímica y coagulación, y en la que destacaban los siguientes valores: glucosa 415 mg/dL, HbA1c 10.1%, Cr 1.18 mg/dL, colesterol total, HDL y LDL dentro de parámetros normales y TG 344 mg/dL.



Figura 1. Manchas hipopigmentadas en abdomen que se corresponden con lesiones de vitíligo.



Figura 2. Placas de psoriasis sobre manchas hipopigmentadas de vitíligo en espalda.



## Diagnóstico

Psoriasis grave coincidente con vitíligo segmentario. Hipotiroidismo secundario a tiroiditis de Hashimoto, diabetes mellitus tipo 1, alopecia areata, vitíligo. En conjunto, posible síndrome poliglandular autoinmune tipo IIIA-C en estudio.

## Tratamiento

Tratamiento de mantenimiento con Ixekizumab 80 mg mensual asociado a Calcipotriol/betametasona en espuma 1 vez al día sobre las placas.

## Evolución

La respuesta ha sido satisfactoria tras 8 meses de tratamiento con ixekizumab, con buena tolerancia al mismo.

## Comentario

Es de resaltar la singularidad del caso por dos motivos, uno clínico y otro terapéutico. De una parte, la coexistencia del probable síndrome poliglandular autoinmune y psoriasis es muy infrecuente, con pocos casos publicados en la

literatura. Asimismo, no es rara la presencia simultánea de lesiones propias de vitíligo y psoriasis, sin embargo, sí es infrecuente que las lesiones coincidan en el espacio. Por otro lado, la respuesta del paciente a ixekizumab (anti-IL17A) tras haber sido tratado sin éxito con cinco fármacos biológicos, entre los que se incluyen un anti-IL 12,23 y un anti-IL17A. Ixekizumab es un anticuerpo monoclonal humanizado recombinante producido en células CHO, indicado para el tratamiento de la psoriasis en placas de moderada a grave en adultos. Es relevante la mejoría del paciente tras el fallo terapéutico con secukinumab (otro anti IL17A), con el que realizó tratamiento durante 1 año. Cada vez son más los estudios que apuntan a los fármacos anti-IL17A como los más efectivos en términos de consecución de aclaramiento de las lesiones de psoriasis (respuestas PASI > 90). Entre ellos, parece destacar el ixekizumab, aparentemente efectivo incluso en pacientes no respondedores a otros anti-IL17A. Son necesarios más estudios que confirmen esta sospecha.





# 06

## Úlceras necróticas en piernas

Saioa Oscoz Jaime

Maialen Azcona Rodríguez

Íñigo Martínez de Espronceda Ezquerro

Raquel Santesteban Muruzábal

## 06. Úlceras necróticas en piernas



Saioa Oscoz Jaime, Maialen Azcona Rodríguez,  
Íñigo Martínez de Espronceda Ezquerro, Raquel Santesteban Muruzábal

### Anamnesis

Mujer de 67 años, sin antecedentes dermatológicos de interés, derivada a nuestras consultas para valoración de prurito en espalda, cuello y brazos de aproximadamente un mes de evolución, sin

desencadenante aparente. Inicialmente se objetivaron escasas costras hemorrágicas y excoriaciones salpicadas en escote y tercio superior de la espalda (figura 1). Su médico de atención primaria había iniciado tratamiento con corticoides



Figura 1. Costras hemorrágicas y excoriaciones salpicadas en tercio superior de la espalda.



Figura 2. Placas ulceronecróticas en zona interna de maléolo izquierdo.

tópicos de media potencia sin mejoría alguna. La paciente estaba en tratamiento habitual con omeprazol, calcio, lorazepam, atorvastatina y venlafaxina y negaba fármacos de reciente introducción. Como antecedentes destacables presentaba el diagnóstico previo de trastorno depresivo y de ansiedad fóbica.

En la visita de revisión refería ver insectos y parásitos pequeños de color negro que se movían por sus piernas.

### Exploración física

En la segunda visita se objetivaron múltiples lesiones excoriadas en piernas y dos placas ulceronecróticas de 2,5x2 cm y 1,5x0,5 cm en zona interna de maléolo izquierdo (figura 2), así como lesiones residuales en brazos.

### Exploraciones complementarias

Tras la primera consulta se solicitó una analítica de sangre, radiografía de tórax y un estudio de parásitos en heces que resultaron normales. Tras la revisión, se realizó estudio microscópico de las muestras aportadas por la paciente y únicamente se evidenciaron fibras de tejido y costras. No se objetivaron en ninguna de ellas datos sugestivos de parásitos.

### Diagnóstico

*Delirio parasitum* o Síndrome de Ekbom.

### Tratamiento

Las úlceras de la región maleolar interna izquierda fueron desbridadas y posteriormente curadas con mupirocina tópica.

### Evolución

Remitida a psiquiatría, donde se realizaba seguimiento por su enfermedad previa. La sintomatología delirante fue remitiendo progresivamente con psicoterapia y su tratamiento antidepresivo habitual.

### Comentario

El síndrome de Ekbom o delusio parasitum es la creencia delirante de la existencia de una infestación de la piel y otras partes del cuerpo por parásitos y/o insectos como moscas, ácaros y nematodos. Es frecuente que estos pacientes refieran una enfermedad de largo tiempo de evolución (meses, años) y hayan sido valorados por múltiples especialistas, desde dermatólogos hasta entomólogos.

La prevalencia de la enfermedad es de aproximadamente 3,7 pacientes/100.000 y los principales factores de riesgo para el desarrollo del síndrome



son: mujer de mediana edad con pocos contactos sociales, demencia asociada a problemas visuales y/o auditivos, pacientes ancianos con atrofia cortical y encefalopatía vascular y varones jóvenes con consumo habitual de opiáceos, anfetaminas y/o cocaína<sup>1</sup>. En todos los casos el estrés es un factor importante, aunque no se ha establecido si es causa o consecuencia de lo previo.

La mayoría de pacientes refieren una percepción fija de fibras en la piel que de alguna manera se asocian con sus sensaciones (prurito, hormigueo, etc). Una de las dificultades para resolver la causa de estas sensaciones es determinar si hay o no parásitos reales. El diagnóstico diferencial de esta entidad se debería realizar con el prurito crónico y con las parestesias ya que es frecuente que presenten similar sintomatología y etiopatogenia.

Destacamos la importancia del estudio microscópico y/o toxicológico de los productos que aportan los pacientes ya que en muchas ocasiones pueden ser la clave para confirmar el diagnóstico, así como la importancia de derivación de estos pacientes a psiquiatría<sup>2</sup> para un manejo y seguimiento adecuado de la enfermedad.

### Bibliografía

1. Kimsey LS. Delusional infestation and chronic pruritus: a review. *Acta Derm Venereol.* 2016;96: 298-302.
2. Trenton A, Pansare N, Tobia A, Bisen V, Kaufman KR. Delusional parasitosis on the psychiatric consultation service- a longitudinal perspective: case study. *BJPsych Open.* 2017;3:154-8.





# 07

## Lesiones pigmentadas lineales en hemicuerpo izquierdo

Aniza Giacaman  
Oriol Corral-Magaña  
Julián Boix-Vilanova  
Ana Martín-Santiago



## 07. Lesiones pigmentadas lineales en hemicuerpo izquierdo

Aniza Giacaman, Oriol Corral-Magaña, Julián Boix-Vilanova, Ana Martín-Santiago

### Anamnesis

Paciente de 12 años de edad, con antecedentes personales de retraso de crecimiento de inicio prenatal, hipotonía muscular, reflujo gastro-esofágico, dificultad de aprendizaje, hipoacusia del oído derecho, astigmatismo e hipermetropía, remitido por lesiones pigmentadas.

### Exploración física

Destacaba la presencia de lesiones pigmentadas de color marrón muy claro, con una disposición lineal, reticulada y arremolinada a nivel del hemicuerpo izquierdo sin afectación facial (figu-

ra 1a y b). El resto de la exploración física evidenció xerosis, pelo grueso y áspero, talla baja, obesidad troncular, antebrazos y piernas delgados, asimetría hemicorporal, micrognatia, malposición dental, anomalías esqueléticas severas en manos y pies como clinodactilia, camptodactilia, sindactilia e hipoplasia de la eminencia tenar (figura 2a y b), con genitales aparentemente normales.

### Exploraciones complementarias

Se descartaron alteraciones hormonales o metabólicas asociadas. El cariotipo en sangre



Figura 1. a y b) Pigmentación lineal, reticulada y arremolinada a nivel del hemicuerpo izquierdo.



Figura 2. a) Dorso de las manos: Clinodactilia, camptodactilia, sindactilia e hipoplasia de la eminencia tenar. b) Dorso de pies: Clinodactilia y sindactilia parcial de 2º y 3º dedos.

periférica fue normal. El estudio citogenético en los fibroblastos de la piel evidenció un mosaicismo.

### Diagnóstico

Mosaicismo diploide/triploide (46XY/69XXY).

### Comentario<sup>1,2</sup>

El mosaicismo diploide-triploide es una alteración cromosómica poco frecuente, provocada por un fallo en la división postcigótica durante el desarrollo embrionario, lo que lleva a la coexistencia de dos líneas celulares con diferente constitución cromosómica en un mismo individuo. Como mecanismo etiopatogénico más probable se ha propuesto y demostrado en algún caso la incorporación del 2º corpúsculo polar al blastómero. También podría aparecer como consecuencia de la adición de un segundo espermatozoide al blastómero, la formación de una quimera por fusión de un embrión diploide con

un embrión triploide o la diploidización postcigótica de las células triploides. Las alteraciones pigmentarias contribuyen al diagnóstico de esta rara anomalía. A menudo el cariotipo en sangre es normal y se confirma el diagnóstico mediante el estudio cromosómico en la piel u otros tejidos. Las anomalías pigmentarias facilitan el diagnóstico de las anomalías cromosómicas en mosaico. Es primordial realizar un cariotipo en la piel de los pacientes que presentan mosaicismo pigmentario y un fenotipo dismórfico.

### Bibliografía

1. Boonen SE, Hoffmann AL, Donnai D, et al. Diploid/triploid mosaicism: A rare event or an under-diagnosed syndrome? Vol. 54, European Journal of Medical Genetics. 2011. p. 374-5.
2. Natera-De Benito D, Poo P, Gean E, Vicente-Villa A, García-Cazorla A, Fons-Estupiña MC. Diploid/triploid mosaicism: a variable but characteristic phenotype. Rev Neurol. 2014;59:158-63.





# 08

## Placas urticarianas persistentes de crecimiento centrífugo en paciente con eosinofilia

Macarena Morales Conde  
Jesús Raya Maldonado  
Anna Bota Llorca  
Amalia Serrano Gotarredona

## 08. Placas urticarianas persistentes de crecimiento centrífugo en paciente con eosinofilia



Macarena Morales Conde, Jesús Raya Maldonado,  
Anna Bota Llorca, Amalia Serrano Gotarredona

### Anamnesis

Varón de 12 años con antecedentes de insuficiencia valvular aórtica leve, estenosis aórtica subvalvular, asma extrínseca y neumonía eosinofílica aguda. Fue remitido desde Neumología a las consultas de Dermatología por lesiones pruriginosas que se extendían de manera centrífuga, curando por la zona central, de 1 mes de evolución, localizadas en zona abdominal baja, axilas y huecos poplíteos. Estas lesiones aparecieron en un contexto de descenso gradual de corticoides orales, que habían sido pautados por la neumonía eosinofílica aguda en los 2 meses previos. El paciente

estaba realizando tratamiento con ebastina por el asma bronquial y en el momento de la consulta las lesiones estaban evolucionadas, algunas de ellas en fase de pigmentación residual.

### Exploración física

El paciente estaba afebril, y se observaron máculas hiperpigmentadas con pápulas y placas eritematoedematosas en la periferia, de morfología policíclica, coalesciendo con otras lesiones similares, localizadas en región inferior de pared abdominal, axilas y huecos poplíteos (figura 1).



Figura 1. Máculas hiperpigmentadas con pápulas eritematoedematosas en periferia confluyendo en un patrón policíclico.



### Exploraciones complementarias

En el hemograma presentaba 12.000 leucocitos y destacaba una eosinofilia con 4.280 eosinófilos (35% de serie blanca). El frotis de sangre periférica descartó alteraciones morfológicas de los eosinófilos, siendo todas las células maduras, sin presencia de blastos.

Se tomó una biopsia cutánea del borde de las lesiones del abdomen. Esta mostró un infiltrado inflamatorio denso de predominio eosinofílico, que ocupaba gran parte de la dermis. Dentro de este infiltrado era característico la presencia de "figuras en llamas", que son estratos de eosinófilos que se degranulan sobre las fibras de colágeno, rodeados de histiocitos y de células gigantes de cuerpo extraño (figura 2).

### Diagnóstico

Síndrome de Wells (dermatosis granulomatosa recurrente con eosinofilia o celulitis eosinofílica).

### Tratamiento

El paciente continuó con ebastina 10 mg cada 12 horas y pautamos la aplicación de mometasona furoato al 0,1% en crema 1 vez al día en los bordes sobreelevados eritematosos.

### Evolución

El paciente evolucionó de manera favorable de las lesiones cutáneas, sin presentar lesiones activas al mes, por lo que se suspendieron los corticoides tópicos y se mantuvo el antihistamínico oral, por su patología de base.

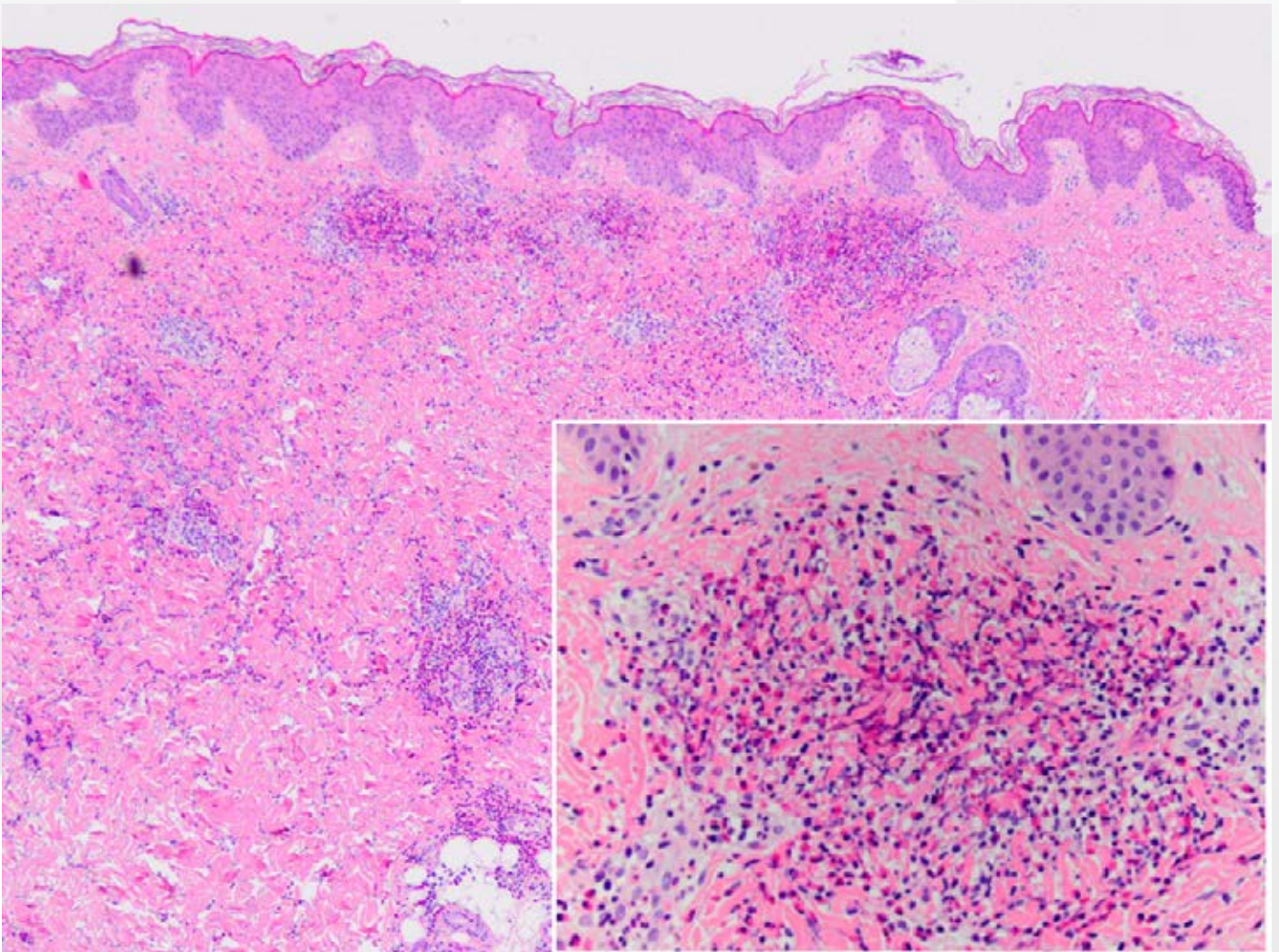


Figura 2. Infiltrado inflamatorio de predominio eosinofílico localizado en dermis, con figuras en llamas en su interior.



### Comentario<sup>1,2</sup>

El síndrome de Wells es un proceso de hipersensibilidad desencadenada por trastornos mieloproliferativos, infecciones, picaduras de insectos y algunos fármacos. Cursa en brotes recurrentes de placas eritematoedematosas de aspecto urticariano e incluso de lesiones vesiculoampollosas, localizadas en tronco y miembros, de 4 a 8 semanas de duración, con posterior resolución lenta dando un aspecto morfeiforme. En un 25% de los casos, se acompaña de malestar general y fiebre. La eosinofilia periférica es común. En la histología, es característico un infiltrado difuso de eosinófilos, más marcado en dermis profunda. Las figuras en llamas son fibras de colágeno recubiertas de gránulos de eosinófilos, que contienen la proteína básica mayor eosinofílica. Estas figuras no son patognomónicas dado que pueden apare-

cer en otras entidades en las que hay activación de los eosinófilos. El tratamiento de elección es la prednisona a dosis de 0,5-1 mg/kg/d, con un descenso posterior gradual. En casos muy localizados, los corticoides tópicos pueden ser eficaces. En aquellos casos recidivantes, se puede plantear terapia ahorradora de corticoides, como dapsona o ciclosporina, además de antihistamínicos.

### Bibliografía

1. González Martínez F, Santos Sebastián MM, Navarro Gómez ML, Saavedra Lozano J, Hernández Sampelayo T. Celulitis eosinofílica: síndrome de Wells. *An Pediatr.* 2009; 70(5):508-510.
2. Aparicio S, Torrelo A, Mediero IG, Zambrano A. Síndrome de Wells en la infancia. Presentación de un caso y revisión de la literatura. *Actas Dermosifiliogr.* 2000; 91(7):343-348.





# 09

## Máculas acrómicas de borde eritematoso y leucotriquia

Cristina Vázquez Rodríguez

María Arteaga Henríquez

Vania Lukoviek Araya

Nayra Merino de Paz



## 09. Máculas acrómicas de borde eritematoso y leucotriquia

Cristina Vázquez Rodríguez, María Arteaga Henríquez, Vania Lukoviek Araya, Nayra Merino de Paz

### Anamnesis

Varón de 34 años, sano, con antecedentes familiares de vitíligo. Acudió a Dermatología por presentar desde hace meses máculas acrómicas localizadas en la cara, ambos brazos y manos. Las lesiones no eran pruriginosas ni dolorosas.

### Exploración física

En la cara y en la zona periungueal de los dedos de ambas manos presentaba máculas acrómicas bien delimitadas, no descamativas. En ambos brazos máculas acrómicas con borde eritematoso, no sobrelevado, sin descamación. Además, se observaba leucotriquia en el interior de algunas de las lesiones (figura 1).

### Exploraciones complementarias

Se realiza una biopsia cutánea (Figura 2a) de una lesión del brazo que revela una pérdida total de la pigmentación epidérmica y, mediante la tinción de Fontana-Masson, se confirma la ausencia de melanocitos y pigmento.

Posteriormente, el paciente comienza con dolores articulares y las lesiones de los brazos se vuelven más eritematosas, por lo que se decide realizar una nueva biopsia con inmunofluorescencia directa y un análisis de sangre.

El análisis de sangre muestra ANA, anti Ro, La, Sm y SSA positivos y anti DNA en el límite de la normalidad.

La nueva biopsia cutánea del brazo (figura 2b) muestra atrofia epidérmica, alteración vacuolar de la capa basal y un denso infiltrado linfocítico perivascular y perianexial. La inmunofluorescencia directa muestra depósitos de IgG a lo largo de la unión dermo-epidérmica.



Figura 1. Máculas acrómicas con borde eritematoso situadas en antebrazo.

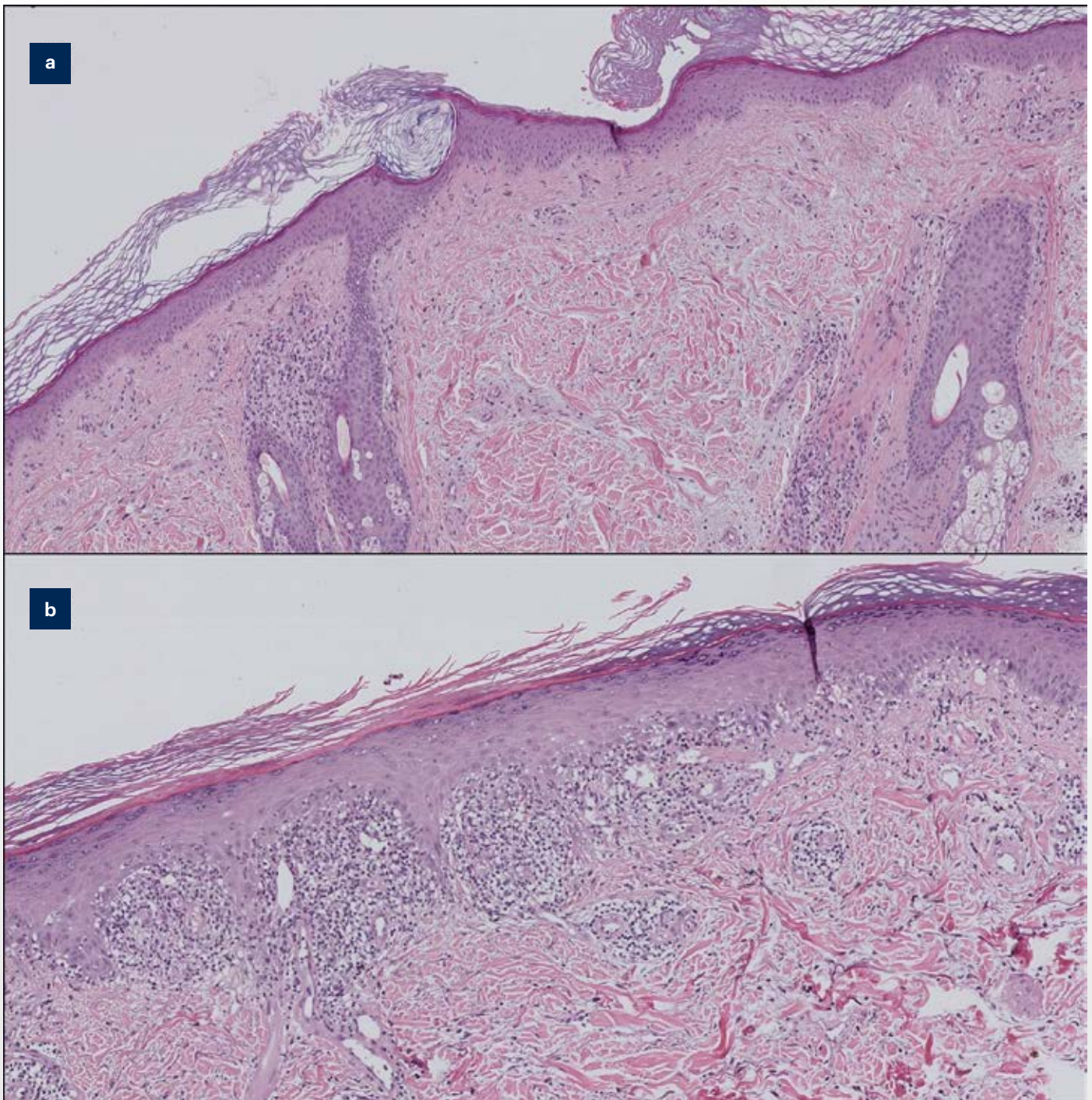


Figura 2. a) Primera biopsia. b) Segunda biopsia.

### Diagnóstico

Colocalización de vitíligo y lupus cutáneo.

### Tratamiento

Hidroxicloroquina oral, corticoides tópicos y tacrolimus tópico.

### Evolución

Tras el inicio de la hidroxicloroquina tras los resultados de la segunda biopsia y el análisis de sangre, el paciente experimenta una importante mejoría en las lesiones eritematosas, persistiendo las lesiones acrómicas y la leucotriquia, sobre



las que continúa aplicando corticoides tópicos y tacrolimus tópico de formal alternante.

### Comentario<sup>1-4</sup>

El vitiligo es una enfermedad autoinmune (AI) adquirida caracterizada por la presencia de máculas acrómicas debidas a la pérdida de melanocitos. Alrededor de un 30% de estos pacientes asocian, al menos, otra enfermedad AI, especialmente tiroidea. La coexistencia entre vitiligo y lupus eritematoso sistémico (LES) se ha descrito con una frecuencia entre 3,9-24%, pero entre vitiligo y lupus discoide es mucho más rara. Este riesgo de asociación entre las diferentes enfermedades AI posiblemente esté relacionado con genes de predisposición a la autoinmunidad comunes implicados en su patogénesis (17p13 parece contribuir a la asociación de vitiligo y LES). La colocalización anatómica estricta entre vitiligo y lupus cutáneo está raramente descrita, pudiendo desempeñar un papel para la coexistencia de ambas la exposición solar crónica, de hecho, la mayoría de los pacientes descritos vivían en zonas con potencial exposición crónica al sol, como la India o el sur de Europa. En estos casos con colocalización, en el diagnóstico diferencial debemos considerar los cambios pigmentarios vitiligo-like secundarios a varios tipos de lupus. Sin embargo,

nuestro paciente mostró lesiones de vitiligo en otras áreas, antecedentes familiares y biopsia compatible con vitiligo.

### Bibliografía

1. Hillary Johnson MD PhD, Nicole Bossenbroek MD, Karla Rosenman MD, Shane A Meehan MD, Mirin Robles MD, Miriam K Pomeranz MD. Chronic cutaneous lupus erythematosus in vitiligo. *Dermatology Online Journal* 14 (10): 10.
2. Sudhanshu Sharma, Rashmi Sarkar, Vijay Kumar Garg, and Suchi Bansal. Coexistence of lip-tip vitiligo and disseminated discoid lupus erythematosus with hypothyroidism: Need for careful therapeutic approach. *Indian Dermatol Online J.* 2013 Apr-Jun; 4(2): 112-114.
3. Liza Gill, BS, Allison Zarbo, BA, Prescilia Isedeh, MD, Gordon Jacobsen, MS, Henry W. Lim, MD, and Iltefat Hamzavi, MD. Comorbid autoimmune diseases in patients with vitiligo: A cross-sectional study. *J Am Acad Dermatol* volume 74, number 2.
4. Swapan K. Nath, Jennifer A. Kelly, Bahram Namjou, Tom Lam, Gail R. Bruner, R. Hal Scofield, Christopher E. Aston and John B. Harley. Evidence for a Susceptibility Gene, SLEV1, on Chromosome 17p13 in Families with Vitiligo-Related Systemic Lupus Erythematosus. *Am. J. Hum. Genet.* 69:1401-1406, 2001.



# 10

## Lesiones cutáneas asintomáticas en tronco de años de evolución

José Luis Agudo Mena

María del Carmen García del Pozo Martín de Hijas

Eva María García Atienza

María Luisa Martínez Martínez



## 10. Lesiones cutáneas asintomáticas en tronco de años de evolución

José Luis Agudo Mena, María del Carmen García del Pozo Martín de Hijas, Eva María García Atienza, María Luisa Martínez Martínez

### Anamnesis

Varón de 17 años de edad, sin antecedentes personales ni familiares de interés, que consulta por lesiones cutáneas asintomáticas de varios años de evolución. De comienzo en cara anterior del tronco y con posterior extensión hacia región retroauricular, frontal, supraciliar y espalda. El paciente negaba historia de urticaria, lesiones mucosas, epistaxis u otros síntomas sistémicos.

### Exploración física

A la exploración física se objetivaron múltiples telangiectasias que palidecían a la vitropresión, de localización en cara anterior y posterior de tronco, región frontal y a nivel retroauricular de manera bilateral (figuras 1a-b). No existían habones ni lesiones de aspecto purpúrico, así como tampoco lesiones mucosas o conjuntivales.



Figura 1. a) Telangiectasias generalizadas de distribución en cara anterior de tronco.



Figura 1. b) Telangiectasias generalizadas de distribución en cara posterior de tronco.

### Exploraciones complementarias

El estudio histopatológico de una de las lesiones mostró una epidermis respetada con vasos dilatados en dermis papilar sin otros hallazgos de interés (figura 2). La analítica sanguínea fue normal. El estudio de sangre oculta en heces fue negativo.

### Diagnóstico

Telangiectasia esencial generalizada (TEG).

### Tratamiento y evolución

Se decidió iniciar tratamiento con doxiciclina 100 mg/24 horas durante 3 meses con resolución completa de las lesiones y sin recidiva posterior en los meses posteriores.

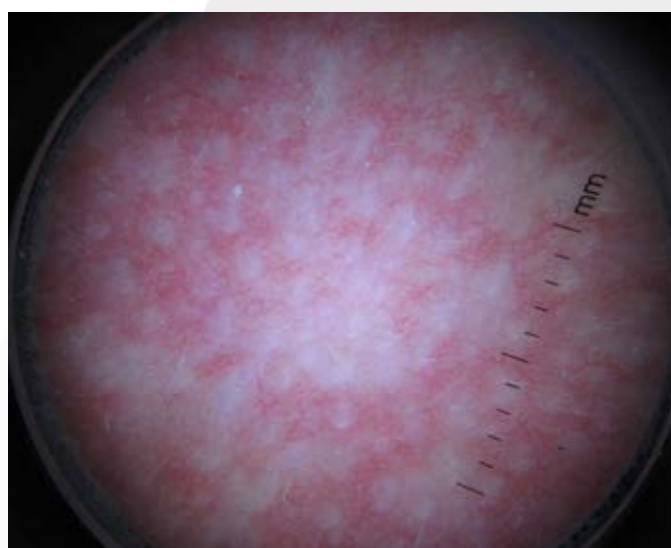


Figura 2. Imagen dermatoscópica en detalle de las lesiones.



## Comentario<sup>1-4</sup>

La TEG es una rara enfermedad caracterizada por la aparición progresiva y generalmente asintomática de telangiectasias en la piel. De patogenia desconocida, predomina en mujeres de raza blanca, y con una edad media de aparición entre los 30 y 50 años. Típicamente debuta con lesiones a nivel de los miembros inferiores y progresión proximal, con afectación variable del tronco y la cabeza. No se acompaña de sangrado, cambios de pigmentación, púrpura o atrofia.

La histopatología se caracteriza por el hallazgo de vénulas postcapilares dilatadas en dermis papilar sin otros hallazgos a nivel dérmico y/o epidérmico. El diagnóstico de esta entidad es clínico y de exclusión. El diagnóstico diferencial incluye: malformaciones arteriovenosas sistémicas o localizadas, telangiectasias asociadas a enfermedades autoinmunes, fármacos, cirrosis, sífilis, síndrome de ataxia-telangiectasia, telangiectasia macularis eruptiva perstans y vasculopatía cutánea colágena, esta última con unos hallazgos histopatológicos y clínicos característicos.

La TEG es una entidad difícil de tratar debido normalmente a la amplia extensión de las lesiones. Se han descrito casos tratados con tetraciclinas, corticoides tópicos, ketoconazol, aciclovir y sistema de luz intensa pulsada (IPL) con resultados muy variables.

## Bibliografía

1. Long D, Marshman G. Generalized essential telangiectasia. *Australas J Dermatol*. 2004; 45: 67-9.
2. Fernández Torres R, Del Pozo J, De la Torre C, Fonseca E. Telangiectasia esencial generalizada: descripción de tres casos tratados con un sistema de luz intensa pulsada. *Actas Dermosifiliogr*. 2010; 101:192-93.
3. Gordon Sprah EA, DeFelice T, O'Reilly K, Robinson M, Patel RR, Sanchez M. Generalized essential telangiectasia. *Dermatol Online J*. 2012; 18:13.
4. Monteagudo B, Pérez Valcárcel J, Ramírez Santos A, Cabanillas M, Suárez Amor O. Cutaneous collagenous vasculopathy: a rare cause of generalized telangiectasia. *Actas Dermosifiliogr*. 2010; 101:444-47.





11

# Dermatoporosis: no siempre es púrpura senil

Marta Elosua González

Javier Martín Alcalde

Elena García Zamora

Uxúa Floristán Muruzábal



## 11. Dermatoporosis: no siempre es púrpura senil

Marta Elosua González, Javier Martín Alcalde, Elena García Zamora, Uxúa Floristán Muruzábal

### Anamnesis

Mujer de 73 años que acude al servicio de Urgencias por disnea progresiva de 2-3 días de evolución que empeora hasta hacerse de reposo. La paciente refiere reposo los 5 días previos tras un traumatismo en miembro inferior derecho. A su llegada a urgencias presenta una frecuencia respiratoria de 45 rpm con importante trabajo respiratorio, uso de musculatura accesoria y saturación basal de oxígeno del 75%. Se inicia oxigenoterapia con lo que se obtienen saturaciones en torno a 95%, aunque persistiendo cierta taquipnea. Se decide realizar TAC torácico en el que se confirma la sospecha de tromboembolismo pulmonar (TEP) bilateral y se decide ingreso a cargo de Uni-

dad de Cuidados Intensivos iniciando tratamiento fibrinolítico y heparina. En los días posteriores se produce una anemia de 3 puntos respecto a analíticas previas, con empeoramiento del hematoma en pierna, precisando una transfusión.

### Exploración física

Inicialmente presenta una gran placa edematosa de aspecto equimótico localizada en cara interna de pierna derecha con discreto aumento de la temperatura local, sin crepitación y con una gran ampolla con líquido serosanguinolento en su interior que evoluciona a una placa necrótica extensa sobre úlcera, con flictena hemorrágica en el polo superior (figura 1).



Figura 1. En cara interna de pierna derecha presenta una placa necrótica extensa sobre úlcera, con flictena hemorrágica en el polo superior.



## Exploraciones complementarias

- Electrocardiograma: taquicardia sinusal a 100 lpm sin alteraciones agudas de la repolarización.
- Radiografía de tórax: índice cardiorácico aumentado, hilios prominentes, sin cambios respecto a radiografías previas.
- Ecocardiograma transtorácico: importante dilatación de ventrículo derecho con disfunción ventricular y movimiento paradójico del septo hacia cavidades izquierdas, además de hipertensión pulmonar severa.
- TAC torácico en el que se muestra un defecto de repleción completo en la arteria pulmonar derecha y sus ramas distales y parcial en las ramas lobares izquierdas.
- Ecografía-doppler: edema del tejido celular subcutáneo en cara posterior de pierna. Trombosis venosa profunda (TVP) localizada en una de las venas gemelares internas del miembro inferior derecho, que no se extiende a poplítea-femoral.
- En la analítica tras inicio de tratamiento fibrinolítico se objetiva una hemoglobina de 6,8 g/dL (previa 9,7 g/dL), una proteína C reactiva de 100 mg/L, sin plaquetopenia ni otras alteraciones respecto analíticas previas.

## Diagnóstico

Hematoma profundo disecante.

## Tratamiento y evolución

Inicialmente se realiza drenaje del hematoma (300-500 ml) y se pauta tratamiento empírico con amoxicilina/clavulánico (por febrícula y elevación de reactantes de fase aguda). Ante la persistencia de fiebre (38-39 °C) se pauta tratamiento con piperacilina/tazobactan 4 g cada 8 horas y se realiza desbridamiento en quirófano (revirtiendo previamente la anticoagulación con implantación de filtro de cava transitorio), con buena evolución posterior y reepitelización progresiva.

## Comentario<sup>1-4</sup>

El término dermatoporosis se ha propuesto para describir las manifestaciones clínicas de la insu-

ficiencia cutánea crónica. Hay cuatro estadios, pudiendo producir púrpura senil, atrofia cutánea, retraso de cicatrización, laceraciones tras traumatismos leves o incluso la formación de hematomas profundos disecantes (HPD) que, si no se drenan, pueden evolucionar hacia grandes áreas necróticas. Los HPD son más frecuentes en piernas de mujeres de edad avanzada, siendo el tratamiento con corticoides, la anticoagulación o la historia reciente de traumatismo, otros factores de riesgo. Inicialmente pueden ser difíciles de diagnosticar por presentarse con dolor, eritema y edema sin fiebre ni síntomas sistémicos, llegándose a confundir incluso con una erisipela. El tratamiento inicial consiste en realizar una incisión para drenar la sangre coagulada ya que si no se realiza pueden aparecer amplias áreas necróticas que precisarán desbridamientos quirúrgicos y/o colocación de sistemas de tratamiento de cierre asistido con vacío. El HPD es una complicación de la dermatoporosis que puede ser grave si no es tratada a tiempo, por lo que los médicos debemos estar alerta ante factores de riesgo predisponentes, para poder así llegar a un diagnóstico temprano y tratamiento precoz.

## Bibliografía

1. Kaya G, Jacobs F, Prins C, Viero D, Kaya A, Saurat JH. Deep dissecting hematoma: an emerging severe complication of dermatoporosis. *Arch Dermatol.* 2008;144(10):1303-8.
2. Gamo R, Vicente J, Calzado L, Sanz H, López-Estebananz JL. Deep dissecting hematoma or stage IV dermatoporosis. *Actas Dermosifiliogr.* 2010;101(1):89-90.
3. Suzuki H, Nobeyama Y, Sekiyama H, Kazama M, Tajima-Kondo S, Nakagawa H. Case of deep dissecting hematoma resulting in sepsis due to *Pseudomonas aeruginosa* infection. *J Dermatol.* 2018;45(3):e65-e66.
4. Inokuchi S, Nobeyama Y, Itoh M, Nakagawa H. A case of deep dissecting hematoma: different managements resulting in similar outcomes. *Int J Dermatol.* 2016;55(12):e628-e629.





# 12

## Pústulas y signo de Nikolsky, ¿dos caras de una misma moneda?

María Isabel Martínez González  
Vanessa Fatsini Blanch  
Amaia Saenz Aguirre  
Sonia Heras González



## 12. Pústulas y signo de Nikolsky, ¿dos caras de una misma moneda?

María Isabel Martínez González, Vanesa Fatsini Blanch, Amaia Saenz Aguirre, Sonia Heras González

### Anamnesis

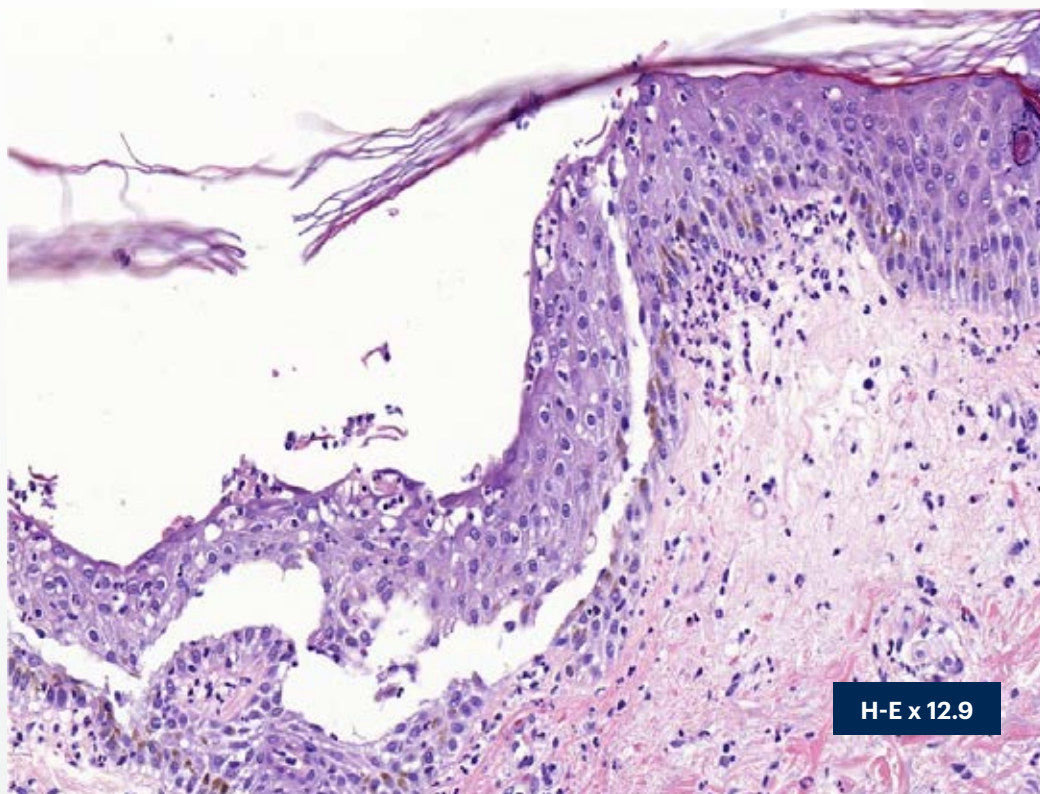
Varón de 78 años con antecedentes personales de diabetes mellitus tipo 2, hipertensión arterial, enfermedad de Graves-Basedow y síndrome linfoproliferativo B en tratamiento con Rituximab, cotrimazol y alopurinol. Tras la administración de la última dosis de Rituximab, el paciente comenzó con un cuadro de exantema pruriginoso generalizado por el que se realizó interconsulta al Servicio de Dermatología.

### Exploración física

A la exploración física presentaba bajo nivel de conciencia, malestar general, febrícula y prurito. A nivel cutáneo se objetivaba eritema intenso con áreas denudadas en espalda, tórax y pliegues, lesiones dianiformes con despegamiento en miembros superiores e inferiores, así como micropústulas y signo de Nikolsky positivo (figura 1). Asociaba afectación de mucosa orofaríngea y perianal.



Figura 1. Lesiones dianiformes con despegamiento en miembros superiores e inferiores, así como micropústulas y signo de Nikolsky positivo.



H-E x 12.9

Figura 2. Pústulas subcórneas con un infiltrado dérmico inflamatorio perivascular con eosinófilos y neutrófilos.

### Exploraciones complementarias

En la biopsia cutánea se observaban pústulas subcórneas con un infiltrado dérmico inflamatorio perivascular con ocasionales eosinófilos y neutrófilos (figura 2). El estudio de inmunofluorescencia resultó negativo. Los cultivos bacterianos y víricos no detectaron microorganismos. A nivel analítico destacaba elevación de reactantes de fase aguda, anemia, leucopenia e insuficiencia renal funcional con acidosis metabólica.

### Diagnóstico

Toxicodermia grave, ¿forma combinada necrolisis epidérmica tóxica (NET) - pustulosis exantemática generalizada aguda (PEGA)?

### Tratamiento

Se recomendó suspensión de todas las medicaciones y se pautó antibioterapia sistémica, sueroterapia, corticoterapia sistémica y curas con antibiótico y corticoides tópicos. Asimismo, se interconsultó al Servicio de Medicina Intensiva, de-

ciendo conjuntamente el traslado del paciente a la Unidad de Quemados de referencia.

### Evolución

El paciente evolucionó favorablemente y las lesiones cutáneas se fueron resolviendo paulatinamente a lo largo de 2 semanas.

### Comentario

Las toxicodermias graves son reacciones mediadas inmunológicamente que se clasifican dentro de las reacciones adversas a fármacos no predecibles, dentro de las cuales se encuentran la PEGA, el síndrome de Stevens-Johnson (SSJ), la NET, y el síndrome de hipersensibilidad a fármacos con síntomas sistémicos y eosinofilia (DRESS). Aunque cada una presenta criterios diagnósticos propios, en ocasiones se encuentran algunos casos que manifiestan características de 2 de ellas, lo que hace que nos planteemos la posible existencia de formas solapadas entre 2 toxicodermias graves. En este sentido, se han publicado casos de solapamiento entre PEGA y SSJ/NET, pero su existencia



es motivo de controversia en la literatura. La diversidad fenotípica de las toxicodermias por hipersensibilidad retardada se explica por el reclutamiento de diferentes linfocitos T fármaco-específicos y la expresión de un patrón de citoquinas diferente. De esta manera, en la PEGA, además de aumentar la IL-8, se ha demostrado una expresión variable de TNF $\alpha$ . En la NET, la expresión aumentada de TNF $\alpha$  se ha relacionado con la apoptosis de queratinocitos.

Si estos cuadros son una entidad aparte solapada o 2 formas de reacción cutánea consecutivas es difícil de demostrar. En cualquier caso, se recomienda que estas formas combinadas sean manejadas como NET por su mayor gravedad.

### Bibliografía<sup>1-11</sup>

1. Horcajada-Reales C, Pulido-Pérez A, Suárez-Fernández R. Toxicodermias graves: ¿existen las formas combinadas? *Actas Dermosifiliogr.* 2016;107(1):23-33.
2. Fernández-Ruiz M, López-Medrano F, Gracia-Ruiz F, Rodríguez-Peralto JL. Pustulosis exantemática aguda generalizada inducida por diltiazem: presentación de un caso y revisión de la literatura. *Actas dermatosifiliogr.* 2009;100:725-7.
3. Kardaun SH. Acute generalized exanthematous pustulosis (AGEP), presenting with toxic epidermal necrolysis-like features, due to morphine: A neglected culprit. *Eur J Dermatol.* 2011;21:427-8.
4. Moling O, Perino F, Piccin A. Acute generalized exanthematous pustulosis with overlap features of toxic epidermal necrolysis/Stevens-Johnson syndrome. *Int J Dermatol.* 2014;53:e27-8.
5. Gey A, Milpied B, Dutriaux C, Mateus C, Robert C, PerroG et al. Severe cutaneous adverse reaction associated with vemurafenib : DRESS. AGEP or overlap reaction? *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2014 (Epub ahead of print).
6. Cohen AD, Cagnano E, Halevy S. Acute generalized exanthematous pustulosis mimicking toxic epidermal necrolysis. *In J Dermatol.* 2001;40:458-61.
7. Scheinfeld N, Wesson K, Perry P, Weinberg J. Acute generalized exanthematouspustulosis resembling toxic epidermal necrolysis caused by famotidine. *Acta Derm Venereol.* 2003;83:76-7.
8. Bouvresse S, Valeyrie-Allanore L, Ortonne N, Konstantinou MP, Kardaun SH, Bagot M et al. Toxic epidermal necrolysis, DRESS, AGEP: Do overlap cases exist? *Orphanet J Rare Dis.* 2012;7:72.
9. Van Hattem S, Beerthuisen GI, Kardaun SH. Severe flucloxacillin-induced acute generalized exanthematous pustulosis (AGEP), with toxic epidermal necrolysis (TEN)-like features: Does overlap between AGEP and TEN exist. *Clinical report and review of the literature. Br J Dermatol.* 2014;171:1539-45.
10. Meiss F, Helmbold P, Meykadeh N, Gaber G, Marsch WC, Fischer M. Overlap acute generalized exanthematous pustulosis and toxic epidermal necrolysis: response to antitumor necrosis factor antibody infliximab: Report of three cases. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2007;21:717-9.
11. Lateef A, Tan KB, Lau TC. Acute generalized exanthematous pustulosis and toxic epidermal necrolysis induced by hydroxychloroquine. *Clin Rheumatol.* 2009;28:1449-52.





