



Casos clínicos dermatología 2022

*Concurso de casos
clínicos de residentes
en dermatología*



Feel the Science.



Casos clínicos dermatología 2022

Título original: Casos Clínicos de Residentes de Dermatología 2022

ISBN 978-84-124233-7-2

Obra elaborada a partir de los trabajos aprobados por el Jurado del Concurso de Casos Clínicos de Residentes 2022, organizado por la Academia Española de Dermatología y Venereología (AEDV) y patrocinado por 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.

ES-NOP-2200146

Índice

• Dermatosis por agentes externos.....	4
• Dermatosis endocrinometabólicas	110
• Dermatosis infecciosas.....	158
• Dermatosis en relación con la medicina interna.....	362
• Enfermedades ampollosas.....	497
• Tumores	544
• Vasculitis y paniculitis	780
• Miscelánea.....	830

Dermatosis por agentes externos



Contenido

01. Una explosión de color y una pápula inesperada.....	6
02. Cuando la culpa la tienen los fármacos	14
03. Lesión ulcerada y dolorosa en la espalda. En busca del diagnóstico	21
04. Induración y retracción mamaria, la clave está en la historia	29
05. Un exantema de localización especial	35
06. Pregunta por el termómetro, aunque no tenga fiebre	42
07. Dermatitis artefacta con espray desodorante simulando un exantema fijo medicamentoso ampuloso generalizado	48
08. “Esperar y ver”: un caso de manchas en un recién nacido.....	56
09. A propósito de un golpe.....	62
10. Otra consecuencia indirecta de la pandemia.....	68
11. Más allá de un primer diagnóstico.....	75
12. Hay que fijarse en los fármacos administrados.....	82
13. La sorpresa del viaje estaba en el tatuaje.....	89
14. Un exantema de localización especial	97
15. Onicocriptosis en paciente con glioma del nervio óptico. ¿Hay relación entre la onicocriptosis y el glioma del nervio óptico?	104



01

Una explosión de color y una pápula inesperada

Adolfo Alejandro Cabanillas Cabral

Lía Bejarano Antonio

David Revilla Nebreda

Mónica Roncero Riesco



Anamnesis

Paciente de 84 años que presenta antecedentes personales de HTA, dislipemia, diabetes tipo II y glaucoma de ángulo abierto. Además, fue estudiado por posible SAHOS que fue descartado.

Como antecedente quirúrgico, destacamos la realización de una hemitiroidectomía e istmectomía debido al diagnóstico de un nódulo tiroideo que histológicamente mostró signos de hiperplasia nodular con metaplasia oncocítica en abril de 2014.

Por otro lado, el 22/03/2014 estuvo expuesto a una explosión de una caldera de agua con empleo de leña como combustible. Después de ser encontrado por sus familiares tras el incidente, acudió al Servicio de Urgencias, donde fue diagnosticado de quemaduras de tercer grado en hemicara derecha y en ambas manos, principalmente del lado derecho; unido a quemadura de segundo grado en el miembro inferior derecho, concretamente sobre la rodilla y la pierna. En base a este diagnóstico, requirió ser desplazado para ingreso y tratamiento en la Unidad de Quemados más cercana. Recibió el alta 4 días después, el 26/03/2014.

El tratamiento habitual del paciente incluye tamsulosina, lactulosa, valsartan, simvastatina, eutirox, tramadol/paracetamol, manidipino, metformina/sitagliptina, ketoconazol tópico y brinzolamida/brimonidina en colirio.

Posteriormente, en julio de 2021, fue derivado al Servicio de Dermatología, por parte de su médico de atención primaria, por presentar una lesión descrita como “vesicular, indurada y redondeada de larga evolución”, asintomática.



Exploración física

Durante la consulta, se objetivó una lesión papulosa, eritematosa, bien delimitada, de 4 mm, sin descamación, de carácter asintomático; con brillo perlado y múltiples telangiectasias a la dermatoscopia (**figura 1A**).

Además, encontramos focos parcheados maculosos e hiperpigmentados localizados en hemicara, dorso de mano y antebrazo derechos, coincidentes con las regiones afectadas por la quemadura sufrida 6 años atrás, que surgieron de forma gradual, después de la misma (**figura 1A y 1B**). A la dermatoscopia, dichas lesiones presentaban una coloración homogénea azul oscura-grisácea, con bordes bien definidos e irregulares y tamaño variable entre 1 y 5 mm (**figura 2**).

Exploraciones complementarias

Ante la sospecha de carcinoma basocelular se realizó biopsia “punch” de la lesión anteriormente comentada.