# 13

## Lesión anular asintomática en cuello

Patricio López Jiménez  
Gustavo Garriga Martina  
Pilar Luque Varela  
Enrique Herrera Acosta

## 13. Lesión anular asintomática en cuello



Patricio López Jiménez, Gustavo Garriga Martina,  
Pilar Luque Varela, Enrique Herrera Acosta

### Anamnesis

Varón de 53 años, que como únicos antecedentes de interés destaca una insuficiencia mitral leve y glaucoma crónico en seguimiento por Oftalmología. Acude a valoración por Dermatología de forma programada por lesión en cuello asintomática de 2 años de evolución, que ha ido aumentando de diámetro progresivamente.

No refería ningún desencadenante claro, como

aplicación de cremas, colonias o productos cosméticos, ni uso de collares.

### Exploración física

Se aprecian lesiones maculopapulosas que confluyen formando banda anular a lo largo de toda la circunferencia del cuello, sin descamación (figura 1). Las lesiones no estaban infiltradas al tacto.



Figura 1. Lesiones maculosas eritematosas no infiltradas de morfología lineal a lo largo de toda la circunferencia cervical.

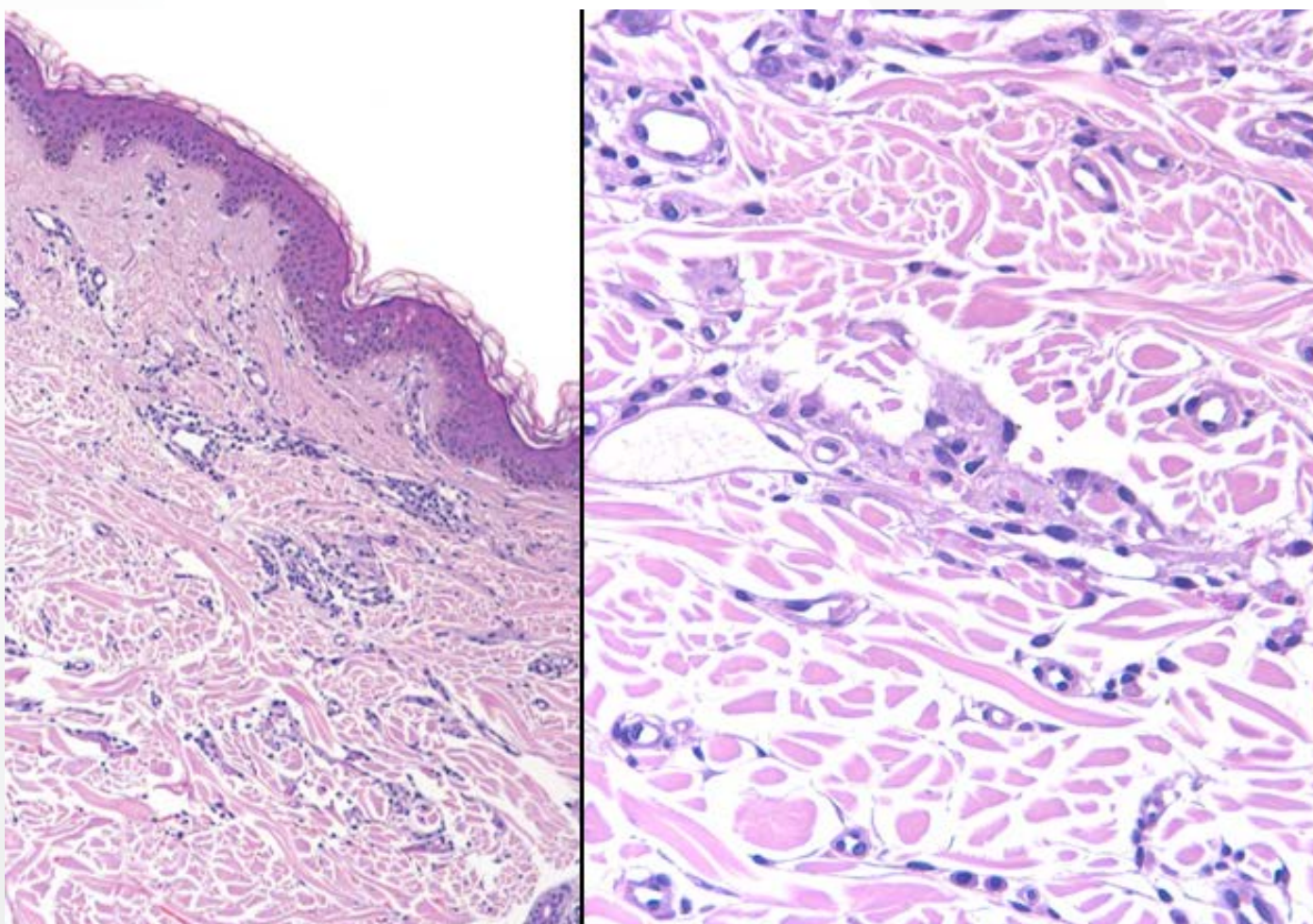


Figura 2. Infiltrado histiocitario intersticial con elastosis asociada, con células gigantes multinucleadas fagocitando fibras elásticas.

No había afectación del resto del tegumento ni afectación de mucosas.

### Exploraciones complementarias

- Analítica de sangre: hemograma sin alteraciones, con marcadores de función renal y hepática normales. Glucosa basal en rangos normales.
- Biopsia de piel: se aprecia un infiltrado de carácter histiocitario intersticial con elastosis asociada, con células gigantes multinucleadas fagocitando fibras elásticas. No se aprecia depósito de mucina (figura 2).

### Diagnóstico

Granuloma actínico de O'Brien.

### Tratamiento y evolución

Se inició tratamiento con corticoides tópicos con escasa mejoría al cabo de 2 meses.

### Comentario<sup>1-3</sup>

El granuloma actínico fue descrito por primera vez por O'Brien en 1975. Suele aparecer en áreas fotoexpuestas, más frecuentemente en cara y cuello, a modo de lesión única o múltiple, generalmente asintomática, de morfología anular o policíclica que va creciendo lentamente de forma centrífuga.

En el estudio anatomopatológico es característica la presencia de células gigantes multinucleadas e histiocitos fagocitando fibras elásticas en una dermis con elastosis solar.



Existe controversia entre los autores que como O'Brien consideran el granuloma actínico una entidad específica en sí misma, en la que la exposición solar dañaría las fibras elásticas, provocando una reacción granulomatosa, y otros autores como Ackerman, que consideran esta patología una variante de granuloma anular en piel con daño solar. Se ha descrito también en zonas no fotoexpuestas, por lo que otros autores consideran más apropiado el término descriptivo de granuloma anular elastolítico de células gigantes, para diferenciarlo del granuloma anular.

La principal diferencia entre el granuloma actínico y el granuloma anular en piel fotoexpuesta sería la elastofagocitosis y las abundantes células gigantes multinucleadas que aparecen

en el granuloma actínico, así como la ausencia de mucina.

Hay descritos muchos tratamientos en la literatura, en series de pocos pacientes, con una mejoría lenta y variable. Destaca el uso de corticoides tópicos e intralesionales, PUVA, antipalúdicos y retinoides orales.

### Bibliografía

1. Brien JP: Actinic granuloma. An annular connective tissue disorder affecting sun- and heat-damaged (elastotic) skin. *Arch Dermatol.* 1975;111:460-6.
2. Ragaz A, Bernard Ackerman A. Is actinic granuloma a specific condition? *Am J Dermatopathol* 1979;1:43-50.
3. Bassas-Vila J, Umbert P, Iglesias M et al. *Actas Dermosifiliogr* 2004;95(7):451-5.



# 14

## Pápulas pruriginosas en un lactante

Sandra Cases Mérida  
Roberto Peña Sánchez  
Alba Crespo Cruz

## 14. Pápulas pruriginosas en un lactante



Sandra Cases Mérida, Roberto Peña Sánchez, Alba Crespo Cruz

### Anamnesis

Niña de 10 meses de edad que consultaba por lesiones pruriginosas diseminadas de un mes de evolución. Como antecedentes, destacaba dermatitis atópica y alergia al huevo.

La erupción se componía por 10 pápulas eritematomarronáceas habonosas con centro ulcerado, no evanescentes, distribuidas en tronco, extremidades y polo cefálico (figura 1). Presentaba buen estado general, aunque los padres la notaban

algo más decaída. La anamnesis por aparatos no relevaba otra sintomatología acompañante. No había convivientes afectados con clínica similar, ni antecedentes medicamentosos conocidos ni otros desencadenantes atribuibles. Se indicó tratamiento sintomático mediante corticoides tópicos de potencia media y antihistamínicos orales. Se revisó a los 15 días. Por la persistencia de las lesiones, se decidió ampliar el estudio mediante biopsia cutánea y analítica sanguínea.



Figura 1. Pápulas habonosas en extremidad.



### Exploración física

Pápulas habonosas eritematomarronáceas de 5-8 mm de diámetro con centro ulcerado, de distinto estadio evolutivo, distribuidas de forma aislada en polo cefálico, tronco y extremidades. Darier negativo. No afectación palmo-plantar. No adenopatías ni masas palpables. No afectación de mucosas ni cavidad oral.

### Exploraciones complementarias

Se solicitó analítica general, con perfil bioquímico, hemograma y coagulación que no mostraba alteraciones significativas. La IgE y la triptasa fueron normales.

Bajo consentimiento, se realizó una biopsia cutánea de una de las lesiones que mostró una dermatitis espongiótica con vesículas intraepidérmicas, acompañada de un intenso infiltrado inflamatorio mixto (linfocitario y eosinofílico) que se extendía hasta hipodermis. Se practicaron tinciones de inmunohistoquímica que permitieron objetivar numerosas células de Langerhans (CD1a y S100 positivas) a nivel de epidermis – incluso

dentro de las vesículas intraepidérmicas- y dermis. Ante esta situación, se planteó el diagnóstico diferencial entre Histiocitosis de Langerhans e hiperplasia de células de Langerhans reactiva –no disponemos de imágenes histológicas-. Se solicitó inmunotinción para p53, que resultó negativa<sup>1</sup>. Finalmente, se orientó como una dermatitis de contacto alérgica en contexto de paciente con dermatitis atópica.

### Diagnóstico

Dermatitis de contacto con hiperplasia de células de Langerhans.

### Tratamiento y evolución

Dados los hallazgos, se decidió mantener una actitud expectante con seguimiento estrecho. Se indicó potenciar el tratamiento emoliente y en caso de aparición de lesiones nuevas, retomar el tratamiento sintomático. A los 4 meses, no habían aparecido lesiones nuevas y todas las anteriores presentaban un aspecto regresivo, con disminución del tamaño (figura 2).



Figura 2. Pápula color piel en regresión.



## Comentario

La Hiperplasia de células de Langerhans (HCL) es una entidad reactiva descrita en multitud de dermatosis inflamatorias: liquen plano, escabiosis, molluscum contagiosum, dermatitis de contacto alérgica, microgranulomas de células de Langerhans, papulosis limfomatoide y reacciones a picaduras de insectos 1-4. La principal dificultad recae en el diagnóstico diferencial con la Histiocitosis de Langerhans (HL). La HL es un desorden proliferativo clonal de células dendríticas inmaduras mieloides que puede presentarse de forma indolente con afectación cutánea, o bien como una enfermedad multisistémica capaz de comprometer la vida del paciente. Desde el punto de vista histológico, ambas entidades comparten la presencia de infiltrados con células dendríticas dérmicas con inmunotinción positiva para CD1a y S100. Para diferenciarlas, recientemente, se ha descrito la utilidad del marcador p531. En el estudio de Grace et al., la tinción para p53 es positiva en el 50% de los infiltrados intraepidérmicos

y 93% de los infiltrados dérmicos propios de HL; sin embargo, es negativa en todos los casos de HCL testados.

## Bibliografía

1. Grace SA, Sutton AM, Armbrecht ES et al. p53 Is a Helpful Marker in Distinguishing Langerhans Cell Histiocytosis From Langerhans Cell Hyperplasia. *Am J Dermatopathol.* 2017;39(10):726-730.
2. Hatter AD, Zhou X, Honda K, Popkin DL. Langerhans Cell Hyperplasia From Molluscum Contagiosum. *Am J Dermatopathol.* 2015;37(8):e93-5.
3. Drut R, Peral CG, Garone A, Rositto A. Langerhans cell hyperplasia of the skin mimicking Langerhans cell histiocytosis: a report of two cases in children not associated with scabies. *Fetal Pediatr Pathol.* 2010;29(4):231-8.
4. Bhattacharjee P, Glusac EJ. Langerhans cell hyperplasia in scabies: a mimic of Langerhans cell histiocytosis. *J Cutan Pathol.* 2007;34(9):716-20.





# 15

## Niña de 6 años con cabello impeinable

Rebeca Velasco Huici

Pilar Cordero Romero

Lourdes Rita Bárbara Vázquez Fernández

José María Martín Hernández

## 15. Niña de 6 años con cabello impeinable



Rebeca Velasco Huici, Pilar Cordero Romero,  
Lourdes Rita Bárbara Vázquez Fernández, José María Martín Hernández

### Anamnesis

Niña de 6 años sin antecedentes patológicos de interés que acude a consulta por alteraciones en su cabello. La paciente presenta desde su nacimiento un cabello de aspecto seco, voluminoso, con escaso crecimiento y dificultad para su peinado. La abuela materna tenía un cabello con características similares. No describían alteraciones en otras regiones o estructuras corporales ni de la visión o sudoración.

### Exploración física

A la exploración se observaba un cabello de color castaño claro, de unos 10-15 cm de longitud, algo grueso, con aspecto seco y pajizo y que crecía en diferentes direcciones (Figura 1). No se observaban áreas de alopecia. Las pestañas, las cejas y las uñas no presentaban alteraciones. Los dientes tenían un aspecto normal para la edad de la paciente.



Figura 1. Cabello seco, que crece en varias direcciones y difícil de peinar.

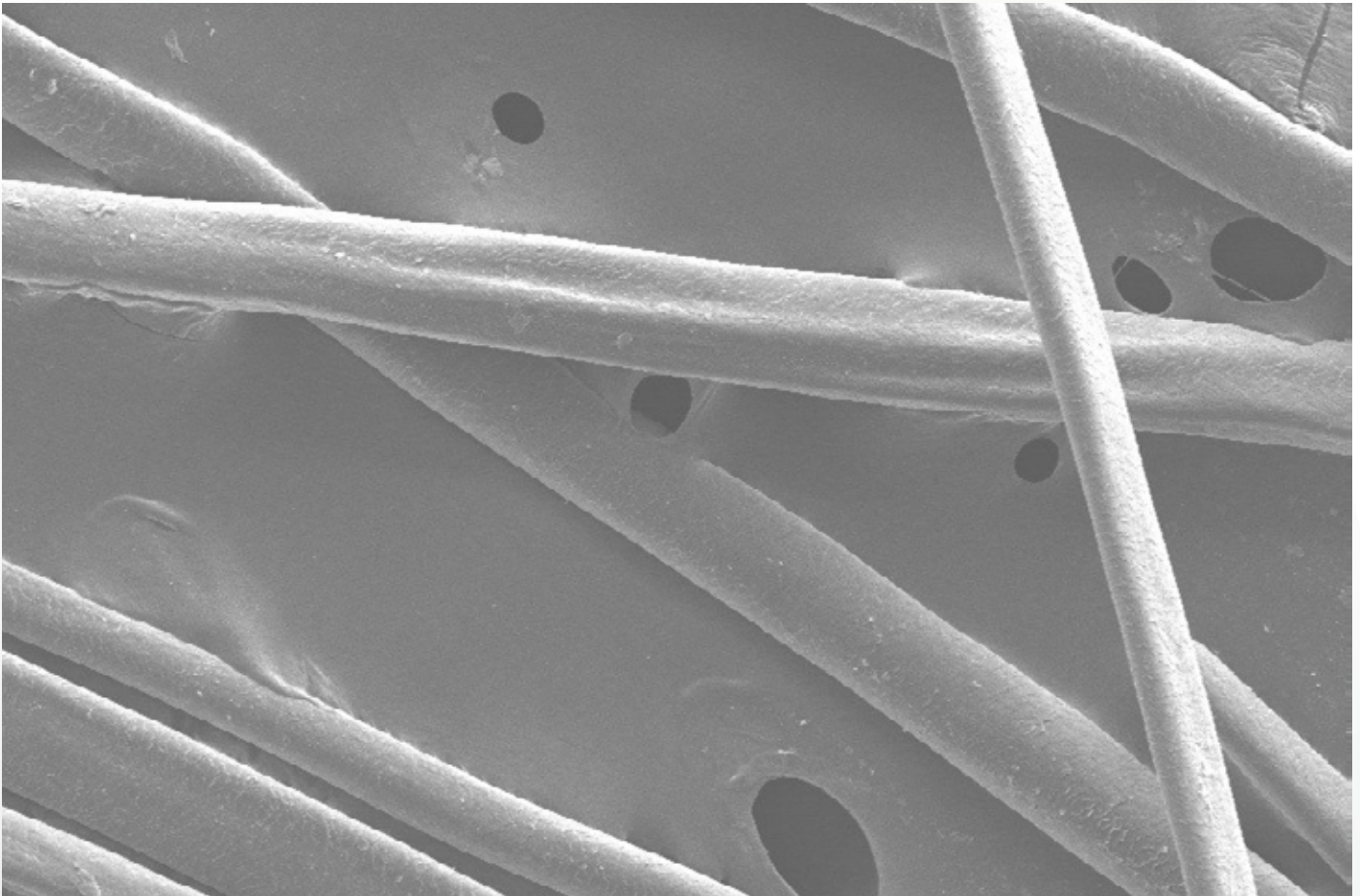


Figura 2. *Pili trianguli et canaliculi* en la microscopía electrónica de barrido.

### Exploraciones complementarias

Se recogió una muestra de varios cabellos para su análisis mediante microscopía electrónica de barrido. Al examen destacaba la presencia de abundantes cabellos con morfología triangular que presentaban un surco longitudinal central (figura 2).

### Diagnóstico

Síndrome del pelo impeinable.

### Tratamiento

Se instauró tratamiento con 250 mg de cistina y 5 mg biotina al día.

### Evolución

A los 4 meses de seguimiento no se observó mejoría con el tratamiento pautado.

### Comentario

El síndrome del pelo impeinable es una entidad que pertenece al grupo de las displasias pilosas sin fragilidad capilar<sup>1,2</sup>. Como su propio nombre indica, se caracteriza por la presencia de un cabello difícil de peinar y con escaso crecimiento siendo consecuencia de un defecto en la queratinización de la vaina interna del cabello. Puede aparecer con carácter hereditario (tanto con patrón autosómico dominante como recesivo y con diferentes grados de penetrancia) o de forma esporádica<sup>3</sup>. Para realizar el diagnóstico nos basamos en la microscopía electrónica de barrido. Observaremos característicamente que más del 50% de los cabellos presentan una morfología triangular con un surco longitudinal central, hallazgo conocido como *pili trianguli et canaliculi*, característico, pero no



patognomónico de esta entidad<sup>4</sup>. En la mayoría de las ocasiones el síndrome del pelo impeinable aparece de forma aislada, aunque también puede presentarse en el contexto de una displasia ectodérmica donde se acompañaría de alteraciones en otras estructuras con el mismo origen embrionario como son los dientes, las uñas, las glándulas sudoríparas o la retina<sup>4</sup>. A pesar de que no se dispone de ningún tratamiento eficaz, presenta un buen pronóstico ya que el aspecto del cabello suele mejorar con el paso de los años<sup>2</sup>.

### Bibliografía

1. Gaurav Singh, M.D., M.P.H., and Mariya Miteva, M.D. Prognosis and Management of Congenital Hair Shaft Disorders with fragility-Part I. *Pediatr Dermatol.* 2016;33(5):473-480.
2. Gaurav Singh, M.D., M.P.H., and Mariya Miteva, M.D. Prognosis and Management of Congenital Hair Shaft Disorders without fragility-Part II. *Pediatr Dermatol.* 2016;33(5):481-487.
3. Hicks J, Metry DW, Barrish J, Levy M. Uncombable hair (cheveux incoiffables, pili trianguli et canaliculi) síndrome: brief review and role of scanning electron microscopy in diagnosis. *Ultraestruct Pathol.* 2001;25(2):99-103
4. Rieubland C, de Viragh PA, Addor MC. Uncombable hair síndrome: A clinical report. *Eur J Med Genet* 2007. 50(4):309-14.



# 16

## Pápulas hiperqueratósicas con distribución arciforme en una paciente con síndrome de Down

Iosune Arrigorría Vilanova Urdániz

Carlos Durán Vián

Íñigo Navarro Fernández

Marcos A. González López



## 16. Pápulas hiperqueratósicas con distribución arciforme en una paciente con síndrome de Down

Iosune Arrigorriá Vilanova Urdániz, Carlos Durán Vián, Íñigo Navarro Fernández, Marcos A. González López

### Anamnesis

Mujer de 33 años con síndrome de Down sin otros antecedentes de interés que refiere la aparición progresiva de lesiones levemente pruriginosas en cara interna de muslo izquierdo desde hace 1 año. La paciente no presentaba otra clínica asociada y no recibía ningún tratamiento medicamentoso.

### Exploración física

A la exploración física se observaron múltiples pápulas eritematovioláceas, de 2-5 mm de diámetro que contenían en su interior una costra hiperqueratósica adoptando una morfología serpiginosa con centro ligeramente atrófico (figura 1).



Figura 1. Pápulas eritematovioláceas de morfología serpiginosa con centro ligeramente atrófico.



### Exploraciones complementarias

El estudio histopatológico de una de las lesiones cutáneas mostraba una epidermis acantósica atravesada en todo su espesor por un canal que contenía un tapón con material necrótico. En la dermis existía un infiltrado inflamatorio crónico leve. La tinción para las fibras elásticas (tinción de Van Gieson) confirmaba la presencia de fibras elásticas degeneradas dentro del canal epidérmico y unas fibras elásticas aumentadas en número y tamaño en la dermis superficial (figura 2).

### Diagnóstico

Elastosis serpiginosa perforante (EPS).

### Tratamiento y evolución

Se instauró tratamiento tópico con tretinoína al 0.05% en crema obteniéndose una buena respuesta con práctica resolución clínica.

### Comentario

La EPS es una dermatosis infrecuente de etiología desconocida, caracterizada por la eliminación transepidérmica de fibras elásticas anormales<sup>1</sup>. Se ha observado una mayor prevalencia de EPS en pacientes con SD, de aproximadamente 1%, y parece existir una predisposición a desarrollar lesiones más generalizadas, y más resistentes al tratamiento<sup>2,3</sup>.

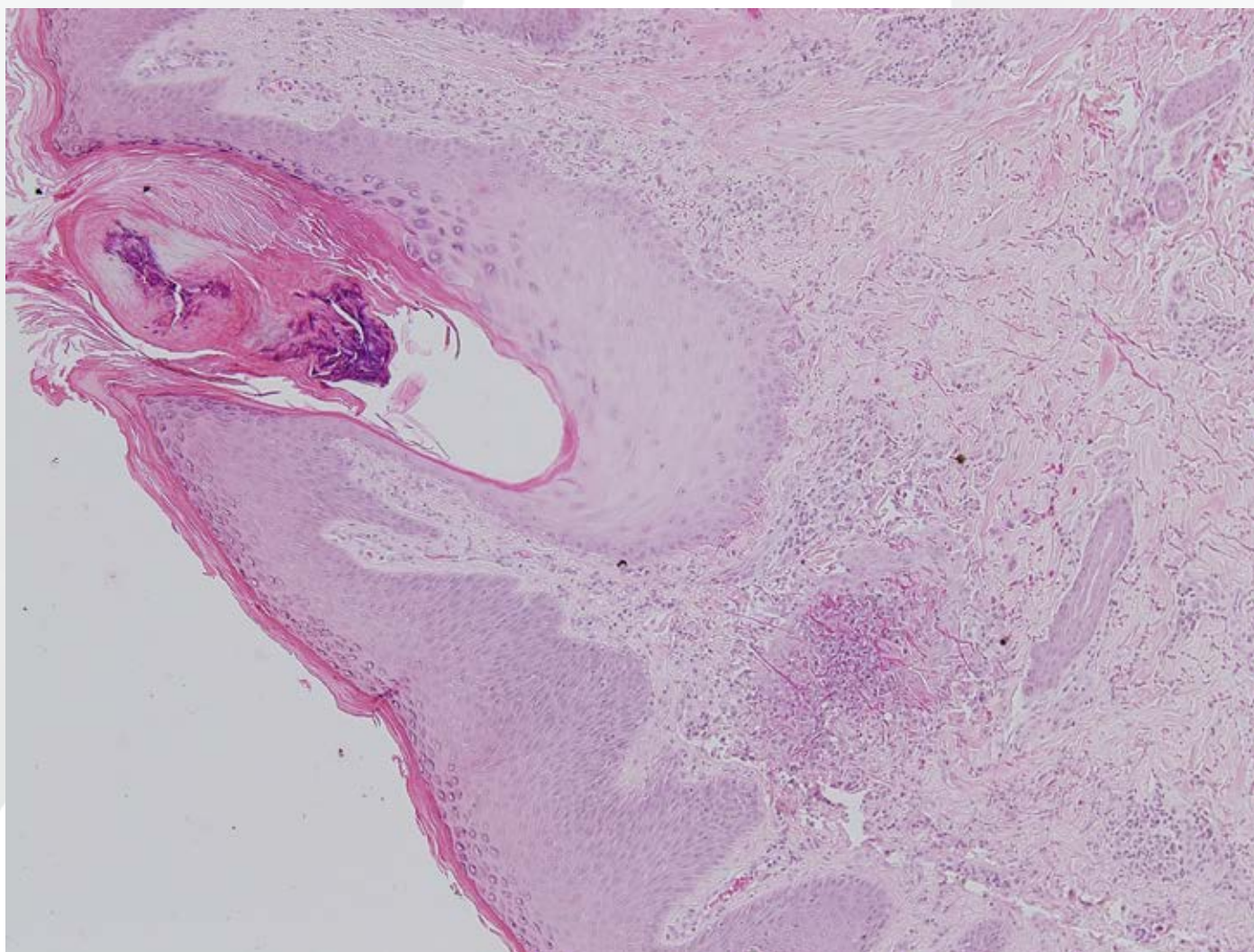


Figura 2. Fibras elásticas degeneradas dentro del canal epidérmico y fibras elásticas aumentadas en número y tamaño en la dermis superficial.



Actualmente se conocen tres variantes de EPS: la forma idiopática, la inducida por el tratamiento crónico con D-penicilamina en pacientes con enfermedad de Wilson y cistinuria, y las formas reactivas, que representan aproximadamente el 25%, y se asocian a un trastorno sistémico, frecuentemente alteraciones hereditarias del tejido conectivo o SD.

Se han descrito múltiples opciones terapéuticas, incluyen tratamientos tópicos con corticoides, queratolíticos, retinoides, imiquimod y calcipotriol; tratamientos sistémicos con isotretinoína oral, y diversas técnicas quirúrgicas como electrocoagulación, crioterapia o láser<sup>4</sup>. Ninguno se considera tratamiento de elección y es difícil evaluar la eficacia de tales tratamientos, dado lo infrecuente de la enfermedad y la posibilidad de remisión espontánea.

Creemos de interés el conocimiento de esta entidad cutánea que, aunque poco frecuente, se debe añadir a la lista de las manifestaciones cutáneas más conocidas asociadas al SD.

### Bibliografía

1. Patterson JW. The perforating disorders. *J Am Acad Dermatol* 1984; 10: 561-81.
2. Yañez S, Val-Bernal JF, Riancho JA. Elastosis perforante serpiginosa en pacientes con síndrome de Down. *Med Cutan Iber Lat Am* 2010; 38 (6):234-237.
3. Ugazio AG, Maccario R, Notarangelo LD, Burgio GR. Immunology of Down syndrome: A review. *Am J Med Genet* 1990; 7(Suppl):204-12.
4. Valdivielso M, Leconab M, Suáreza R. Elastosis perforante serpinginosa de localización inusual en un paciente con síndrome de Down. *Actas Dermosifiliogr* 2004;95(3):171-4





17

# Telangiectasias generalizadas de aparición progresiva

José María Ortiz Salvador

Blanca Ferrer Guillén

Daniela Subiabre

Nancy Rivas Tolosa



# 17. Telangiectasias generalizadas de aparición progresiva

José María Ortiz Salvador, Blanca Ferrer Guillén,  
Daniela Subiabre, Nancy Rivas Tolosa

## Anamnesis

Mujer de 65 años que consultó por la aparición de máculas eritematosas generalizadas en el tronco. Tenían años de evolución y habían ido extendiéndose progresivamente. Antecedentes de hipertensión, diabetes e hiperuricemia.

## Exploración física

Telangiectasias generalizadas distribuidas de forma simétrica predominantemente en el tronco y extremidades superiores (figura 1a). Las lesiones eran planas y no palpables. La dermatoscopia mostró vasos dilatados que blanqueaban con la presión (figura 1b). El examen neurológico fue normal. El resto de la exploración no demostró ninguna alteración.

## Exploraciones complementarias

Biopsia cutánea que mostró capilares dilatados en la dermis papilar con células inflamatorias escasas aisladas (figura 2a). La pared de los vasos ligeramente engrosada y material hialino PAS positivo diastasa-resistente. Se realizó una tinción inmunohistoquímica para colágeno tipo IV que fue positiva a nivel de los depósitos perivasculares (figura 2b).

## Diagnóstico

Vasculopatía colágena cutánea.

## Tratamiento

Tratamiento expectante con observación clínica de la paciente.

## Evolución

Las telangiectasias continuaron apareciendo hasta alcanzar una estabilidad clínica, manteniéndose presentes durante todo el tiempo de seguimiento.

## Comentario

La vasculopatía colágena cutánea es una forma de telangiectasias primarias sin causa subyacente. Suele ocurrir en hombres y mujeres de mediana edad y se caracteriza por la aparición de telangiectasias planas en miembros inferiores, que se extienden a tronco y miembros superiores. Se trata de una enfermedad aislada, sin asociación con otros trastornos médicos. La mayoría de pacientes tienen comorbilidades como diabetes, hipertensión o dislipemia.

La clave del diagnóstico de esta entidad lo da la microscopía óptica, al observarse la presencia de un material amorfo eosinofílico hialino rodeando vasos capilares dilatados en la dermis papilar. Este material es PAS positivo diastasa resistente y se tiñe con tinciones dirigidas contra el colágeno IV. El infiltrado inflamatorio acompañante es muy escaso o ausente.

El pronóstico de la enfermedad es favorable, siendo una patología que presenta únicamente implicaciones cosméticas. El empleo de fuentes de luz selectivas para la hemoglobina puede mejorar el aspecto de las telangiectasias, si bien no altera el curso de la enfermedad.



Figura 1. a) Telangiectasias distribuidas de forma simétrica predominantemente en el tronco y extremidades superiores. b) Dermatoscopia mostrando vasos dilatados que blanqueaban con la presión.

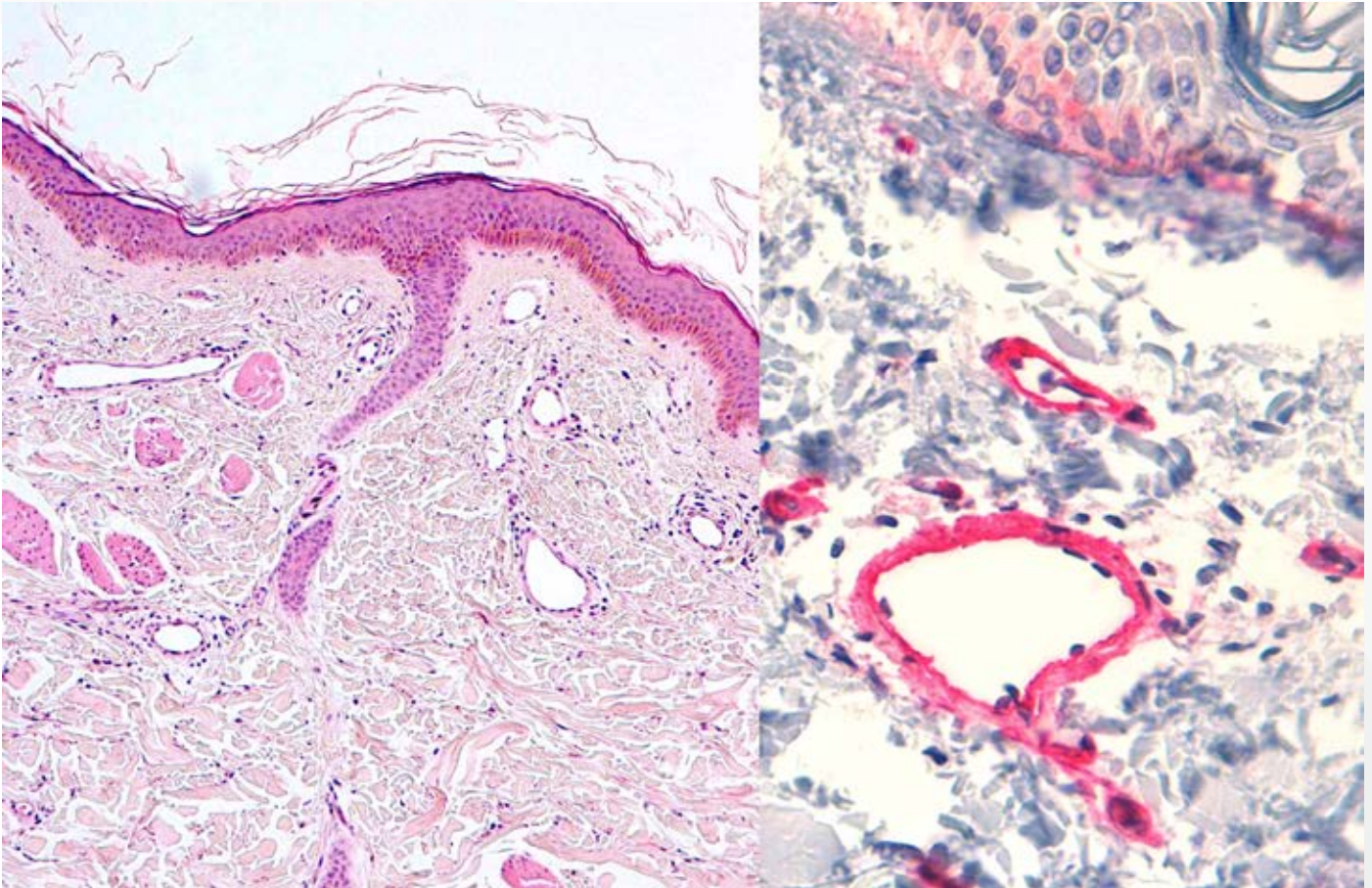


Figura 2. a) Biopsia cutánea que muestra capilares dilatados en la dermis papilar con células inflamatorias escasas aisladas. b) tinción inmunohistoquímica para colágeno tipo IV positiva a nivel de los depósitos perivasculars.



# 18

## Más allá de un herpes recidivante

Esther García Martínez

Javier Ruíz Martínez

María Isabel Úbeda Clemente

Antonio Ramírez Andreo

## 18. Más allá de un herpes recidivante



Esther García Martínez, Javier Ruíz Martínez,  
María Isabel Úbeda Clemente, Antonio Ramírez Andreo

### Anamnesis

Paciente de 78 años que fue remitido por atención primaria por presentar lesiones en espalda desde hacía 2 años. Contaba que las lesiones le aparecían en forma de brotes, siempre en la misma zona y que le producían algo de picor. Había notado que el pasado verano las lesiones habían empeorado e, incluso, la zona afectada había aumentado de tamaño. Había recibido tratamiento en alguna ocasión con corticoides tópicos sin mejoría. En el brote del pasado verano acudió a su médico de cabecera que con la sospecha de posible herpes simple pautó tratamiento con Aciclovir tópico sin observarse apenas mejoría. De forma asociada a la aparición de las lesiones no presentaba clí-

ca sistémica alguna ni alteraciones en mucosa ni anejos. Como antecedente personal sólo destacaba una hipertensión en tratamiento con hidroclorotiazida, valsartán y amlodipino. Tampoco tenía antecedentes familiares de interés.

### Exploración física

En región lumbar izquierda, presentaba una placa de 8x4 cm formada por la confluencia de múltiples pápulas de coloración marrónácea y de superficie queratósica, con una disposición no claramente lineal con una distribución algo blaschkoide (figura 1). No se apreciaba eritema, vesículas ni ampollas, ni tampoco lesiones costrosas superficiales.



Figura 1. Placas queratósicas localizadas en región lumbar izquierda.

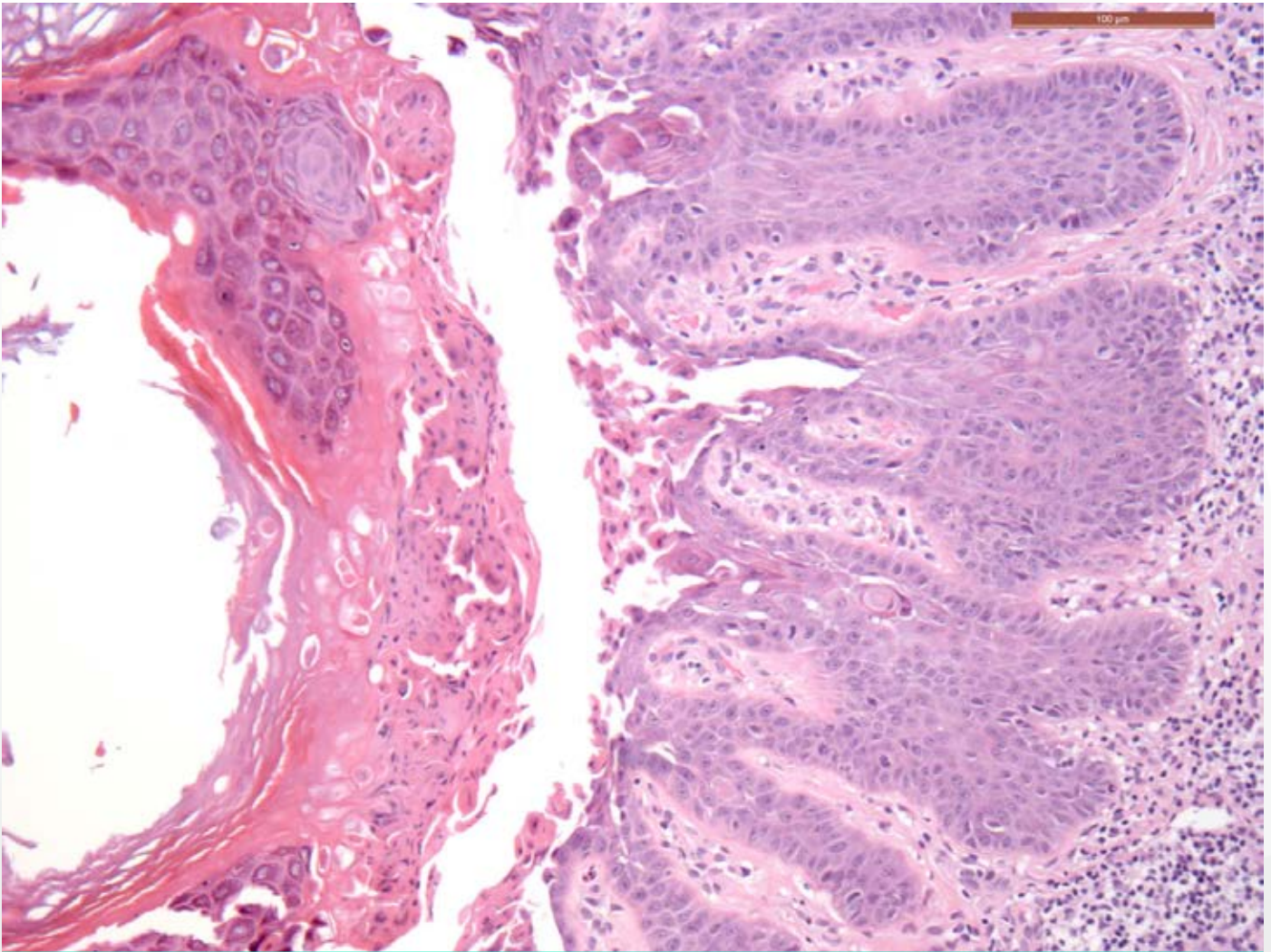


Figura 2. Acantholisis suprabasal, con presencia de células disqueratóticas y granos de Darier.

### Exploraciones complementarias

A la dermatoscopia se observaron zonas marrones más oscuras con otras zonas más claras, rosadas, con evidente queratosis superficial, apreciándose descamación en algunas zonas.

Por otra parte, se tomó biopsia de la placa (figura 2) donde se halló a nivel epidérmico una ortoqueratosis con paraqueratosis focal, junto con acantosis suprabasal y presencia de células disqueratóticas en la capa espinosa (cuerpos redondos) y en la capa córnea (granos de Darier). A nivel de dermis papilar presentaba un infiltrado de tipo linfocítico de predominio perivascular.

### Diagnóstico

Con los hallazgos clínicos e histológicos se llegó al diagnóstico de enfermedad de Darier-White, en su variante de presentación localizada.

Como diagnósticos diferenciales se incluyó: nevus epidérmico disqueratótico acantolítico, liquen plano, liquen estriado y enfermedad de Grover.

### Tratamiento

Se le indicó al paciente tratamiento con crema con urea al 30%, con mejoría de las lesiones y de forma paralela la clínica de prurito.



## Evolución

Se trata de una patología de curso crónico, y como ya comentaba en la primera visita, en el verano siguiente las lesiones empeoraron respecto al estado durante el resto del año. Por esta razón se le indicó tratamiento con adapaleno al 0,1% en gel por las noches durante esa época, refiriendo mejoría, aunque notaba en ocasiones algo de irritación de forma secundaria.

## Comentario<sup>1-4</sup>

La enfermedad de Darier-White es una genodermatosis con herencia autosómica dominante, donde el cuadro suele iniciarse en adolescentes o adultos jóvenes con la presencia de pápulas queratósicas marronáceas en áreas seboreicas. Se ha descrito la mutación en el gen ATP2A2 en la región 12q23-24, que produciría alteraciones en la concentración del calcio y, secundariamente, en la diferenciación y adhesión de las células epiteliales. Las formas localización se han relacionado con fenómenos de mosaicismos que tienen lugar durante la embriogénesis y es una forma de presentación rara, que se estima en un 10%. Existen dos subtipos: la variante I, de localización unilateral, y la II, más difusa afectando más áreas. Presentamos un caso de enfermedad de Darier localizada variante I en región lumbar, en varón de edad avanzada, que no es lo habi-

tual, y sin antecedente familiar asociado. Esto último se explica porque es una mutación somática poscigótica, donde la edad de presentación es más tardía y principalmente desencadenada por el calor, la exposición solar y traumatismos en la zona. El tratamiento incluye la evitación de los desencadenantes, emolientes y retinoides tópicos.

## Bibliografía

1. Sanderson, E. A., Killoran, C. E., Anita, P.-L., & Wilkel, C. S. Localized Darier's disease in a Blaschkoid distribution: Two cases of phenotypic mosaicism and a review of mosaic Darier's disease. *The Journal of Dermatology*. 2007;34(11):761-764.
2. Martínez S, Vera A, Eloy García C, Sanz A, Crespo V. Enfermedad de Darier lineal. *Actas Dermosifiliogr* 2006;97(2):139-41.
3. Linder, D., Marinello, E., Donisi, P. M., Salmaso, R., Zattra, E., & Zampetti, A. Inframammary Dermatitis: A Case of Localized Late-Onset Darier's Disease. *Case Reports in Dermatology*. 2016;8(2):189-192.
4. Medeiros, P. M., Alves, N. R. de M., Trujillo, J. M., Silva, C. C. da, Faria, P. C. P. de, & Silva, R. S. da. Segmental Darier's disease: a presentation of difficult diagnosis. *Anais Brasileiros de Dermatologia*. 2015;90(3 suppl 1):62-65.





# 19

## Nódulo alopécico en el cuero cabelludo

Rocío Gil Redondo

Raquel Pérez Mesonero

Iván Checa Recio

Patricia González Muñoz

## 19. Nódulo alopécico en el cuero cabelludo



Rocío Gil Redondo, Raquel Pérez Mesonero,  
Iván Checa Recio, Patricia González Muñoz

### Anamnesis

Varón de 20 años que consulta por una lesión en el cuero cabelludo de 3 meses de evolución, con crecimiento progresivo y dolor a la palpación. No había presentado fiebre ni otra sintomatología sistémica.

No presentaba antecedentes de acné grave, hidradenitis supurativa o de sinus pilonidal. Tampoco presentaba antecedentes epidemiológicos de interés.

### Exploración física

En zona parieto-occipital derecha nódulo subcutáneo, de consistencia blanda, fluctuante, sin aumento de calor local, discretamente eritematoso, de 3 cm de diámetro, con una zona de alopecia, de bordes bien delimitados, con pilotracción positiva en los bordes. La piel circundante no presentaba signos inflamatorios (figura 1). Se realizó drenaje de la lesión con salida de escaso material hemorrágico y purulento que se envió para cultivo.



Figura 1. Nódulo subcutáneo de consistencia blanda, fluctuante, sin aumento de calor local.

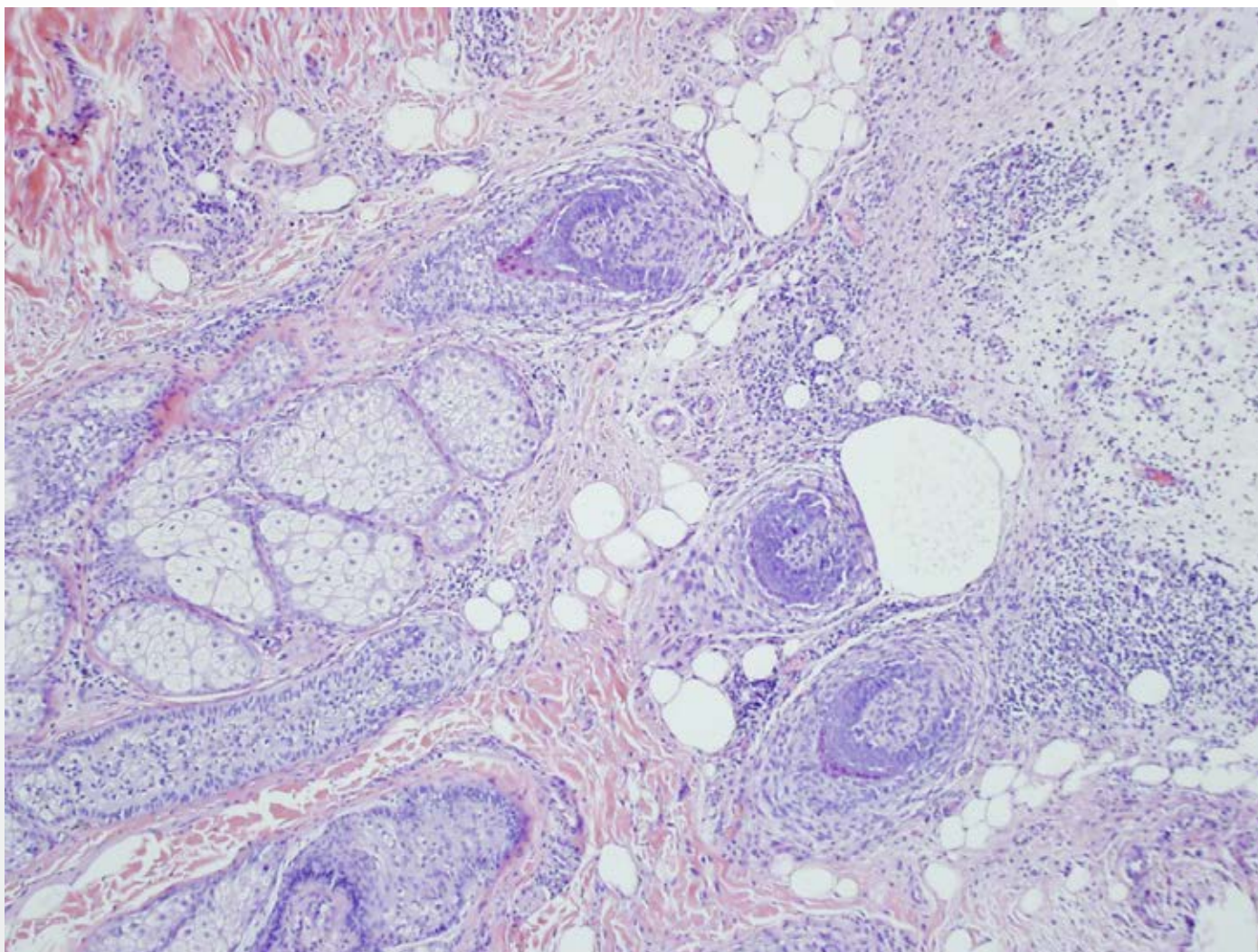


Figura 2. Biopsia donde se observa infiltrado inflamatorio agudo y crónico de tipo mixto en dermis y panículo adiposo, sin observarse pseudoquistes.

### Exploraciones complementarias

Se tomó biopsia de la lesión observándose infiltrado inflamatorio agudo y crónico de tipo mixto en dermis y panículo adiposo, sin observarse pseudoquistes (figura 2). Se realizó una ecografía de la lesión observándose un nódulo dermo-hipodérmico hipoecogénico sin sombra acústica posterior ni refuerzos laterales. En cultivo del material obtenido por drenaje fue estéril.

### Diagnóstico

Nódulo aséptico y alopécico del cuero cabelludo (NAACC).

### Tratamiento

Se realizó infiltración de la lesión con triamcinolona diluida en mepivacaína al 1% a partes iguales.

### Evolución

Se produjo una resolución del nódulo y repoblación de la placa de alopecia. La lesión recidivó a los 2 meses por lo que se pauta doxiciclina 100 mg/24 horas durante 1 mes y medio, con resolución completa.

### Comentario

Los NAACC son una entidad que afecta característicamente a varones jóvenes en forma de



nódulos alopécicos cupuliformes, de consistencia variable, únicos o múltiples, de entre 1-6 cm y que aparecen en el cuero cabelludo, típicamente en el vértex. Pueden ser asintomáticos, pruriginosos o dolorosos. Algunos drenan material estéril hemorrágico, seroso o purulento<sup>1</sup>. La etiopatogenia es desconocida, aunque es considerada un tipo de foliculitis profunda. Histopatológicamente presentan un infiltrado inflamatorio mixto, y en algunos casos se observan pseudoquistes<sup>2</sup>. La tricoscopia y la ecografía muestran hallazgos característicos que ayudan al diagnóstico<sup>3</sup>. El diagnóstico diferencial lo compone principalmente la celulitis disecante, que presenta nódulos múltiples, con signos inflamatorios, que dejan alopecia cicatricial, y que puede asociarse a otras patologías relacionadas con la oclusión folicular. Dentro del diagnóstico diferencial también se encuentran el quiste tricolemal inflamado, la foliculitis bacteriana, la tiña capitis, la alopecia areata y las metástasis

cutáneas. El tratamiento puede realizarse con doxiciclina, corticoides intralesionales o drenaje-aspiración, con buena respuesta, aunque pueden recaer. Las lesiones resuelven sin dejar alopecia cicatricial<sup>2</sup>.

### Bibliografía

1. Seol, J. E., Park, I. H., Kim, D. H., Park, S. H., Kang, J. N., Kim, H. et al. Alopecic and aseptic nodules of the scalp/pseudocyst of the scalp: clinicopathological and therapeutic analyses in 11 Korean patients. *Dermatology* 2016;232(2):165-170.
2. Fischer-Levancini, C., Iglesias-Sancho, M., & Collgros, H. Nódulos asépticos y alopécicos del cuero cabelludo. *Actas Dermosifiliogr* 2014;105(2):208-211.
3. Lázaro-Simó, A. I., Sancho, M. I., Quintana-Codina, M., Viladomiu, E. D. A., Millet, P. U., & Redonet, M. S. Alopecic and aseptic nodules of the scalp with trichoscopic and ultrasonographic findings. *Indian J Dermatol* 2017;62(5):515.



# 20

## Pápulas genitales: no todo son verrugas

Sara Esteban Terradillos  
Lander Peña Merino  
Anne Barrutia Borque  
Elvira Acebo Mariñas

## 20. Pápulas genitales: no todo son verrugas



Sara Esteban Terradillos, Lander Peña Merino,  
Anne Barrutia Borque, Elvira Acebo Mariñas

### Anamnesis

Varón de 58 años, sin antecedentes de interés para el proceso actual, que consulta por lesiones tipo “verruga” asintomáticas en genitales de 6 meses de evolución. Practicaba ciclismo en su tiempo libre y negaba relaciones sexuales de riesgo. No lesiones similares previas. No había recibido ningún tratamiento hasta el momento.

### Exploración física

Entre 6 y 8 pápulas normocoloreadas de 2-4 mm en escroto (figura 1). No tenía lesiones en el cuerpo del pene ni en el glande, tampoco perianales.

### Exploraciones complementarias

Ante la sospecha de condilomas acuminados, se realiza biopsia para estudio anatomopatológico y la técnica de reacción en cadena de la polimerasa para identificar el VPH.

La biopsia mostraba una lesión sobrelevada con hiperqueratosis, acantosis e hipergranulosis con degeneración granular y vacuolar de los queratinocitos del estrato granuloso y espinoso (figura 2). La técnica de reacción en cadena de la polimerasa para el VPH resultó negativa.

### Diagnóstico

Acantomas epidermolíticos.



Figura 1. Lesiones papulosas escrotales.

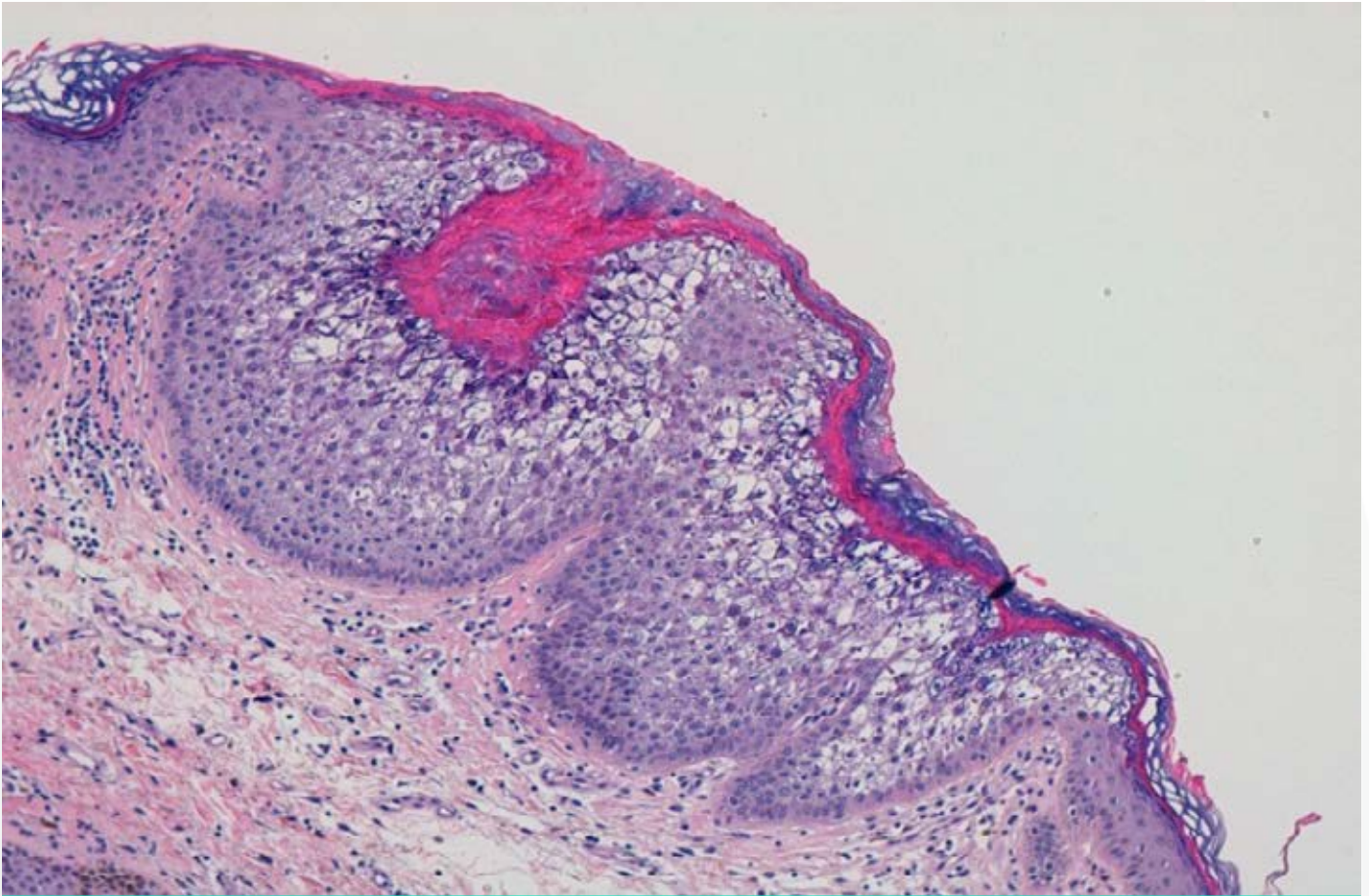


Figura 2. Imagen histológica del acantoma epidermolítico.

### Tratamiento

El paciente no desea tratamiento de las lesiones por no ocasionarle molestia.

### Evolución

Las lesiones se mantienen estables en tamaño y número.

### Comentario

El acantoma epidermolítico es un tumor benigno poco frecuente que suele aparecer en hombres entre la cuarta y séptima década de la vida<sup>1</sup>. Su causa se desconoce, aunque se han descrito varios factores exógenos desencadenantes como los traumatismos y los virus; pero no se ha demostrado su asociación con el virus del papiloma

humano (VPH)<sup>2</sup>. Suele presentarse a modo de pápulas normocoloreadas o marrones, encontrándose entre sus principales diagnósticos diferenciales los condilomas acuminados<sup>3</sup>. El acantoma epidermolítico no precisa tratamiento, debido a que es una lesión benigna y generalmente asintomática<sup>4</sup>.

La inespecificidad de la clínica del acantoma epidermolítico y su similitud con los condilomas, hacen que resulte clave realizar biopsia para diferenciar estas dos entidades. La importancia del diagnóstico adecuado radica en la distinta implicación que supone para el paciente y las relaciones con su entorno la participación o no del VPH en la patogenia de la lesión.



## Bibliografía

1. Gisela Navarrete Franco et al. Acanthoma epidermolítico solitario. *Dermatología Rev Mex* 2011;55(1):56-59.
2. Saivivek R Bogale MD et al. Epidermolytic acanthoma of the scrotum: A rare mimicker of condyloma acuminatum. *Dermatol Online J.* 2011;17(1):6.
3. J.Wesley Fletcher MD et al. Presentation of epidermolytic acanthomas as multiple tan papules on the vulva. *Proc (Bayl Univ Med Cent)*. 2016;29(2):198-199.
4. Saline Rojhirunsakool et al. Epidermolytic Acanthoma on Fingers, Mimicking Flat Warts. *Case Rep Dermatol.* 2017;9:98-101.





# 21

## Lesiones purpúricas en vulva

Pedro Vilas Boas

António Ruedas Martinez

Lúcia Barchino Ortiz

## 21. Lesiones purpúricas en vulva

Pedro Vilas Boas, António Ruedas Martinez, Lúcia Barchino Ortiz



### Anamnesis

Mujer de 50 años de edad, sin antecedentes personales ni familiares de interés, acudió remitida desde el servicio de ginecología para valorar lesión de aspecto vascular en labio menor izquierdo y horquilla anterior de 3 meses de evolución. Refería sensación de cuerpo extraño y prurito asociado.

### Exploración física

A la exploración física destacaba una atrofia completa de ambos labios menores asociado a reabsorción del capuchón del clítoris. En horquilla

anterior y labio menor izquierdo presentaba una sufusión hemorrágica plana (figura 1a).

### Exploraciones complementarias

El estudio histológico realizado se observó una atrofia de la epidermis, sin datos de atipia ni signos de displasia, asociado a intenso edema, esclerosis de dermis superficial, focos de degeneración vacuolar de la basal y un infiltrado linfocitario en banda (figura 2).

### Diagnóstico

Liquen escleroso.



Figura 1. a) Lesión purpúrica en vulva asociada a atrofia de labios menores. b) Resolución de lesiones purpúricas después de tratamiento.

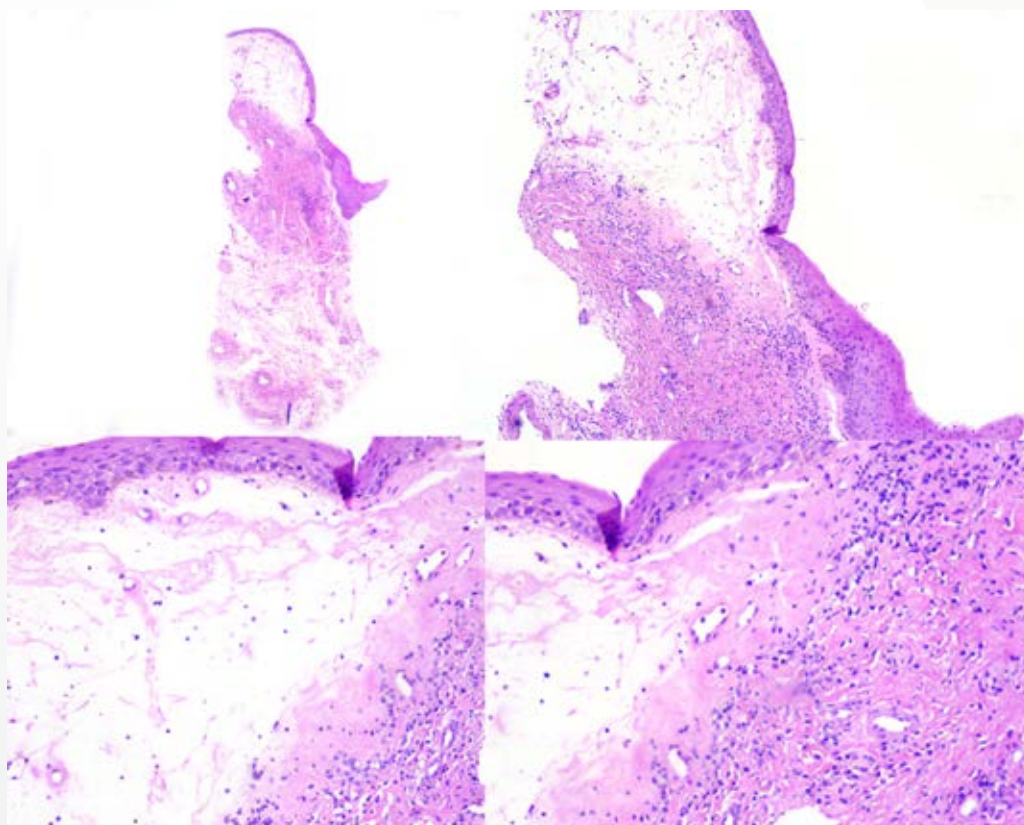


Figura 2. Hematoxilina – Eosina. Atrofia de la epidermis, esclerosis de dermis superficial, focos de degeneración vacuolar de la basal y un infiltrado linfocitario en banda.

### Tratamiento

Se inició tratamiento con crema de clobetasol hasta resolución de las lesiones (figura 1b). Posteriormente se realizó tratamiento de mantenimiento con pomada de tracolimus al 0,1%.

### Evolución

La paciente presentó buena respuesta a los tratamientos pautados con resolución de la sufusión y mejoría de la sintomatología, manteniéndose asintomática y sin necesidad de corticoides tópicos para control de la enfermedad.

### Comentario

El liquen escleroso y atrófico es una enfermedad inflamatoria, frecuente, que afecta predominantemente a la región ano-genital. Es una entidad de etiología desconocida. Se ha propuesto que se trate de una enfermedad autoinmune producida por anticuerpos contra la matriz extracelular. Afecta sobre todo a mujeres de edad avanzada, aunque puede verse en varones y en pacientes en edad pediátrica.

Un quinto de los pacientes presenta otra enfermedad autoinmune asociada, siendo la patología tiroidea la más frecuente.

Suele presentarse en forma de placas atróficas de color marfil que se extiende alrededor de la vulva y de la región perianal. Hay que tener en cuenta las formas de presentación menos frecuentes que suelen llevar a errores en el diagnóstico como pueden ser la purpura, formas ampollosas, erosiones, fisuras y las sufusiones hemorrágicas. Es necesario un nivel de sospecha clínica elevado para identificar correctamente los casos de presentación atípica. La evolución de la enfermedad puede llevar a la atrofia de los genitales menores y clítoris con estrechamiento del introito por fusión de los labios en las horquillas anteriores y posteriores. Tal como ocurre en otros procesos inflamatorios crónicos existe un riesgo aumentado de desarrollo de carcinoma epidermoide sobre lesiones de liquen escleroso.

La respuesta a corticoides tópicos suele ser buena, pero existe riesgo de recidivas por lo que suele ser necesarios tratamientos de mantenimiento.





22

# Lesiones queratósicas asintomáticas en ambos pezones

Elena García Zamora  
Marta Elosua González  
Miguel Vela Ganuza  
Elena Naz Villalba



## 22. Lesiones queratósicas asintomáticas en ambos pezones

Elena García Zamora, Marta Elosua González,  
Miguel Vela Ganuza, Elena Naz Villalba

### Anamnesis

Mujer adolescente de 14 años sin antecedentes personales conocidos salvo alergia a los ácaros del polvo. Acude a consulta remitida desde su pediatra de atención primaria por lesiones queratósicas asintomáticas en ambos pezones que presentaba desde los 11 años de edad. Había estado aplicando de manera esporádica betametasona en crema sin mejoría.

### Exploración física

Lesiones eritematosas con descamación gruesa, no infiltradas al tacto, limitadas a la punta de ambos pezones (más intensas en pezón izquierdo). No presentaba lesiones eritematosas ni descamativas en las areolas mamarias ni en otras localizaciones corporales. Tampoco asociaba telorrea. (figura 1).

### Diagnóstico

Hiperqueratosis nevoide del pezón.

### Tratamiento

Inicialmente se propuso tratamiento con fomentos con sulfato de zinc al 1/1000 1 vez al día seguido de la aplicación de metilprednisolona aceponato en crema en ciclos de 2-3 semanas seguidas.

### Evolución

Las lesiones mejoraron parcialmente, pero persistían lesiones queratósicas limitadas a los pezones. Se decidió iniciar tratamiento con un retinoide tópico (BiRetix® gel), con mejoría evidente de la hiperqueratosis. En la actualidad las lesiones se han resuelto casi por completo y la paciente se mantiene asintomática únicamente con la aplicación de emolientes.



Figura 1. Lesiones eritematosas con descamación gruesa, no infiltradas al tacto, limitadas a la punta de ambos pezones (más intensas en pezón izquierdo).



## Comentario<sup>1-3</sup>

La hiperqueratosis nevoide del pezón y la areola (HNPA) es una dermatosis benigna poco frecuente que se manifiesta como un engrosamiento verrugoso de los pezones asociado en ocasiones a hiperpigmentación de ambas estructuras. Es una entidad que predomina en mujeres (80%), manifestándose principalmente en la segunda y tercera décadas de la vida. Fue descrita por primera vez en 1923 por Tauber y en la actualidad se mantiene una clasificación que diferencia tres subtipos: a) como forma de expresión de un nevus epidérmico; b) asociado a ictiosis, y c) la forma aislada e idiopática. Las lesiones son frecuentemente bilaterales, afectando al pezón y la areola en el 72% de los casos, mientras que sólo en un 23% existe una afectación aislada del pezón.

Ante la benignidad de la entidad se recomienda iniciar el tratamiento con opciones terapéu-

ticas conservadoras en forma de corticoides tópicos, retinoides tópicos, ácido salicílico o calcipotriol tópico. En casos refractarios se puede plantear tratamiento con isotretinoína oral, tratamiento láser o incluso tratamiento quirúrgico.

## Bibliografía

1. Alonso-Corral MJ, Garrido-Colmenero C, Martínez-Ortiz F, Ruiz-Villaverde R. Nevoid hyperkeratosis of the nipple and the areola. *Dermatol Online J.* 2016 Feb 17;22(2).
2. Yaghoobi R, Feily A. Bilateral nevoid hyperkeratosis of the nipples and areolae. *Int J Dermatol.* 2015 Jan;54(1):e47-8.
3. Ghanadan A, Balighi K, Khezri S, Kamyabhesari K. Nevoid hyperkeratosis of the nipple and/or areola: treatment with topical steroid. *Indian J Dermatol.* 2013 Sep;58(5):408.







# 23

## Más allá de unas manchas blancas

Cristina García Harana  
Pablo García Montero  
Cristina Salas Márquez  
José Francisco Millán Cayetano

## 23. Más allá de unas manchas blancas



Cristina García Harana, Pablo García Montero,  
Cristina Salas Márquez, José Francisco Millán Cayetano

### Anamnesis

Varón de 17 años, con antecedente de cofosis congénita en oído derecho en seguimiento por el servicio de Otorrinolaringología. Fue derivado a consultas de Dermatología por presentar desde hacía más de dos meses lesiones hipopigmentadas en tronco, asintomáticas, que habían aparecido de forma progresiva con crecimiento lento y

centrífugo. El paciente había aplicado glucocorticoides tópicos en las lesiones, sin apreciar cambios en las mismas.

### Exploración física

A la exploración el paciente presentaba múltiples halos acrómicos alrededor de varios nevos localizados en tronco, región facial y cervical (figura 1).



Figura 1. Halos acrómicos alrededor de varios nevos localizados en tronco, región facial y cervical.

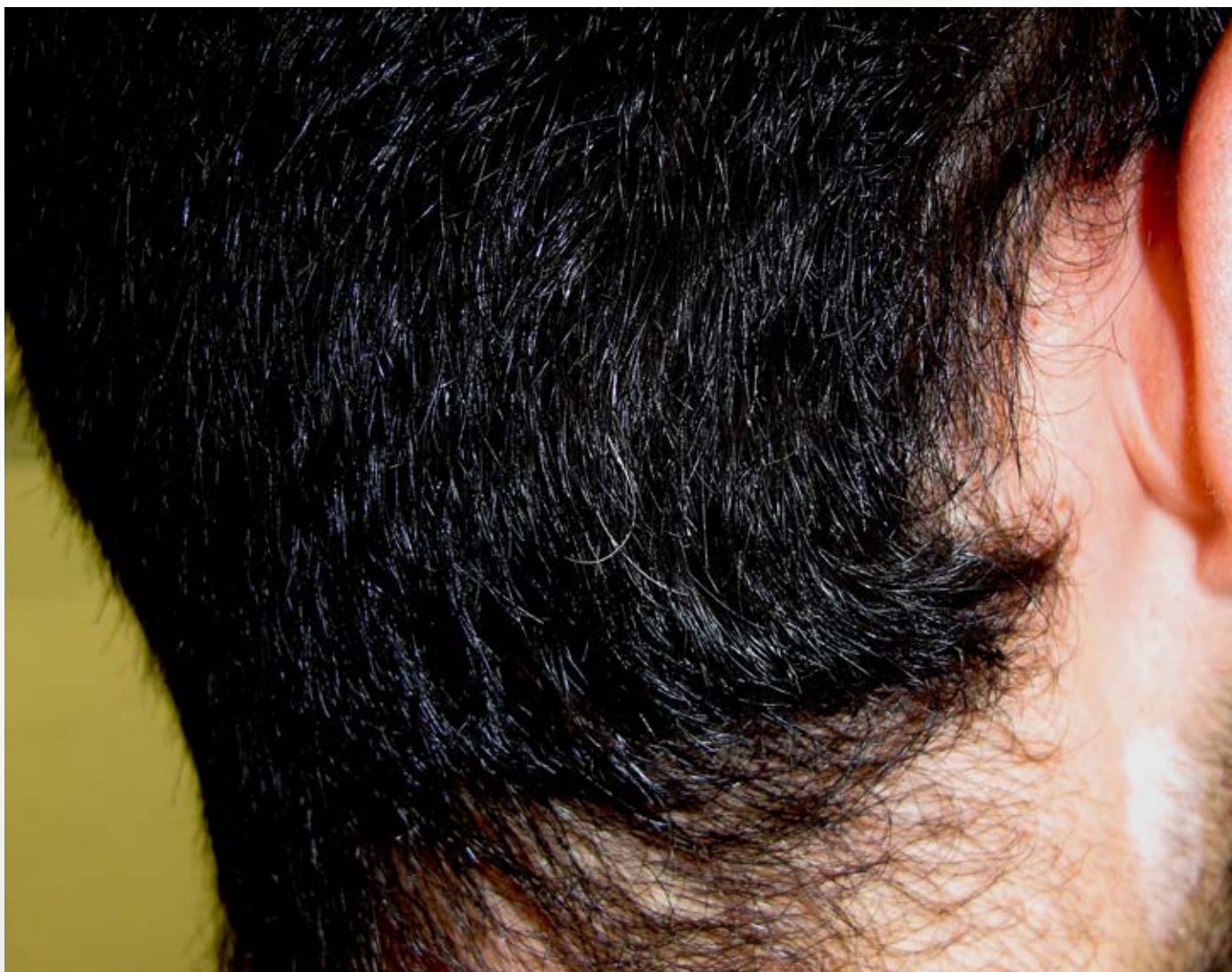


Figura 2. Pelos canos agrupados en zona occipital.

Además, se apreciaban en zona occipital varios pelos canos agrupados (figura 2). El resto de la exploración fue normal, sin apreciarse otros rasgos faciales anormales.

### Exploraciones complementarias

La exploración oftalmológica no apreció alteraciones. Se realizó analítica sanguínea con ANA negativo y perfil tiroideo normal.

### Diagnóstico

Síndrome de Waardenburg tipo 2.

### Tratamiento y evolución

Se explicó la sospecha diagnóstica al paciente, y se solicitó estudio genético describiéndose una mutación en MITF. Desde el diagnóstico el paciente se mantiene estable, sin nuevas lesiones acrómicas en las revisiones sucesivas.

### Comentario<sup>1-3</sup>

El síndrome de Waardenburg (SW) es una enfermedad poco frecuente, caracterizada por la asociación de alteraciones en la audición y alteraciones pigmentarias, incluyendo maculas hipopigmentadas



en la piel y cabellos, así como heterocromía del iris. Se han descrito cuatro tipos de SW basados en características fenotípicas, siendo los tipos I y II los más frecuentes y diferenciándose principalmente por la presencia o ausencia de distopia cantorum. El tipo III se caracteriza por anomalías en las extremidades superiores, y el tipo IV por la presencia de enfermedad de Hirschsprung. En nuestro paciente, a pesar de que en un primer momento no contamos con el estudio genético, lo catalogamos como posible tipo II por la ausencia de distopia cantorum, además de no contar con anomalías en extremidades ni en el sistema digestivo.

A pesar de que las manifestaciones cutáneas puedan ser sutiles, se debe plantear este diagnóstico

ante un paciente con alteraciones pigmentarias y dificultades en la audición. El diagnóstico precoz en estos pacientes permite un mejor abordaje del problema auditivo, incluso planteándose la realización de implantes cocleares antes de los dos años de edad.

### Bibliografía

1. Song J, Feng Y, Acke FR et al. Hearing loss in Waardenburg syndrome: a systematic review. *Clin Genet* 2016; 89:416-25.
2. Pingault V, Ente D, Dastot-Le Moal F et al. Review and update of mutations causing Waardenburg syndrome. *Hum Mutat* 2010; 31:391-406.
3. Liu XZ, Newton VE, Read AP. Waardenburg syndrome type II: phenotypic findings and diagnostic criteria. *Am J Med Genet* 1995; 55:95-100.



# 24

## Placa policíclica única

Hirune Cembrero Saralegui  
Micaela Churruca Grijelmo  
Sergio Tabbara Carrascosa  
Marcela Martínez Pérez

## 24. Placa policíclica única

Hirune Cembrero Saralegui, Micaela Churruca Grijelmo,  
Sergio Tabbara Carrascosa, Marcela Martínez Pérez



### Anamnesis

Mujer de 59 años sin antecedentes personales de interés que acudió a nuestra consulta de Dermatología por la aparición de una lesión cutánea solitaria extensa, con crecimiento excéntrico y progresivo, discretamente pruriginosa, localiza-

da en miembro inferior izquierdo de un año de evolución y sin clínica sistémica asociada. No presentaba antecedentes familiares dermatológicos relevantes. No refería la toma de nuevos medicamentos, la aplicación de productos tópicos, exposición solar, quemaduras ni picaduras previas. Negaba un cuadro infeccioso previo, contacto con animales y convivientes con lesiones similares.

### Exploración física

En la exploración cutánea se apreció una placa eritematosa única bien definida, irregular, con morfología policíclica, discreto aclaramiento central y borde sobreelevado donde destacaba la presencia de pústulas de pequeño tamaño y descamación fina superficial (figura 1). No se objetivaron lesiones en cuero cabelludo, anejos, palmas, plantas ni en mucosas.

### Exploraciones complementarias

Las siguientes determinaciones complementarias mostraron valores dentro de la normalidad o negativos: hematimetría, bioquímica básica, Mantoux y cultivo micológico. La radiografía de tórax no presentó alteraciones significativas de interés. Se realizó una biopsia cutánea que mostró acantosis leve, microabscesos córneos y leves infiltrados linfocitarios superficiales con reactividad epidérmica y espongirosis focal (figura 2).

### Diagnóstico

Los hallazgos clínicos e histológicos confirmaron una psoriasis en placa única, con morfología policíclica.



Figura 1. Placa eritematosa policíclica única pretibial izquierda, bien definida y con discreto aclaramiento central. Borde sobreelevado con presencia de pústulas de pequeño tamaño.

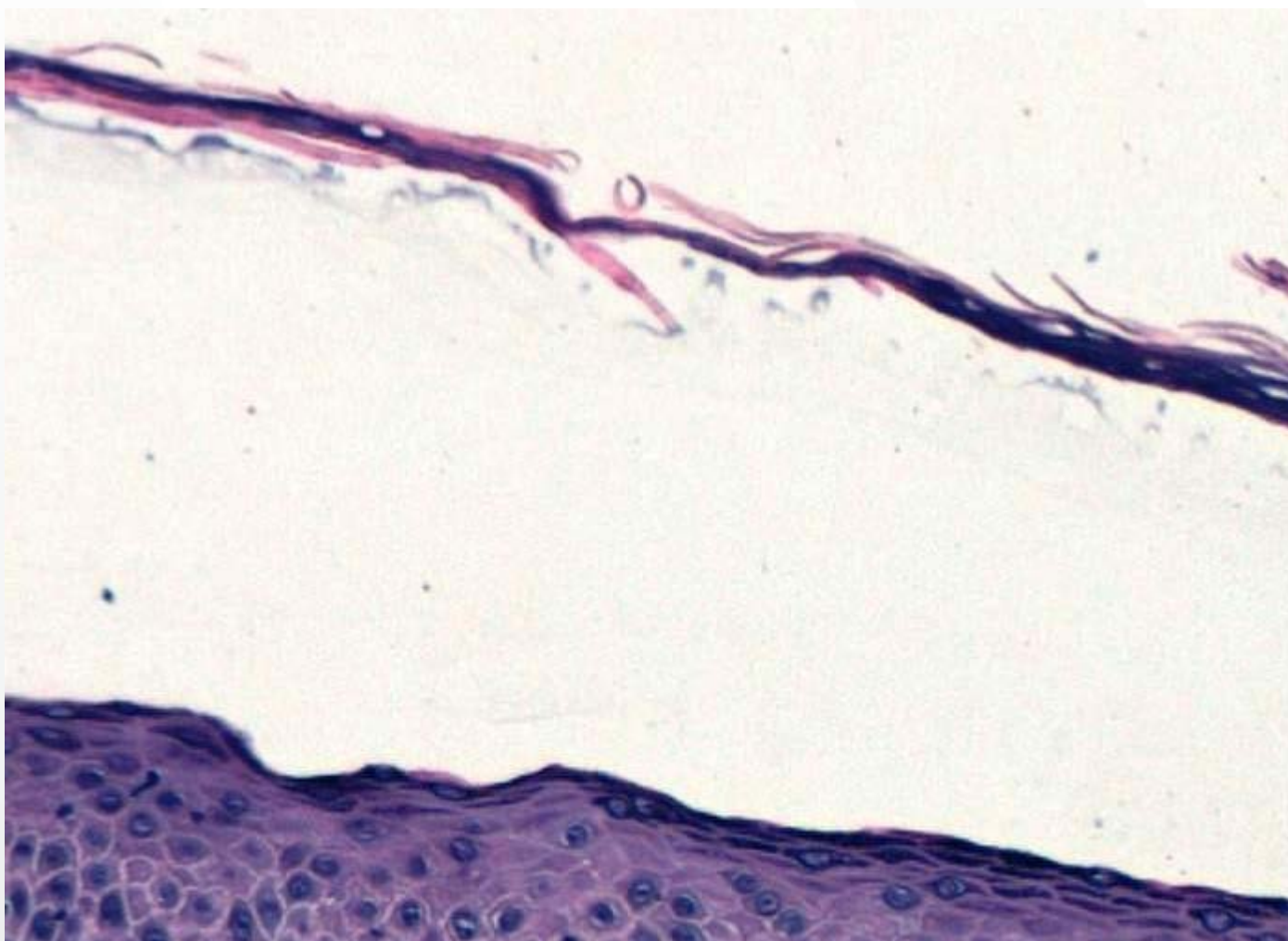


Figura 2. Microabsceso córneo con reactividad epidérmica y espongiosis focal. En epidermis se observa un leve infiltrado linfocitario superficial (hematoxilina-eosina X 20).

### Tratamiento y evolución

Inicialmente se pautó tratamiento con un corticoide tópico de alta potencia. Dada la ausencia de mejoría tras 1 mes se decidió iniciar tratamiento con metotrexate oral 10 mg semanal. La paciente ha mantenido seguimiento periódico con mejoría progresiva y tras 6 meses de tratamiento la placa había desaparecido sin aparición de lesiones cutáneas nuevas.

### Comentario

Las lesiones cutáneas elementales pueden interrelacionarse entre sí, dibujando diversos patrones en la superficie cutánea. Las lesiones figuradas son aquellas que adoptan formas policíclicas,

anulares, circinadas, arciformes o en diana<sup>1,2</sup>. La presencia de lesiones figuradas en Dermatología supone un verdadero reto diagnóstico debido a las múltiples dermatosis que pueden debutar con esta presentación clínica. El diagnóstico diferencial que nos plantean es muy amplio, siendo habitualmente necesario para su estudio la realización de pruebas complementarias.

Algunas características de las lesiones pueden orientarnos hacia el diagnóstico, como son la relación con la exposición solar, la distribución de las lesiones cutáneas, la clínica sistémica asociada o bien la presencia de descamación, pústulas, vesículas o ampollas entre otros<sup>3-5</sup>. Dado que las diferencias clínicas pueden ser muy sutiles,



suelen ser necesarias pruebas complementarias, siendo fundamental el estudio histológico.

La causa más frecuente de lesiones cutáneas figuradas tanto en adultos como en niños son las dermatofitosis<sup>1,3</sup>, que suelen presentar una morfología anular con crecimiento expansivo y descamación característicamente en el borde de avance periférico<sup>1</sup>. La pitiriasis rosada de Gibert y el eritema anular centrífugo pueden presentar también descamación, aunque ésta suele ser algo más central que en la dermatofitosis<sup>3,4</sup>.

La psoriasis, ocasionalmente puede presentarse como lesiones anulares recibiendo el nombre de psoriasis tipo eritema anular centrífugo (EAC)<sup>4,6</sup>. Se trata de una variante clínica poco frecuente, de curso intermitente, que puede aparecer tanto en pacientes con diagnóstico previo de psoriasis como en ausencia del mismo. Se ha descrito una mayor prevalencia en la población infantil, aunque puede aparecer a cualquier edad<sup>7</sup>. En ocasiones se puede apreciar la presencia de pústulas sobre las placas anulares que pueden aparecer inicialmente o bien desarrollarlas en el futuro y suelen tener característicamente una rápida resolución<sup>6,7</sup>. La localización más frecuente de las lesiones cutáneas suele ser el tronco, cuello y extremidades, asociándose en algún caso fiebre y leucocitosis periférica<sup>7</sup>.

La psoriasis tipo EAC ha sido clásicamente considerada como una variante de la psoriasis pustulosa, aunque en la actualidad se distingue como una variante aguda de psoriasis vulgar, ya que presentan una histología similar<sup>6</sup>. Tanto la psoriasis vulgar como la psoriasis tipo EAC pueden presentar en epidermis microabscesos córneos, pústulas espongiformes, paraqueratosis, acantosis, elongación regular de las crestas interpapilares y edema epidérmico focal junto dilatación de capilares dérmicos superficiales y un infiltrado mononuclear y neutrofílico<sup>2,6,7,10</sup>. Sin embargo, en la psoriasis tipo EAC, la acantosis no es muy evidente y no suele presentar exocitosis de neutrófilos<sup>2,6</sup>. El manejo terapéutico de la psoriasis tipo EAC es similar a la forma vulgar, siendo los corticoides y

los análogos de la vitamina D tópicos el tratamiento de primera línea en las formas leves y moderadas. En formas severas o que no responden a tratamientos tópicos se plantea un tratamiento con inmunosupresores entre ellos, el metotrexate<sup>8</sup>.

La psoriasis en placa única es una presentación poco habitual que requiere con frecuencia un estudio histológico para confirmar el diagnóstico, sobre todo si se trata de una placa de gran tamaño, con morfología policíclica y escasamente descamativa, como fue nuestro caso. Por tanto, para el correcto manejo de un paciente con lesiones figuradas debemos unir las características clínicas e histológicas de las lesiones, sin olvidar la respuesta terapéutica esperable frente a los tratamientos efectivos.

## Bibliografía

1. Hsu S, Le EH, Khoshevis MR. Differential diagnosis of annular lesions. *Am Fam Physician*. 2001;64:289-96.
2. Ríos-Martín JJ, Ferrándiz-Pulido L, Moreno-Ramírez D. Aproximación al diagnóstico histopatológico de las lesiones figuradas. *Actas Dermosifiliogr*. 2011;102:316-24.
3. Toledo-Alberola F, Betlloch-Mas I. Eritemas anulares en la infancia. *Actas Dermosifiliogr*. 2010;101:473-84.
4. Schejman AA, Maiolino MS, López PN, Schejman J. Eritema anular centrífugo: Presentación de nueve casos y revisión bibliográfica. *Arch Argent Dermatol*. 2006;56:129-36.
5. España A. Figurate Erythemas. In: Bologna JL, Jorizzo JL, Schaffer JV, editors. *Dermatology*. 3rd ed. Elsevier;2012. p.307-17.
6. Vocks E, Worret WI, Ring J. Erythema annulare centrifugum-type psoriasis: a particular variant of acute-eruptive psoriasis. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2003;17:446-8.
7. Guill CL, Hoang MP, Carder KR. Primary annular plaque-type psoriasis. *Pediatr Dermatol*. 2005;22:15-8.
8. Ko WL, Tsai HH. Generalized annular skin lesions. *Am Fam Physician*. 2013;87:513-4.





# 25

## Lesiones arciformes y eosinofilia tisular

Álvaro Iglesias-Puzas  
Laura Mesa-Álvarez  
Queila Rodríguez Jato  
Ángeles Flórez

## 25. Lesiones arciformes y eosinofilia tisular



Álvaro Iglesias-Puzas, Laura Mesa-Álvarez,  
Queila Rodríguez Jato, Ángeles Flórez

### Anamnesis

Mujer de 86 años remitida para valoración de una dermatosis no pruriginosa de 4 semanas de evolución.

### Exploración física

Placas eritematosas y edematosas no descamativas de morfología arciforme que afectaban a flancos, extremidades y en ocasiones, se acompañaban de vesiculación periférica (figura 1).

### Exploraciones complementarias

Los exámenes de laboratorio no mostraron eosinofilia y el resto de estudios, incluyendo bioquímica completa con ANA, radiografía de tórax y ecografía abdominal, resultaron dentro de la normalidad. Los estudios histológicos evidenciaron un infiltra-

do inflamatorio perivascular e intersticial superficial con abundante representación eosinofílica, sin tendencia a la formación de granulomas o figuras en llama. No se observaron depósitos de mucina ni focos de degeneración epidermiolítica (figura 2). El estudio de inmunofluorescencia directa de piel perilesional fue negativo.

### Diagnóstico

Eritema anular eosinofílico.

### Tratamiento

Corticosteroides tópicos.

### Evolución

Mejoría parcial del cuadro a las 2 semanas de inicio del tratamiento.

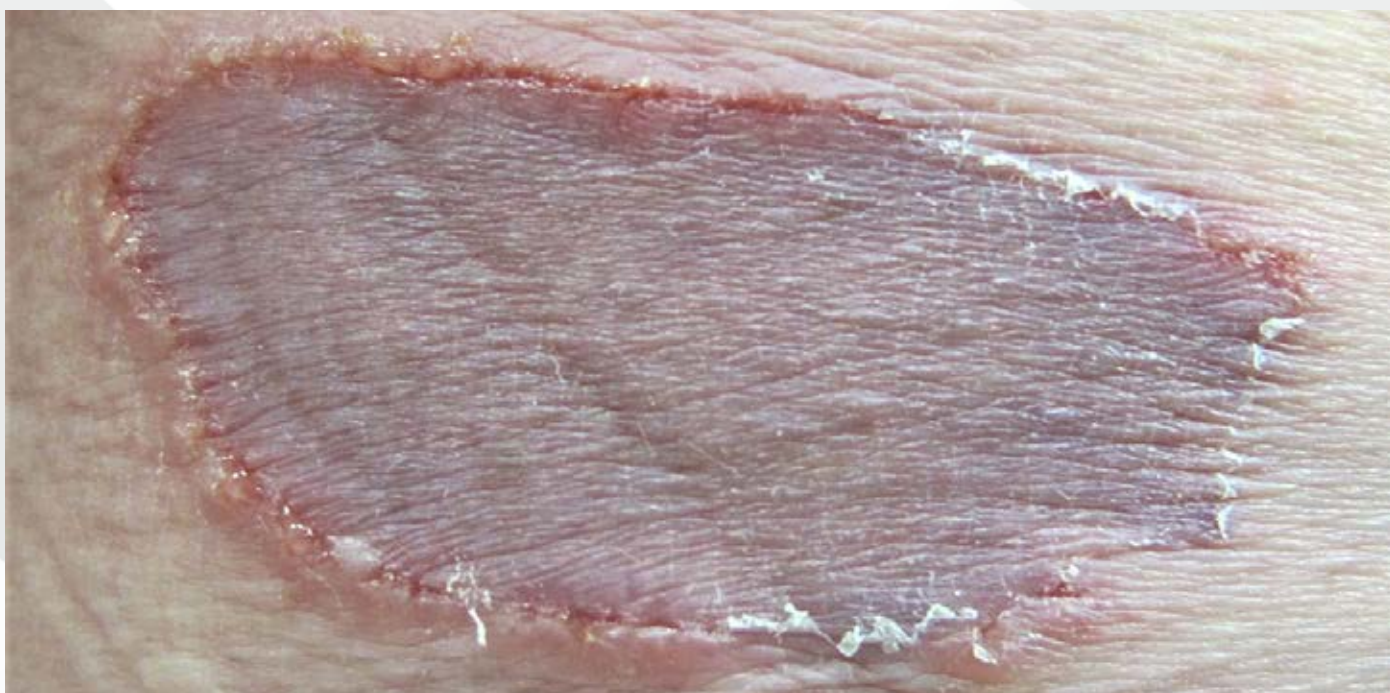


Figura 1. Placa eritematoparduzca de morfología anular mostrando vesiculación en periferia.

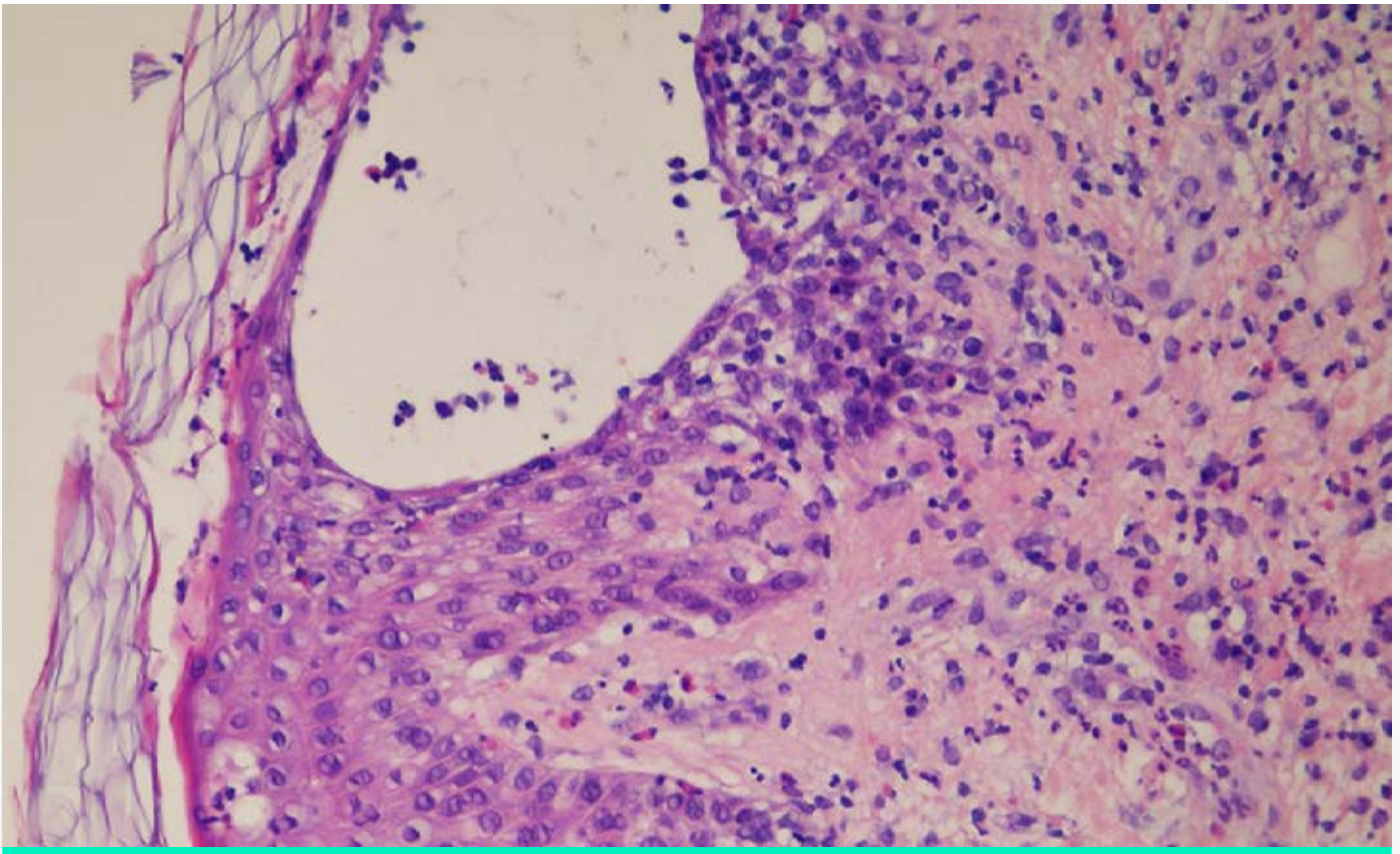


Figura 2. Espongiosis con formación de vesículas intraepidérmicas. Infiltrado inflamatorio perivascular e intersticial superficial con abundante representación eosinofílica. H-E. 40x.