La biopsia realizada mostró un infiltrado inflamatorio denso, de disposición difusa, con linfocitos de tamaño pequeño y mediano, con inmunofenotipo B (BCL 2+, BCL 6-, CD10-), con núcleos irregulares hiperromáticos sin nucléolo aparente, además de células plasmáticas y cúmulos histiocitarios, sin formación de granulomas ni folículos linfoides. También se identificaron linfocitos con aspecto de centroblastos, moderada cantidad de blastos CD30+, células de aspecto “sternbergoide”, abundantes linfocitos T CD4+ y CD8+ en proporciones similares. El marcador CD21 resultó negativo. Además, el estudio de biología molecular realizado sobre la muestra identificó la existencia de clonalidad B. Con todo, la biopsia resultó compatible con neoplasia linfoproliferativa B de bajo grado.



Diagnóstico

1. Hiperpigmentación dérmica de origen exógeno.
2. Linfoma primario cutáneo de células B de la zona marginal de bajo grado.

Tratamiento

La hiperpigmentación no requirió tratamiento puesto que no suponía un problema estético para el paciente. Dado que el estudio de extensión resultó negativo, una vez extirpada la lesión, no fue necesario realizar nuevas maniobras terapéuticas, aunque sí un seguimiento evolutivo periódico.

Evolución

Tras el hallazgo, y persistiendo asintomático, el paciente fue citado en la consulta monográfica de Linfomas Cutáneos, donde se inició un estudio con analítica general que mostró una hiperleucocitosis (17.300 células/ μL), a expensas de neutrófilos (13.780 células/ μL), un aumento de VSG, con LDH en rango normal y deterioro de la función renal, sin otras alteraciones de interés patológico; y se solicitó un TAC como prueba de imagen complementaria, donde se identificaron varias adenopatías mediastínicas milimétricas no patológicas. Además, la serología realizada de *Borrelia burgdorferi* resultó negativa. Se solicitó una interconsulta a hematología para llevar a cabo un seguimiento conjunto del paciente.



Comentario

Los trastornos cutáneos asociados a hiperpigmentación pueden constituir un importante reto diagnóstico, dada la gran variedad de patologías que se involucran en su etiopatogenia. Para caracterizarlas adecuadamente, es fundamental determinar los antecedentes del paciente, así como la distribución y la evolución de las lesiones¹. Además, su coloración constituye un aspecto fundamental a la hora de caracterizar el pigmento responsable del trastorno, así como su localización en la epidermis o la dermis². En el caso presentado, el color azulado y la distribución correspondiente al territorio principalmente afectado por la explosión sufrida años atrás, nos lleva a correlacionar las lesiones con la presencia de pigmento férrico exógeno alojado en la dermis. Por otro lado, el linfoma cutáneo primario de células B de la zona marginal, supone un tumor indolente, relativamente frecuente³. Si bien su etiología es variada, en algunos casos el desarrollo de esta patología se asocia a una estimulación antigénica mantenida a nivel dermoepidérmico^{4,5}. Una vez descartada la diseminación sistémica del tumor, su extirpación se considera un tratamiento suficiente, junto a un seguimiento evolutivo adecuado⁶.





Figura 1.

Pápula eritematosa sobre la mejilla y máculas de color azul/grisáceo en rostro (A) y dorso de la mano derecha (B).



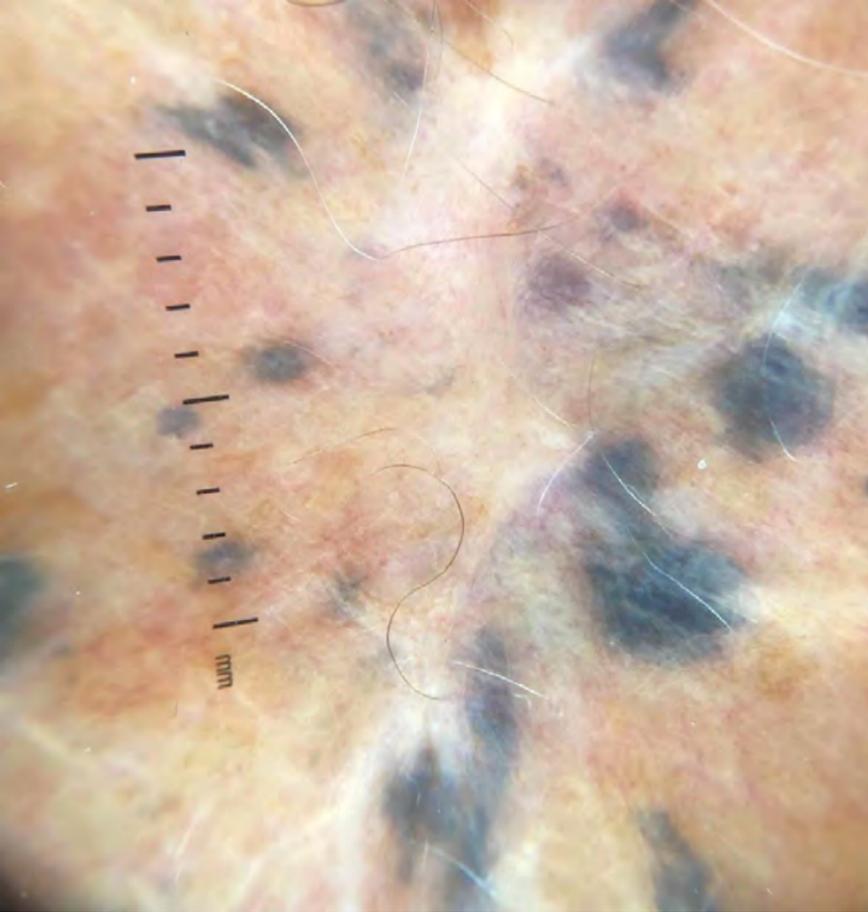


Figura 2.