### Comentario<sup>1-3</sup>

El eritema anular eosinofílico (EAE) es una entidad rara, de curso inflamatorio recurrente y naturaleza idiopática. Se presenta en forma de placas eritematosas, no descamativas de predominio en tronco y región proximal de miembros. La presencia de ampollas o, como en este caso, vesículas en periferia es inusual, sólo habiéndose descrito hasta la fecha un caso en la literatura. Los exámenes de laboratorio son con frecuencia normales. La histología muestra un infiltrado eosinofílico perivascular e intersticial superficial en ausencia de figuras en llama o células gigantes multinucleadas. Son muy pocos los casos publicados de EAE y existe controversia sobre su posible relación con el síndrome de Wells. Aunque existen hallazgos histopatológicos y de laboratorio que permitirían diferenciar ambas entidades (las figuras en llama, el infiltrado granulomatoso y la eosinofilia en sangre periférica), estas se han observado también

en lesiones persistentes y en fases avanzadas del EAE. Algunos autores sugieren que el EAE podría tratarse de una variante de síndrome de Wells, o por el contrario considerar ambas entidades como un espectro continuo de la misma enfermedad.

### Bibliografía

1. Kato K, Namiki T, Tokoro S, Takayama K, Yokozeki H. Bullous eosinophilic annular erythema. *J Dermatol.* 2017;44(3):e42-e3.
2. Howes R, Girgis L, Kossard S. Eosinophilic annular erythema: a subset of Wells' syndrome or a distinct entity? *Australas J Dermatol.* 2008;49(3):159-63.
3. Rongioletti F, Fausti V, Kempf W, Rebora A, Parodi A. Eosinophilic annular erythema: an expression of the clinical and pathological polymorphism of Wells syndrome. *J Am Acad Dermatol.* 65. United States 2011. p. e135-7.





26

# Falta título

Faltan autores

## 26. Falta título

Faltan autores



### Anamnesis

Se trata de un varón de 54 años, fumador importante desde la juventud y que padece cardiopatía isquémica, así como isquemia arterial crónica severa de ambos miembros inferiores. Desde hace dos meses presenta una úlcera de origen traumático, dolorosa y de evolución tórpida en la región pretibial de la pierna derecha (figura 1). Además, hace tres semanas se sometió a una coronariografía por una positividad en una prueba de esfuerzo, así como a una cirugía de revascularización del miembro inferior derecho por vía

inguinal. Tras dicha cirugía, presenta mala evolución de la herida quirúrgica inguinal con formación de una úlcera dolorosa, de crecimiento progresivo y que no responde a varios ciclos de antibioterapia (figura 2).

### Exploración física

En región inguinal derecha, así como en región pretibial de la misma extremidad, presenta dos grandes úlceras socavadas, de borde violáceo, necrótico en algunas zonas, y fondo parcialmente fibrinoso.

### Exploraciones complementarias

Se realizó analítica general de sangre y orina, que no reveló alteraciones significativas más allá de la elevación de reactantes de fase aguda esperables en un cuadro inflamatorio. El examen histológico de las biopsias-punch reveló una ulceración y bajo ella, un denso infiltrado neutrofílico en la dermis, acompañado de un marcado incremento de vasos de pequeño calibre rodeado por infiltrados linfocitarios y neutrofílicos. Además, en una de las biopsias se evidenció un vaso dérmico dilatado y ocupado por cristales de colesterol rodeados por un trombo fibrinohemático así como un infiltrado rico en eosinófilos.

### Diagnóstico

Pioderma gangrenoso junto al hallazgo histológico incidental de embolismos de colesterol.

### Tratamiento

Se inicia tratamiento con metilprednisolona a dosis de 1 mg/kg de peso en pauta descendente durante varias semanas.



Figura 1. Úlcera de origen traumático, dolorosa y de evolución tórpida en la región pretibial de la pierna derecha.



Figura 2. Mala evolución de la herida quirúrgica inguinal sin respuesta a varios ciclos de antibioterapia.

### Evolución

El paciente experimenta mejoría lenta pero evidente con el tratamiento esteroideo, con resolución del dolor y cicatrización progresiva de las lesiones, que anteriormente habían sido tratadas con antibioterapia, tanto empírica como dirigida, sin mejoría.

### Comentario<sup>1,2</sup>

El pioderma gangrenoso se engloba dentro de las dermatosis neutrofílicas. Afecta con mayor frecuencia a mujeres, durante la cuarta o quinta década de la vida y de forma predominante a los miembros inferiores. Puede ser idiopático o asociarse a enfermedad sistémica en más del 50% de los casos: enfermedad inflamatoria intestinal, artritis reumatoide, enfermedad de Beçhet, gammopatías monoclonales o trastornos mieloproliferativos. Suele comenzar como pústulas o nódulos, que rápidamente evolucionan hacia úlceras socavadas de bordes necróticos. La histología es la de una úlcera inespecífica con for-

mación de abscesos neutrofílicos centrales en la dermis e imágenes de vasculitis (Fenómeno 2º) o infiltrados linfocitarios perivasculares, en los bordes de avance y en el fondo de la lesión. El diagnóstico, por tanto, es de exclusión. El tratamiento de elección es la corticoterapia sistémica. En este caso, aparte de lo llamativo de las lesiones, la peculiaridad radica en la existencia de imágenes de émbolos de colesterol en una de las lesiones biopsiadas. Asumimos que se trata de un hallazgo incidental dado el cuadro clínico, así como la ausencia de manifestaciones propias de la enfermedad por émbolos de colesterol.

### Bibliografía

1. Bologna, Dermatology. Third edition. Jean L. Bologna MD, Joseph L. Jorizzo MD, Julie V. Schaffer MD.
2. McKee's Pathology of the skin. Fourth edition. J. Eduardo Calonje. Thomas Brenn. Alexander Lazar. Phillip McKee.







# 27

## Placas violáceas en el dorso de las manos

Bárbara Vázquez Fernández  
Rebeca Velasco Huici  
Víctor González Delgado  
Pilar Cordero Romero  
Inmaculada Molina Gallardo



## 27. Placas violáceas en el dorso de las manos

Bárbara Vázquez Fernández, Rebeca Velasco Huici, Víctor González Delgado, Pilar Cordero Romero, Inmaculada Molina Gallardo

### Anamnesis

Mujer de 75 años, con antecedentes de hipertensión arterial, diabetes mellitus de tipo II e hipotiroidismo, que presentaba, desde hacía un mes, lesiones en placa en el dorso de ambas manos, que habían sido tratadas previamente con anti-bioterapia tópica y oral, sin la obtención de respuesta. La paciente negaba dolor en el momento de la anamnesis, así como la existencia de antecedente traumático, cuadro febril o síndrome constitucional. Negaba, asimismo, cambios recientes en su medicación habitual o antecedentes de cuadros infecciosos en los días o semanas previos.

### Exploración física

En el dorso de ambas manos se observaban grandes placas edematosas y eritematovioláceas, algunas de las cuales presentaban áreas desnudas y erosionadas (figura 1). No se observaban colecciones o exudado purulento.

No presentaba otras lesiones a nivel cutáneo o mucoso.

### Exploraciones complementarias

- Biopsia de una de las lesiones: en el estudio histopatológico se observaba la presencia de un infiltrado inflamatorio dérmico denso, de predominio neutrofílico, abscesificado y morfología nodular, que se acompaña en la periferia de la lesión de un mínimo edema en la dermis papilar y de extravasación de fibrina a nivel de un vaso dérmico, sin leucocitoclasia o vasculitis franca.
- Estudio microbiológico: los cultivos bacteriológico, micológico y micobacteriológico resultaron negativos.

- Estudio serológico: negativo para virus hepatotropos.
- Análisis sanguíneo: se observaba elevación moderada de proteína C reactiva y velocidad de sedimentación globular, así como elevación de glucosa, GGT y fosfatasa alcalina. En el hemograma se observaba leucocitosis a expensas de una discreta elevación del recuento linfocitario. Las cifras de ECA, el proteinograma y la prueba de sangre oculta en heces no mostraron hallazgos patológicos.
- Estudios de imagen: la radiografía de tórax no mostraba alteraciones de interés.

### Diagnóstico

Dermatosis neutrofílica del dorso de las manos.

### Tratamiento

Propionato de clobetasol tópico hasta la obtención del resultado anatomopatológico. Una vez obtenido el diagnóstico, prednisona oral a dosis de 0,5 mg/kg/día.

### Evolución

La paciente presentó una adecuada respuesta al tratamiento corticoideo, mostrando una disminución del tamaño de las lesiones y el desarrollo de cicatrices cribiformes (figura 2), así como una mejoría de los parámetros analíticos previamente alterados.

### Comentario

Bajo la denominación de dermatosis neutrofílicas se engloba un grupo heterogéneo de enfermedades que comparten la presencia de un infiltrado neutrofílico a nivel histopatológico y la frecuente asociación con otras patologías sistémicas de carácter infeccioso, autoinmune o neoplásico.



Figura 1. Placas edematosas y eritematovioláceas. Algunas presentan áreas denudadas y erosionadas.

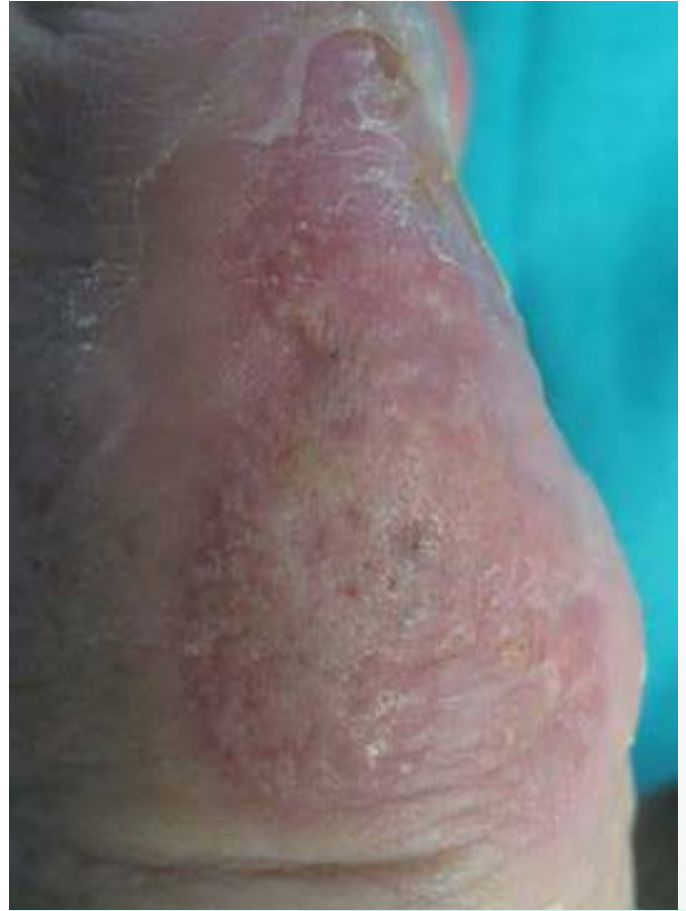


Figura 2. Adecuada respuesta al tratamiento corticoideo, con disminución del tamaño de las lesiones y desarrollo de cicatrices cribiformes.

Así, este conjunto incluye entidades como el síndrome de Sweet y el pioderma gangrenoso, junto a otras patologías menos frecuentes como el eritema elevatum diutinum, la hidradenitis neutrofílica ecrina o la dermatosis neutrofílica del dorso de las manos.

La dermatosis neutrofílica del dorso de las manos es considerada por algunos autores como una variante de síndrome de Sweet o pioderma gangrenoso en esta localización anatómica. Clínicamente puede ser indistinguible del pioderma gangrenoso, e histopatológicamente presenta una imagen similar a la del síndrome de Sweet, aunque con un mayor daño vascular. Dentro de las asociaciones sistémicas de esta patología parecen presentarse con mayor frecuencia las neoplasias hematológicas, que deberán ser descartadas. El diagnóstico requiere la presencia de una biopsia compatible,

y como tratamiento se emplea la corticoterapia sistémica, siendo característica la rápida respuesta de las lesiones a la misma.

### 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.





# 28

## Uñas en cuchara en un niño de 2 años

Marta Prieto Barrios  
Virginia Velasco Tamariz  
Elena Gil de la Cruz  
Sara Isabel Palencia Pérez

## 28. Uñas en cuchara en un niño de 2 años



Marta Prieto Barrios, Virginia Velasco Tamariz, Elena Gil de la Cruz, Sara Isabel Palencia Pérez

### Anamnesis

Un varón de 2 años de edad, refugiado natural de Siria, sin antecedentes de interés. Acudió a la consulta de Dermatología Pediátrica de nuestro hospital por presentar desde el nacimiento onicodistrofia de las 20 uñas. No tenía alteraciones de pelo ni dientes. El hermano mellizo del paciente no tenía alteraciones ungueales. Sin embargo, el hermano mayor y dos primos mostraban clínica

similar. Referían historia de consanguinidad en la familia.

### Exploración física

Alteración de todas las uñas de las manos y de los pies presentando morfología cóncava con estrías longitudinales y pterigium, algunas con hiperpigmentación e hiperqueratosis distal (figuras 1a-b y 2).



Figura 1. Onicodistrofia con morfología característica de “uñas en cuchara” con afectación de pies.



Figura 2. Alteración cóncava en todas las uñas de las manos.

### Exploraciones complementarias

La analítica no mostraba datos de anemia ni carencias vitamínicas.

### Diagnóstico

Coiloniquia hereditaria.

### Tratamiento

Se instauró tratamiento tópico con emolientes y revitalizantes ungueales. Se explicó a la familia la naturaleza benigna del cuadro.

### Evolución

Las manifestaciones han permanecido constantes en el seguimiento.

### Comentario

La palabra coiloniquia proviene del griego (*koi-*los: cóncavo y *onyx*: uña) y por esto también se le conoce comúnmente como uña en cuchara. Se puede asociar a causas fisiológicas (en la recién nacido), familiares, traumáticas (onico-fagia), infecciosas, farmacológicas, pareneo-

plásicas, dermatológicas o sistémicas. Entre las patologías sistémicas en las que se puede observar están la anemia ferropénica, la acromegalia, la diabetes, las alteraciones tiroideas, la enfermedad renal crónica, enfermedades autoinmunes, etc. También se puede ver en diversas patologías dermatológicas: liquen plano, psoriasis, porfiria cutánea tarda, el Darier y algunas genodermatosis como el LEOPARD, la tricodistrofia o las displasias ectodérmicas entre otros. El caso de nuestro paciente se trata de un caso de coiloniquia hereditaria, que es un trastorno genético muy poco frecuente encuadrado en las oncodistrofias no sindrómicas, ya que no asocia otras alteraciones. Tiene herencia autosómica dominante con alta penetrancia y expresividad variable y puede afectar a algunas o todas las uñas. Se cree que su origen puede estar en una mutación de la queratina dura en los cromosomas 12q y 17q. Su diagnóstico es clínico y no suelen ser necesarios estudios adicionales. La actitud debe ser conservadora.







# 29

## Paciente con pápulas faciales múltiples

Inés Poveda Montoyo  
Pedro José Álvarez Chinchilla  
David Romero Pérez  
José Bañuls Roca

## 29. Paciente con pápulas faciales múltiples



Inés Poveda Montoyo, Pedro José Álvarez Chinchilla,  
David Romero Pérez, José Bañuls Roca

### Anamnesis

Presentamos el caso de una paciente diabética e hipertensa de 72 años que consulta por lesión en el lateral nasal izquierdo de meses de evolución. Además, refiere múltiples lesiones localizadas en mejillas y dorso nasal desde hace muchos años, algunas de ellas previamente tratadas. La paciente cuenta que su hermana y madre presentaban las mismas lesiones.

### Exploración física

La lesión paranasal por la que consultaba la paciente se trataba de una pápula con telangiectasias que sugería inicialmente un carcinoma basocelular, pero tras unas semanas de evolución se convirtió en una lesión pediculada compatible con un acrocordón irritado. Por otra parte, presentaba múltiples pápulas blanquecinas de pocos milímetros de diámetro localizadas en nariz y mejillas. El diagnóstico diferencial de estas lesiones incluía la sospecha de fibrofoliomas, tricodiscomas, tricofoliomas o tricoepiteliomas (figura 1).

### Exploraciones complementarias

Se realizó una exéresis de la lesión pediculada paranasal izquierda que fue compatible histológicamente con un fibroma blando. También se llevó a cabo una exéresis de una de las múltiples pápulas faciales localizadas en mejilla y dorso nasal. Los hallazgos histológicos fueron compatibles con fibrofolioma.

Ante la presencia de múltiples lesiones faciales compatibles con fibrofoliomas se sospechó un síndrome de Birt-Hogg-Dubé. Dado que esta entidad puede asociarse a alteraciones en otros órganos, se le planteó la realización de una radiografía de tórax y una ecografía abdominal pero la paciente rechazó las pruebas en ese momento. Años después la paciente vuelve a consultar por una lesión paranasal que le molesta. Aunque clínicamente sugería un fibroma, la histología confirmó que se trataba de otro fibrofolioma. Se le explicó de nuevo la posibilidad de presentar alteraciones extracutáneas asociadas, así como la probable afectación de sus descendientes por



Figura 1. Pápulas blanquecinas múltiples en nariz y mejillas.

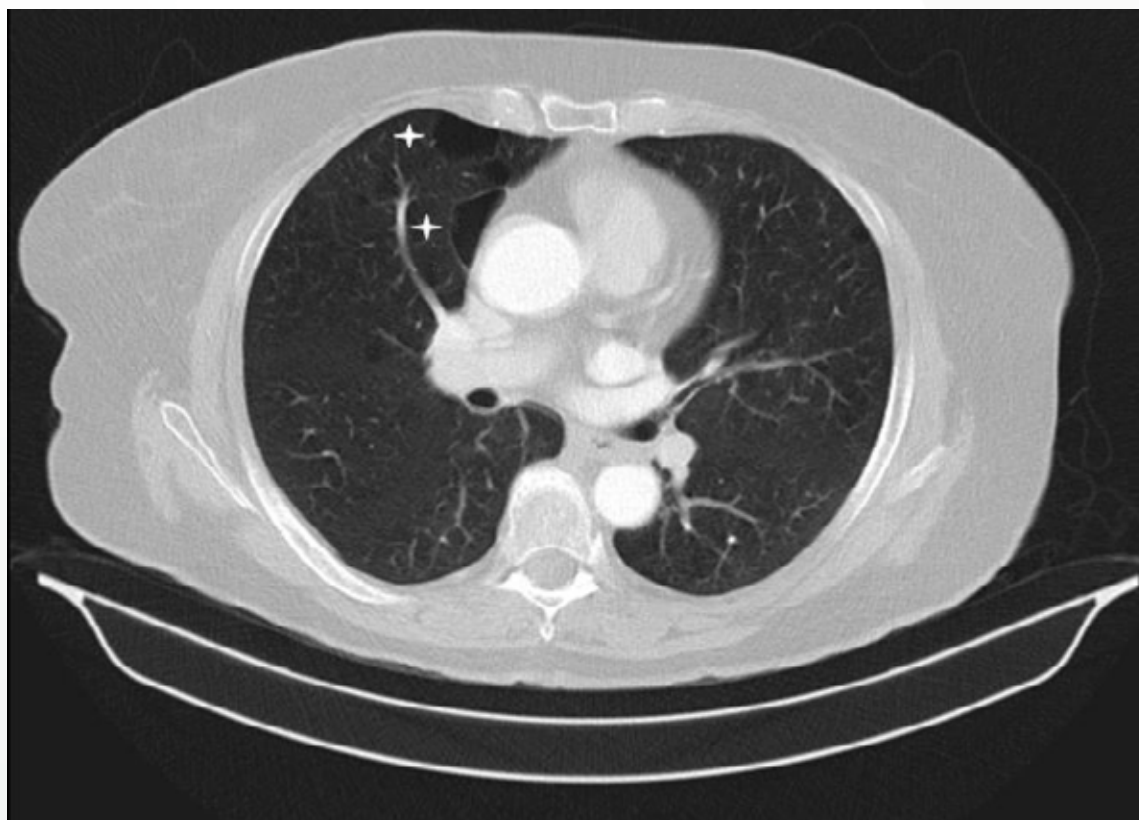


Figura 2. Quistes pulmonares de predominio en pulmón derecho objetivados en la prueba de imagen.

el carácter hereditario de la enfermedad. La paciente aceptó realizarse pruebas complementarias para completar el estudio.

Se solicitaron un TAC toracoabdominal y un estudio genético. En la prueba de imagen se objetivaron quistes pulmonares de paredes finas de predominio en el pulmón derecho, algunos de ellos subpleurales, que sugerían un síndrome de Birt-Hogg-Dubé (figura 2).

El estudio genético con secuenciación completa del gen FLCN reveló una mutación c.346C>T. Esta mutación, detectada en heterocigosis, conlleva una pérdida de función de las proteínas codificadas. Se trata de una mutación patogénica ya descrita previamente como causante de este síndrome.

### Diagnóstico

La paciente presentaba fibrofolliculomas múltiples y quistes pulmonares que sugerían un síndrome de Birt-Hogg-Dubé. Este diagnóstico se confirmó tras la realización del estudio genético.

### Tratamiento

Se realizó una exéresis y electrocoagulación de las lesiones que le molestaban y aquellas de mayor tamaño. El resto de lesiones asintomáticas no precisaron tratamiento.

### Evolución

La paciente está asintomática respecto a sus lesiones cutáneas y pulmonares. Ha sido remitida a neumología para una valoración de estas últimas. Se realizará un seguimiento que incluirá pruebas de imagen para la detección precoz de tumores renales.

### Comentario

La paciente consultó inicialmente por una lesión de reciente aparición compatible con un fibroma blando; no obstante, en la exploración destacó la presencia de múltiples lesiones papulares faciales de años de evolución sugerentes de fibrofolliculomas. Estos hallazgos nos hicieron sospechar un síndrome de Birt-Hogg-Dubé.



El síndrome de Birt-Hogg-Dubé (SBHD) es una enfermedad autosómica dominante caracterizada por la presencia de fibrofoliculomas, fibromas blandos, tricodiscomas y un mayor riesgo de presentar quistes pulmonares, neumotórax espontáneos y cánceres renales principalmente de tipo oncocítico y cromóforo. El gen implicado en este síndrome es el FLCN que codifica la foliculina y se expresa preferentemente a nivel cutáneo, pulmonar y renal. La presencia de múltiples fibrofoliculomas es el signo guía que nos

permite sospechar este síndrome a los dermatólogos. Sin embargo, existe una gran variabilidad clínica en estos pacientes. Series europeas han descrito que hasta un 10- 25% de los pacientes con SBHD no presentarán manifestaciones cutáneas. La realización de pruebas complementarias es necesaria para detectar de forma precoz las posibles lesiones pulmonares y renales asociadas. Así mismo, los estudios genéticos permitirán confirmar la enfermedad y ofrecer un consejo genético a sus familiares.



# 30

## Lesiones lineales con apariencia de latigazos

José Manuel Rueda Carnero  
Daniel Nieto Rodríguez  
Clara Chiloeches Fernández  
Rosa Adelaida Feltes Ochoa

## 30. Lesiones lineales con apariencia de latigazos



José Manuel Rueda Carnero, Daniel Nieto Rodríguez,  
Clara Chiloeches Fernández, Rosa Adelaida Feltes Ochoa

### Anamnesis

Paciente de 34 años que acudió a Urgencias por una erupción cutánea levemente pruriginosa desde hacía 48 horas que había aumentado en intensidad y extensión en dicho período de tiempo. Sin antecedentes personales de interés ni toma de fármaco nuevo ni haber padecido ningún proceso infeccioso en las últimas semanas. Tras interrogatorio minucioso, comentó que hacía dos días había ingerido setas de una especie que no sabía identificar.

### Exploración física

En la exploración física se objetivaron lesiones cutáneas eritematoedematosas formadas por la confluencia de pápulas eritematosas en una distribución lineal en grupos de varias líneas paralelas entre sí con diversas trayectorias, abarcando el tronco anterior y posterior y la raíz de las extremidades (figuras 1 y 2). No se hallaron otros hallazgos en el resto del tegumento cutáneo.

### Exploraciones complementarias

Los análisis de sangre realizados no presentaron ninguna alteración de relevancia. No se consideró necesaria la realización de biopsia cutánea u otras pruebas complementarias en el momento del diagnóstico.

### Diagnóstico

Dermatitis flagelada por setas shiitake.

### Tratamiento

Se realizó tratamiento con corticoterapia tópica de potencia media, con franca mejoría de las lesiones en pocos días.

### Comentario<sup>1-3</sup>

La dermatitis por setas shiitake es una dermatosis que aparece en algunas personas tras el consumo de dichas setas crudas o poco cocinadas, lo que sugiere que dichos individuos deben de ser susceptibles o hipersensibles a una sustancia termolábil presente en dichas setas. Sus manifestaciones clínicas son similares a las que aparecen en la dermatitis flagelada producida por drogas como la bleomicina, aunque parecen tener un mecanismo de acción diferente. Se manifiesta como pápulas pruriginosas, vesículas y edema en cara, cuero cabelludo, tronco y extremidades proximales. Puede seguirse de la aparición de lesiones lineales hiperpigmentadas por depósito de hemosiderina o hiperpigmentación postinflamatoria. Histopatológicamente presenta hallazgos inespecíficos consistentes en espongirosis y queratinocitos necróticos en la epidermis, junto con un infiltrado linfocítico en dermis. Su tratamiento consiste en la aplicación de corticoterapia tópica y antihistamínicos orales, con resolución en 1 a 8 semanas. Se recomienda evitar la ingestión de las setas de dicha especie o en su defecto ingerirlas muy cocinadas.

### Bibliografía

1. Shiitake mushroom-induced flagellate dermatitis. Fang S, Bajoghli A, Bajoghli M. *Ann Allergy Asthma Immunol.* 2017;119:462-463.
2. Flagellate shiitake mushroom dermatitis. Luber AJ, Ackerman LS. *Dermatol Online J.* 2015;21.
3. Díaz-Corpas T, et al. Dermatitis flagelada tras la ingesta de setas del género Shiitake. *Actas Dermosifiliogr.* 2011;102:830-832.



Figuras 1 Lesiones cutáneas eritematoedematosas abarcando el tronco posterior.



Figura 2. Lesiones cutáneas eritematoedematosas abarcando el tronco posterior y la raíz de las extremidades.





31

# Una úlcera nasal mutilante

María Macarena Giácaman  
Blanca Ferrer Guillén  
Cristian Valenzuela Oñate  
Víctor Alegre de Miquel



## 31. Una úlcera nasal mutilante

María Macarena Giácaman, Blanca Ferrer Guillén,  
Cristian Valenzuela Oñate, Víctor Alegre de Miquel

### Anamnesis

Mujer de 80 años que presentaba una lesión ulcerada en ala nasal derecha de un año y medio de evolución, no dolorosa, asociada a parestesias en zona malar y mandibular del mismo lado. Previamente había recibido tratamiento con antibióticos tópicos sin respuesta. Entre los antecedentes médicos destacaba hipertensión arterial, insuficiencia cardíaca y un síndrome de piernas inquietas. Presentaba además una neuralgia de la segunda y tercera rama del trigémino desde hace 4 años, intervenida en dos ocasiones mediante termolesión percutánea selectiva del ganglio de Gasser por radiofrecuencia. Valorada

inicialmente por otorrinolaringología, quienes le realizaron una biopsia de la úlcera, y ante los hallazgos poco concluyentes nos deciden interconsultar.

### Exploración física

A la exploración física se observaba una lesión ulcerada de 37 mm x 15 mm, que se extendía desde el dorso nasal derecho hasta el labio superior, con destrucción de toda el ala nasal derecha. Lesiones erosivas en región frontal y sien derecha (figura 1). Se constató, además, hipoestesia e hiposensibilidad termoalgésica de hemifcara derecha.



Figura 1. Lesión ulcerada que se extiende desde dorso nasal a labio superior, con destrucción del ala nasal derecha. Lesiones erosivas en región frontal, párpado y sien derecha.



## Exploraciones complementarias

- Hemograma sin alteraciones relevantes, PCR virus herpes negativos, cultivos bacterianos y de hongos negativos.
- Biopsia de la úlcera: úlcera con tejido de granulación e hiperplasia epitelial para y ortoqueratósica. No se observan lesiones tumorales.

## Diagnóstico

Síndrome trófico trigeminal.

## Tratamiento

Se instruyó a la paciente de no manipularse las lesiones y se inició tratamiento con carbamazepina 100 mg, 3 veces al día y curas de la úlcera con apósitos hidrocoloides

## Evolución

Tras dos semanas de tratamiento se objetivó mejoría de las lesiones (figura 2).

## Comentario<sup>1-4</sup>

El síndrome trófico trigeminal es una patología poco frecuente, que se desarrolla como consecuencia de un daño central o periférico de las ramas sensitivas del trigémino. Las causas más habituales de lesión son la ablación del nervio (como en nuestro caso), seguida de accidente cerebrovascular. Se caracteriza por la triada clásica de anestesia, parestesias y ulceración nasal. Las hipoestésias y parestesias llevan a que los pacientes manipulen de forma compulsiva las áreas inervadas por el nervio previamente dañado, provocando lesiones erosivas y ulceradas que si no son diagnosticadas a tiempo pueden progresar hacia la destrucción completa de segmentos corporales. En cuanto al tratamiento, este debe estar dirigido principalmente hacia la modificación de las conductas autolesivas. Se han empleado para esto curas oclusivas, carbamazepina, amitriptilina, clorpromazina, diazepam y vitamina B. Otros tratamientos empleados son la estimulación eléctrica transcutánea del nervio, colocación de colgajos inervados, apósitos



Figura 2. Disminución del tamaño de la úlcera tras dos semanas de tratamiento.

hidrocoloides y presión negativa para las curas de las úlceras. Debemos tener presente esta patología en el diagnóstico diferencial de las úlceras faciales, especialmente si ésta se localiza en el ala nasal, con el fin de iniciar prontamente un tratamiento, evitando así la progresión hacia lesiones mutilantes.

## Bibliografía

1. Palanisamy A, Rajappavu SD, Kothandapany S. Trigeminal trophic syndrome. *An Bras Dermatol*. 2017;92:593-594.
2. Kumar P, Thomas J. Trigeminal trophic syndrome. *Indian J Dermatol*. 2014;59:75-6.
3. Upshaw WN, Bilyeu CW. Carbamazepine as a Treatment for Trigeminal Trophic Syndrome: A Case Report and Literature Review. *Psychosomatics*. 2015;56:580-2.
4. Kentley J, Marshall C, Gkini MA, Taylor R, Bewley A. Atypical Trigeminal Trophic Syndrome: An Unusual Cause of Facial Ulceration. *Acta Derm Venereol*. 2017;97:971-972.





# 32

## Nódulos dolorosos en el talón

Isabel Abadías Granado

Javier Sánchez Bernal

Álvaro Rivera Rodríguez

M<sup>a</sup> Antonia Concellón Doñate

## 32. Nódulos dolorosos en el talón



Isabel Abadías Granado, Javier Sánchez Bernal, Álvaro Rivera Rodríguez,  
M<sup>a</sup> Antonia Concellón Doñate

### Anamnesis

Varón de 43 años, sin antecedentes de interés salvo sobrepeso, que refiere la aparición de “bultos” dolorosos en la zona lateral de ambos talones, en aparente relación con la utilización de calzado de seguridad en su trabajo. No presenta ninguna sintomatología general asociada. Niega episodios previos similares y no había apreciado dichas lesiones con anterioridad.

### Exploración física

Se observan nódulos ligeramente eritematosos, de consistencia blanda, dolorosos a la palpación, de aproximadamente 1 cm de diámetro, localizados en las zonas laterales de ambos talones, principalmente en la zona lateral interna (figura 1). Dichos nódulos son apreciables tanto con el pie en reposo como con el talón apoyado. Así mismo el paciente presenta una hiperqueratosis marcada en la zona de apoyo del talón.

### Exploraciones complementarias

Se realiza una biopsia punch de uno de los nódulos, observándose fragmentos de tejido adiposo con hiperplasia capilar y un foco de fibrosis de morfología cicatricial postreactiva, sugestivo de necrosis grasa en resolución (figura 2).

### Diagnóstico

Pápulas piezogénicas podales.

### Tratamiento

Se optó por una actitud expectante, recomendando al paciente adelgazar, evitar estar mucho tiempo de pie y sustituir o proteger el calzado.



Figura 1. Nódulos ligeramente eritematosos, de consistencia blanda, dolorosos a la palpación, localizados en la zona lateral del talón. Hiperqueratosis marcada en la zona de apoyo.

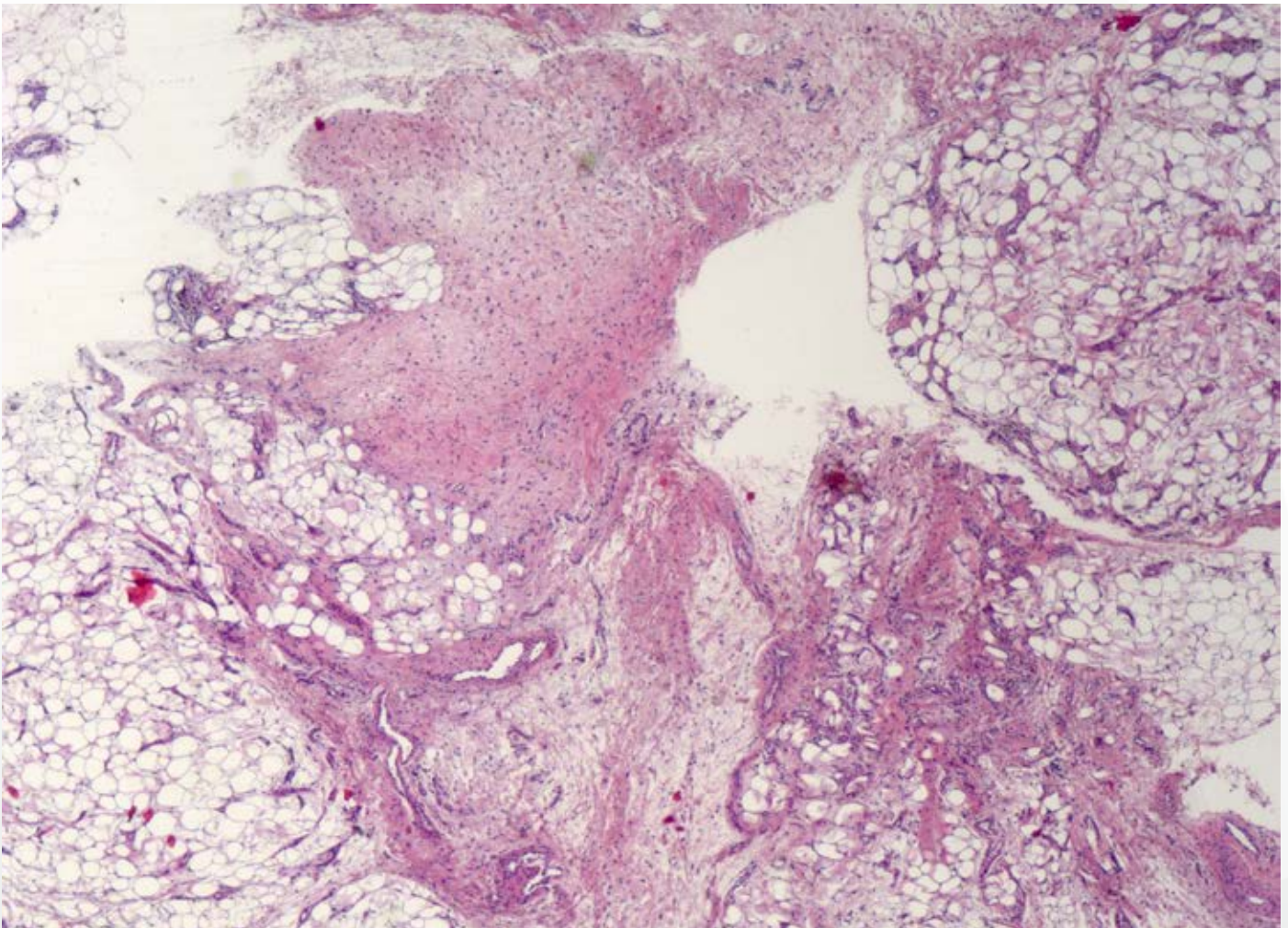


Figura 2. Biopsia de un nódulo. Se aprecian fragmentos de tejido adiposo con hiperplasia capilar y un foco de fibrosis de morfología cicatricial postreactiva, sugestivo de necrosis grasa en resolución. HE 4x.

### Evolución

Seis meses después los nódulos persisten, aunque son menos apreciables, especialmente con el pie en reposo, y ha disminuido el dolor.

### Comentario<sup>1-4</sup>

Las pápulas piezogénicas podales son pequeños nódulos blandos localizados en la cara lateral de los pies que pueden aparecer en cualquier persona sana. Se corresponden con pequeñas herniaciones del tejido graso subcutáneo a través de defectos del tejido conectivo. Son apreciables cuando la persona se encuentra de pie y suelen desaparecer al dejar de apoyar el talón. Se ha descrito una prevalencia de hasta el 60% en la población, no obstante, en la mayoría de los casos pasan desapercibidos ya que por lo general

son completamente asintomáticos. Únicamente en un 10% de los casos las lesiones son dolorosas y esto es debido a la isquemia provocada por la extrusión de la grasa con su paquete vasculo-nervioso. En pacientes con enfermedades hereditarias del tejido conectivo, como el síndrome de Ehlers-Danlos, estas lesiones suelen ser más frecuentes, numerosas y de mayor tamaño. El diagnóstico es clínico, aunque en caso de duda se puede realizar una biopsia, en la que se apreciaría el tejido graso protruyendo en la dermis. No existe tratamiento específico, no obstante, se han propuesto múltiples medidas como evitar estar de pie un tiempo prolongado, reducir los traumatismos en los pies, perder peso, utilizar calcetines compresivos y taloneras o, en casos más severos, infiltraciones de corticoide.



## Bibliografía

1. Karadag AS, Bilgili SG, Guner S, Yilmaz D. A cases series of Piezogenic pedal papules. *Indian Dermatol Online J.* 2013; 4:369-71
2. Poppe H, Hamm H. Piezogenic papules in Ehlers-Danlos syndrome. *J Pediatr.* 2013; 163:1788.
3. Ma DL, Vano-Galvan S. Piezogenic pedal papules. *CMAJ.* 2013; 185:E847.
4. Mai Y, Nishie W, Sugai T, Imafuku K, Arita K, Shimizu H. Disappearing subcutaneous papules and nodules: Characteristic features of muscle herniation and piezogenic pedal papules. *J Dermatol.* 2017; 44:e361-e362.





# 33

## Úlcera tórpida tras intervención quirúrgica en un paciente con hidrosadenitis supurativa

Ángeles Arnandis Muñoz  
Sofía Lucas Truyols  
Javier Sabater Abad  
Javier Miquel Miquel



## 33. Úlcera tórpida tras intervención quirúrgica en un paciente con hidrosadenitis supurativa

Ángeles Arnandis Muñoz, Sofía Lucas Truyols,  
Javier Sabater Abad, Javier Miquel Miquel

### Anamnesis

Varón de 25 años, fumador y sin antecedentes médicos de interés ni tratamiento habitual. Consultó en nuestro servicio por presentar una úlcera de evolución tórpida, rápido crecimiento y dolorosa en axila izquierda de dos meses de evolución. Presentaba buen estado general y se mantenía afebril. Seis meses antes, había sido diagnosticado de hidrosadenitis supurativa (HS) en axila izquierda, presentando múltiples nódulos y abscesos dolorosos, fluctuantes que habían sido intervenidos por el servicio de Cirugía General hasta en 4 ocasiones con necesidad posterior de mechado, curas y pautas largas de antibioterapia. Sin lesiones de HS en otras localizaciones, ni clínica sugestiva de enfermedad inflamatoria intestinal u otra enfermedad sisté-

mica asociada. No tomaba ningún tratamiento antibiótico oral, únicamente estaba con curas tópicas con antiséptico y colocación posterior de un apósito.

### Exploración física

A la exploración física se observa una úlcera de 1,3 x 2,5 cm, profunda y con un llamativo borde eritematovioláceo más sobreelevado. Sin signos de sobreinfección circundantes. No presentaba otras lesiones a nivel cutáneo sugestivas de HS (figura 1).

### Exploraciones complementarias

Para apoyar el diagnóstico, que suele ser clínico, se realizó una biopsia cutánea que contuvo tanto parte de la úlcera como del borde periférico inflamatorio. Esta mostraba un tejido de granula-



Figura 1. Úlcera de 1,5 x 3 cm en axila izquierda, profunda con un borde eritematovioláceo sobreelevado. Sin signos de sobreinfección circundantes.

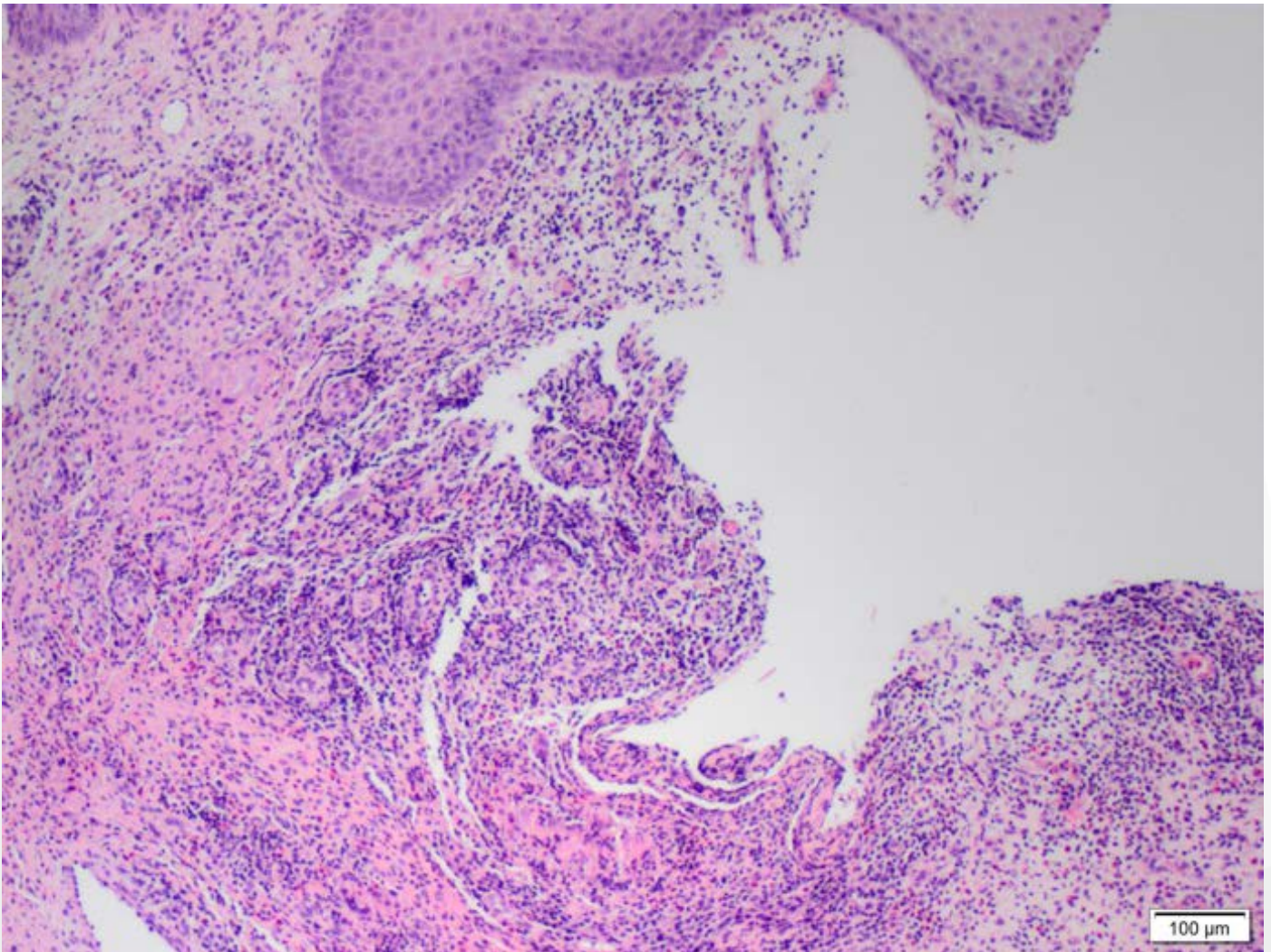


Figura 2. HE (40x). Tejido de granulación con numerosos eosinófilos y un componente granulomatoso con histiocitos multinucleados gigantes, localizados en dermis superficial y media.

ción con numerosos eosinófilos y un componente granulomatoso con histiocitos multinucleados gigantes, localizados en dermis superficial y profunda (figura 2).

### Diagnóstico

Pioderma gangrenoso (PG) clásico o ulcerado secundario a drenaje quirúrgico de un absceso en axila izquierda en un paciente con hidrosadenitis supurativa.

### Tratamiento

Se decidió iniciar tratamiento con prednisona oral en dosis inicial de 60 mg/día y posterior descenso progresivo asociado a curas tópicas con

suero fisiológico y posterior aplicación de mupirocina pomada 1 vez al día junto con un apósito hidrocoloide hasta la curación total de la lesión.

### Evolución

Buena respuesta al tratamiento instaurado y resolución total de la lesión cutánea en un mes, sin recidiva posterior (figura 3). Por el momento, el paciente está asintomático y no ha vuelto a presentar más lesiones de HS en la axila izquierda ni en otras localizaciones.

### Comentario<sup>1-3</sup>

El PG es una dermatosis neutrofílica infrecuente con una incidencia de entre 3 y 10 casos por



Figura 3. Curación total de la lesión en un mes dejando una cicatriz eritematosa y ligeramente hipertrófica, sin recidiva posterior.

1.000.000 habitantes/año. Es más frecuente en mujeres de edad media (40-60 años). El curso clínico está caracterizado por la aparición de una pápula, pústula, vesícula o nódulo inflamatorio que posteriormente aumenta de tamaño y forma una úlcera. A veces, asocia síntomas sistémicos. Más del 50% de los casos se asocian a enfermedades sistémicas como enfermedad inflamatoria intestinal, artritis, gammopatía monoclonal IgA o síndrome PAPA (artritis piogénica, PG y acné). En cuanto al tratamiento, cuando es localizado se pueden utilizar corticoides tópicos, inhibidores de la calcineurina o ciclosporina tópica o intralesional. En enfermedades más extensas, los corticoides orales son la terapia inicial más utilizada, para casos refractarios se puede usar ciclosporina, inhibidores anti-TNF $\alpha$ , micofenolato, metotrexato, azatioprina, dapsona, minociclina o IVIG. El 50% curan de forma completa en un año, aunque pueden dejar cicatrices desfigurantes y recidivar. El efecto del tratamiento de la enfermedad de base sobre el PG es variable y no siempre sigue un curso paralelo.

Presentamos el caso de un PG postoperatorio, un subtipo poco frecuente que suele aparecer en la herida quirúrgica en las dos semanas posteriores es más frecuente en mujeres a nivel del pecho o abdominal a diferencia de nuestro caso que suele aparecer en la herida quirúrgica en las dos semanas posteriores. Además, cabe destacar que los hallazgos granulomatosos de la histología son típicos en el subtipo vegetante, sin embargo, éste suele presentarse en cabeza y cuello como una placa o nódulo doloroso, ulcerado y de superficie frecuentemente verrucosa; hallazgos clínicos que difieren mucho a los encontrados en nuestro caso.

### Bibliografía

1. Tolkachjov SN, Fahy AS, Wetter DA, et al. Postoperative pyoderma gangrenosum (PG): the Mayo Clinic experience of 20 years from 1994 through 2014. *J Am Dermatol*. 2015; 73:615.
2. Courtney Schadt MD. Pyoderma gangrenosum: Pathogenesis, clinical features, and diagnosis. UpToDate; 2018.
3. Courtney Schardt MD. Pyoderma gangrenosum: Treatment and prognosis. UpToDate; 2018.



# 34

## Lesiones cutáneas de aparición en invierno como signo guía

Mónica Munera Campos  
Adrià Plana Pla



## 34. Lesiones cutáneas de aparición en invierno como signo guía

Mónica Munera Campos, Adrià Plana Pla

### Anamnesis

Mujer de 46 años, con antecedente de una hepatitis por virus C tratada con interferón y rivabirina (consiguiendo la negativización del VHC-ARN) remitida a nuestras consultas por unas lesiones cutáneas dolorosas que aparecieron tras la exposición al frío, al inicio del invierno.

La enferma refería haber consultado un año antes a otro centro, por unas lesiones cutáneas distintas a las actuales, que le aparecían desde hacía 3 años cuando se exponía al frío. Estas lesiones eran descritas como habones, de escasas horas de duración. En el otro hospital se había realizado la prueba del cubito de hielo, consiguiendo desencadenar las lesiones. Se había diagnosticado de una urticaria al frío adquirida de tipo primaria o idiopática y se le había pautado tratamiento antihistamínico. En el momento de consultar a nuestro hospital, presentaba unas lesiones dolorosas y de distinta morfología a las de los episodios anteriores.

### Exploración física

A la inspección se objetivaron unas lesiones de disposición reticulada, de coloración eritemato-violácea, con pequeñas áreas necróticas y costrosas que afectaban predominantemente a las extremidades inferiores, en especial a los muslos, así como al dorso de los brazos y, con menor intensidad, al abdomen. Además, presentaba una marcada afectación de las zonas acras con lesiones similares en el dorso de las manos, los pabellones auriculares y la punta nasal (figura 1).

### Exploraciones complementarias

Se realizó una biopsia cutánea de una de las lesiones del dorso de las manos. En ella se aprecia-

ba la presencia de depósitos intravasculares de un material eosinófilo homogéneo dentro de los vasos de la dermis papilar, reticular y del tejido celular subcutáneo. Los vasos afectados no mostraban evidencia de vasculitis ni extravasación de eritrocitos en la dermis adyacente (figura 2a).

Las tinciones inmunohistoquímicas del material intravascular eosinófilo mostraron una marcada positividad para cadenas ligeras kappa ( $\kappa$ ), con una muy discreta positividad para cadenas lambda ( $\lambda$ ) (figura 2b y 2c).

Se solicitó un estudio analítico en el que se objetivó un hemograma, coagulación, y bioquímica (incluyendo niveles de calcio, función renal y hepática y beta-2-microglobulina) dentro de la normalidad, así como un estudio de autoinmunidad (con C3, C4, ANA, FR, y anticuerpos antifosfolípidos) que tampoco mostró hallazgos relevantes. Las serologías para VHB y VIH fueron negativas y la carga viral de VHC-ARN permanecía indetectable. El estudio inmunológico fue positivo para crioglobulinas de tipo I (crioglobulinas IgG 612 ng/dl, IgA 1,03mg/dl e IgM 0,78mg/dl) y la inmunoelectroforesis del crioprecipitado para su caracterización mostró una crioglobulinemia monoclonal compuesta de IgG  $\kappa$  monoclonal.

El proteinograma sérico mostró una banda de movilidad restringida en la zona gamma, con un importante componente monoclonal IgG  $\kappa$ . La dosificación de inmunoglobulinas séricas fue de IgG, 952 mg/dl (normal entre 700-1400 mg/dl); IgA, 11mg/dl (normal entre 70-400 mg/dl) e IgM, 19mg/dl (normal entre 90-180 mg/dl).

La bioquímica urinaria, incluyendo el aclaramiento de creatinina y la proteinuria fueron normales. En el proteinograma urinario no se detectó excreción de cadenas.



Figura 1. Livedo reticularis con pequeñas áreas de necrosis y formación de costra. Afectación de zonas acras: a) Dorso de ambas manos y b) Punta nasal. c) Afectación extensa de las extremidades inferiores.

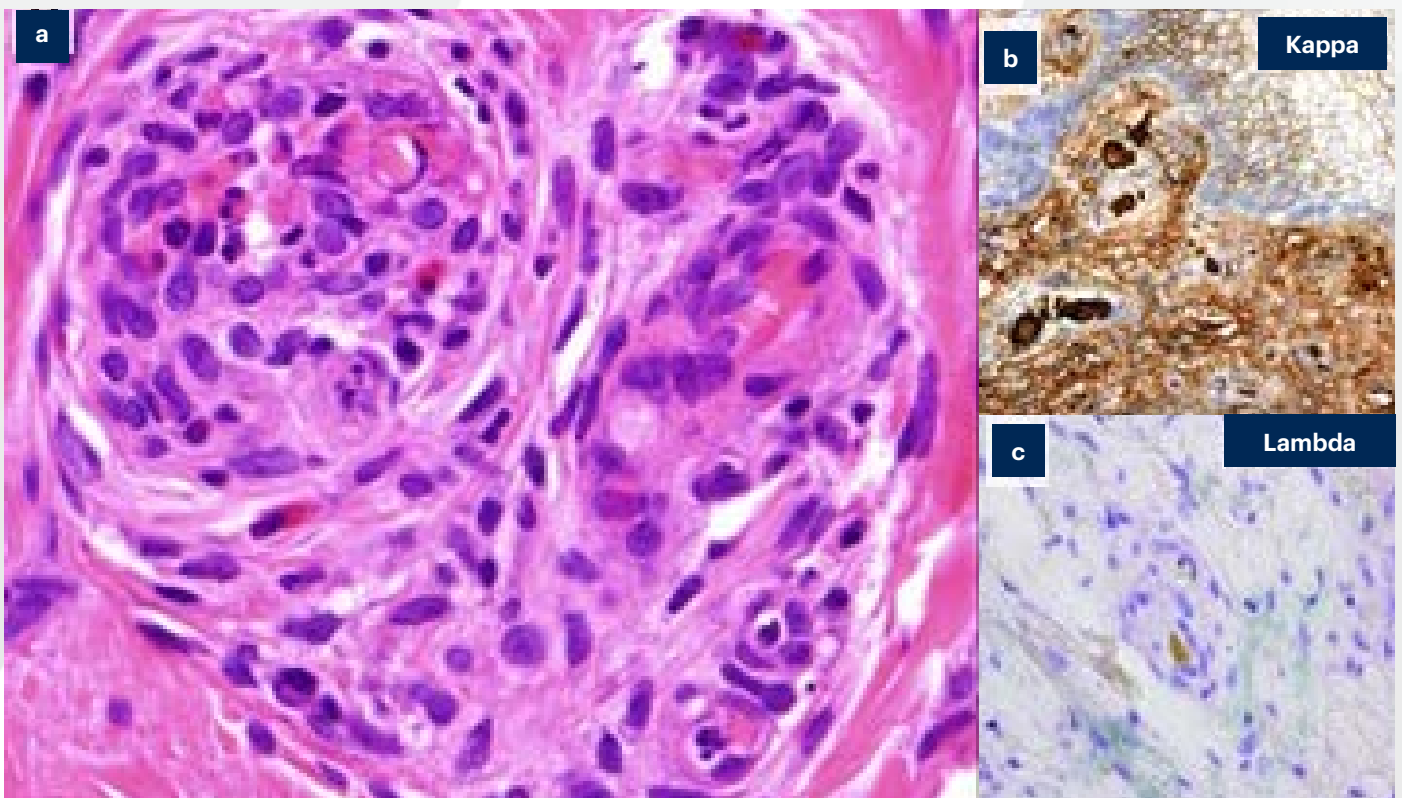


Figura 2. a) Crioglobulinemia tipo I. Se aprecia el depósito de un material eosinófilo dentro de un vaso dérmico, que corresponde a crioglobulinas precipitadas (hematoxilina-eosina, 100x). b) Tinción inmunohistoquímica para cadenas ligeras Kappa con marcada positividad. c) Tinción inmunohistoquímica para cadenas lambda, con muy escasa reactividad.



## Diagnóstico

Sobre la base de las características clínicas e histológicas de las lesiones, así como los hallazgos de laboratorio se realizó el diagnóstico de una crioglobulinemia tipo I. Para el estudio etiológico de la misma, se solicitó una serie ósea radiológica, que fue estrictamente normal, y un aspirado de médula ósea que mostró un aumento de células plasmáticas compatible con mieloma múltiple. Así pues, el diagnóstico de las lesiones iniciales que había presentado la paciente era el de una urticaria al frío secundaria a una crioglobulinemia tipo I de aparición en el contexto de un mieloma múltiple.

## Tratamiento

Respecto al mieloma, como éste aún no presentaba afectación sistémica, salvo por la clínica derivada de la crioglobulinemia, se consensuó con la paciente posponer el inicio del tratamiento sistémico. En lo referente a las lesiones cutáneas y dado que la paciente estaba muy sintomática, se inició corticoterapia con prednisona a 30 mg/día en pauta descendente progresiva durante 3 meses.

## Evolución

La livedo reticular con necrosis fue resolviéndose progresivamente y no aparecieron nuevas lesiones, así como tampoco nuevos habones desencadenados con la exposición al frío.

Unos meses después la paciente desarrolló un nuevo brote de lesiones cutáneas que en esta ocasión no respondieron al tratamiento y que además se acompañaban de unos niveles de componente monoclonal sérico de 9,28 mg/l y urinarios de 280 mg/24 h. Por todo esto, se decidió iniciar tratamiento con bortezomib y dexametasona a dosis plenas consiguiéndose a los 4 ciclos de tratamiento una disminución del componente monoclonal sérico a 3 mg/l y negati-

zación del urinario. La paciente se encontraba en remisión parcial y finalmente recibió un trasplante autólogo de precursores hematopoyéticos con buena respuesta.

En la actualidad se mantiene asintomática y con negativización completa del componente monoclonal en suero y orina. No ha vuelto a presentar lesiones cutáneas.

## Comentario

La urticaria al frío (*a frigore*) es una forma de urticaria física con una incidencia estimada del 0,05%. Frecuentemente es adquirida y afecta a adultos jóvenes, siendo mayor la incidencia en mujeres. La forma más habitual es la idiopática o primaria, responsable de al menos el 95% de los casos. En muy raras ocasiones ocurre en asociación a infecciones (VEB, VHB, VHC, VIH, sífilis, entre otros), neoplasias hematológicas o, como en nuestro caso, a crioglobulinemias.

La crioglobulinemia tipo I se distingue de las crioglobulinemias mixtas (tipos II y III), a menudo secundarias a VHC, por la presencia de un único componente monoclonal. Desde el punto de vista clínico, produce lesiones derivadas de la hiperviscosidad y de la oclusión microvascular, pero sin inflamación de los vasos. Las formas mixtas, en cambio, sí presentan hallazgos histopatológicos de vasculitis.

En nuestra paciente los datos clínicos, histológicos y de laboratorio, permitieron el diagnóstico de una crioglobulinemia tipo I, hallazgos todos ellos distintos a los esperables para una crioglobulinemia mixta asociada al VHC, en su caso, además, ya erradicado. Por otro lado, esto permitió conocer el origen de la urticaria al frío, que fue secundaria a la crioglobulinemia tipo I y no idiopática como se pensó al inicio. Además, estas lesiones cutáneas permitieron el diagnóstico precoz de la neoplasia hematológica.





35

# Pústulas pruriginosas en pliegues

Sandra Peña López

Ana Varela Veiga

Olaya Suárez Magdalena

Beatriz Fernández-Jorge

## 35. Pústulas pruriginosas en pliegues



Sandra Peña López, Ana Varela Veiga, Olaya Suárez Magdalena, Beatriz Fernández-Jorge

### Anamnesis

Mujer de 55 años, sin alergias medicamentosas conocidas, hipertensa, hipotiroidea y con síndrome ansioso-depresivo, a tratamiento con levotiroxina, haloperidol y levomepromazina. Consultó por lesiones eritematosas pruriginosas de semanas de evolución, que iniciaron en surcos submama-rios y se extendieron al resto del cuerpo.

### Exploración física

A la exploración física presentaba placas eritematodescamativas con pústulas en periferia, así como

zonas liquenificadas, en axilas, pliegues submama-rios, escote, raíz de miembros superiores, ingles y cara interna de miembros inferiores (figura 1).

### Exploraciones complementarias

Se realizaron diversas pruebas complementarias: analítica completa (hemograma, bioquímica, autoinmunidad, PCR, IgE, Ac de enfermedad celíaca, Ac anti piel) cuyos resultados más destacables fueron TGC 272, GPT 48, IgE 721 y ANA 1/80 con patrón moteado, con resto de parámetros dentro de la normalidad.



Figura 1. Placa eritematosa en axila izquierda, con pustulación en periferia. Detalle de zona de biopsia.

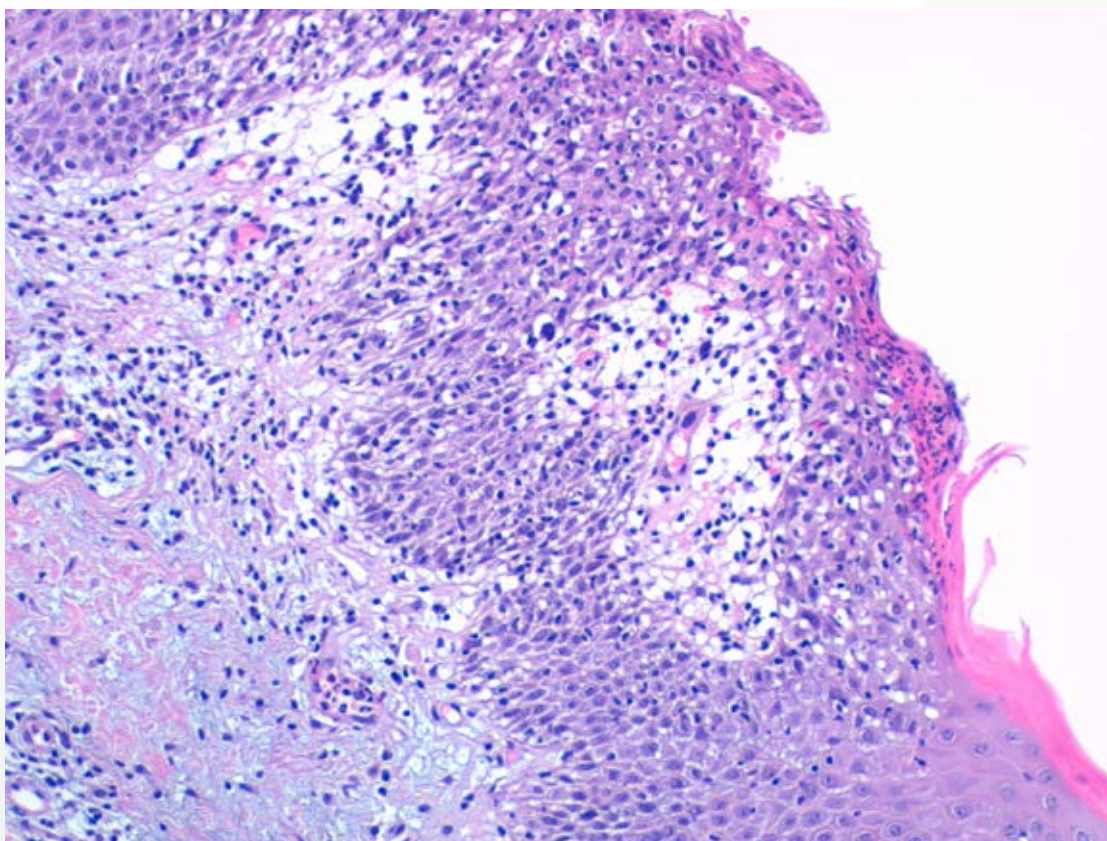


Figura 2. Detalle histológico de la lesión, tinción con hematoxilina-eosina a 20 aumentos: se aprecia leve acantosis, espongiosis focal con exocitosis de linfocitos y de leucocitos polimorfonucleares neutrófilos, con focos de hiper y paraqueratosis, así como incipiente pústula subcórnea compuesta de polimorfonucleares.

Se realizó biopsia de una de las lesiones, que mostró ausencia de acantolisis o hendiduras en la epidermis, apreciándose leve acantosis, espongiosis focal con exocitosis de linfocitos y de leucocitos polimorfonucleares neutrófilos con focos de hiper y paraqueratosis. Presentaba acúmulos de leucocitos polimorfonucleares neutrófilos en relación con la capa de queratina y por debajo de ella formando una incipiente pústula subcórnea (figura 2). Con la técnica de PAS no se observaron hongos y la inmunofluorescencia fue negativa.

### Diagnóstico

Con todos estos datos diagnosticamos a la paciente de enfermedad de Sneddon-Wilkinson (dermatosis pustulosa subcórnea).

### Tratamiento y evolución

Se instauró tratamiento con corticoides sistémicos (prednisona oral 10 mg/día), acitretino 10 mg/día, antihistamínicos orales (deslorata-

dina e hidroxicina) y mometasona furoato tópico en las lesiones 5 días a la semana, apreciándose gran mejoría sintomática y de las lesiones tras un mes de tratamiento. Se disminuyó por ello la dosis de corticoide paulatinamente hasta suspenderlo (tras 9 meses de su inicio) y se suspendieron también los antihistamínicos y los corticoides tópicos tras 5 meses del inicio de los mismos, permaneciendo a tratamiento con acitretino 10 mg al día y sin rebrote de las lesiones.

### Comentario<sup>1-4</sup>

La enfermedad de Sneddon-Wilkinson es una dermatosis neutrofilica infrecuente de etiología desconocida, caracterizada por la presencia de pústulas estériles de disposición anular o serpiginosa que suelen localizarse en flexuras y zonas intertriginosas, sin existir lesiones en mucosas. Las lesiones cursan en brotes recurrentes, presentando la enfermedad un curso crónico. La histología de las lesiones se caracteriza por la



presencia de pústulas o vesículas subcórneas compuestas por neutrófilos.

Debemos descartar la presencia de patologías asociadas a esta enfermedad, fundamentalmente reumatológicas (Raynaud, Sjögren...), hematológicas (citopenias, gammapatías...) o enfermedad inflamatoria intestinal.

Realizaremos el diagnóstico diferencial con la psoriasis pustulosa, el impétigo, las dermatofitosis, la dermatitis herpetiforme o el pénfigo, entre otras patologías.

En el tratamiento de esta patología empleamos la dapsona como tratamiento de primera línea. Como tratamientos de segunda línea están la fototerapia, los corticoides sistémicos y tópicos, los retinoides, los fármacos inmunosupresores y los biológicos.

## Bibliografía

1. Cheng S, Edmonds E, Ben-Gashir M, Yu RC. Subcorneal pustular dermatosis: 50 years on. *Clin Exp Dermatol* 2008; 33:229.
2. Abreu Velez AM, Smith JG Jr, Howard MS. Subcorneal pustular dermatosis an immunohistopathological perspective. *Int J Clin Exp Pathol*. 2011 Jun 20;4(5):526-9.
3. Scalvenzi M, Palmisano F, Annunziata MC, Mezza E, Cozzolino I, Costa C. Subcorneal pustular dermatosis in childhood: a case report and review of the literature. *Case Rep Dermatol Med* 2013; 2013:424797.
4. Watts PJ, Khachemoune A. Subcorneal Pustular Dermatitis: A Review of 30 Years of Progress. *Am J Clin Dermatol*. 2016 Dec;17(6):653-671.



# 36

## Pápulas queratósicas en las manos

Maialen Azcona Rodríguez

Saioa Oscoz Jaime

Jone Sarriugarte Aldecoa-Otalora

Raquel Santesteban Muruzábal



## 36. Pápulas queratósicas en las manos

Maialen Azcona Rodríguez, Saioa Oscoz Jaime,  
Jone Sarriguarte Aldecoa-Otalora, Raquel Santesteban Muruzábal

### Anamnesis

Paciente mujer de 40 años, embarazada, fototipo V, procedente de Ecuador, sin antecedentes personales de interés que consulta por aparición de pápulas queratósicas múltiples en ambas manos. Las lesiones aparecieron hace 13 años durante un embarazo previo. Refiere aparición de nuevas lesiones posteriormente al embarazo. No son descamativas aunque si le producen un prurito leve.

### Exploración física

En dorso y caras laterales de dedos de ambas manos presenta múltiples pápulas queratósicas, de entre 1 y 4 mm, de bordes netos y color rosado con dermatoscopia inespecífica (figura 1). No presenta lesiones en otras localizaciones.

### Exploraciones complementarias

Se realiza biopsia-punch de 4 mm de lesión de cuarto espacio interdigital de la mano izquierda. Este fragmento de piel muestra las característi-

cas de la piel acra, con una acantosis regular y una hiperqueratosis con columnas alternantes de orto y paraqueratosis. La epidermis no se aprecia deprimida y no hay otras alteraciones en dermis, siendo esta histopatología compatible con la sospecha clínica de hiperqueratosis focal acral (figura 2).

### Diagnóstico

La biopsia confirma el diagnóstico sospechado por la clínica de hiperqueratosis focal acral, una entidad dentro del amplio grupo de las queratodermias palmoplantares hereditarias.

### Tratamiento

La paciente inició tratamiento con una crema de hidrocortisona al 0,1% que se aplicó una vez al día durante 15 días. Posteriormente, ya con el diagnóstico anatomopatológico y una vez finalizada la lactancia realizó tratamiento con un gel de tazaroteno al 0,1% y una crema de ácido salicílico al



Figura 1. Múltiples pápulas milimétricas rosadas en la línea de transición entre el dorso y la palma.

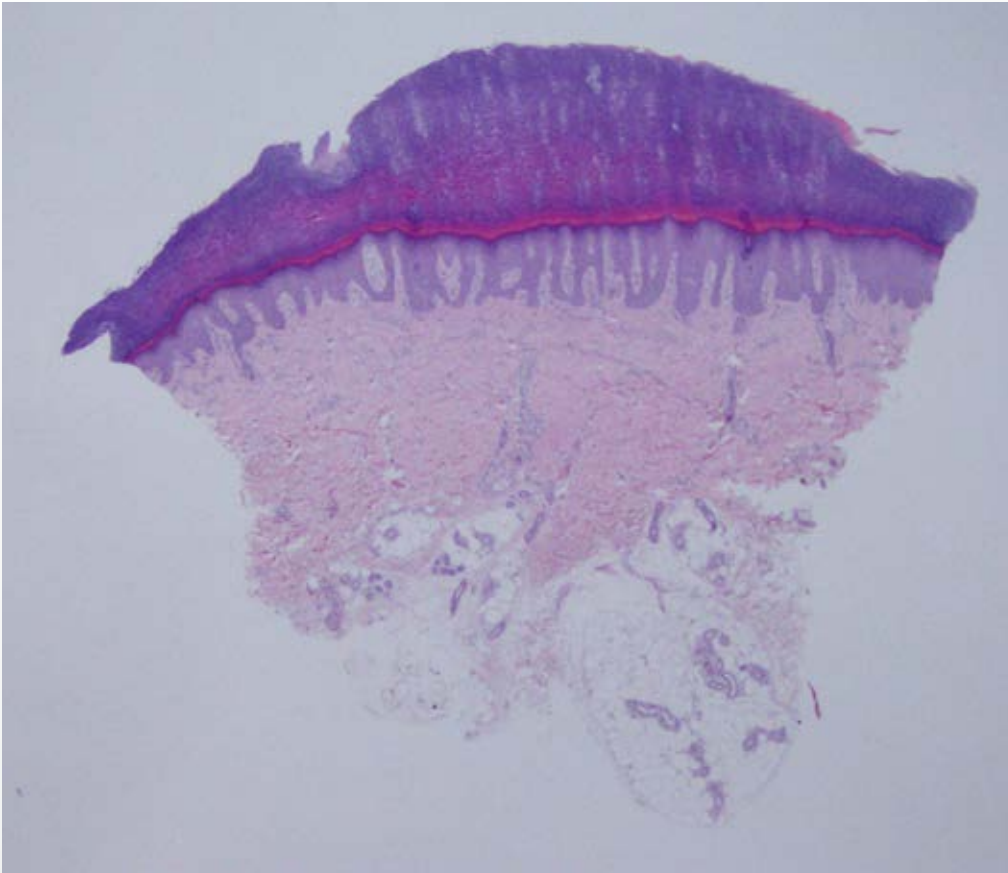


Figura 2. Panorámica de la lesión donde se observa una acantosis regular y una hiperqueratosis alternante.

20%. Se le explicó la cronicidad de su patología y las expectativas en relación con el tratamiento.

### Evolución

La paciente no requirió ser vista de nuevo en nuestras consultas y siguió controles por parte de su médico de atención primaria.

### Comentario<sup>1-3</sup>

La hiperqueratosis focal acral es un trastorno raro, más frecuente en mujeres jóvenes de fototipo alto, que se clasifica dentro del amplio grupo de las queratodermias palmoplantares. Este es un grupo heterogéneo de enfermedades hereditarias o adquiridas que se caracterizan por la presencia de una hiperqueratosis en la piel acra. La hiperqueratosis focal acral tiene un patrón de herencia autosómico dominante, aunque también hay casos esporádicos. Se desconoce su etiología y no hay un consenso claro sobre la relación

de esta entidad con la acroelastoidosis. Ambas entidades comparten una clínica similar, aunque en la histopatología la hiperqueratosis focal acral es la única que muestra hiperqueratosis mientras que la degeneración de las fibras elásticas de la dermis es característica de la acroelastoidosis. Se trata de una entidad de carácter benigno y que por lo general es asintomática y no requiere tratamiento.

### Bibliografía

1. Lee EA1, Kim HS, Kim HO, Park YM. A case of focal acral hyperkeratosis. *Ann Dermatol.* 2009 Nov;21(4):426-8.
2. L. Martínez-Casimiro, V. Zaragoza, J.L. Sánchez-Carazo, V. Alegre. Pápulas hiperqueratósicas en las manos. *Actas Dermosifiliogr* 2009;100:73-4 - Vol. 100 Núm.1.
3. Krol AL and Siegel D. Keratodermas. In *Dermatology 3rd.* Saunders: Elsevier; 2012. P 871 - 885.







# 37

## Telangiectasias extensas adquiridas

Alejandra Reolid Pérez  
Ester Muñoz-Aceituno  
Pedro Rodríguez-Jiménez  
Diego de Argila Fernández-Durán



## 37. Telangiectasias extensas adquiridas

Alejandra Reolid Pérez, Ester Muñoz-Aceituno,  
Pedro Rodríguez-Jiménez, Diego de Argila Fernández-Durán

### Anamnesis

Varón de 59 años de edad, con antecedentes de hipertensión, dislipemia y cardiopatía isquémica en tratamiento con ácido acetil salicílico, atorvastatina, enalapril y metoprolol, todos ellos iniciados hacía más de un año. Acudió a nuestras consultas por aparición de múltiples telangiectasias distribuidas de forma simétrica en ambos antebrazos a lo largo de estos últimos 2 años. Las lesiones no eran dolorosas ni pruriginosas y blanqueaban con la digitopresión. La dermatoscopia mostró dilataciones vasculares de fino calibre con una distribución arboriforme. El signo de Darier fue negativo.

No presentaba afectación de mucosas ni del lecho ungueal, ni lesiones similares en el resto de la superficie cutánea. Negaba historia de fotosensibilidad, episodios de hemorragia o sangrados, así como clínica sistémica. No existían antecedentes personales ni familiares de telangiectasias cutáneas generalizadas ni de sangrado de mucosas.

### Exploración física

A la exploración física se apreciaban placas eritematosas formadas por múltiples vasos telangiectásicos distribuidas simétricamente en dorso de antebrazos (figuras 1 y 2).



Figura 1. Múltiples telangiectasias en la cara externa de ambos antebrazos.



Figura 2. Detalle a mayor aumento de lesiones en antebrazo derecho.

### Exploraciones complementarias

Las pruebas complementarias realizadas incluyeron hemograma, bioquímica, coagulación, triptasa sérica, proteinograma, ANA, anti-ENA, FR, fracciones C3 y C4 del complemento, crioglobulinas y serologías para VIH, VHB y VHC. Todas ellas se mostraron sin alteraciones o resultados negativos. Se realizó biopsia cutánea de las lesiones y en el análisis histológico a nivel de la dermis superficial, se observaron estructuras vasculares ligeramente dilatadas y elongadas que presentaban una pared engrosada debido al depósito perivascular de un material hialino esinofílico que resultó

positivo para la técnica de PAS y PAS-diastasa. También se identificó positividad en el estudio inmunohistoquímico para colágeno-4, observándose en ocasiones, una reduplicación de la membrana basal en forma de capas concéntricas.

### Diagnóstico

Vasculopatía colágena cutánea (VCC).

### Tratamiento y evolución

Una vez establecido el diagnóstico de VCC, se comentó al paciente la posibilidad de laserterapia, pero dada la ausencia de sintomatología y de repercusión sistémica y estética para el paciente, decidió observación y no realizar tratamiento por el momento.

### Comentario<sup>1</sup>

La VCC es una enfermedad infrecuente descrita por primera vez en el año 2000<sup>1</sup>. Su etiopatogenia es desconocida y hasta la fecha no se ha encontrado una asociación con algún trastorno sistémico, vascular o de causa farmacológica. Se caracteriza por el desarrollo de telangiectasias cutáneas dispuesta de forma simétrica y frecuentemente generalizadas, que suelen comenzar en las extremidades inferiores y que progresivamente se extienden al resto del cuerpo. Esta microangiopatía que afecta a las vénulas postcapilares tiene idéntica presentación clínica que la Telangiectasia Esencial Generalizada (TEG), con la que se debe realizar principal diagnóstico diferencial, pero la VCC presenta una histología distintiva y diagnóstica como es el caso de nuestro paciente. En la mayoría de los casos publicados de VCC, no se realizó tratamiento o no se específica, pero el láser colorante pulsado podría ser una alternativa terapéutica en aquellos pacientes sintomáticos o con molestias de tipo cosmético.

### Bibliografía

1. Salama S, Rosenthal D. Cutaneous collagenous vasculopathy with generalized telangiectasia: an immunohistochemical and ultrastructural study. *J Cutan Pathol.* 2000 Jan;27(1):40-8.





# 38

## Lesiones nodulares múltiples resueltas con doxiciclina

Constantin Luca Schneller-Pavelescu Apetrei  
Eduardo Vergara de Caso  
María del Mar Blanes Martínez



## 38. Lesiones nodulares múltiples resueltas con doxiciclina

Constantin Luca Schneller-Pavelescu Apetrei, Eduardo Vergara de Caso, María del Mar Blanes Martínez

### Anamnesis

Paciente niña de 14 años que desde los 11 años presentaba cuadro de afectación cutánea consistente en aparición de lesiones papulares, eritematosas, de distribución generalizada e intensamente pruriginosas. Durante varios años fue seguida en otro centro donde se probó tratamiento con antihistamínicos orales, corticoides tópicos y diversos ciclos de corticoides orales, sin mejoría de su cuadro. A los 13 años presenta aparición de lesión nodular en el antebrazo izquierdo que es biopsiada con resultado de linfoma B de la zona marginal. Ante dicho hallazgo es remitida a Oncología pediátrica de nuestro centro, que tras un estudio de extensión que incluyó realización de serologías para VEB, CMV y *Borrelia burgdorferi* negativas, PET-TC negativo, citometría de flujo de sangre periférica negativa y aspirado y biopsia de

médula ósea negativos, descartó afectación sistémica y remitió a la paciente a nuestra consulta para valoración.

### Exploración física

A la exploración física se aprecian lesiones papulares eritematosas de menos de 1 cm en tronco, así como lesiones nodulares en ambos antebrazos (figura 1a). No se aprecian adenopatías en cadenas cervicales, axilares ni inguinales.

### Exploraciones complementarias

Dado que la paciente fue remitida con el estudio de extensión adecuadamente realizado, se realizó una nueva biopsia-punch de una de las lesiones de los antebrazos para confirmar el diagnóstico de linfoma B de la zona marginal.

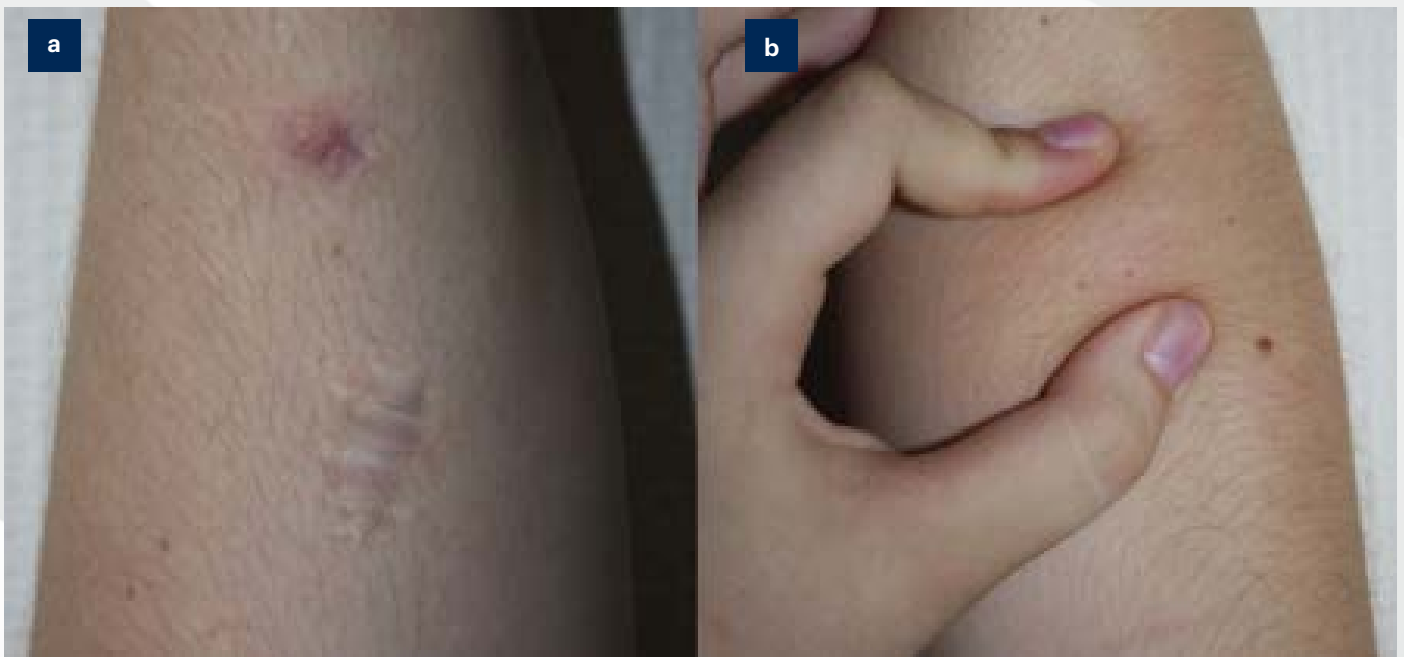


Figura 1. Lesiones en antebrazos de la paciente antes (a) y después (b) de recibir el tratamiento con doxiciclina.

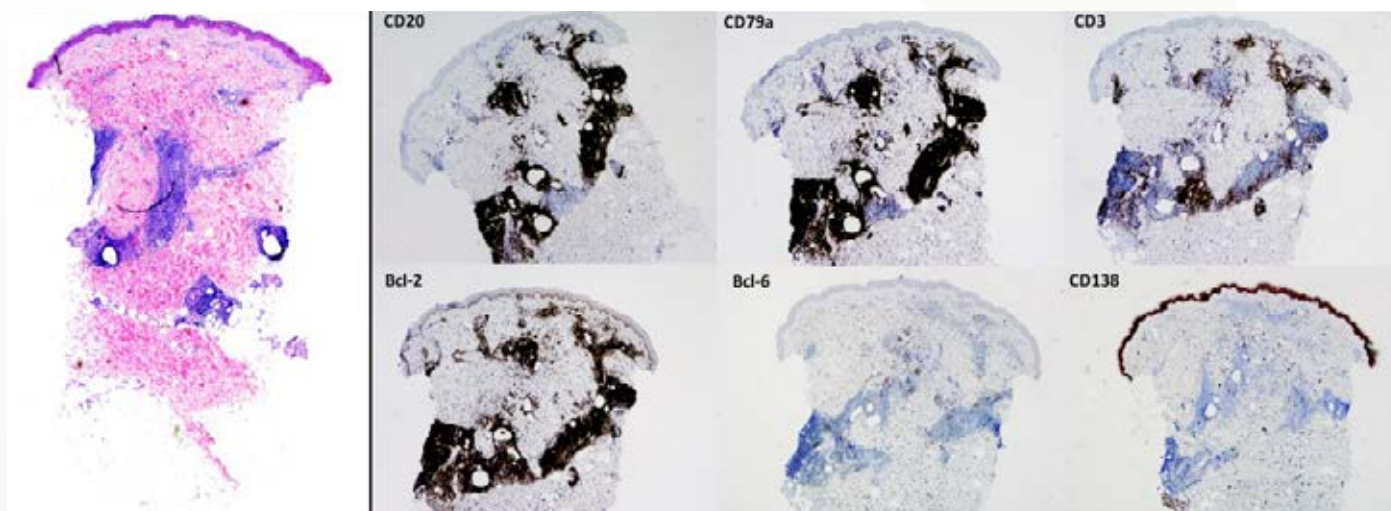


Figura 2. Biopsia punch de la lesión nodular del brazo izquierdo. Panorámica en hematoselina-eosina (izquierda) y tinciones de inmunohistoquímica (derecha).

La pieza puede apreciarse en la figura 2, mostrando un infiltrado en dermis media y profunda que, a mayores aumentos, se comprueba que se corresponde con linfocitos y ocasionales histiocitos, que parece estar formando centros germinales. La inmunohistoquímica confirmó que se trataba de una población linfocitaria de tipo B CD20+ y CD79a+, siendo positiva para Bcl-2, marcador de linfocitos del manto, y negativa para Bcl-6, marcador de linfocitos del centro germinal. Esta población B estaba acompañada por una pequeña población T, como puede observarse en la figura 2.

### Diagnóstico

Linfoma de células B de la zona marginal primario cutáneo.

### Tratamiento

Se decidió iniciar doxiciclina oral a 100 mg cada 24 horas durante dos semanas junto con aplicación de clobetasol tópico en oclusión durante una semana sobre la lesión del antebrazo izquierdo.

### Evolución

Dos semanas tras finalizar el tratamiento se observó una resolución completa de las lesiones, tanto las del tronco, como las lesiones nodulares del antebrazo (figura 1b). La resolución de dichas

lesiones se mantuvo en la revisión realizada dos meses más tarde.

### Comentario<sup>1-6</sup>

El linfoma de células B de la zona marginal primario cutáneo se incluye en los linfomas B de la zona marginal extranodales dentro de la clasificación de la OMS, junto con otros como el linfoma MALT gástrico o el linfoma MALT de los anejos oculares. Se trata generalmente de un proceso indolente con tasas de supervivencia superiores al 98% a los 5 años y se ha descrito su asociación con procesos infecciosos, principalmente con *Borrelia burgdorferi*.

En función de la celularidad y la inmunohistoquímica se describen cuatro subtipos (convencional, linfoplasmocitoide, linfoplasmocítico o blástico). Los dos primeros suelen asociarse a serologías positivas para *Borrelia burgdorferi* mientras que el blástico suele asociarse con una peor evolución. En los subtipos convencional y linfoplasmocitoide, resulta evidente considerar como primera línea el tratamiento con doxiciclina, habiéndose documentado ampliamente la respuesta al mismo. Existen, sin embargo, diversas publicaciones de casos de linfomas en anejos oculares que a pesar de presentar serologías negativas han respondido también a dicho tratamiento, si bien con tasas algo inferiores respecto a los pacientes con serologías



positivas (38-50% vs 64-66% respectivamente). Por otro lado, la antibioterapia contra *Helicobacter pylori* también es la primera línea de tratamiento para el linfoma MALT gástrico que, como ya se ha mencionado, forma parte del mismo grupo del linfoma B de la zona marginal primario cutáneo. El mecanismo de acción en estos casos se desconoce, sin poder descartar la acción antiinflamatoria de este fármaco. Tampoco podemos ignorar la posible implicación de otros microorganismos todavía desconocidos en la etiopatogenia de este tipo de linfoma, ni la involución espontánea que se observa en ocasiones en este tipo de procesos. Llama sin embargo la atención la coincidencia en el tiempo del inicio del tratamiento con la resolución de las lesiones tras varios meses de persistencia.

Ante la buena respuesta que presenta al tratamiento con doxiciclina, junto con la menor tasa de efectos adversos respecto a otras alternativas terapéuticas como son la radioterapia, el uso de rituximab o la cirugía, parece indicado considerar como primera línea de tratamiento el empleo

de doxiciclina para este tipo de linfoma, especialmente para los subtipos convencional y linfoplasmocitoide.

### Bibliografía

1. Romero-Pérez D. Clinicopathologic study of 90 cases of trichofolliculoma. *JEADV*. Letter to the editor. 2016
2. García-García S. Dermoscopy of trichofolliculoma: a rare hair follicle hamartoma. Letter to the editor. *JEADV*. 2016.
3. Misago N, Kimura T, Toda S, Mori T, Narisawa Y. A reevaluation of trichofolliculoma: the histopathological and immunohistochemical features. *Am J Dermatopathol*. 2010;32:35-43
4. Tellechea O, Cardoso JC, Reis JP, Ramos L, Gammeiro AR, Coutinho I. Bening follicular tumours. *An Bras Dermatol*. 2015;90:780-98
5. *Dermatology*. Bolognia. 3<sup>o</sup> edition. Editorial Elsevier. 2012.
6. Calonje JE, Brenn T, Lazar A, Billings S. Mckee`s pathology of the skin. 4th edition. 2011. Editorial Elsevier.





# 39

## Lesión de larga evolución en pierna con diagnóstico inesperado

Silvia Herrera Rodríguez  
Mercé Grau Pérez  
Carlos Pelayo Hernández Fernández  
Pedro Valerón Almazán



## 39. Lesión de larga evolución en pierna con diagnóstico inesperado

Silvia Herrera Rodríguez, Mercé Grau Pérez,  
Carlos Pelayo Hernández Fernández, Pedro Valerón Almazán

### Anamnesis

Varón de 46 años, caucásico. Antecedentes personales de hipertensión arterial y queratoconjuntivitis sicca crónica. Presentaba en pierna derecha lesión no dolorosa de dos años de evolución que comenzó como un pequeño abultamiento con crecimiento progresivo. No recordaba traumatismo, herida o inyecciones previas en dicha área. El cuadro era inicialmente asintomático, pero en las últimas semanas comenzó a presentar molestias. No refería malestar general, astenia, fiebre, pérdida de peso ni otra sintomatología sistémica. No lesiones cutáneas a otros niveles.



Figura 1. Lesión pápulo tumoral eritematosa con ulceración central (izquierda). Resultado tras dos infiltraciones intralesionales de triamcinolona acetónido (derecha).

### Exploración física

Lesión pápulo tumoral eritematosa de 3 x 4 centímetros de diámetro en región lateral de tercio medio de pierna derecha (figura 1). Presentaba pequeña área de ulceración central de fondo eritematoso con tejido de granulación. Además, dos lesiones adyacentes de similares características, no ulceradas. No se evidenciaron adenopatías a nivel poplíteo ni inguinal.

### Exploraciones complementarias

En la analítica sanguínea destacó discreta eosinofilia ( $0,57 \times 10^9/L$ ), resto de parámetros dentro de la normalidad. En la biopsia cutánea se evidenció un denso infiltrado inflamatorio crónico en dermis compuesto principalmente por linfocitos y eosinófilos. Además, destacó hiperplasia vascular con células endoteliales agrandadas y folículos linfoides reactivos (figura 2). Las inmunotinciones con PAS, Grocott, Giemsa y Zielh-Neelsen fueron negativas. El cultivo microbiológico también resultó negativo.

### Diagnóstico

Con los hallazgos clínico-patológicos el paciente fue diagnosticado de hiperplasia angiolinfoide con eosinofilia

### Tratamiento

Se trató con infiltración intralesional mensual de triamcinolona acetónido a concentración de 15 mg/mL durante dos meses.

### Evolución

Se alcanzó la remisión completa de las lesiones tras dos infiltraciones de corticoide intralesional sin recidiva tras un año y medio de seguimiento.

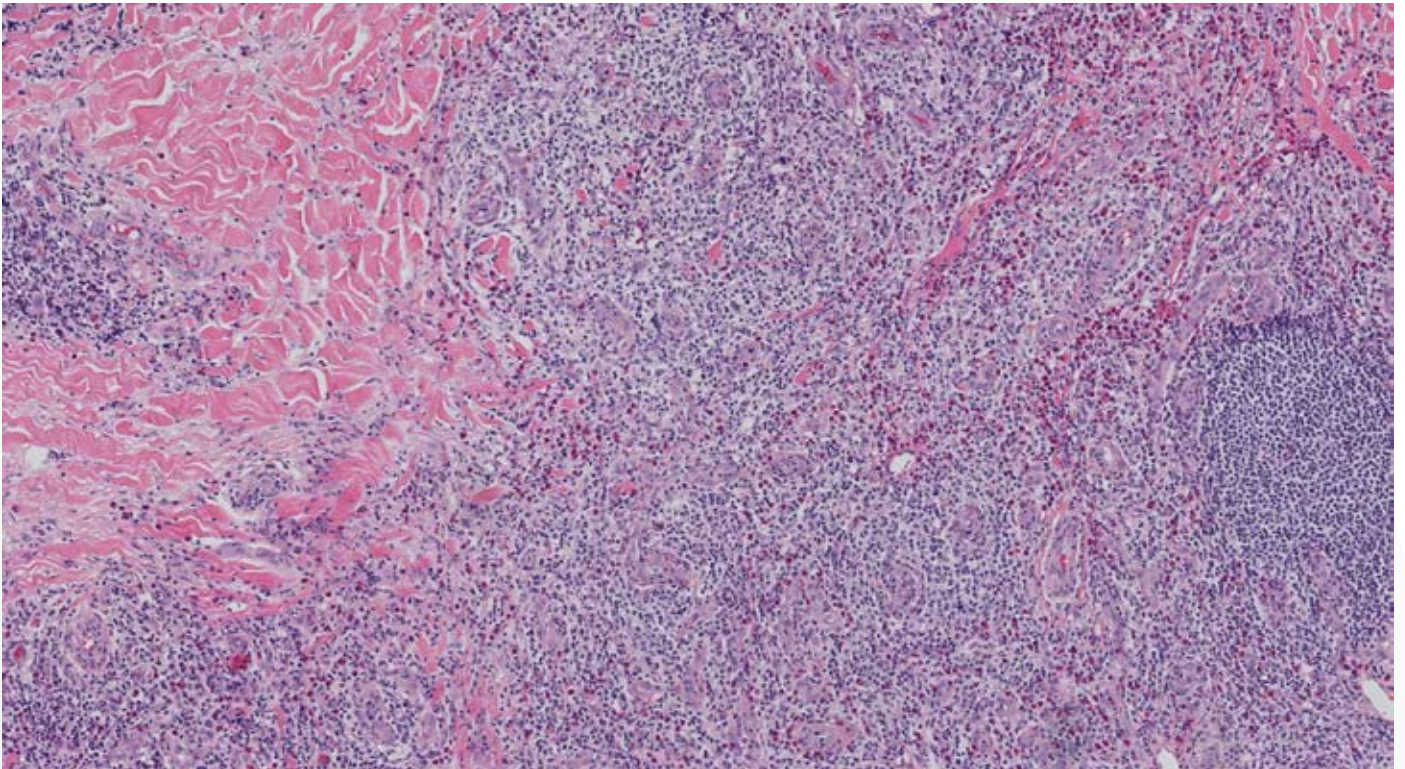


Figura 2. (HE, 10X). Denso infiltrado inflamatorio en dermis con hiperplasia vascular y abundantes eosinófilos.

### Comentario

La hiperplasia angioliñoide con eosinofilia es un trastorno angioproliferativo benigno de etiología desconocida. Se ha propuesto como factores causales infecciones, trauma o picadura de insecto. Clínicamente se caracteriza por lesiones pápulo-nodulares eritematosas o violáceas, solitarias o múltiples y más frecuentemente localizadas en cabeza y cuello. Pueden asociar dolor o prurito y pueden ser pulsátiles. En las pruebas complementarias, alrededor de un 20% de los pacientes muestra eosinofilia en sangre periférica. En la biopsia

cutánea suele presentarse como área dérmica o subcutánea con proliferación vascular prominente y variable número de eosinófilos y linfocitos, con presencia en ocasiones de nódulos linfoides. El tratamiento varía en función de factores como la localización, el número de lesiones o el estado del paciente. El tratamiento quirúrgico es válido, pero presenta importante tasa de recurrencia. Otros tratamientos alternativos empleados con éxito son terapia con láser, corticosteroides sistémicos o intralesionales, crioterapia, imiquimod, tacrólimus, radioterapia o metotrexato.





# 40

## Nódulos de quita y pon

Lander Peña Merino  
Anne Barrutia Borque  
Sara Esteban Terradillos  
Irati Allende Markixana



## 40. Nódulos de quita y pon

Lander Peña Merino, Anne Barrutia Borque,  
Sara Esteban Terradillos, Irati Allende Markixana

### Anamnesis

Una mujer de 47 años, sin antecedentes personales de interés, acudió a nuestras consultas remitida por su médico de atención primaria, por presentar desde hace varios meses, unos nódulos subcutáneos bilaterales pretibiales. La paciente refería que las lesiones aparecían en bipedestación, pero desaparecían en decúbito; y negaba traumatismos previos en las áreas pretibiales. Los nódulos eran totalmente asintomáticos.

### Exploración física

A la exploración se objetivaron cuatro nódulos subcutáneos, blandos, normocoloreados, reducibles, que medían aproximadamente entre 1 y 2 cm de diámetro, y localizados en las regiones pretibiales (dos en la extremidad inferior izquierda, y dos en la derecha). Las lesiones aparecían durante la bipedestación y con la dorsiflexión del pie (figura 1), y desaparecían durante el decúbito o con la flexión plantar del pie (figura 2).



Figura 1. Con la dorsiflexión del pie, se aprecian dos nódulos subcutáneos blandos y normocoloreados en la región pretibial.



Figura 2. Con la flexión plantar del pie, no se observa ninguna lesión.



## Exploraciones complementarias

Se solicitó una ecografía, en la que se objetivó una disrupción de la fascia del músculo tibial anterior con el paciente en decúbito supino, y una protusión muscular a través de este defecto con la dorsiflexión del pie.

## Diagnóstico

Hernias musculares tibiales anteriores bilaterales.

## Tratamiento

La paciente fue derivada al servicio de traumatología, donde fue valorada y se desestimó realizar ningún tratamiento, por tratarse de hernias asintomáticas.

## Evolución

En la revisión efectuada en nuestro servicio, las herniaciones persistían en ambas extremidades, pero continuaban sin provocar en la paciente molestia alguna.

## Comentario<sup>1-4</sup>

Las hernias musculares son una entidad clínica bien conocida, con más de 200 casos descritos en la literatura; sin embargo, solo hay unos pocos casos descritos en la literatura dermatológica. La herniación muscular consiste en una protusión del músculo a través de un defecto de la fascia profunda. Son más frecuentes en atletas, y en las extremidades inferiores. En concreto, uno de los compartimentos más frecuentemente afectado es el tibial anterolateral, ya que es más estrecho y su fascia es débil. La presentación

clínica consiste en un nódulo subcutáneo, que aparece o se agranda en bipedestación o con la dorsiflexión del pie. Generalmente son asintomáticas, aunque en ocasiones, provocan dolor o calambres musculares. La historia clínica, junto con una ecografía dinámica o una resonancia magnética nuclear, permiten llegar al diagnóstico definitivo en la mayoría de los casos; siendo el principal diagnóstico diferencial los tumores de tejidos blandos. Los casos asintomáticos no requieren tratamiento alguno; mientras que los sintomáticos se manejan inicialmente de forma conservadora, usando medias de compresión y evitando el ejercicio físico intenso. La cirugía se reserva para los casos muy sintomáticos y persistentes.

## Bibliografía

1. Ceyhan AM, Chen W, Yener M, Yildirim M, Yesildag A, Akkaya VB. Bilateral tibialis anterior muscle herniation simulating a soft tissue tumour in a young amateur football player. *Australas J Dermatol.* 2010 May; 51(2):142-4
2. Lane JE, Woody CM, Leshner JL. Tibialis anterior muscle herniation. *Dermatol. Surg.* 2002 Jul; 28(7): 641-2.
3. Govindarajan A, Inigo A. Tibialis anterior muscle hernia: a rare differential of a soft tissue tumour. *BMJ Case Rep.* 2015 Sep 18; 2015
4. Sharma N, Kumar N, Verma R, Jhobta A. Tibialis Anterior Muscle Hernia: A Case of Chronic, Dull Pain and Swelling in Leg Diagnosed by Dynamic Ultrasonography. *Pol J Radiol.* 2017 May 31; 82: 293-295







41

# Clínica cutánea reveladora de patología vertebral cervical

Javier Sabater Abad

Sofia Lucas Truyols

Vanessa Terán Pareja

Esther Quecedo Estébanez



# 41. Clínica cutánea reveladora de patología vertebral cervical

Javier Sabater Abad, Sofia Lucas Truyols,  
Vanessa Terán Pareja, Esther Quecedo Estébanez

## Anamnesis

Una mujer de 70 años de edad consultó por prurito y lesiones cutáneas en el dorso de ambos antebrazos de 1 año de evolución. La paciente no refería empeoramiento en verano o con la fotoexposición ni prurito en otras áreas del cuerpo.

## Exploración física

A la exploración física se apreciaron lesiones excoriadas, liquenificación e hiperpigmentación bien delimitadas en las regiones afectadas (figura 1). No se apreciaron lesiones cutáneas en el resto de superficie corporal.

## Exploraciones complementarias

Se practicó una resonancia magnética cervical en la que se objetivó una disminución foraminal moderada-severa bilateral entre las vértebras C4-C5, C5-C6 y C6-C7 debido a protusiones discales y a un proceso artrósico degenerativo, comprometiendo de esta forma la salida de las raíces nerviosas C5, C6 y C7 de forma bilateral (figura 2).

## Diagnóstico

Con los datos obtenidos mediante la anamnesis, la exploración física y la resonancia magnética cervical realizamos el diagnóstico de prurito braquiorradial en relación con una compresión nerviosa bilateral de las raíces nerviosas C5, C6 y C7.

## Tratamiento y evolución

La paciente recibió tratamiento con corticoides tópicos y antihistamínicos orales con buena respuesta clínica, pero con recurrencia de la

sintomatología al suspender el tratamiento. Posteriormente se emplearon tratamientos como la doxepina o la capsaicina tópicas con discreta mejoría de la clínica. En la actualidad la paciente está a la espera de recibir tratamiento rehabilitador.

## Comentario

El prurito braquiorradial (PBR) es una forma de prurito de etiología incierta que afecta principalmente a la región dorsolateral de los antebrazos. Esta condición fue inicialmente descrita por Waisman en 1968 y su posible etiología aún es motivo de debate a día de hoy. Inicialmente el PBR fue atribuido a la radiación solar, denominándose prurito solar o prurito braquiorradial del verano<sup>1,2</sup>. Otros autores, en cambio, proponen que el PBR pueda ser debido a la compresión de determinadas raíces nerviosas cervicales secundaria a una osteoartropatía vertebral cervical<sup>2,3</sup>. Se han descrito casos en los que se ha detectado una neoplasia espinal en el estudio radiológico cervical de pacientes con PBR, motivo por el que hay autores que recomiendan la realización de una prueba de imagen cervical en pacientes con esta entidad<sup>3,4</sup>.

Para el tratamiento del PBR se han empleado con éxito variable las técnicas de manipulación cervical o acupuntura, el tratamiento quirúrgico descompresivo, tratamientos tópicos como la capsaicina, la triamcinolona, la doxepina, la amitriptilina y la ketamina y tratamientos sistémicos como la gabapentina, la carbamazepina, la lamotrigina, la oxcarbazepina y los antiinflamatorios no esteroideos<sup>5,6</sup>.

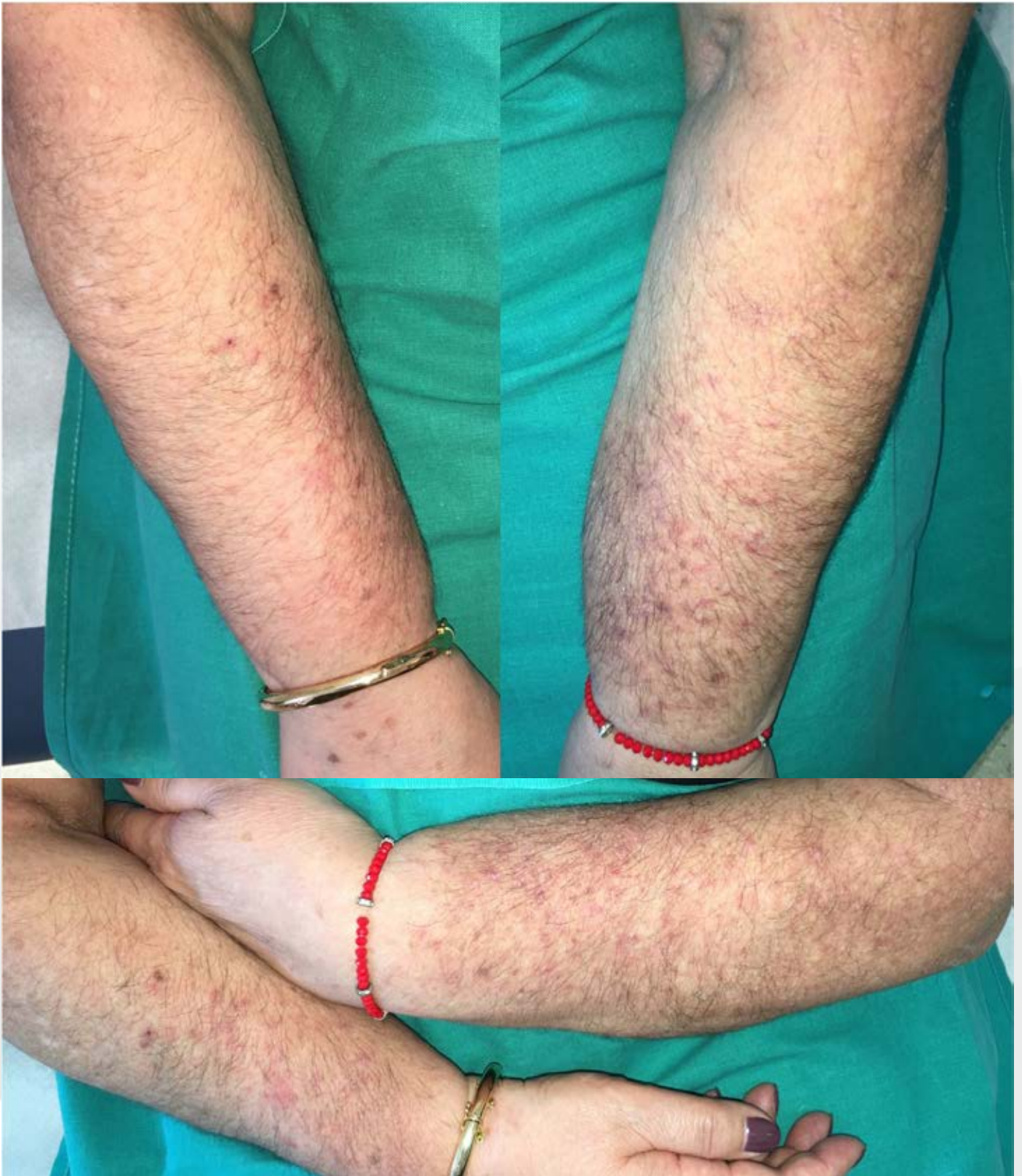


Figura 1. Lesiones excoriadas, liquenificación e hiperpigmentación bien delimitadas en el dorso de ambos antebrazos

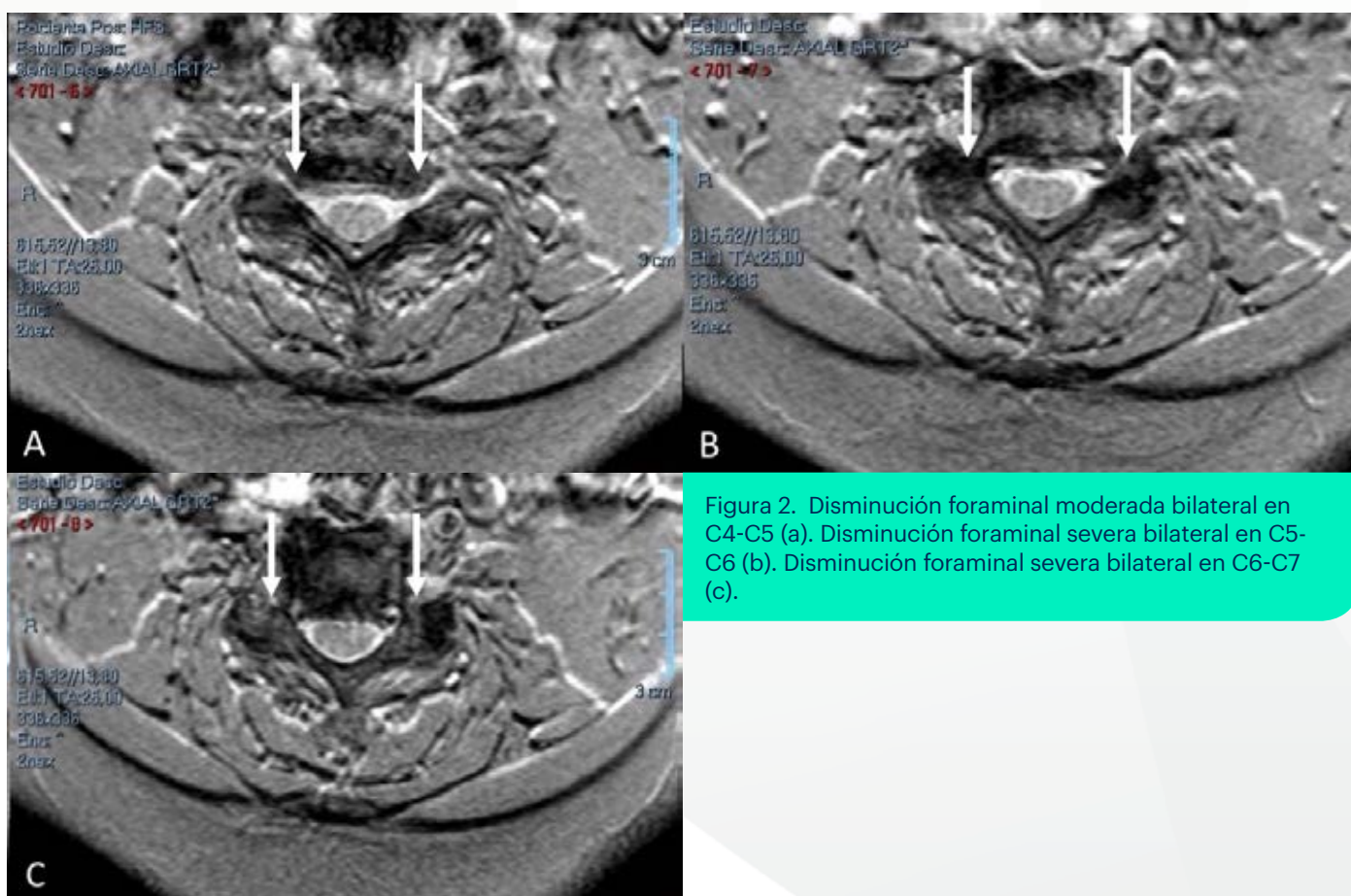


Figura 2. Disminución foraminal moderada bilateral en C4-C5 (a). Disminución foraminal severa bilateral en C5-C6 (b). Disminución foraminal severa bilateral en C6-C7 (c).

## Bibliografía

1. Waisman M. Solar pruritus of the elbows (brachioradial summer pruritus). *Arch Dermatol.* 1968; 98:481-5.
2. Cohen AD, Masalha R, Medvedovsky E, Vardy DA. Brachioradial pruritus: a symptom of neuropathy. *J Am Acad Dermatol.* 2003; 48:825-8.
3. Marziniak M, Phan NQ, Raap U et al. Brachioradial pruritus as a result of cervical spine pathology: the results of a magnetic resonance tomography study. *J Am Acad Dermatol.* 2011; 65:756-62.
4. Kavak A, Dosoglu M. Can a spinal cord tumor cause brachioradial pruritus? *J Am Acad Dermatol.* 2002; 46:437-40.
5. Mirzoyev SA, Davis MDP. Brachioradial pruritus: Mayo Clinic experience over the past decade. *Br J Dermatol.* 2013; 169:1007-15.
6. Mataix J, Silvestre JF, Climent JM, Pastor N, Lucas A. Prurito braquiorradial como síntoma de radiculopatía cervical. *Actas Dermosifiliogr.* 2008; 99:719-22.



# 42

## Una mancha amarillenta que no desaparece

Sergi Planas Ciudad  
Helena Iznardo Ruiz  
Cristina Garcia Melendo

## 42. Una mancha amarillenta que no desaparece



Sergi Planas Ciudad, Helena Iznardo Ruiz, Cristina Garcia Melendo

### Anamnesis y exploración física

Varón de 51 años sin antecedentes de interés acude a consultas de dermatología por la aparición de una lesión única y asintomática en zona escapular izquierda de 6 meses de evolución. A la exploración física, se observaba una mácu-

la brillante, dorada, de 3,5 cm de diámetro y de bordes bien definidos, localizada en la región infraescapular izquierda (figura 1). El resto de la exploración no mostró lesiones similares en otras localizaciones. El paciente negaba traumatismos previos a la aparición de las lesiones, así como



Figura 1. Mácula brillante, dorada, de 3,5 cm de diámetro y bordes bien definidos en región infraescapular izquierda.



Figura 2. En la imagen dermatoscópica se observa la presencia de múltiples puntos rojos y grises repartidos homogéneamente sobre un fondo de color marrón dorado.

la aplicación de productos cosméticos diferentes a los habituales. Asimismo, no había observado cambios en su morfología tras la aplicación de una crema de corticoides, prescrita anteriormente por su médico de atención primaria.

### Exploraciones complementarias

En la dermatoscopia, se observaba la presencia de múltiples puntos rojos y grises distribuidos homogéneamente sobre un fondo de color marrón dorado (figura 2). Ante la sospecha de una dermatosis purpúrica pigmentaria se realizó una biopsia tipo punch para la confirmación diagnóstica. En el examen histopatológico se evidenció la presencia de un denso infiltrado linfocitario en banda, con ocasionales hemosiderófagos y extravasación de hematíes, en dermis papilar (figura 3 a-b).

### Diagnóstico

Con estos hallazgos se llegó al diagnóstico de liquen aureus.

### Tratamiento y evolución

Se decidió iniciar tratamiento tópico con tacrolimus 0,1% en pomada 2 veces al día durante 3 meses con el objetivo de acelerar la resolución de

las lesiones. En la visita de control, tras dos meses de iniciar tratamiento, se observó una disminución en la coloración de la lesión, pero sin una reducción del tamaño.

### Comentario<sup>1,2</sup>

El liquen aureus (LA) es una variante infrecuente de dermatosis purpúrica pigmentaria que típicamente afecta a adultos jóvenes. Clínicamente, se caracteriza por la presencia de máculas, pápulas o placas generalmente únicas y asintomáticas, de color marrón dorado. La localización más frecuente son las extremidades inferiores, pero también pueden presentarse en otras localizaciones tales como la cara, brazos, abdomen o tronco. La etiopatogenia es desconocida, aunque se ha relacionado con infecciones, traumatismos, dermatitis de contacto, insuficiencia venosa y ciertas enfermedades autoinmunes. A nivel histopatológico, el LA se diferencia de otras dermatosis purpúricas pigmentarias, por la ausencia de cambios epidérmicos y la presencia de un denso infiltrado linfocitario en banda que se acompaña de múltiples hemosiderófagos y extravasación de hematíes en dermis papilar. Entre sus hallazgos dermatoscópicos destacan la presencia de puntos rojos y grises entremezclados sobre un retículo y un fondo marronáceo o rojo-cobre. Aunque el LA es una entidad benigna que no precisa tratamiento, las lesiones suelen persistir en el tiempo. Se han probado varios tratamientos, entre los que destacan los inhibidores tópicos de la calcineurina por su mayor eficacia y menor tasa de efectos adversos en comparación a los corticoides tópicos de alta potencia o la terapia PUVA.

### Bibliografía

1. Zeng YP, Fang K, Ma DL. Lichen aureus: clinicopathological features in a Chinese series. *Eur J Dermatol.* 2016;26:290-4.
2. Zaballos P, Puig S, Malveyh J. Dermoscopy of pigmented purpuric dermatoses (lichen aureus): a useful tool for clinical diagnosis. *Arch Dermatol.* 2004;140:1290-1.

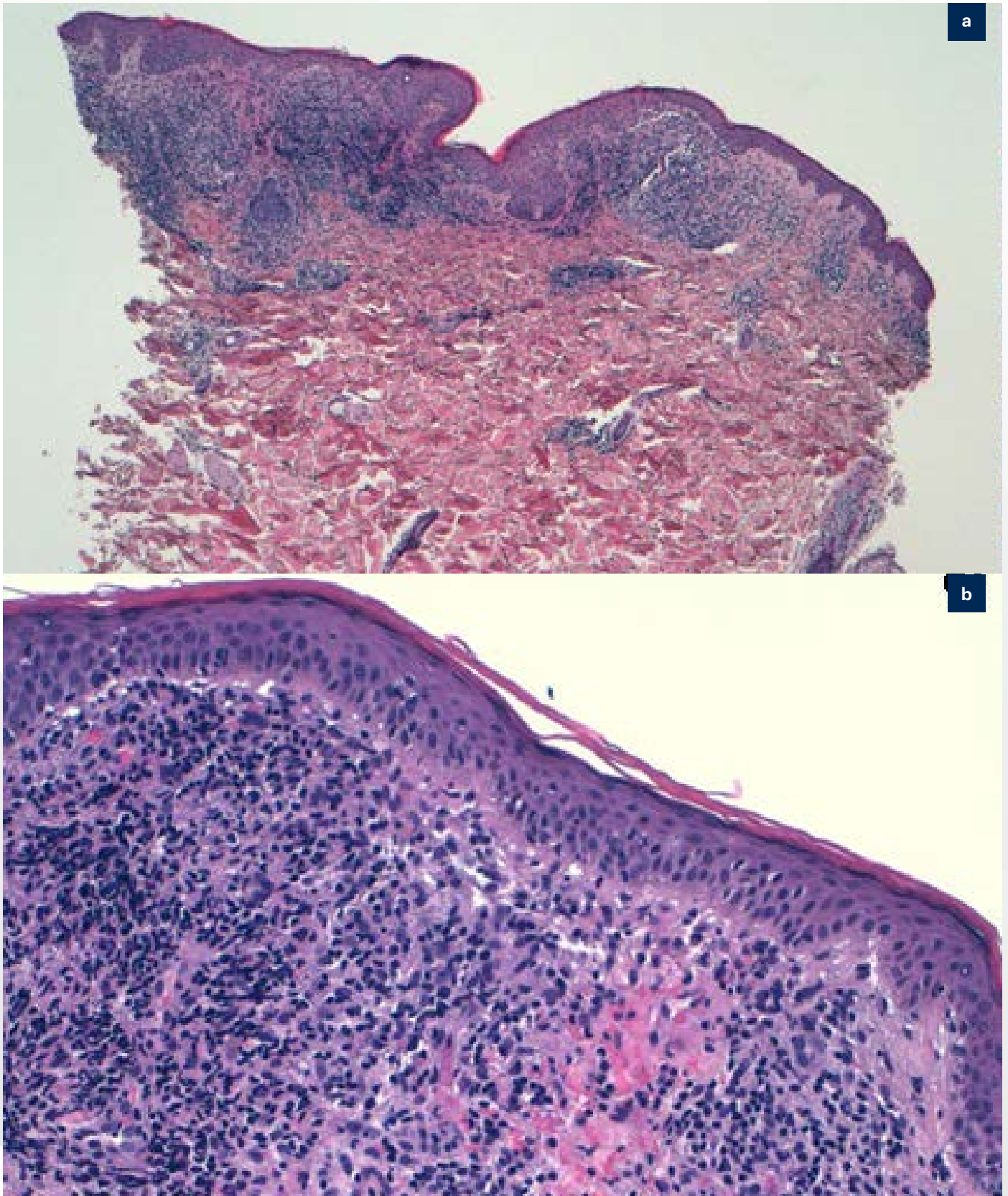


Figura 3. a) Infiltrado linfocitario denso en banda en dermis papilar (tinción de hematoxilina-eosina 40x). b) Presencia de ocasionales hemosiderófagos y extravasación de hematíes en dermis papilar (tinción de hematoxilina-eosina 200x).





# 43

## Alopecia cicatricial, ictiosis y alteraciones óseas

Cristina Vico-Alonso  
Virginia Velasco-Tamariz  
Alba Sánchez-Velázquez  
Fátima Tous-Romero



## 43. Alopecia cicatricial, ictiosis y alteraciones óseas

Cristina Vico-Alonso, Virginia Velasco-Tamariz, Alba Sánchez-Velázquez, Fátima Tous-Romero

### Anamnesis

Presentamos el caso de una niña de 10 años de edad quien consultó por talla baja y alopecia. Entre sus antecedentes destacaba una faquectomía en ojo derecho a los 8 años. La historia familiar tanto materna como paterna no revelaron hallazgos significativos.

### Exploración física

En la exploración, en cuero cabelludo se observó una alopecia cicatricial (figura 1) parcheada cuyo estudio histológico no reveló signos de especificidad. Presentaba también en tronco y extremidades superiores hiper e hipopigmentación lineales siguiendo las líneas de Blaschko



Figura 1. Placas de alopecia cicatricial predominantes en vértex.



(figura 2) así como escamas marronáceas geométricas distribuidas a lo largo de la cara extensora de miembros inferiores. Asociaba además rasgos dismórficos con facies triangular, rebordes supraorbitarios poco marcados, hipoplasia malar y raíz nasal hundida. Entre las deformidades esqueléticas por las que estaba siendo estudiada destacaba una talla baja con miembros cortos y asimétricos, así como calcificaciones a nivel de rótula, tarso y paravertebrales compatibles con condrodismasia punctata.

### Exploraciones complementarias

En base a los hallazgos dermatológicos y la historia de deformidades esqueléticas, se solicitó un estudio genético que reveló una heterocigosis para la mutación c.451C>T (p.Q151X) en el exón 4 del gen EBP (emopamil binding protein). El estudio de esteroides demostró un aumento en los niveles de 8-dehidrocolesterol y 8 (9)-colestenol congruentes con la disfunción del gen EBP.

### Diagnóstico

Condrodisplasia puntiforme ligada al X (CDPX2) o síndrome de Conradi–Hunermann–Happle.

### Tratamiento y evolución

El tratamiento en este tipo de enfermedades genéticas con manifestaciones que comprometen diversos órganos y aparatos, se lleva a cabo de forma multidisciplinaria por los diferentes especialistas que siguen al paciente. Dados los hallazgos clínicos, en nuestro caso, se instruyó a los padres acerca del cuidado de la piel en este tipo de alteraciones cutáneas. La paciente mejoró con la aplicación de emolientes y está pendiente de un programa de trasplante capilar específico.

### Comentario<sup>1-3</sup>

El síndrome de Conradi–Hunermann–Happle es una genodermatosis rara que cursa con múltiples deformidades óseas, siendo característica la condrodismasia punctata. Entre las manifes-



Figura 2. Hiper e hipopigmentación lineales siguiendo las líneas de Blaschko.

taciones cutáneas destaca la presencia de una alopecia cicatricial y un cuadro ictiosiforme con distribución blaschkoide. También es característica la afectación ocular en forma de cataratas.



Este síndrome se debe a un error congénito del metabolismo del colesterol asociado a la mutación en la proteína ligadora de emopamil (EBP), que convierte el colesterol-8 (9)-3- $\beta$ -ol en lanosterol y cuyo gen se localiza en el brazo corto del cromosoma X. Se conocen cuatro tipos de condrodysplasia punctata según el patrón de herencia, siendo la que nos ocupa una forma dominante ligada al cromosoma X manifestándose exclusivamente en mujeres dada su letalidad en fetos varones.

Son numerosas las mutaciones asociadas a este síndrome, todas ellas causantes de una biosíntesis errática del colesterol originando un fenotipo característico. El conocimiento de los signos clínicos cutáneos, en este caso por parte del especialista en Dermatología, permite identificar con prontitud este tipo de genodermatosis.

## Bibliografía

1. Haneol S. Jeong, M.D., Tara Funari, M.S., C.G.C., Katherine Gordon, M.D., Gabriele Richard, M.D. and Nnenna G. Agim, M.D. Concurrent Chondrodysplasia Punctata Type 2 (Conradi-Hunermann-Happel Syndrome) and Ichtyosis Vulgaris in Teenaged Twin Girls. *Pediatric Dermatology*, 2017; 34 (5): e245–e248.
2. Inés Gonzalo, Antonio Torrelo, Imelda G. Mediero, Antonio Zambrano. Condrodisplasia puntiforme dominante ligada a cromosoma X. *Actas Dermosifiliogr* 2003;94(3):176-9.
3. Charlotte Lambrecht, M.D., Carine Wouters, M.D., Ph.D., Hilde Van Esch, M.D., Ph.D., Pierre Moens, M.D., Ingele Casteels, M.D., Ph.D. and Marie-Anne Morren, M.D. Conradi-Hunermann-Happle Syndrome: a novel heterozygous Missense Mutation, c.204G>T (p.W68C). *Pediatric Dermatology* 2014; 31(4): 493-496.



# 44

## Lesiones pruriginosas de distribución lineal

José Antonio Lebrón Martín

María Dañino García

Carmen Pérez Ruiz

Águeda Pulpillo Ruiz

## 44. Lesiones pruriginosas de distribución lineal



José Antonio Lebrón Martín, María Dañino García,  
Carmen Pérez Ruiz, Águeda Pulpillo Ruiz

### Anamnesis

Mujer de 54 años, con antecedentes personales de obesidad tipo III, hipertensión arterial, dislipemia y artrosis. En tratamiento con atorvastatina/ezetimiba, omeprazol y enalapril. Acude a nuestra consulta de urgencias, para valoración de lesiones cutáneas pruriginosas en brazo izquierdo de una semana de evolución. Las lesiones comenzaron en cara ventral de muñeca izquierda, y se fueron extendiendo de forma progresiva y lineal, hacia segundo dedo de mano izquierda, brazo y axila. No había realizado ningún tratamiento y no había presentado fiebre ni otra sintomatología extracutánea.

### Exploración física

En la exploración física, se apreciaban lesiones papulosas eritematovioláceas, brillantes y de superficie aplanada que se distribuían unilateralmente y siguiendo un trayecto lineal afectando al brazo izquierdo, desde la mano hasta la axila (figura 1). No se objetivaron lesiones mucosas ni ungueales.

### Exploraciones complementarias

Los exámenes de laboratorio realizados (sistémico de sangre y orina, bioquímica y serología de virus hepáticos) no mostraron ningún dato de interés, salvo alteraciones del metabolismo lipídico, ya conocidas.



Figura 1. Lesiones papulosas eritematovioláceas, brillantes y de superficie aplanada que se distribuían unilateralmente.

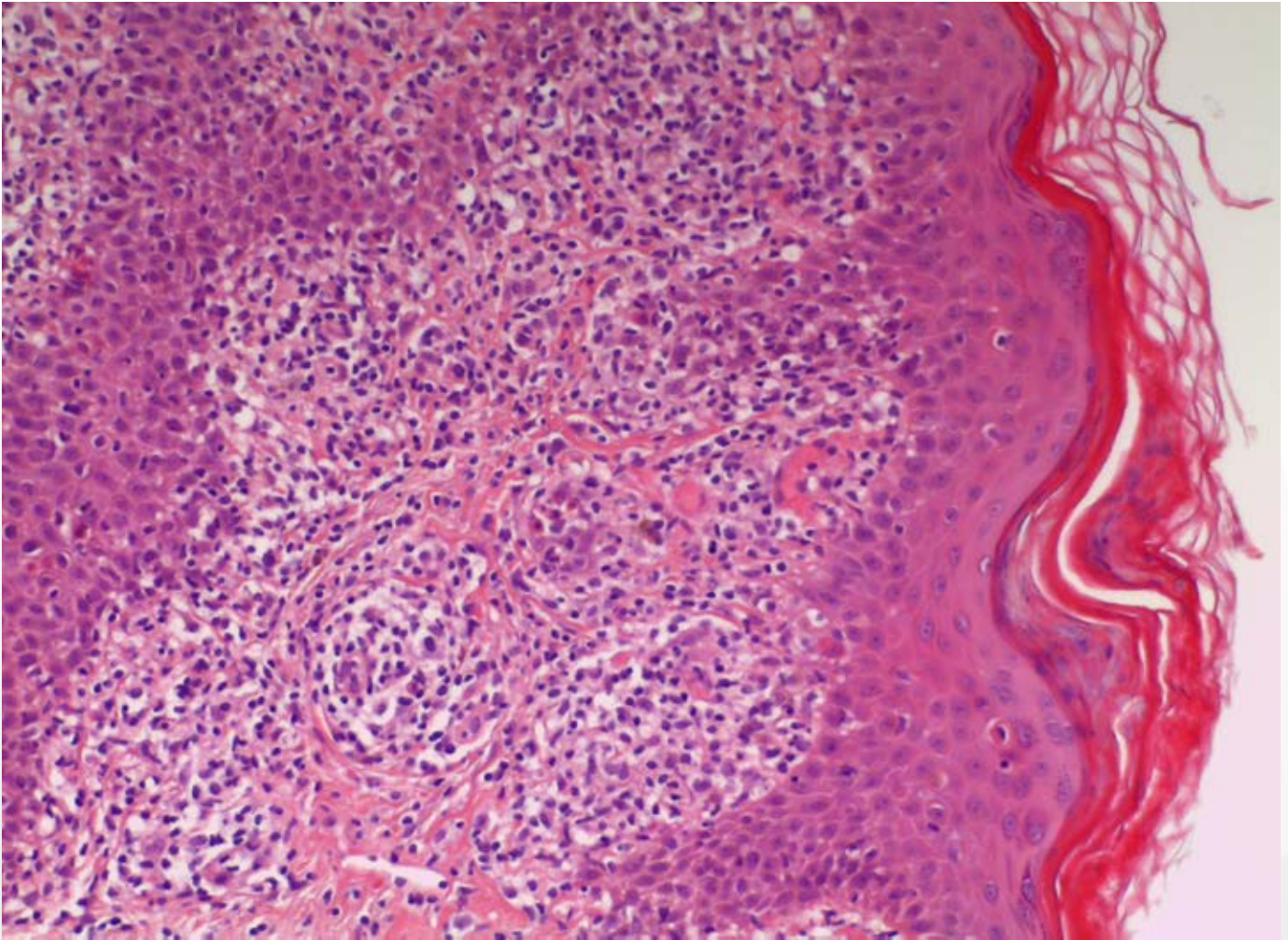


Figura 2. Se observa degeneración vacuolar de la capa basal de la epidermis, infiltrado en banda, apoptosis e incontinencia pigmentaria.

Se realizó una biopsia punch de una de las lesiones, evidenciándose en el estudio histológico, degeneración vacuolar de la capa basal de la epidermis, infiltrado en banda, apoptosis e incontinencia pigmentaria (figura 2).

### Diagnóstico

Liquen plano lineal unilateral blaschkoide.

### Tratamiento

Se estableció tratamiento con corticoides tópicos de alta potencia (clobetasol 0.05%), en pauta descendente y antihistamínicos orales (desloratadina 5 mg). Posteriormente se introdujo tacrolimus 0.1% tópico, cada 12 horas.

### Evolución

En la revisión, se constató mejoría de las lesiones con clobetasol, dejando alguna hiperpigmentación residual. Posteriormente se introdujo tacrolimus 0,1% como mantenimiento.

### Comentario<sup>1-2</sup>

El liquen plano es una dermatosis inflamatoria autolimitada de etiología desconocida que afecta habitualmente a adultos. Se estima una prevalencia en la población general de 1%.

El liquen plano lineal es una variante poco frecuente, de la que existen pocos casos descritos en la literatura y que suele afectar a niños. Se caracteriza por una erupción papulosa lineal, en



general unilateral, que sigue las líneas de Blaschko. Representa aproximadamente del 0,24 al 0,62% de todos los casos de LP.

Los diagnósticos diferenciales que deben considerarse son principalmente: NEVIL (nevo epidérmico verrugoso inflamatorio), psoriasis lineal y sobre todo liquen estriado. El diagnóstico diferencial entre liquen plano lineal y liquen estriado comprende datos clínicos muy sutiles y existe controversia en la literatura, acerca de si se tratan de dos extremos del mismo espectro de una enfermedad. La presencia de prurito, hiperpigmentación residual, la ausencia de involución espontánea y los hallazgos histológicos, apoyan nuestro diagnóstico.

Si bien la evolución es benigna y autolimitada, la enfermedad generalmente persiste por 1 o 2

años, pudiendo emplearse en el tratamiento corticoides tópicos de alta potencia e inhibidores de calcineurina.

### Bibliografía

1. Bordel MT. [Unilateral Blaschkoid linear lichen planus]. Actas Dermosifiliogr [Internet]. 2006 Apr [cited 2018 Mar 6];97(3):225–6. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/16796977>
2. Pulgar F, Rivera R, Rodríguez-Peralto JL, Vanaclocha F. [Lichen planus and lichen striatus: opposite ends of a single spectrum?]. Actas Dermosifiliogr [Internet]. 2009 Dec [cited 2018 Mar 8];100(10):915–7. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/20038376>





# 45

## “Mi hijo tiene manchas marrones en la espalda”

Íñigo Aranguren López  
Lidia Sobrevias Bonells  
Adrià Panés Rodríguez  
María Asunción Arregui Murúa



## 45. “Mi hijo tiene manchas marrones en la espalda”

Íñigo Aranguren López, Lúdia Sobrevias Bonells,  
Adrià Panés Rodríguez, María Asunción Arregui Murúa

### Anamnesis

Un niño de 14 años sin malformaciones congénitas, alteraciones del desarrollo ni otros antecedentes de interés, presentaba desde los primeros años de vida lesiones marronáceas planas en hemitórax izquierdo. Las lesiones habían ido creciendo progresivamente en tamaño y extensión. No existía antecedente de traumatismo ni cuadro inflamatorio-infeccioso previo en la zona afectada. El paciente no refería prurito, dolor ni ninguna otra clínica asociada.

### Exploración Física

En cara lateroposterior de hemitórax izquierdo se apreciaban máculas marronáceas agrupa-

das con patrón apolillado, abarcando un área de 12x10 cm (figura 1). Las lesiones no sobrepasaban la línea media, y tenían un patrón de distribución blaschkoide. No se observó ninguna otra lesión similar en el resto del tegumento. La exploración física general resultó normal, sin alteraciones sugestivas de malformaciones.

### Exploraciones complementarias

Se practicó biopsia de una de las lesiones. El estudio histopatológico reveló una hiperpigmentación melánica leve de la capa basal epidérmica. No se observaron melanófagos ni células névicas. No se observaron otras alteraciones de la estructura cutánea (figura 2).



Figura 1. Máculas hiperpigmentadas reticuladas de patrón zosteriforme, que no cruzan la línea media, en región lateroposterior de hemitórax izquierdo de niño de 14 años.

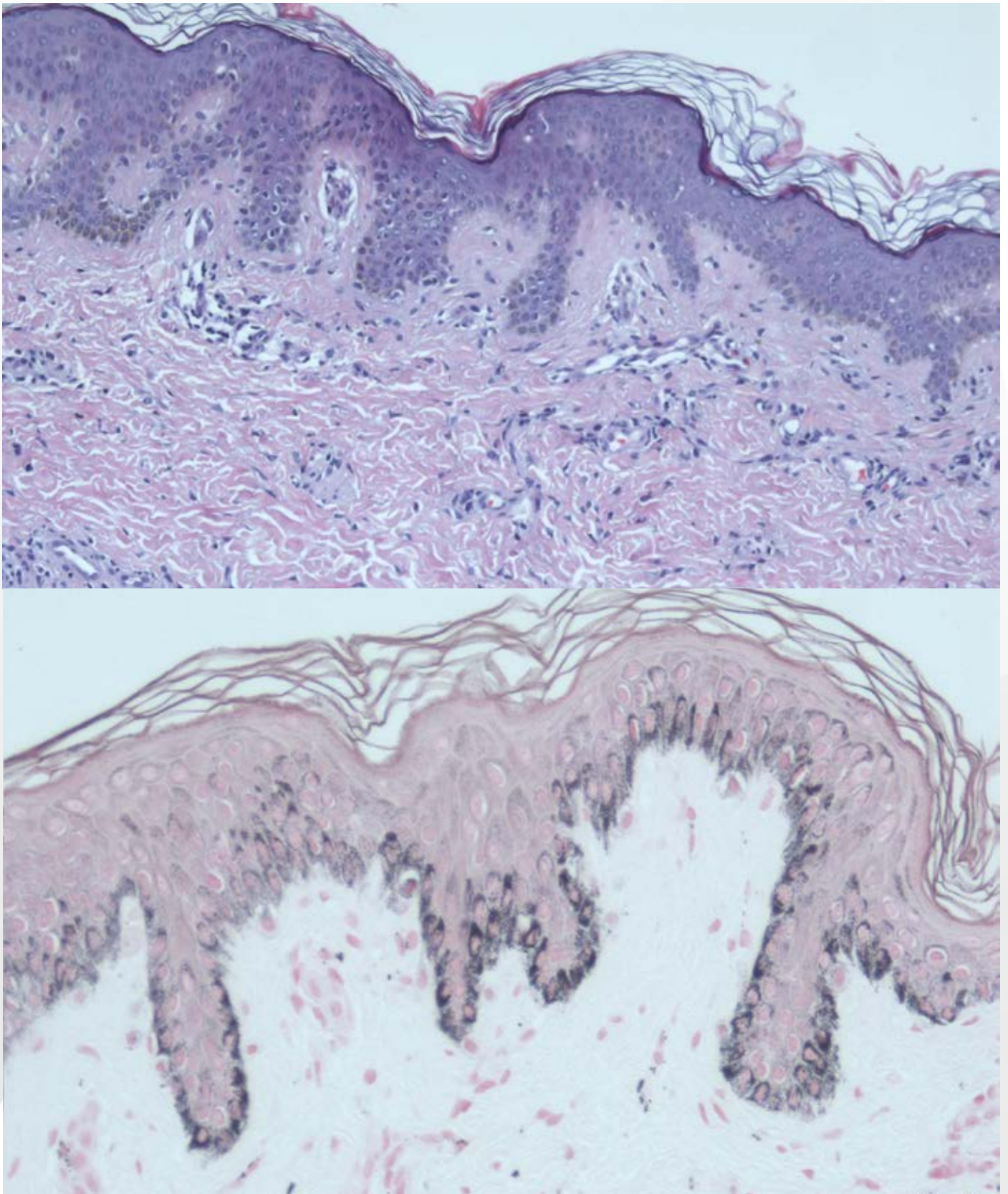


Figura 2. (a) Aumento de melanina en la capa basal epidérmica. No se observan melanóforos dérmicos ni nidos de células névicas. Hematoxilina-eosina (a). Fontana-Masson (b).



## Diagnóstico

Hiperpigmentación zosteriforme y cribiforme progresiva.

## Tratamiento

No se realizó ningún tratamiento.

## Evolución

En la actualidad, las lesiones permanecen estables, con un lento crecimiento.

## Comentario<sup>1-2</sup>

La hiperpigmentación zosteriforme y cribiforme progresiva (HZCP) es una entidad poco frecuente caracterizada por la aparición de máculas hiperpigmentadas de patrón reticulado y una distribución blaschkoide sobre piel normal, que aumentan en extensión a lo largo de la vida, sin que existan antecedentes traumáticos, infecciosos ni inflamatorios en la piel afecta, ni otras alteraciones cutáneas ni extracutáneas en el paciente. Suele cursar de manera asintomática.

Su diagnóstico se realiza en base a criterios clínicos e histopatológicos: 1) hiperpigmentación maculosa marrón uniforme y cribiforme

con patrón zosteriforme; 2) aparición posterior al nacimiento, con extensión gradual posterior; 3) ausencia de antecedentes traumáticos o inflamatorios que sugieran hiperpigmentación postinflamatoria; 4) ausencia de otras anomalías cutáneas o internas asociadas; 5) histología con leve aumento de melanina en la capa basal epidérmica, con ausencia de células névicas.

El diagnóstico diferencial de la HZCP incluye otras patologías que cursan con hiperpigmentación de distribución blaschkoide, como la hipermelanosis nevoide lineal y en espiral, el nevus epidérmico, las manchas café con leche, o el nevus de Becker (variante sin hipertrichosis).

Al ser una lesión totalmente asintomática, no requiere tratamiento.

## Bibliografía

1. Monteagudo B et al. Hiperpigmentación zosteriforme y cribiforme progresiva. *Actas Dermosifiliogr* 2013;14:824-6.
2. Rower JM, Carr RD, Lowney ED. Progressive cribriform and zosteriform hyperpigmentation. *Arch Dermatol*. 1978;114: 98-9.



# 46

## Pápulas y placas intensamente pruriginosas localizadas en cuello y tronco en mujer joven

Tamara Amanda Hernández Gómez

Esther García Martínez

Javier Ruiz Martínez

Jesús Hernández-Gil Sánchez



## 46. Pápulas y placas intensamente pruriginosas localizadas en cuello y tronco en mujer joven

Tamara Amanda Hernández Gómez, Esther García Martínez,  
Javier Ruiz Martínez, Jesús Hernández-Gil Sánchez

### Anamnesis

Mujer de 25 años, sin antecedentes de interés, que consultó en servicio de urgencias por exantema cutáneo en tronco, intensamente pruriginoso, de una semana de evolución. No refería brotes previos. Valorada los días anteriores en urgencias, con sospecha de herpes zóster, por lo que se pautó brivudina; y por dermatólogo privado, que prescribió amoxicilina-clavulánico, antihistamínicos y corticoides orales y tópicos, con mejoría leve.

### Exploración física

Presentaba pápulas y placas eritematosas urticariformes, bien delimitadas y de bordes festoneados, con tendencia a la confluencia. Algunas mostraban descamación superficial y erosiones secundarias al rascado. Se apreciaban asimismo áreas aisladas de piel sana en el seno de las zonas afectas. Las lesiones se distribuían de forma bilateral y simétrica en surco submamario, región cervical posterior y zona central de tórax y espalda (figuras 1 y 2).

### Exploraciones complementarias

Se solicitó una analítica que incluyó bioquímica básica y hemograma, con resultados en el rango de la normalidad. El estudio histopatológico de una de las placas de la espalda, mostró una dermatitis liquenoide focal con presencia de neutrófilos intraepidérmicos y eosinófilos. La epidermis mostraba paraqueratosis focal junto con presencia de polinucleares neutrófilos formando colecciones intracórneas. Existían también queratinocitos necróticos aislados y espongiosis moderada. En dermis subyacente se apreciaba un infiltrado linfohistiocítico y neutrofílico que producía lesiones liquenoides focales, mientras que dermis papilar se observaba una infiltración perivascular linfohis-

tiocítica junto con eosinófilos aislados sin patrón intersticial; cabía destacar, también en dermis, la presencia de melanófagos aislados. Otro hallazgo característico fue la presencia de colonias coccobacilares en capa córnea e infundíbulo piloso, sin carácter invasivo (figura 3).

### Diagnóstico

Prúrigo pigmentoso.

### Tratamiento

Doxiciclina 100 mg diarios durante un mes.

### Evolución

Se produjo una rápida respuesta de las lesiones inflamatorias, quedando una leve hiperpigmentación residual de morfología reticulada.

### Comentario<sup>1-5</sup>

El prúrigo pigmentoso es una patología inflamatoria crónica propia de mujeres jóvenes, de etiología desconocida y poco frecuente. La mayoría de casos se han comunicado en japonesas, por lo que continúa siendo una patología poco conocida e infradiagnosticada en nuestro medio. La clínica consiste en una erupción recurrente muy pruriginosa que sigue una secuencia cronológica característica, con una duración aproximada de una semana. En la fase inicial aparecen pápulas eritematosas urticariformes con tendencia a confluir; en una segunda fase aparecen lesiones de aspecto eccematoso, con descamación, costras y excoriación, para finalmente dar paso a una hiperpigmentación moteada y reticulada. Suele localizarse en cuello y región central de tórax, abdomen y zona lumbar. Es importante tener en cuenta que las características histológicas, al igual que la clínica, son dinámicas y, aunque se consideran



Figura 1. a-b) Pápulas y placas eritematosas urticariformes bien delimitadas en región cervical posterior, surcos submamaros y zona central de tórax y espalda.



Figura 2. a) Detalle de las lesiones de la espalda, apreciándose leve descamación y erosiones secundarias al rascado en superficie, así como áreas aisladas de piel sana en el seno de las zonas afectas. b) Resolución total de las lesiones tras una semana de tratamiento con doxiciclina, quedando una leve hiperpigmentación residual de morfología reticulada.



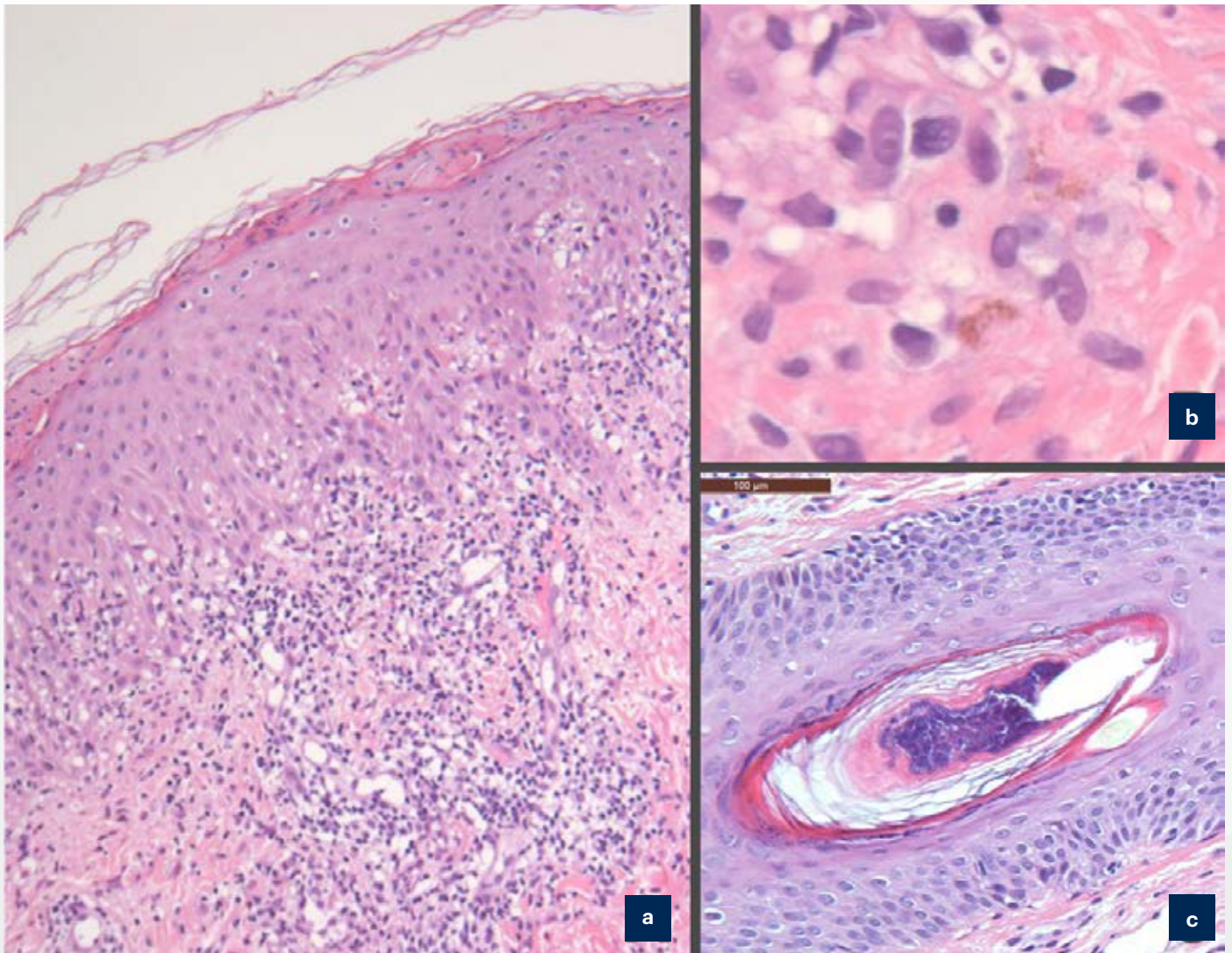


Figura 3. a) Dermatitis liquenoide focal con presencia de neutrófilos polinucleares formando colecciones intracórneas y eosinófilos, con queratinocitos necróticos aislados y espongiosis moderada. b) Detalle de melanóforos en dermis. c) Con técnica de PAS, colonias cocobacilares en capa córnea e infundíbulo piloso.

específicas, incluyen gran cantidad de diagnósticos diferenciales según la fase evolutiva. En cuanto al tratamiento, se han usado antibióticos orales como las tetraciclinas o los aminoglucósidos, también dapsona e isotretinoína, con buena respuesta, mientras que los corticoides tópicos y los antihistamínicos no aportan beneficio terapéutico alguno.

### Bibliografía

1. Beutler B.D., Cohen P.R., Lee R.A. Prurigo Pigmentosa: Literature Review. *Am J Clin Dermatol* 2015 Dec;16(6):533-43.
2. Böer, Almut M.D.; Misago, Noriyuki M.D.; Wolter, Manfred M.D.; Kiryu, Hiromaro M.D.; Wang, Xiao Dong M.D.; et al. Prurigo pigmentosa: a distinctive inflammatory disease of the skin. *American Journal of Dermatopathology* (2015): 117-129.
3. Hiraldo-Gamero A., Gómez-Moyano E., Sanz-Trelles A. Erupción reticulada eritematoanaranjada recurrente en cuello y región inframamaria. *Actas Dermosifiliogr.* 2010;101(10):887-888.
4. Rodríguez-Díaz E., Blanco S., Álvarez-Cuesta C., Galache C., Barrio A., Corte G. Prurigo pigmentoso. *Actas Dermosifiliogr.* 2005. 96(7): 441-445.
5. Shang-Hong Lin, et al. Prurigo pigmentosa. *Chang Gung Med J.* 2010; 33 (2):157-163.



47

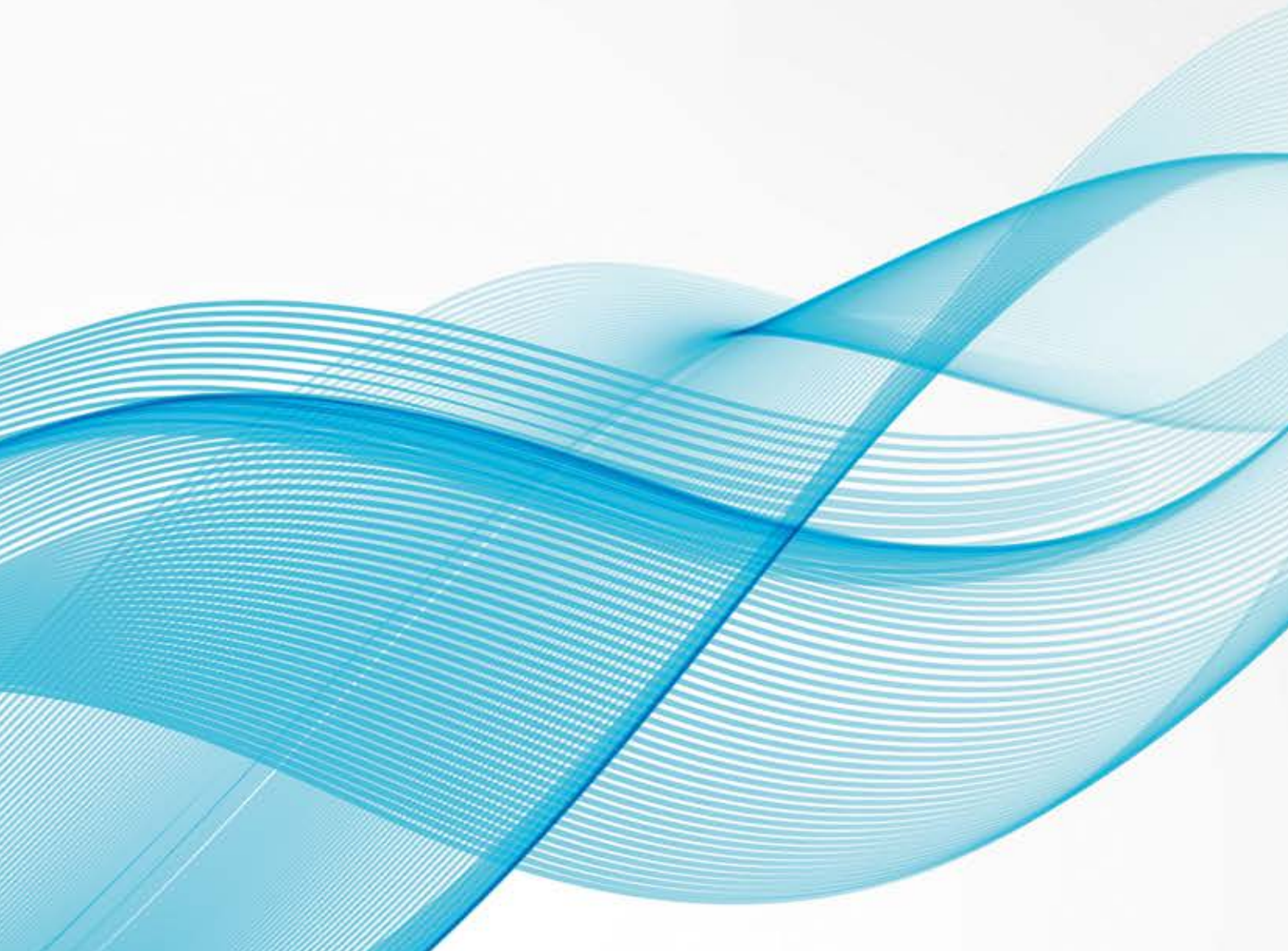
# Una pitiriasis muy versicolor

Isabel Villegas Romero

Lidia Ossorio García

Cristina Collantes Rodríguez

David Jiménez Gallo





## 47. Una pitiriasis muy versicolor

Isabel Villegas Romero, Lidia Ossorio García,  
Cristina Collantes Rodríguez, David Jiménez Gallo

### Anamnesis

Una mujer de 39 años sin alergias medicamentosas conocidas ni antecedentes médicos de interés acudió al servicio de urgencias por lesiones cutáneas asintomáticas de aparición en las últimas 24 horas. En la anamnesis por aparatos y sistemas no refirió fiebre, dolor abdominal, artralgias, hemorragias, ni otra sintomatología asociada. Tampoco refería toma de medicamentos de forma habitual ni fármacos de reciente introducción. Con la sospecha inicial del médico de urgencias de púrpura se realizó en un estudio analítico urgente y se contactó con Dermatología para valoración de la paciente.

### Exploración física

La exploración física mostró máculas redondeadas de borde bien definido de 0,5-1 cm de diámetro, distribuidas fundamentalmente en tronco, con tendencia a la coalescencia (figura 1). Las máculas presentaban dos coloraciones distintas según su localización, siendo de coloración violácea las de la región lumbar y abdomen, las cuales no blanqueaban a la digitopresión y de coloración blanca las del dorso superior y hombros. Los anejos cutáneos, mucosas, palmas y plantas estaban respetados. Las lesiones mostraron signo de la uñada positivo, y la dermatoscopia reveló una pigmentación violácea clara y homogénea de los estratos superiores de la epidermis en las zonas referidas, sin evidencias de signos de extravasación hemática. Debido a la discordancia de coloración de las máculas y sus características dermatoscópicas, se realizó limpieza de la zona con una gasa impregnada en alcohol

que consiguió aclarar el color de las lesiones violáceas, tras lo cual la paciente reconoció el estreno de la prenda de ropa que llevaba (camiseta), como posible desencadenante de las lesiones cutáneas (figura 2).

### Exploraciones complementarias

Un estudio analítico incluyendo hemograma, bioquímica con perfil hepático y renal y coagulación no mostró alteraciones.

### Diagnóstico

Pitiriasis versicolor revelada por pigmento exógeno (tinte de camiseta).

### Tratamiento

Se instauró tratamiento con itraconazol 200 mg/día durante 3 días y ketoconazol champú 2% 2 veces en semana durante 1 mes.

### Evolución

La paciente presentó un aclaramiento total de la coloración violácea en las primeras 48 horas tras realizar aseo habitual. Se obtuvo una buena respuesta al tratamiento pautado con hipopigmentación residual al mes de la finalización del mismo.

### Comentario<sup>1-3</sup>

La dermatosis facticia o artefacta es una entidad psicocutánea en la que los pacientes se autoinducen lesiones para satisfacer una necesidad psicológica de la que no siempre son conscientes. Característicamente afecta a zonas accesibles y presentan morfología atípica, siendo más frecuente en mujeres. En contraposición, la dermatosis neglecta se caracteriza



Figura 1. Fotografía clínica. a) Máculas violáceas redondeadas de bordes bien definidos en abdomen. b) Máculas violáceas de bordes bien definidos en región lumbar y máculas hipopigmentadas en región superior de espalda y hombros. c) A menor tamaño imagen de la camiseta de la paciente.

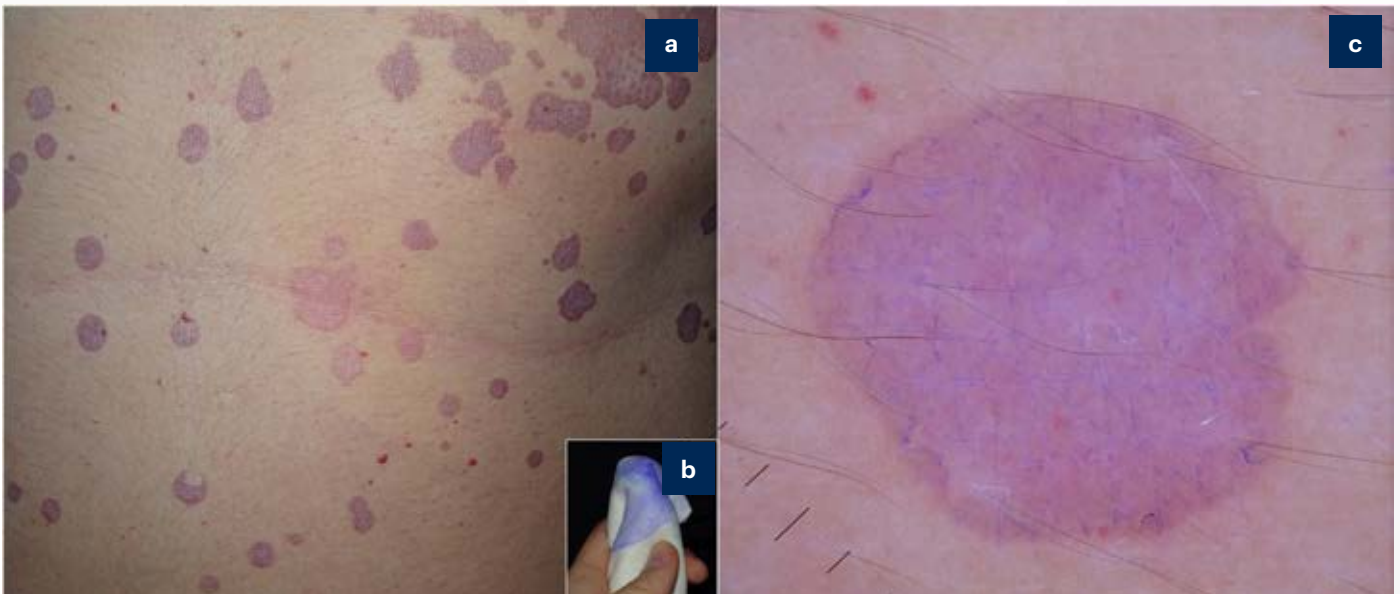


Figura 2. a y b. Máculas violáceas aclaradas tras fricción con gasa impregnada en alcohol. c. Fotografía dermatoscópica: pigmentación violácea clara y homogénea de los estratos superiores de la epidermis, sin signos de extravasación hemática.

por placas hiperpigmentadas fruto del acúmulo gradual y exagerado de detritus, sudor, microorganismos, etc.

Presentamos un caso de pitiriasis versicolor 'revelada' por el tinte de una camiseta nueva en una mujer joven que no asoció alteraciones psiquiátricas ni falta de higiene. Por lo tanto, ni el término de artefacta ni el término neglecta serían los más adecuados para calificar la dermatosis de nuestra paciente. Como curiosidad, destacamos la coloración violácea de las lesiones sin blanquear a la digitopresión, lo que nos obliga a realizar el diagnóstico diferencial con la púrpura.

Además, destacamos la ayuda que nos brinda la dermatoscopia en el diagnóstico diferencial, así como el 'test del algodón' que nos confirma el diagnóstico.

### Bibliografía

1. Bologna JL, Jorizzo JL, Rapini RP. Dermatología. 2ª Ed. Madrid: Elsevier España. 2008; 107-9.
2. Walter HC, Burgdorf W y Christophe D. Dermatitis Neglecta. Arch Dermatol. 2010; 146: 452-513.
3. Koblenzer CS. Dermatitis artefacta. Clinical features and approaches to treatment. Am J Clin Dermatol. 2000; 1:47-55.



48

# Pápulas hiperqueratósicas pruriginosas

Íñigo Navarro Fernández

Carlos Durán Viana

Iosune Arrigorriá Vilanova Urdaniz

Cristina Gómez Fernández



## 48. Pápulas hiperqueratósicas pruriginosas

Íñigo Navarro Fernández, Carlos Durán Viana,  
Iosune Arrigorriá Vilanova Urdaniz, Cristina Gómez Fernández

### Anamnesis

Varón de 30 años, fumador y consumidor ocasional de alcohol, diagnosticado de trastorno psiquiátrico en tratamiento con paliperidona.

Entre los antecedentes familiares destacaban varios casos afectados por patología psiquiátrica y otros fallecidos por suicidios. Además, tenía una hermana diagnosticada de enfermedad de Darier. Acudió a consulta para valoración de lesiones cutáneas pruriginosas de 3 años de evolución, que se iniciaron a nivel centrotorácico, y que más tarde fueron extendiéndose por espalda, cuello y extremidades superiores, con claros empeoramientos en periodo estival. Había recibido tratamiento con corticoterapia tópica y sistémica asociada a antihistamínicos sin mejoría clínica.

### Exploración física

Presentaba pápulas marronáceas hiperqueratósicas de distribución simétrica en tórax, cuello y extremidades superiores (figura 1). Las lesiones confluían en región dorsal alta y en caras anterolaterales del tórax, dando lugar a grandes placas verrucosas. Además, destacaba la gran excoriación de las lesiones de la espalda (figura 2).

A nivel ungueal presentaba alguna muesca cu-neiforme amarillenta en borde libre junto con estriaciones longitudinales blanquecinas.

No presentaba lesiones en mucosas.

### Exploraciones complementarias

Inicialmente se realizó estudio analítico con hemograma, ionograma, y funciones renal y hepática, estando todos los parámetros dentro de la normalidad.

Asimismo, se realizó estudio histológico con biopsia tipo punch de una de las pápulas, que

reveló lesiones dermoepidérmicas, en las que destacaba la presencia de cuerpos redondos y granulares, disqueratóticos. Se apreció acantolisis focal suprabasal con formación de hendiduras acantolíticas en su interior. Además, destacaba la presencia de papilomatosis, acantosis e hiperqueratosis.

### Diagnóstico

Enfermedad de Darier-White.

### Tratamiento

Se trató durante los periodos de mayor afectación con acitretino, a dosis de entre 20-35mg/día.

### Evolución

A lo largo del tiempo fue haciendo remisiones y rebrotes, que en general respondieron bien al tratamiento con retinoides orales. En algunos momentos presentó alteración de las pruebas de función hepática, que llevaron a la interrupción del tratamiento, seguida en muchos casos de rebrotes de su enfermedad.

### Comentario<sup>1-3</sup>

La enfermedad de Darier-White, también conocida como disqueratosis folicular, es una genodermatosis que aparece como consecuencia de un trastorno de la cohesión epidérmica y de la queratinización. Se hereda de forma autosómico dominante con penetrancia completa y expresividad variable. El gen responsable (ATP2A2), presente en el cromosoma 12, codifica una ATPasa transportadora de Calcio presente en el retículo endoplásmico. Se cree que esta enzima juega un papel importante en la diferenciación de la epidermis y la comunicación intercelular.





Figura 1. Pápulas hiperqueratósicas coalescentes en cara anterior del tórax.



Figura 2. Gran placa verruciforme excoriada en zona dorsal.



Se caracteriza por la aparición de pápulas grasas hiperqueratósicas, que tienden a coalescer, predominando en áreas seborreicas. Además, se presentan con cierta frecuencia alteraciones ungueales, con onicolisis, hiperqueratosis subungueal y crestas longitudinales que pueden llegar a romper el margen longitudinal de la uña, dando lugar a escotaduras en "V". La mucosa oral presenta en determinados casos pápulas blanquecinas que le confieren un aspecto en empedrado.

El tratamiento se basa en la prevención de los brotes, con evitación de la exposición solar, el calor, y la sudoración excesiva; empleando los retinoides orales en el tratamiento de las exacerbaciones.

Se ha relacionado con relativa frecuencia con trastornos psiquiátricos, como depresión e ideación suicida. Se desconoce si existen genes que puedan conferir mayor susceptibilidad tanto a este tipo de trastornos como a la enfermedad de Darier o si la propia carga emocional de esta en-

fermedad es la que favorece una mayor incidencia de patología psiquiátrica.

Se trata de una enfermedad crónica, lo cual, en asociación con una mayor prevalencia de trastornos del ánimo, puede dar lugar a un mal cumplimiento terapéutico. Por este motivo, es fundamental que exista una buena relación médico-paciente, que influirá positivamente en el cumplimiento terapéutico y, por tanto, en el desarrollo de la enfermedad.

### Bibliografía

1. Cooper SM, Burge SM: Darier's disease: epidemiology, pathophysiology, and management. *Am Journal Clin Dermatol*. 2003; 4(2): 97-105
2. Burge SM y Wilkinson JD. Darier-White disease: a review of the clinical features in 163 patients. *J Am Acad Dermatol* 1992; 27 (1): 40-50.
3. Hoon Yang JJ, Lopes RS, Fernandez Pereira MC et al: Severe Darier's disease in a psychiatric patient. *Anais Brasileiros de Dermatologia*. 2015 May-Jun: 90 (3 Suppl 1) 66-68.



# 49

## “Mi hijo tiene manchas que no se van”

Marc Mir Bonafè  
Requena López  
Pablo Munguía Calzada

# 49. “Mi hijo tiene manchas que no se van”



Marc Mir Bonafè, Requena López, Pablo Munguía Calzada

## Anamnesis

Varón de 8 años, con antecedente de dermatitis atópica, que acudió a dermatología por manchas asintomáticas de 3 meses de evolución que aparecieron 10 días después de ir a un campamento en una granja. Negaba antecedentes de traumatismos, picaduras o infección. Tratado por su pediatra con ketoconazol 2% crema y prednicarbato 0,25% crema sin mejoría.

## Exploración física

A la exploración física presentaba lesiones maculosas anulares de bordes purpúrico-parduzcos y centro ocre, no descamativas, localizadas en ambas caderas y pierna izquierda (figura 1 a-b-c).

No se objetivaron otras lesiones en el resto de la exploración.



Figura 1. Pápulas hiperqueratósicas coalescentes en cara anterior del tórax.

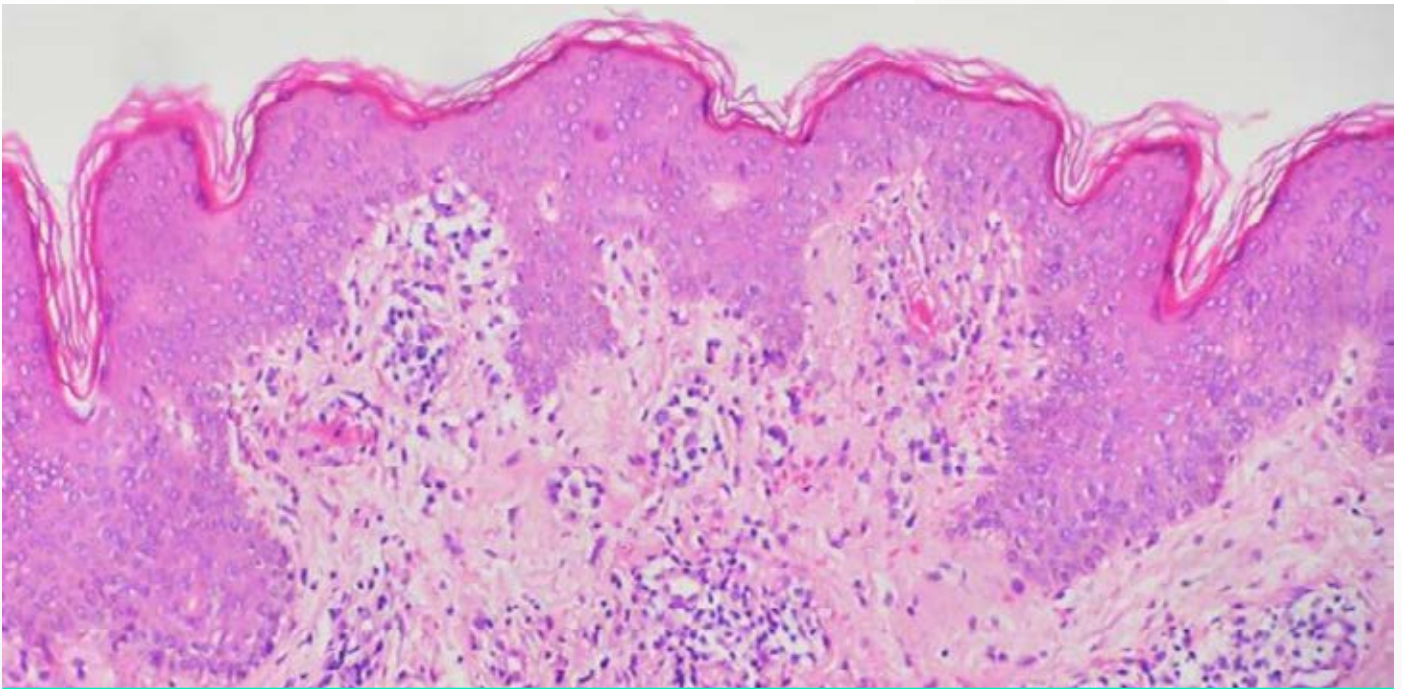


Figura 2. Biopsia cutánea que muestra un infiltrado linfocitario perivascular superficial con marcada extravasación hemática y exocitosis focal de linfocitos y hematíes (tinción de H-E 40x).

### Exploraciones complementarias

A la dermatoscopia se observó la presencia de múltiples puntos purpúricos distribuidos homogéneamente sobre un fondo de color marrón dorado (figura 1d). Ante la sospecha de una dermatosis purpúrica pigmentaria se realizó una biopsia tipo punch. En el examen histopatológico se evidenció una epidermis con discreta hiperplasia, mínima degeneración de la capa basal y exocitosis linfocítica y de hematíes aislada. En la dermis destacaba la presencia de un infiltrado linfocitario perivascular superficial con marcada extravasación hemática y sin signos claros de vasculitis (figura 2).

### Diagnóstico

Ante los hallazgos clínicos, dermatoscópicos e histológicos se realizó el diagnóstico de púrpura anular telangiectoide de Majocchi.

### Tratamiento y evolución

Se ofreció al paciente y a la familia la posibilidad de tratamiento con láser de colorante pul-

sado (PDL) el cual fue rechazado, optándose finalmente por la abstención terapéutica y observación.

### Comentario<sup>1-3</sup>

La púrpura anular telangiectoide de Majocchi es una forma de presentación infrecuente de las denominadas dermatosis purpúricas pigmentarias (DPP). Se presenta como máculas purpúricas de tamaño variable, que se caracterizan por adoptar formas anulares y/o arciformes. La etiopatogenia es desconocida, aunque se ha postulado su relación con diversos desencadenantes como la hipertensión venosa, ejercicio intenso, embarazo, infecciones locales y fármacos o sustancias tóxicas. Aparece más frecuentemente en las extremidades inferiores de adolescentes y adultos jóvenes y tiene la particularidad de exacerbarse en áreas de fricción de la ropa.

A nivel histopatológico es indistinguible de otras DPP caracterizadas por infiltrados perivasculares linfocitarios con extravasación de hematíes y depósito de hemosiderina en los macrófagos.



Entre sus hallazgos dermatoscópicos destacan la presencia de puntos y glóbulos rojos con vasos finos ramificados sobre un fondo cobrizo. Se trata de una entidad benigna con tendencia a la autoresolución, aunque son frecuentes las recidivas. Si el agente causal se identifica, puede resolverse el cuadro evitando la exposición al mismo. En caso de que se acompañe de insuficiencia venosa, puede ser de utilidad adoptar medidas posturales y medias de compresión. Los corticoesteroides tópicos pueden ser de utilidad si se asocia prurito o eccema. También se ha reportado el uso de otras modalidades de tratamiento como fototerapia, griseofulvina, pentoxifilina, ácido ascórbico o bioflavonoides con resultados variables.

### Bibliografía

1. Song H, Song JS, Merola MC, Nazarian RM, Hawryluk EB. Pigmented purpuric dermatosis: a striking but benign cutaneous entity. *Arch Dis Child*. 2017 Dec;102(12):1157. doi: 10.1136/archdischild-2016-312598. Epub 2017 Mar 16.
2. Çakmak SK, Kılıç A, Yorulmaz A, Onan D, Yayla D, Artüz F. Dermoscopic Findings in Patients with Pigmented Purpuric Dermatosis. *Acta Dermatovenerol Croat*. 2016 Dec;24(4):291-295.
3. Kim DH, Seo SH, Ahn HH, Kye YC, Choi JE. Characteristics and Clinical Manifestations of Pigmented Purpuric Dermatitis. *Ann Dermatol*. 2015 Aug;27(4):404-10. doi: 10.5021/ad.2015.27.4.404.



# 50

## Pápulas blanquecinas faciales en una mujer adulta

Amaia Sáenz Aguirre

Francisco Javier de La Torre Gomar

Vanesa Fatsini Blanch

Ricardo Soloeta Arechavala



## 50. Pápulas blanquecinas faciales en una mujer adulta

Amaia Sáenz Aguirre, Francisco Javier de La Torre Gomar, Vanesa Fatsini Blanch, Ricardo Soloeta Arechavala

### Anamnesis

Mujer de 75 años con antecedente de polimialgia reumática en tratamiento con corticoterapia oral y osteoporosis en tratamiento con calcio carbonato de manera ininterrumpida desde hace unos cuatro años y ácido alendrónico desde hace un año. Durante el último año, aparición progresiva de lesiones cutáneas asintomáticas en frente y mentón.

### Exploración física

Se apreciaban numerosas pápulas de pequeño tamaño y de color blanquecino-grisáceo distribuidas en empedrado en frente y mentón (figura 1).

### Exploraciones complementarias

Se tomó estudio histológico que demostró la presencia de trabéculas óseas maduras en dermis con un espacio medular constituido por tejido adiposo, llegándose al diagnóstico de osteoma cutis (figura 2). Se realizó una analítica incluyendo perfil fósforo-cálcico, que resultó normal.

### Diagnóstico

Ante la normalidad de los parámetros analíticos y la ausencia de lesiones previas en dicha localización, se concluyó el diagnóstico de osteoma cutis primario de tipo osteoma cutis múltiple miliar.



Figura 1. Múltiples pápulas blanquecinas de pequeño tamaño localizadas en mentón.



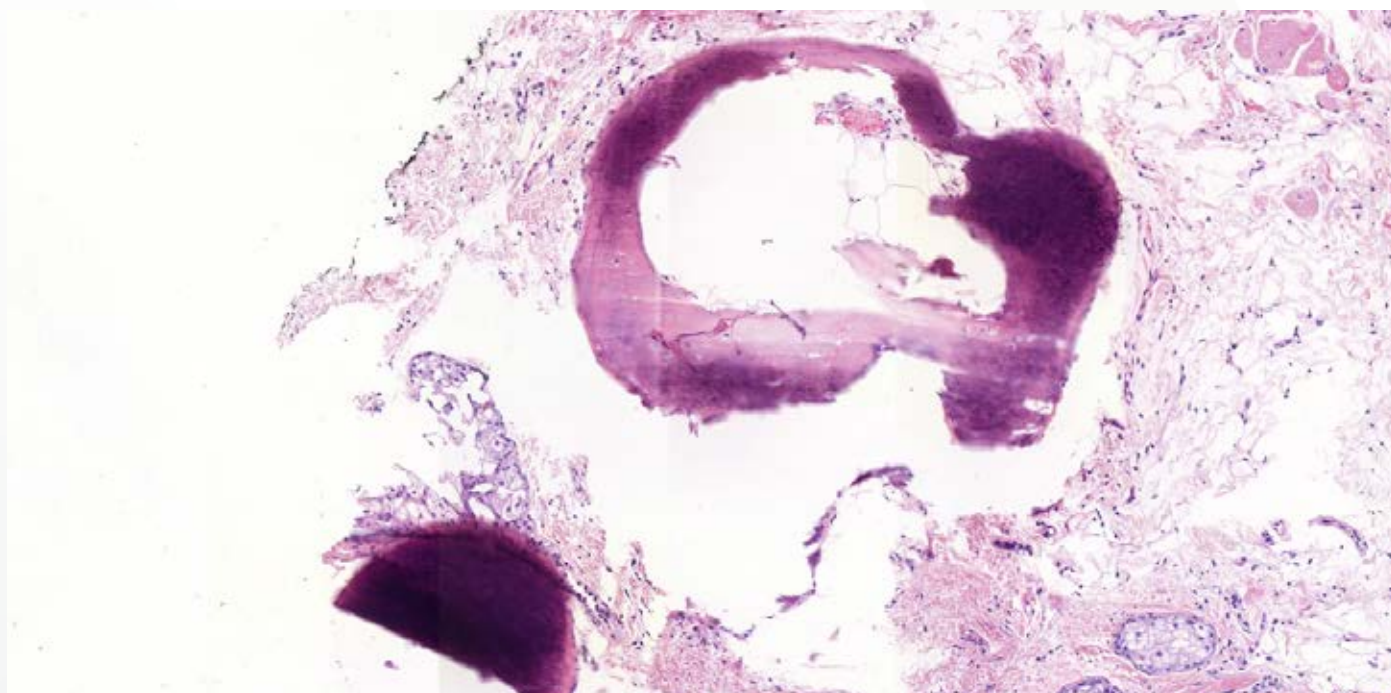


Figura 2. Presencia de trabéculas formadas por tejido óseo maduro con tejido adiposo en su interior localizadas en dermis.

### Tratamiento

Ante la falta de clínica asociada y los variables resultados de los tratamientos descritos en literatura previa se desestimó iniciar ningún tratamiento. No obstante, la paciente decidió suspender el bifosfonato por iniciativa propia

### Evolución

Actualmente la paciente presenta estabilidad clínica de las lesiones siguiendo revisiones periódicas en nuestro servicio.

### Comentario

El osteoma cutis forma parte de las patologías de osificación cutánea, que consisten en el depósito dérmico o hipodérmico de tejido óseo. Se ha propuesto que puede estar infradiagnosticado<sup>1-3</sup>. Cabe mencionar que existen formas tanto primarias como secundarias, siendo las segundas más frecuentes y pudiendo aparecer asociadas a múltiples condiciones como acné, cicatrices, dermatomiositis, patologías endocrinológicas, estasis venosa, tumores cutáneos, etc.<sup>4-7</sup>. Una vez descartadas causas asociadas hablaremos de formas primarias, entre las que se ha descrito el

osteoma miliar múltiple de la cara, típico de mujeres de edad media y de localización facial<sup>2,4,7-9</sup>. Esta forma de osteoma cutis se ha relacionado de manera controvertida con la toma de bifosfonatos<sup>2,4,10</sup>, tratamiento que seguía nuestra paciente, además de con antecedentes de acné<sup>2,5-9</sup> y con la exposición solar<sup>1-2,4</sup>. Plantea diagnóstico diferencial, entre otros, con lesiones acneiformes, especialmente macrocomedones<sup>1,5,8</sup> lesiones verrucosas<sup>5</sup> o calcinosis cutis<sup>1,8</sup>. El estudio radiológico e histológico pueden ayudar a confirmar el diagnóstico. Se han descrito numerosas opciones de tratamiento entre las que se encuentran extirpación, láser YAG o de dióxido de carbono, retinoides tópicos, siendo las más eficaces las técnicas quirúrgicas mínimamente invasivas como extracción con agujas finas<sup>1-2,9</sup>.

### Bibliografía

1. Duarte B, Pinheiro RR, Cabete J. Multiple miliary osteoma cutis: an overlooked dermatosis? *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2018;32(1): e20-e22.
2. Chabra IS, Obagi S. Evaluation and Management of Multiple Miliary Osatoma Cutis: Case series



- of 11 Patients and Litterature Review. *Dermatol Surg.* 2014;40(1):66-8.
3. Kim D, Franco GA, Shigehara H, Asaumi J, Hildenbrand P. Benign Miliary Osteoma Cutis of the Face: A Common Incidental CT Finding. *AJNR Am J Neuroradiol.* 2017;38(4):789-794.
  4. Durani B, Wind D, Hartschuh W. White papules on forehead and décolleté. *J Dtsch Dermatol Ges.* 2015;13(4):339-40.
  5. Bouraoui S, Mlika M, Kort R, Cherif F, Lahmar A, Sabeh M. Miliary osteoma cutis of the face. *J Dermatol Case Rep.* 2011;5(4):77-81.
  6. Painsi C, Tarmann R, Georg Würtz F, Malle P, Wolf P, Hügel R, Lange-Asschenfeldt B. Multiple Miliary osteoma cutis of the scalp. *J Dtsch Dermatol Ges.* 2015;13(11):1185-7.
  7. Ma HJ, Jia CY, Yang Y, Song LJ, Hu R, Li TH. Primary multiple osteoma cutis: an unusual Chinese case. *Int J Dermatol.* 2014;53(1):73-5
  8. Myllylä RM, Haapasaari KM, Palatsi R, Germain-Lee EL, Hägg, Ignatiu J, Tuukkanen J. Multiple miliary osteoma cutis is a distinct disease entity: four case reports and review of the literature. *Br J Dermatol.* 2011;164(3):544-52.
  9. Aguinaga F, Trope B, Piñeiro-Maceira J, Ramos-E-Silva M. Miliary Osteoma Cutis: A Case Report. *Case Rep Dermatol Med.* 2014; 2014:347829.
  10. Riahi PR. Cohen PR. Multiple miliary osteoma cutis of the face after initiation of alendronate therapy for osteoporosis. *Skinmed.* 2011;9(4):258-9.



# 51

## Descifrando las olas del mar

Sandra Valenzuela Ubiña  
Isabel Villegas Romero  
Lidia Ossorio García  
David Jiménez Gallo

Miscelánea



# 51. Descifrando las olas del mar

Sandra Valenzuela Ubiña, Isabel Villegas Romero,  
Lidia Ossorio García, David Jiménez Gallo

## Anamnesis

Una mujer de 23 años, sin alergias medicamentosas conocidas, acudió a consulta de Dermatología por presentar lesiones cutáneas de aproximadamente tres semanas de evolución. Como únicos antecedentes médicos de interés, la paciente estaba diagnosticada desde los 11 años de prurigo nodular y dermatitis atópica, para los cuales había realizado tratamiento con ciclosporina 50 mg cada 12 horas y posteriormente con corticoides tópicos de mantenimiento, con buen control de la sintomatología. No refería otros antecedentes dermatológicos de interés en la familia.

Las lesiones que en el momento de la consulta presentaba la paciente se habían instaurado de forma progresiva, eran pruriginosas y diferentes a las relacionadas con su patología de base, sin otra clínica acompañante en la anamnesis por aparatos y sistemas. La paciente no relacionaba la aparición de las lesiones con causa alguna; así mismo, negaba toma de nuevos fármacos, viajes recientes o contacto con animales.

## Exploración física

La exploración física mostró lesiones cutáneas consistentes en pápulas eritematodescamativas, de milímetros de diámetro, que confluían formando varias placas lineales con morfología en "S" itálica, siguiendo la distribución de las líneas de Blaschko, localizadas unilateralmente en hemicuerpo y pierna izquierdos, interrumpiéndose en la línea media (figuras 1 y 2). Dichas lesiones se acompañaban de nódulos erosionados en zonas de extensión. Los anejos cutáneos, mucosas, palmas y plantas estaban respetados.

## Exploraciones complementarias

Se realizó un estudio analítico incluyendo hemograma, coagulación y bioquímica con perfil hepático y renal, el cual no mostró alteraciones de interés. El estudio histopatológico reveló escasos focos inflamatorios linfocitarios en la unión dermoepidérmica con presencia de algunos queratinocitos apoptóticos y un moderado infiltrado inflamatorio linfocitario perivascular en dermis, sin espongiosis ni infiltrados periecrinos, compatible con blaschkitis.

## Diagnóstico

Blaschkitis del adulto. También denominada dermatitis adquirida recurrente autolimitada de Blaschko o dermatitis adquirida de Blaschko.

## Tratamiento

Se instauró tratamiento con metilprednisolona crema una vez al día durante un mes y corticoterapia sistémica por vía oral (prednisona 30mg diarios) en pauta descendente.

## Evolución

Tras dos meses de instaurar el tratamiento, las lesiones cutáneas remitieron por completo, persistiendo únicamente hiperpigmentación residual de la zona. Actualmente, la paciente presenta una remisión completa y mantenida de las lesiones, con buena evolución de su patología de base.

## Comentario<sup>1-3</sup>

La blaschkitis del adulto es una dermatosis inflamatoria adquirida de etiología desconocida, que debe su nombre a su disposición espacial. Suele existir una historia familiar o personal de atopia y asociarse a factores desencadenantes. Se trata





Figura 2. Imagen ampliada de las lesiones localizadas en tronco, destacando su morfología en “S” itálica según las líneas de Blaschko.



de una forma de mosaicismo cutáneo siguiendo las líneas de Blaschko en el tronco, lo que explica la morfología y distribución típicas de las lesiones (tal como se ha descrito en nuestro caso). Existen diversos patrones de mosaicismo que parecen relacionarse con la migración embrionaria de células de la piel, revelándose ante una mutación postcigótica en ellas. La histopatología suele mostrar un infiltrado inflamatorio linfocitario dérmico asociado o no a espongiosis, aunque sin datos patognomónicos. La evolución natural suele ser la autorresolución en semanas-meses. En caso de requerir tratamiento, suelen emplearse corticoides, inhibidores tópicos de la calcineurina y retinoides.

Presentamos un caso de blaschkitis del adulto en una mujer joven con antecedentes de atopía que mostró las manifestaciones típicas (clínicas

e histopatológicas) de la enfermedad, con resolución completa de las mismas tras tratamiento corticoideo.

### Bibliografía

1. Monteagudo B, Cabanillas M, Suárez-Amor O, Ramírez-Santos A, Álvarez JC, de Las Heras C. Blaschkitis del adulto (liquen estriado) en paciente tratado con adalimumab. *Actas Dermosifiliogr* 2010; 101:891-2.
2. Suárez-Peñaranda JM1, Figueroa O, Rodríguez-Blanco I, Aliste C, Casas L. Unusual Interface Dermatoses Distributed Along Blaschko's Lines in Adult Patients. *Am J Dermatopathol*. 2017; 39:144-9.
3. Happle R. Mosaicism in human skin. Understanding the patterns and mechanisms. *Arch Dermatol*. 1993; 129:1460-70.





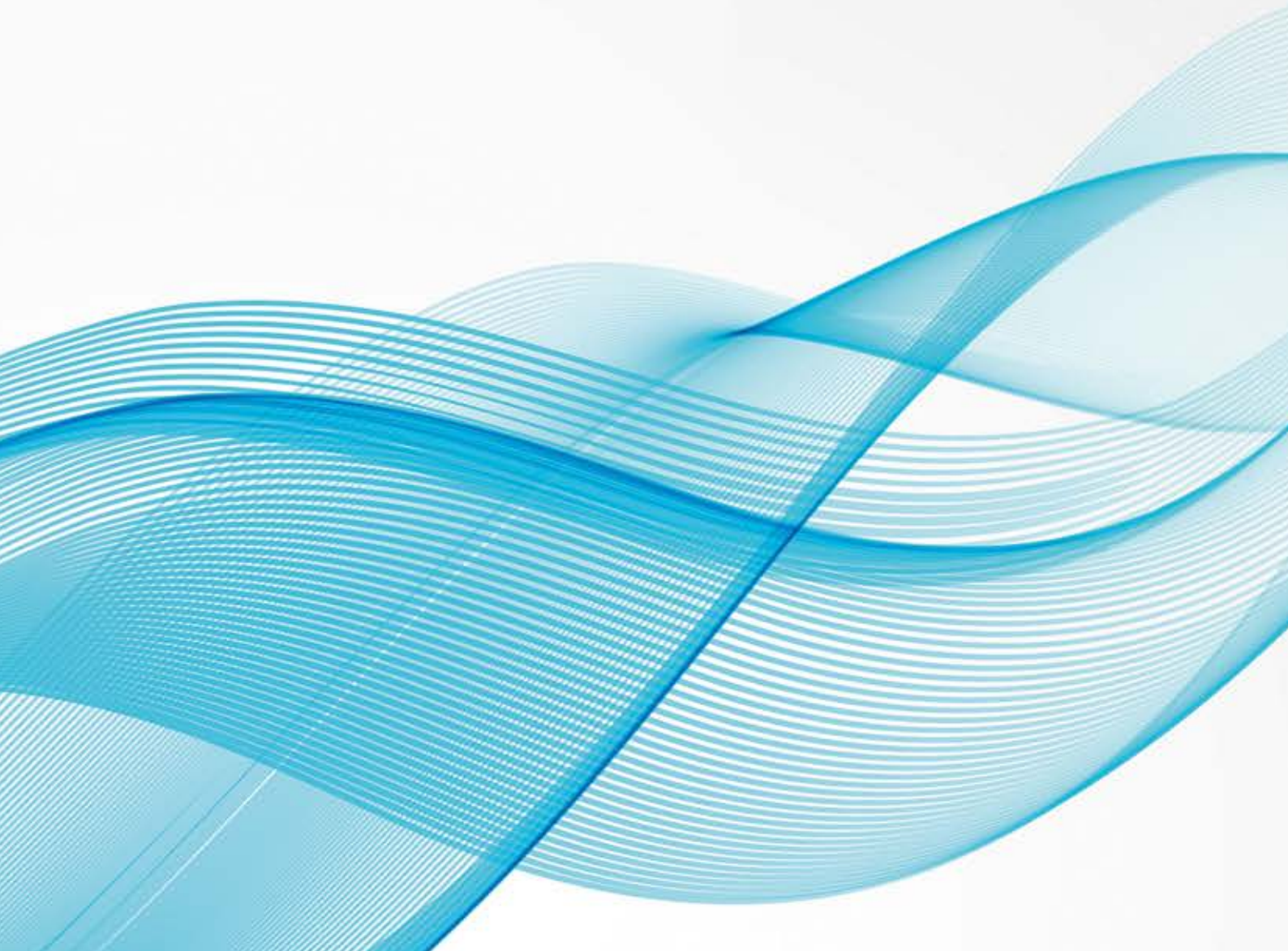
52

# Placa con aspecto de “tobiko” en surco balanoprepucial

Alberto Andamoyo Castañeda

Alexandra Perea Polak

Daniel Jesús Godoy Díaz





## 52. Placa con aspecto de “tobiko” en surco balanoprepucial

Alberto Andamoyo Castañeda, Alexandra Perea Polak, Daniel Jesús Godoy Díaz

### Anamnesis

Varón de 47 años que acude a nuestro servicio por una lesión asintomática en surco balano-prepucial de un año de evolución sin otros antecedentes de interés. El paciente tenía pareja estable, negaba prácticas sexuales de riesgo, no refería otras lesiones y no presentaba clínica infecciosa acompañante.

### Exploración física

A la exploración, se observaba una placa verrucosa eritemato-anaranjada en surco balano-prepucial de 2,5 x 1 cm con aspecto similar a las huevas de pez (figura 1). No se palparon adenopatías, siendo el resto de la exploración física normal.

### Exploraciones complementarias

Se realizó un análisis completo consistente en: hemograma, coagulación, bioquímica (perfiles renal, hepático y lipídico), proteínas (inmunoglobulinas, complemento, factor reumatoide, proteína C reactiva), autoinmunidad (ANA, ENA) siendo los resultados anodinos. Los resultados serológicos de VIH, VHB, VHC y sífilis fueron negativos. Se detectó positividad para IgG VEG e IgG VH tipo I.

Se practicó una biopsia de la lesión que demostró hiperplasia irregular de la epidermis, histiocitos espumosos (células xánticas) en las papilas dérmicas (figura 2) y un infiltrado de carácter inflamatorio en dermis superficial.



Figura 1. Placa única eritemato-anaranjada, grumosa y excrecente con aspecto de “Tobiko”, término japonés para designar las huevas de pez volador que típicamente son de aspecto anaranjado.

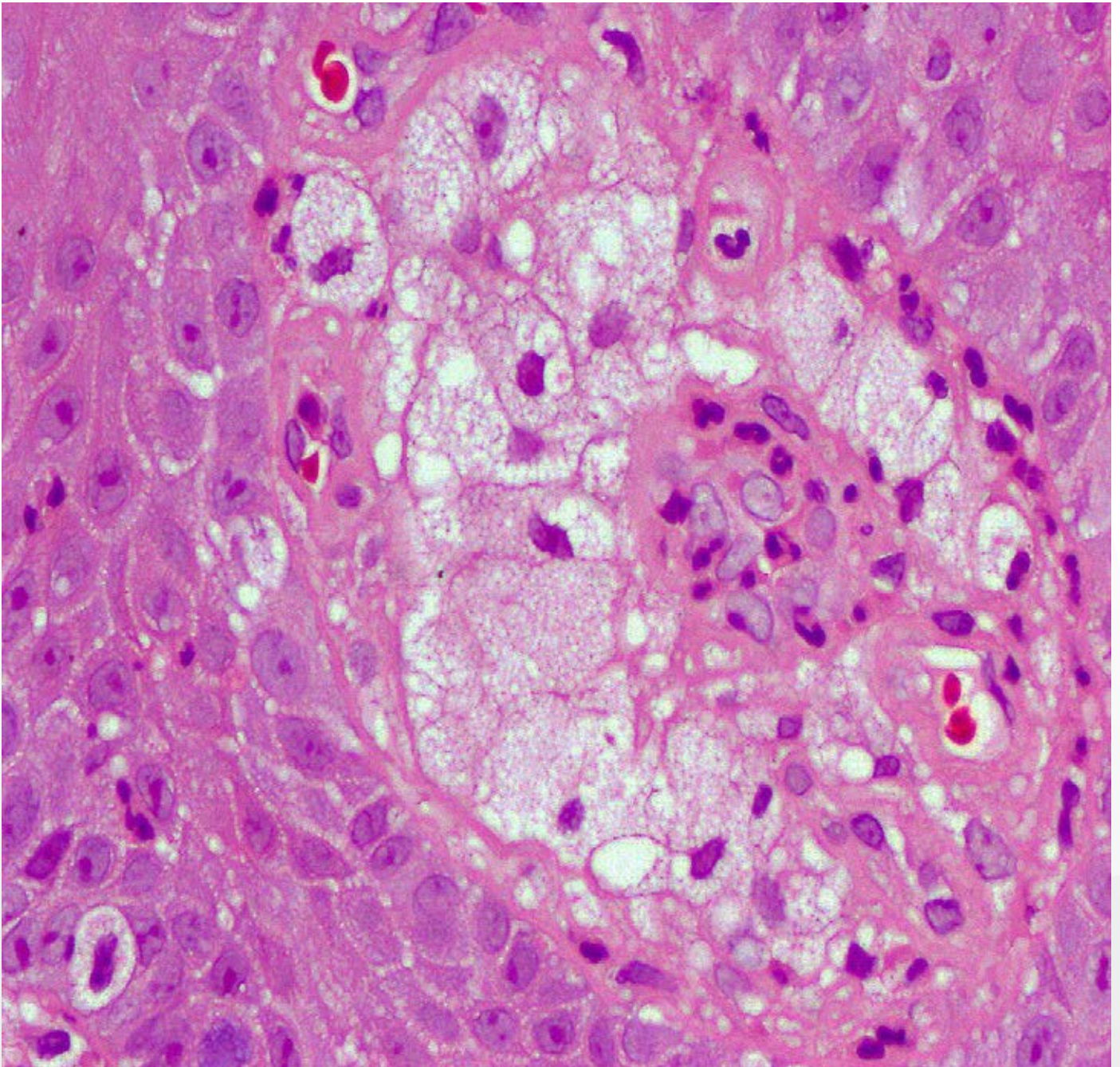


Figura 2. M.O 40X, podemos observar histiocitos espumosos ocupando una papila dérmica, hallazgo no patognomónico pero si característico en el contexto de una lesión tipo XV.

### Diagnóstico

Xantoma Verruciforme (XV).

### Tratamiento

El paciente fue derivado a Urología, donde se le realizó exéresis (postectomía) de la lesión.

### Evolución

Revisando al paciente en consulta un año después, no ha presentado recidiva de la lesión, manteniéndose asintomático.

### Comentario

El XV es una neoformación benigna infrecuente. Descrito inicialmente por Shafer (1971) en región oral<sup>1</sup>. Clínicamente la forma más habitual de presentación es una placa excrecente y amarillenta con aspecto de "huevas de pez"<sup>2</sup>. Su localización más común es la mucosa oral, siendo menos frecuente en el área genital. Incluyéndose en el espectro Vegas (Verruciform Genital-Associated), es necesario el diagnóstico diferencial con otras neoplasias genitales<sup>3</sup>.



Epidemiológicamente es más frecuente en varones de edad media entre 44 y 55 años<sup>4</sup>. Respecto a su etiopatogenia, se ha relacionado con el VPH, pero la hipótesis más aceptada es que se trata de una reacción inflamatoria crónica secundaria a traumatismos. Las células epiteliales sufrirían un daño, liberando lípidos que serían fagocitados por macrófagos, objetivando en la anatomía patológica degeneración de los queratinocitos, acantosis, hiperqueratosis, paraqueratosis e histiocitos espumosos que ocupan el tejido conectivo de las papilas dérmicas, acompañados de un infiltrado polimorfonuclear<sup>5-7</sup>. Respecto al tratamiento, las técnicas destructivas locales como la criocirugía o electrobisturí son una opción razonable, aunque la exéresis es de elección, como sucedió en nuestro caso<sup>3</sup>.

### Bibliografía

1. Shafer W. (1971). Verruciform xanthoma. *Oral Surgery, Oral Medicine, Oral Pathology*, 31(6), pp.784-789.
2. García-Melgares M, Martínez A. and Alegre V. (2008). Pápulas verrucosas en el glande. *Actas Dermo-Sifiliográficas*, 99(1), pp.75-76.
3. Stiff K and Cohen P. (2017). Vegas (Verruciform Genital-Associated) Xanthoma: A Comprehensive Literature Review. *Dermatology and Therapy*, 7(1), pp.65-79.
4. Moreno M, Gutierrez Z, Cortez F, Rodriguez S and Carayhua D. (2007). Xantoma verruciforme en pene asociado a liquen escleroatrófico: Primer reporte de caso a nivel mundial y revisión de literatura. *Folia dermatol*, 18(3), pp.124-130.
5. Cumberland L, Dana A, Resh B, Fitzpatrick J and Goldenberg G. (2009). Verruciform xanthoma in the setting of cutaneous trauma and chronic inflammation: report of a patient and a brief review of the literature. *Journal of Cutaneous Pathology*, 37(8), pp.895-900.
6. Erşahin Ç, Szpaderska AM, Foreman K and Yong S. Verucciform Xanthoma of the Penis Not Associated With Human Papillomavirus Infection. *Arch Pathol Lab Med*. 2005; 129:e62-e64
7. De Rose A, Tosi M, Mantica, G, Piol N, Toncini C and Terrone C. (2016). Verruciform xanthoma of the penis: A rare benign lesion that simulates carcinoma. *Archivio Italiano di Urologia e Andrologia*, 88(4), p.284.



# 53

## Marcas de aparición misteriosa en miembros inferiores

Claudia Cecilia Olmos Nieva  
José Castiñeiras González  
Eduardo Varas Meis  
Pedro Sánchez Sambucety



## 53. Marcas de aparición misteriosa en miembros inferiores

Claudia Cecilia Olmos Nieva, José Castiñeiras González, Eduardo Varas Meis, Pedro Sánchez Sambucety

### Anamnesis

Paciente mujer de 34 años que acude a consulta de dermatología derivada desde su médico de cabecera por notar hacia el final de su embarazo (que cursó sin complicaciones) “manchas” en cara interna de muslos y piernas, bilaterales, bien delimitadas, no pruriginosas, no dolorosas y sin clínica sistémica asociada. Refiere leve atenuación desde el parto (hace 4 meses). No había realizado tratamiento alguno.

### Exploración física

En extremidades inferiores se objetivan máculas hiperpigmentadas con distribución lineal en cara posteromedial de muslos y piernas (figuras 1 y 2), perfectamente simétricas (en espejo), sin afectación cutáneo-mucosa a otro nivel.

### Exploraciones complementarias

Hemograma y bioquímica básica sin hallazgos reseñables. Ante la aparente benignidad clínica, no se realizaron otras exploraciones complementarias.

### Diagnóstico

Líneas de demarcación pigmentaria Tipo B.

### Tratamiento

No requieren tratamiento.

### Evolución

Tras 7 meses de seguimiento la paciente presenta atenuación de las líneas pigmentarias, aunque sin resolución completa.

### Comentario

Las líneas de demarcación pigmentaria son variantes normales de pigmentación caracterizadas por líneas abruptas que siguen las líneas de Voigt, separando zonas hiperpigmentadas de áreas de piel normal. Se desconoce su etiopatogenia, pero se sugiere que, estímulos genéticos u hormonales pudieran ser los responsables de la diferencia en la distribución melanocitaria. Más frecuentes en pacientes con fototipos altos. Se distinguen 6 variantes: Líneas de demarcación pigmentaria tipo A (localizadas en la porción anterolateral de los brazos), tipo B en la porción posteromedial de las extremidades inferiores), tipo C (líneas de hipopigmentación en la mitad del tórax, pre o paraesternal), tipo D (línea vertical en área posteromedial de columna vertebral), tipo E (máculas hipopigmentadas sobre el tórax, que se extienden desde la clavícula a la piel periareolar), y tipo F (líneas sobre la cara). Su diagnóstico es clínico, generalmente tienden a la resolución espontánea y su manejo consiste en la observación. Dentro del diagnóstico diferencial se debe considerar principalmente la hiperpigmentación posinflamatoria, nevus acrómicos (tipo C y E), línea alba pigmentada, etc.



Figura 1. Líneas hiperpigmentadas simétricas.



Figura 2. Línea de demarcación hiperpigmentada en cara posteromedial de muslo





54

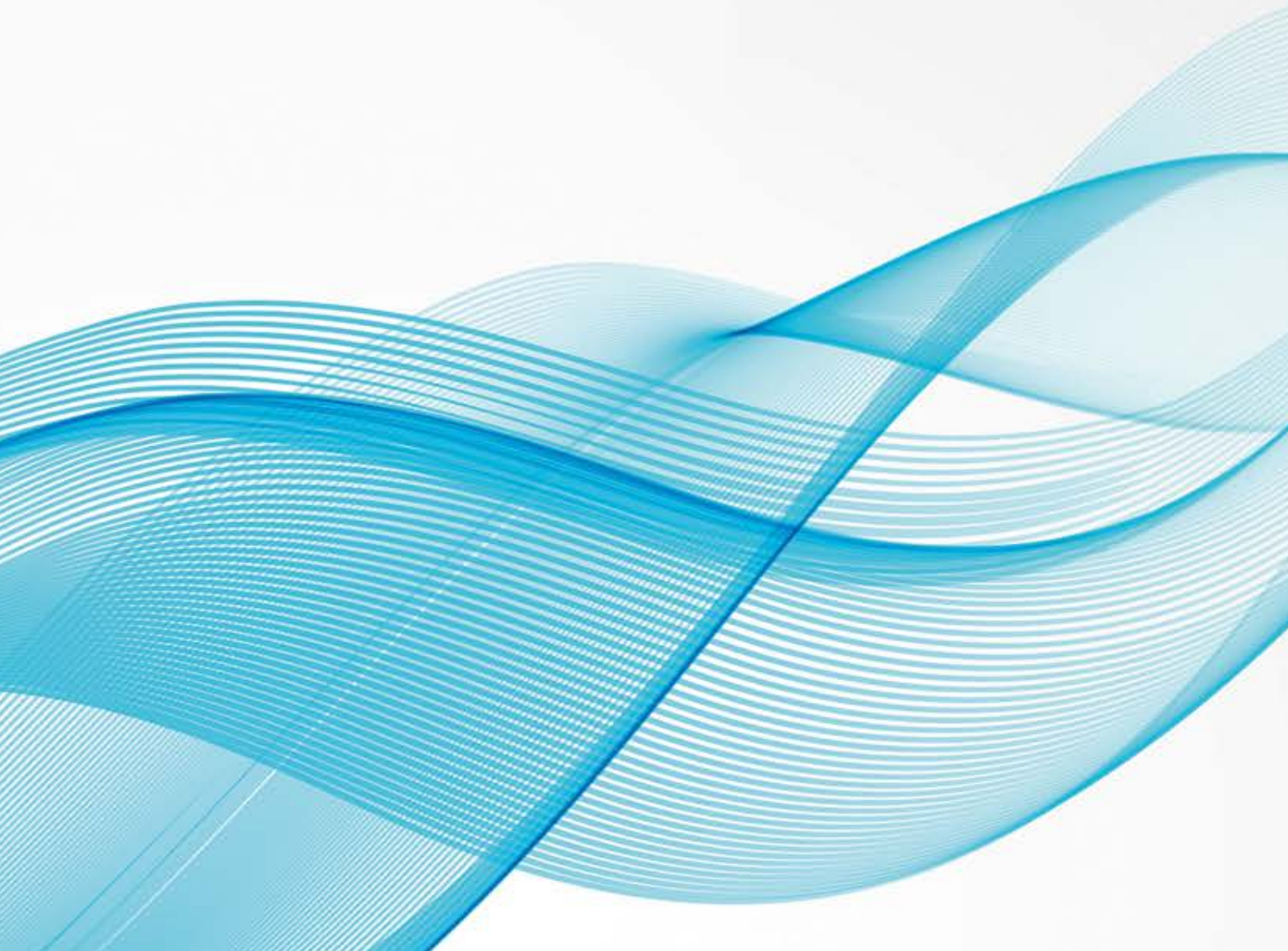
# Lesiones puntiformes en extremidades de recién nacida

Francisco Javier de la Torre Gomar

Amaia Sáenz Aguirre

María Isabel Martínez González

Sonia Heras González





## 54. Lesiones puntiformes en extremidades de recién nacida

Francisco Javier de la Torre Gomar, Amaia Sáenz Aguirre, María Isabel Martínez González, Sonia Heras González

### Anamnesis

Niña de 1 mes de vida sin antecedentes personales ni familiares de interés, nacida de embarazo y parto normales, que fue derivada a nuestra consulta por presentar a partir del primer día de vida unas lesiones papulosas milimétricas de distribución lineal en cara interna de extremidades inferiores y superiores que posteriormente evolucionaron a lesiones vesiculosas con posterior reepitelización e hiperpigmentación de la mismas.

### Exploración física

La paciente presentaba lesiones hiperqueratóticas serpiginosas a nivel de cara interna de extremidades inferiores y en menor intensidad en miembro superior derecho (figura 1).

### Exploraciones complementarias

La paciente fue derivada los servicios de Neurología y Oftalmología siendo hasta el momento actual todas las pruebas complementarias normales. Además, la paciente también fue remitida a Genética mostrando el estudio genético una delección del exón 4 al 10 del gen IKBKG en heterocigoto que confirmaba el diagnóstico de incontinencia pigmenti.

Estudio anatomopatológico: la biopsia cutánea objetivó acantosis irregular e hiperqueratosis junto con un moderado infiltrado inflamatorio constituido por eosinófilos en la dermis, fenómenos de exocitosis con espongirosis acompañado de disqueratosis; hallazgos compatibles con incontinencia pigmenti (figura 2).

### Diagnóstico

Incontinencia pigmenti.

### Tratamiento

No hay protocolos para el tratamiento de la incontinencia pigmenti, por lo que es de gran importancia el enfoque multidisciplinar de esta genodermatosis por parte de neuropediatría, oftalmología, dermatología y maxilofacial para el correcto manejo de la misma.

### Evolución

En el momento actual la paciente presenta lesiones hiperpigmentadas de distribución lineal siguiendo las denominadas líneas de Blaschko a nivel de la región inguinal, así como en las raíces de los miembros superiores e inferiores.

La paciente se encuentra en seguimiento por nuestro Servicio con controles anuales y por parte de los Servicios de Neurología Pediátrica y Oftalmología, no presentando nuevos hallazgos clínicos hasta el momento actual.

### Comentario

La incontinencia pigmenti es una genodermatosis infrecuente con carácter multisistémico de herencia dominante ligada a X que resulta letal en la mayoría de los varones afectados intraútero y muestra gran variabilidad clínica en mujeres, constando de cuatro estadios: vesiculoso (90% de los casos), verrucoso (70%), hiperpigmentado (98%) y atrófico (42%) que pueden presentarse al mismo tiempo.

Entre las manifestaciones extracutáneas destacamos las malformaciones dentarias, sin embargo, es la clínica neurooftalmológica la que marcará el pronóstico de la paciente.

Los cambios histológicos de los diferentes estadios son característicos aunque no patognómicos, por lo que el estudio genético será



Figura 1. Lesiones hiperqueratósicas serpiginosas a nivel de cara interna de extremidades inferiores.

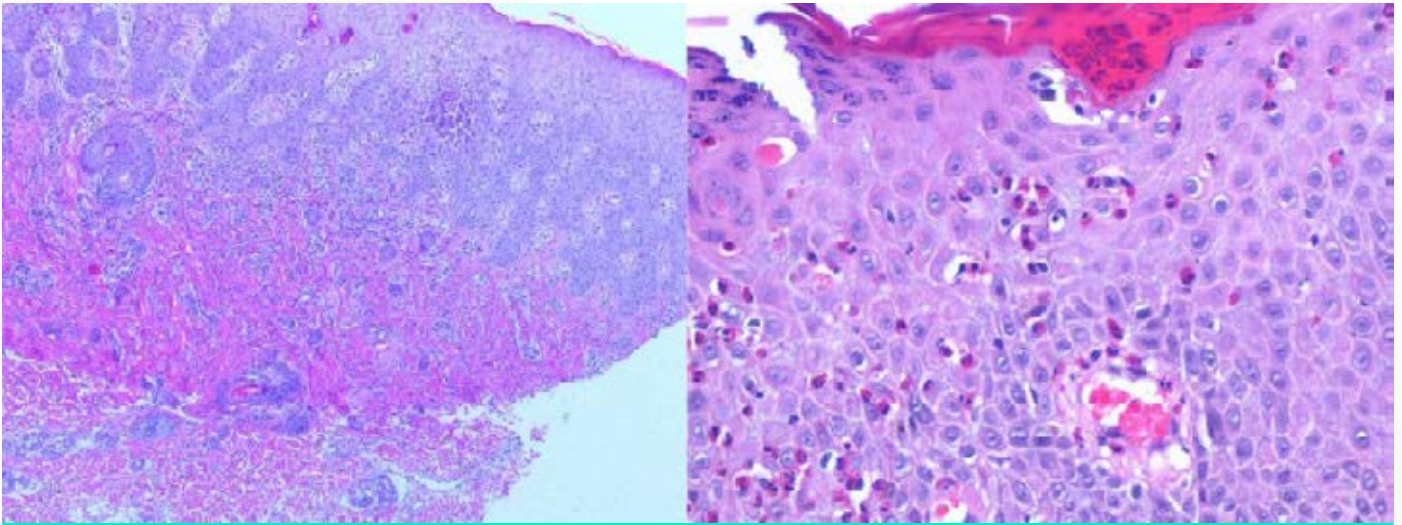


Figura 2. Acanthosis irregular e hiperqueratosis. Moderado infiltrado inflamatorio en dermis con espongiosis eosinofílica.

necesario para proporcionar consejo genético y confirmar el diagnóstico en aquellos casos dudosos así como los que se presentan en varones.

No hay un protocolo establecido para el tratamiento de la incontinencia pigmenti, por lo que es de notable importancia actuar desde un enfoque multidisciplinar de esta genodermatosis por parte de Neuropediatría, Oftalmología, Dermatología y Cirugía Maxilofacial para el correcto manejo de la misma.

### Bibliografía

1. Greene-Roethke C. Incontinentia Pigmenti: A Summary Review of This Rare Ectodermal Dysplasia With Neurologic Manifestations, Including Treatment Protocols. *Journal of Pediatric Health Care*. 2017; 31: 45-52.
2. Fusco, F, Paciolla, M, Conte, MI, Pescatore, A, Esposito, E, Mirabelli et al. Incontinentia pigmenti: Report on data from 2000 to 2013. *Orphanet Journal of Rare Diseases*. 2014; 9: 93.
3. Minić S, Trpinac D, Obradović M. M. Systematic review of central nervous system anomalies in incontinentia pigmenti. *Orphanet Journal of Rare Diseases*. 2013; 8: 25
4. Swinney CC, Han DP, Karth PA. Incontinentia Pigmenti: A Comprehensive Review and Update. *Ophthalmic Surg Lasers Imaging Retina*. 2015; 46:650.
5. Minić S, Trpinac D, Obradović M. Incontinentia pigmenti diagnostic criteria update. *Clin Genet*. 2014; 85:536.



55

# Nódulos cutáneos dolorosos

Fernando García Souto  
Sandra Cases Mérida  
Roberto Peña Sánchez

# 55. Nódulos cutáneos dolorosos



Fernando García Souto, Sandra Cases Mérida, Roberto Peña Sánchez

## Anamnesis

Mujer de 49 años remitida por lesiones cutáneas dolorosas que habían ido apareciendo desde la juventud. Como antecedentes personales de interés, estaba histerectomizada desde los 29 años por leiomiomas uterinos múltiples y nefrectomizada desde los 32 años por un carcinoma renal. Padre y hermana presentaban lesiones cutáneas similares, esta última también histerectomizada.

## Exploración física

Pápulas y nódulos de 2 a 6 mm de tamaño, rosados, de consistencia firme y superficie lisa, distribuidos por caras laterales de cuello, tronco (figura 1) y extremidades (figura 2). Eran llamativamente dolorosos especialmente a la presión y al frío.

## Exploraciones complementarias

Se realizó biopsia cutánea de una de las lesiones donde se observó una proliferación bien circunscrita de amplias bandas entrelazadas de células fusiformes con citoplasma eosinofílico que ocupan dermis reticular con epidermis de aspecto normal compatible con un leiomioma (figura 3).

## Diagnóstico

Leiomiomatosis hereditaria y carcinoma de células renales.

## Tratamiento

En algunas lesiones localizadas y sintomáticas se realizó cirugía con buena respuesta. Para las lesiones agrupadas se probó con parches de lidocaína al 5% y con crioterapia con escasos resultados.

## Evolución

Las lesiones se han mantenido estables en el tiempo. Dado los ataques recurrentes de dolor estaba en seguimiento por la Unidad del Dolor para adecuado control de analgesia.

## Comentario<sup>1-3</sup>

La leiomiomatosis hereditaria y carcinoma de células renales, también conocida como leiomiomatosis cutánea y uterina múltiple o síndrome de Reed, es un síndrome poco frecuente de herencia autosómica dominante producido por una mutación en el gen del fumarato hidratasa, enzima del ciclo de Krebs. Forma parte del espectro de enfermedades asociadas a cáncer renal hereditario. Se caracteriza por la asociación de leiomiomas cutáneos, leiomiomas uterinos que con frecuencia requieren una histerectomía y hasta en un 15 % de los pacientes un carcinoma renal agresivo. Este suele ser unilateral, aparece a edades tempranas y tiene un comportamiento agresivo aun siendo de pequeño tamaño. El manejo adecuado de la enfermedad incluye un seguimiento multidisciplinar a largo plazo junto con la realización de pruebas periódicas de despistaje de carcinoma renal. El tratamiento de elección de los leiomiomas cutáneos aislados sintomáticos es la cirugía. Si las lesiones son múltiples se han probado diversos tratamientos, tanto locales como sistémicos, con resultados dispares. En conclusión, se trata de una enfermedad infrecuente pero que hay que conocer dado su potencial asociación con un carcinoma renal agresivo.



Figura 1. Pápulas y nódulos de color piel en espalda y miembros inferiores.



Figura 2. Pápulas y nódulos de color piel en espalda y miembros inferiores.



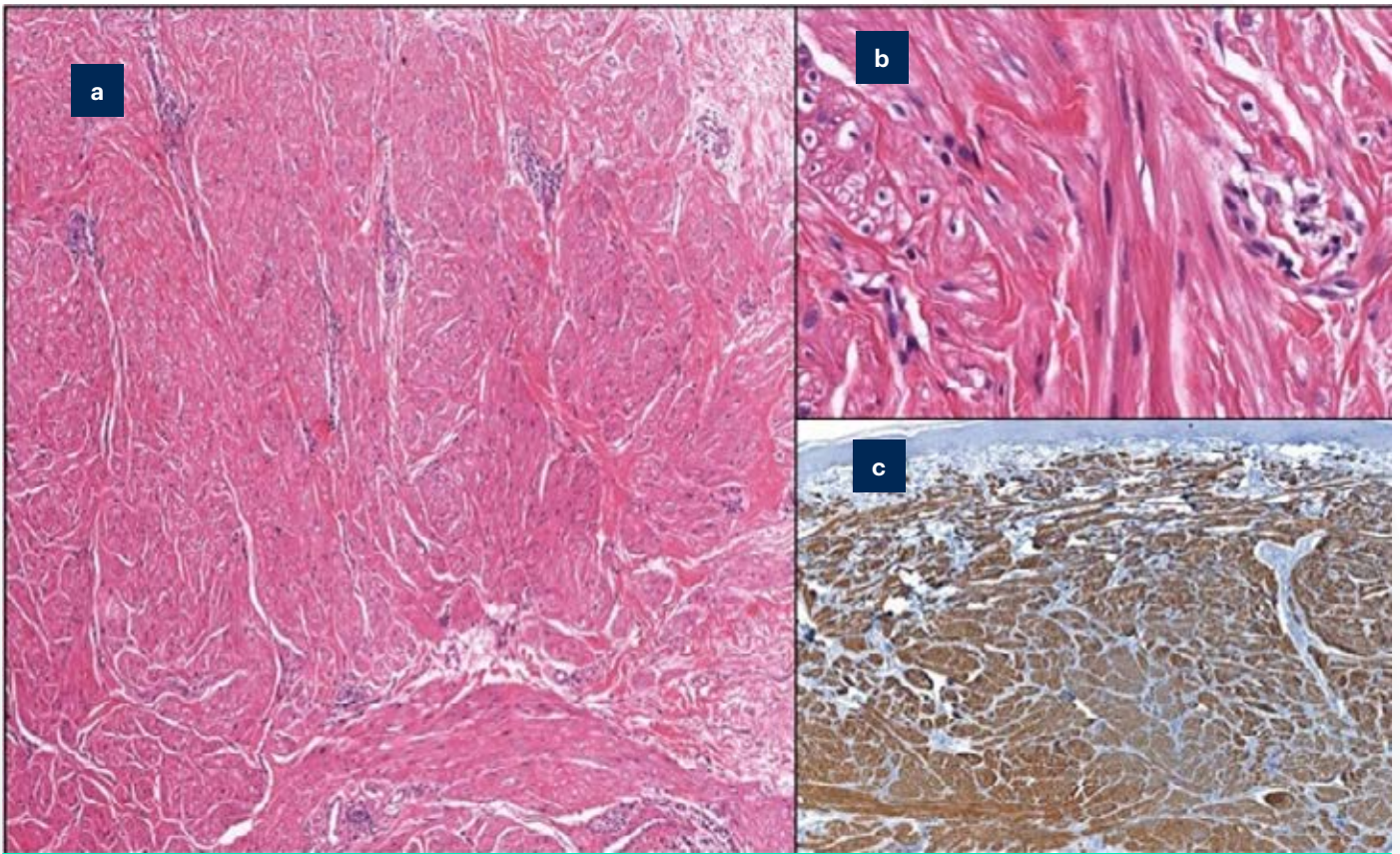


Figura 3. a) Proliferación bien circunscrita de células fusiformes en dermis reticular. (HE 40x) b) Células fusiformes con núcleos alargados en forma de cigarro puro ( HE 400x). c) Células tumorales uniformemente positivas para desmina (100x).

## Bibliografía

1. Patel VM, Handler MZ, Schwartz RA, Lambert WC. Hereditary leiomyomatosis and renal cell cancer syndrome: An update and review. *J Am Acad Dermatol* 2017;77:149–58.
2. Natalia F, Tiago O, Pedro O, Sandro G. Hereditary leiomyomatosis and renal cell carcinoma: Case report and review of the literature. *Urol Ann* 2018;10:108.
3. Schmidt L, Linehan WM. Hereditary leiomyomatosis and renal cell carcinoma. *Int J Nephrol Renov Dis* 2014:253.





# 56

## Prurito vulvar: más allá de la patología infecciosa

Lula María Nieto Benito  
Ángel Manuel Rosell Díaz  
Ana Mateos Mayo



## 56. Prurito vulvar: más allá de la patología infecciosa

Lula María Nieto Benito, Ángel Manuel Rosell Díaz, Ana Mateos Mayo

### Anamnesis

Paciente mujer de 71 años con antecedentes personales de diabetes mellitus, hipertensión arterial, dislipemia y bocio multinodular que acude a la consulta de Dermatología derivada desde el servicio de Urgencias de Ginecología por cuadro de prurito y escozor vulvar de tres meses de evolución. Refiere intenso prurito en vestíbulo, de mayor intensidad en introito vaginal, que se acompaña de dispareunia desde el inicio del cuadro.

A la anamnesis por órganos y aparatos, no refiere fiebre ni otra clínica de afectación sistémica. Había sido valorada por su Médico de Atención

Primaria quien le había pautado fosfomicina en dosis única, sin mejoría y refería la aplicación previa de estrógenos tópicos, con persistencia de la sintomatología.

### Exploración física

Máculas eritematosas con punteado fino purpúrico en predominio en labios menores.

Vulva con presencia de reabsorción parcial de labios menores; presencia de brillo nacarado, con púrpura puntiforme. No vesículas, no zonas liquenificadas ni hipertróficas, no erosiones, no secreción purulenta ni otras alteraciones en la exploración física (figura 1).



Figura 1. Imagen clínica de la paciente.

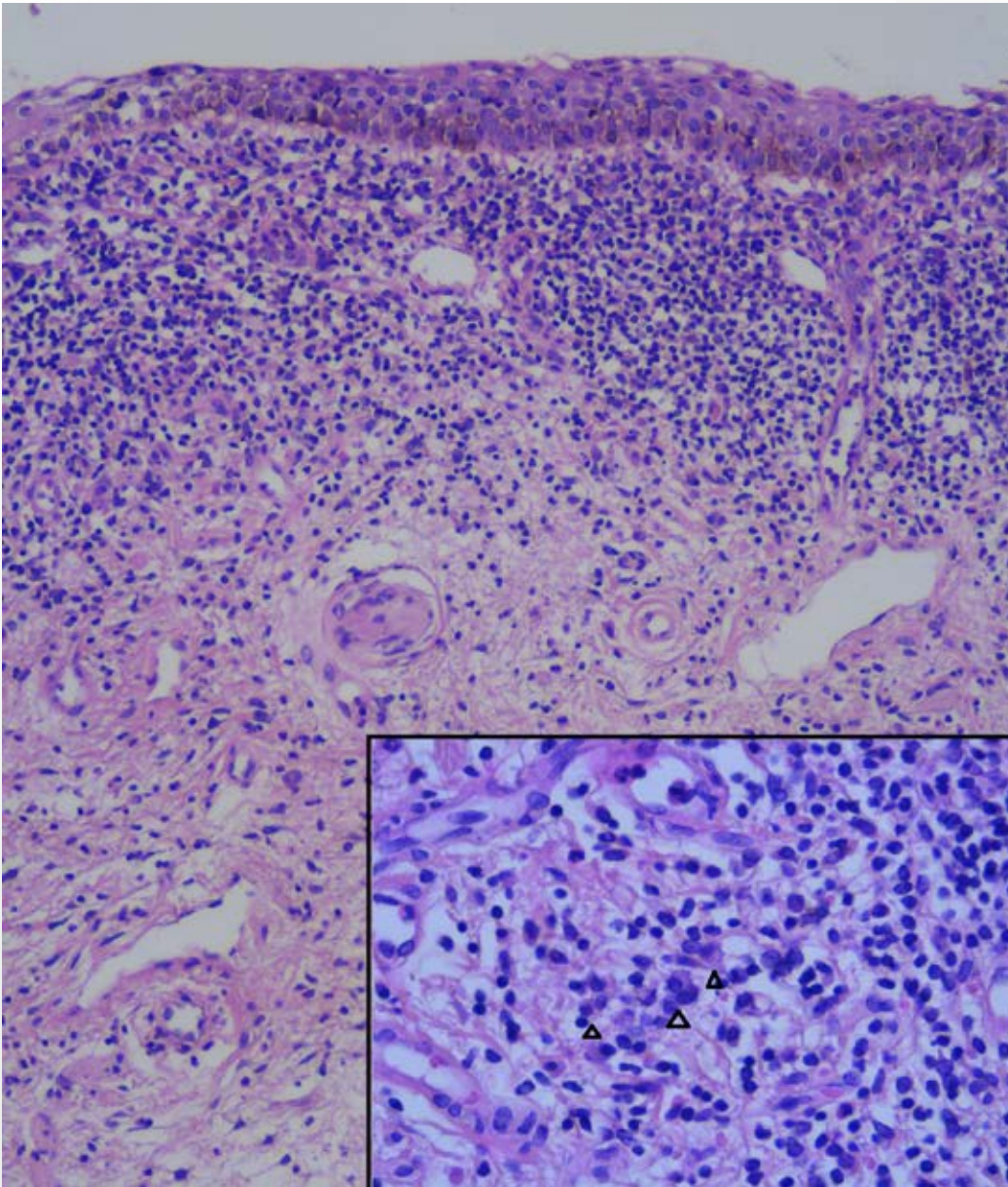


Figura 2. Imagen histopatológica de biopsia de la vulva de la paciente: se observa un denso infiltrado inflamatorio en banda multicomponente con abundantes células plasmáticas (ampliación: cabezas de flecha) asociado a epidermis atrófica con moderada espongirosis y queratinocitos en forma de diamante; a más detalle, señalo, agregados de células plasmáticas).

### Exploraciones complementarias

Con la sospecha de dermatosis vulvar se lleva a cabo una biopsia cutánea. Con la tinción de hematoxilina eosina se observa un epitelio escamoso de superficie que en puntos es hiperplásico y en otros atrófico, con hiperpigmentación de la capa basal en toda su extensión, y con presencia, principalmente en la región atrófica de frecuentes neutrófilos en los estratos superficiales del epitelio de manera individual, y formando pequeños microabscesos. En el corion subyacente se observa un infiltrado inflamatorio en banda,

linfocitario, con frecuentes células plasmáticas. No se observan zonas de esclerosis ni otras alteraciones significativas. El cuadro histológico es compatible con corresponder con el diagnóstico clínico de vulvitis de Zoon (figura 2).

Se realiza analítica sanguínea con resultados de hemograma, hemostasia, bioquímica con perfil renal y hepático dentro de los parámetros normales, sin elevación de reactantes de fase aguda. La analítica de orina y urocultivo fueron negativos. Se obtiene cultivo de secreción vaginal con negatividad para bacterias y hongos. Las serologías



para virus de inmunodeficiencia humana, virus hepatitis B y C fueron negativas, así como la última citología cervicovaginal realizada.

### Diagnóstico

Vulvitis circunscrita de células plasmáticas o vulvitis de Zoon.

### Tratamiento

Se inicia tratamiento con clobetasol tópico al 0,05% 2 veces al día con descenso gradual y gran mejoría de la sintomatología. Posteriormente se lleva a cabo tratamiento de mantenimiento con tacrolimus tópico con buena tolerancia y control de los síntomas. Se recomendaron medidas higienicodietéticas de región vulvar (evitar irritantes locales, productos de higiene íntima, evitar lavados excesivos, etc.).

### Evolución

Tras el tratamiento con corticoides tópicos y posterior tratamiento de mantenimiento, la paciente ha evolucionado favorablemente persistiendo asintomática. A la exploración física en las sucesivas visitas ha presentado en ocasiones pequeñas erosiones y/o sufusiones puntiformes hemorrágicas asintomáticas sin otras alteraciones sinequiales ni cicatriciales más allá de las presentes en el momento del diagnóstico.

### Comentario

La balanitis de células plasmáticas fue descrita por Zoon en 1950; su variante femenina es la vulvitis circunscrita de células plasmáticas o vulvitis de Zoon. Es una patología infrecuente que, aún hoy en día, supone un reto diagnóstico. Su etiología es desconocida, aunque muchos autores coinciden en describirla como una respuesta inflamatoria inespecífica a un factor exógeno no determinado, asociada a diversos factores locales favorecedores: higiene, calor y sudor excesivos, traumatismos y fricción e irritación continuada. Se presenta como una o más placas eritematosas, brillantes, bien definidas, con un tono característico anaranjado-marrónáceo y ocasional moteado puntiforme purpúrico, de forma bilateral y simétrica. Se debe realizar diagnóstico diferencial con liquen plano vulvar, exantema fijo y neoplasia intraepitelial vulvar (VIN) para lo cual debe realizarse biopsia, pues el diagnóstico definitivo es histológico. Se observa un denso infiltrado inflamatorio en banda de células plasmáticas, las cuales deben sobrepasar el 50% para que la biopsia pueda ser diagnóstica. Los corticoides tópicos potentes son la primera línea de tratamiento. Sin embargo, ningún tratamiento tópico ha demostrado ser efectivo en la mejoría de signos en la exploración física, aunque sí hayan demostrado el control de los síntomas.



# 57

## Calcinosis cutis secundaria a flebitis por extravasación de gluconato cálcico

Sergio Samer Tabbara Carrascosa

Marta Martínez García

Hirune Cembrero Saralegui

Miguel Ángel Gallego Valdés



## 57. Calcinosis cutis secundaria a flebitis por extravasación de gluconato cálcico

Sergio Samer Tabbara Carrascosa, Marta Martínez García, Hirune Cembrero Saralegui, Miguel Ángel Gallego Valdés

### Anamnesis

Presentamos el caso clínico de una mujer de 42 años con antecedentes personales de celiaquía, melanosis coli por abuso de laxantes, espondiloartrosis cervical con realización de artrodesis por vía cervical, síndrome de Raynaud y carcinoma papilar de tiroides intervenido. Acude al Servicio de Dermatología por aparición de lesiones cutáneas dolorosas en antebrazo izquierdo, surgidas tras 2 semanas de un episodio de flebitis posterior a la realización de tiroidectomía, tras

la administración de gluconato cálcico a través de la vía intravenosa. No refería clínica sistémica acompañante.

### Exploración física

En la exploración física general la paciente presenta un buen estado general, se observan en región dorsal del antebrazo izquierdo placas blanco-amarillentas irregulares de consistencia dura, con diámetro comprendido entre 2 cm y 0,5 cm, induradas, con taponamiento folicular (figura 1).



Figura 1. Placas blanco-amarillentas irregulares en disposición lineal de unos 0,5 a 1,5 cm de diámetro.



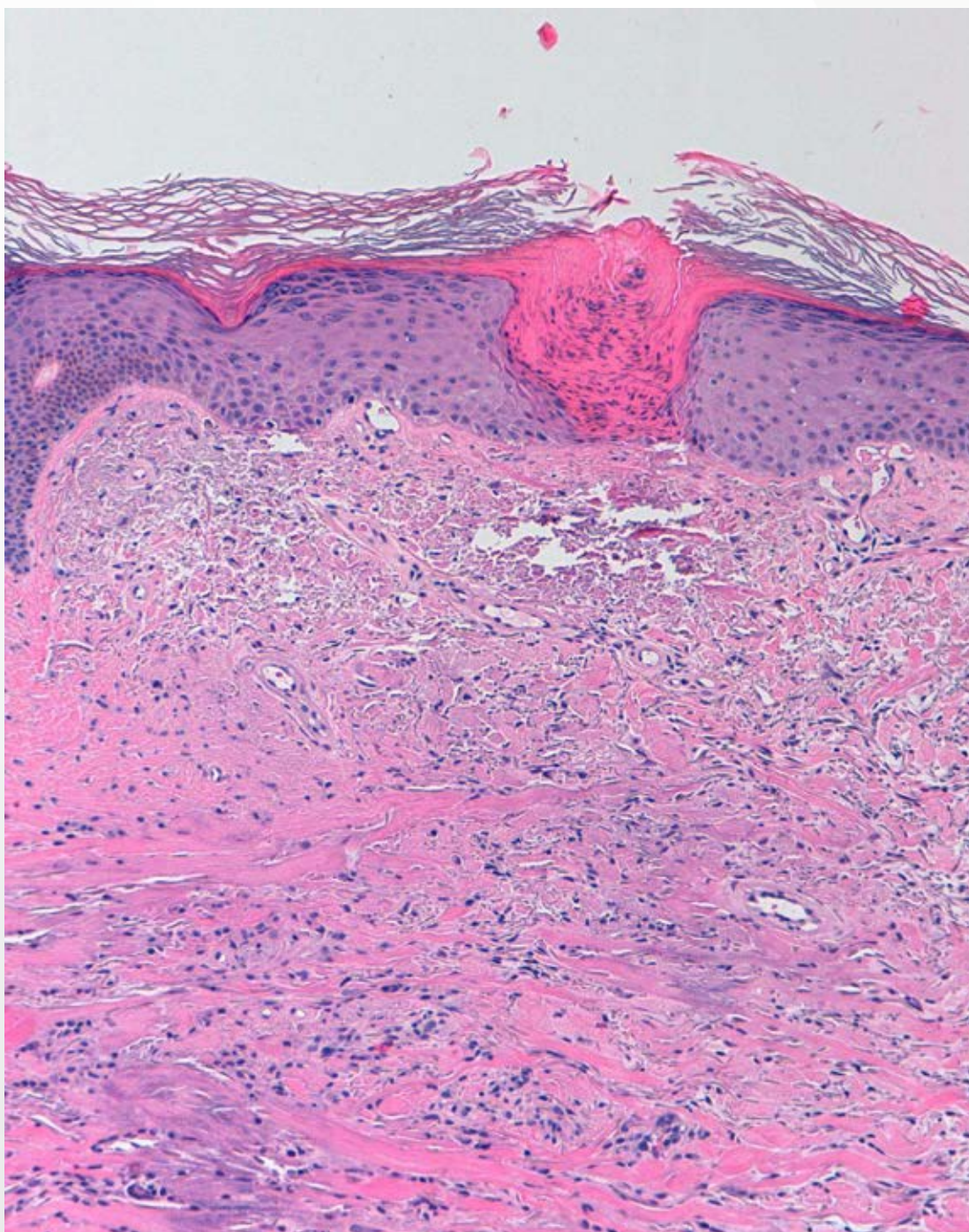


Figura 2. Presencia de infiltrados histiocitarios difusos en dermis, con depósito de calcio en fibras de colágeno (hematoxilina-eosina x10). Se observa interrupción epidérmica y eliminación de fibras de colágeno distróficas calcificadas.

### Exploraciones complementarias

Analítica y bioquímica con perfil hepático, renal y hemograma con parámetros en rango de normalidad, estudio de autoinmunidad negativo, incluyendo ANA, antimitocondriales, LKM, CCP, ENA, antitransglutaminasa, actina, ANCA y antifosfolípidos, serología de lúes negativa. Se realiza estudio histológico de una de las lesiones, mediante

biopsia, en la que se identifica fibrosis dérmica y reacción histiocitaria intersticial con focos de degeneración del colágeno y calcificación distrófica (figura 2).

### Diagnóstico

Calcinosis cutis secundaria a flebitis por extravasación de gluconato cálcico.



## Tratamiento y evolución

Se pauta tratamiento con corticoides tópicos de alta potencia con y se deriva a la paciente para tratamiento mediante litotricia extracorpórea por ondas de choque. La paciente ha mantenido seguimiento clínico en la consulta en la que se objetiva desaparición parcial de las lesiones cutáneas y disminución de la intensidad de los síntomas.

## Comentario

La calcinosis cutis (CC) es una entidad poco común definida por el depósito de sales de calcio en la piel. Las razones por las que se produce este fenómeno varían desde enfermedades autoinmunes, enfermedades del tejido conectivo (idiopáticas y hereditarias), neoplasias cutáneas, paniculitis, infecciones y causas iatrogénicas. Clínicamente se caracterizan por la aparición de lesiones cutáneas en forma de placas y nódulos blanco-amarillentos que se localizan en áreas con mayor tejido adiposo como muslos, abdomen y glúteos. Se ha descrito en antebrazos tras la administración parenteral de soluciones con calcio. Dependiendo de la causa de CC, se pueden observar manifestaciones graves que incluyen necrosis y úlceras por isquemia en neoplasias y enfermedades autoinmunes o lesiones de menor tamaño cuando la causa es iatrogénica. Histológicamente destaca la presencia de depósitos cálcicos en el colágeno, formando focos de

degeneración e infiltrados histiocitarios distribuidos de manera difusa en dermis e hipodermis, sin formar auténticos granulomas en empalizada. El mecanismo por el que se elimina la extravasación de gluconato cálcico a través de la piel se conoce como fenómeno de eliminación transepidermica (figura 2). El tratamiento de la CC depende tanto de la causa como de los síntomas, por lo que debe ser individualizado. En lesiones de pequeño tamaño han demostrado efectividad tratamientos tópicos con corticoides de alta potencia, mientras que en lesiones de mayor tamaño están indicados tratamientos con ceftriaxona, warfarina, inmunoglobulinas IV, extirpación quirúrgica de las lesiones o destrucción de las mismas mediante litotricia extracorpórea.

## Bibliografía

1. Jiménez-Gallo D, Ossorio-García L, Linares-Barríos M. Calcinosis Cutis and Calciphylaxis. *Actas Dermosifiliogr*. 2015 Dec;106(10):785-94
2. Modak R, Viswanath V. Calcinosis cutis universalis in systemic sclerosis. *Indian J Dermatol Venereol Leprol*. 2018 Feb 14
3. Lockwood KA, Oliphant T. Dystrophic calcinosis cutis within burns, successfully treated with excision and secondary intention wound healing. *Clin Exp Dermatol*. 2018 Feb 12.
4. Patterson JW. The perforating disorders. *J Am Acad Dermatol*. 1984 Apr;10(4):561-81. Review