Detalle a la dermatoscopia de las lesiones, mostrando múltiples máculas parcheadas con pigmentación homogénea azul/grisácea.



Bibliografía

1. Chang MW. Hyperpigmentation disorders. En: Bologna JL, Schaffer JV, Cerroni L. *Dermatology*. 4th ed. Elsevier. 2018:1115-1143.
2. Speeckaert R, Van Gele M, Speeckaert MM, Lambert J, van Geel N. The biology of hyperpigmentation syndromes. *Pigment Cell Melanoma Res*. Jul 2014;27(4):512-24. doi:10.1111/pcmr.12235
3. Willemze R, Cerroni L, Kempf W, et al. The 2018 update of the WHO-EORTC classification for primary cutaneous lymphomas. *Blood*. 04 18 2019;133(16):1703-1714. doi:10.1182/blood-2018-11-881268
4. Rijlaarsdam U, Bakels V, van Oostveen JW, et al. Demonstration of clonal immunoglobulin gene rearrangements in cutaneous B-cell lymphomas and pseudo-B-cell lymphomas: differential diagnostic and pathogenetic aspects. *J Invest Dermatol*. Dec 1992;99(6):749-54. doi:10.1111/1523-1747.ep12614479
5. Meziane M, Hesse S, Chetaille B, Bien-Aimée A, Grob JJ, Richard MA. [Cutaneous large B-cell leg-type lymphoma occurring on a leg burn]. *Ann Dermatol Venerol*. Nov 2009;136(11):791-4. doi:10.1016/j.annder.2009.02.005
6. Berger, T. G., Tappero J W, Leoung G S, & Jacobson M A. (1988). Aerosolized Pentamidine and Cutaneous Eruptions. In *Annals of Internal Medicine* • (Vol. 109). https://doi.org/10.7326/0003-4819-110-12-1035_2



02

Cuando la culpa la tienen los fármacos

Giulia Greta Dradi
Diego de la Vega Ruiz
Claudia Sarró Fuente
Enrique Gómez de la Fuente



Anamnesis

Una mujer de 70 años es derivada de la consulta de atención primaria por lesiones pruriginosas de unos 3 meses de evolución en dorso de manos y cara que había tratado con metilprednisolona en crema y polaramine oral sin mejoría. La paciente era originaria de China y como único antecedente tenía una hipertensión que estaba tratando con losartán e hidroclorotiazida.

Exploración física

En la primera consulta se objetivaron lesiones que afectaban al dorso de manos y región malar y consistían en unas placas eritematosas mal delimitadas con ligero tinte purpúrico (**figura 1**). Con la sospecha de conectivopatía se tomó una biopsia en fresco de una de las lesiones y se pidió una analítica con perfil de autoinmunidad. En la siguiente revisión las lesiones habían progresado afectando a la V del escote, región cervical posterior y dorsal superior, donde tenían un borde muy neto, y en dorso de manos y antebrazos, con eritema y algunas pápulas eritematosas. Presentaba también descamación en la frente con preservación de las zonas de la cara cubiertas por la mascarilla.

Exploraciones complementarias

La biopsia mostró una piel con infiltrado inflamatorio crónico perivascular superficial, con escasa exocitosis de linfocitos y con aislados queratinocitos necróticos. La inmunofluorescencia directa fue negativa. Además, la analítica fue normal siendo el estudio de autoinmunidad negativo.



Rehistoriando a la paciente descubrimos que tres meses antes su médico de atención primaria le había cambiado la medicación antihipertensiva debido a mal control tensional, sustituyendo el enalapril por losartán e hidroclorotiazida. No había realizado ningún otro cambio en productos cosméticos.

Con la sospecha de fotodermatitis desencadenada por tiazidas se citó a la paciente para realización de un fototest. El fototest demostró una dosis eritematosa mínima disminuida (UVA 2.8j/m² y UVB >5mj) como se demuestra en la **figura 2**.

Diagnóstico

Fototoxicidad inducida por tiazidas.

Tratamiento

Se inició tratamiento con hidroxizina 1 comprimido diario y crema de metilprednisolona al 0,1%, una aplicación al día durante 2 semanas, así como una recomendación de retirada de hidroclorotiazida y cambio a un fármaco que no llevara ni tiazidas ni furosemida.

Evolución

Tras la retirada del fármaco las lesiones fueron mejorando hasta la resolución completa. Se recomendó realizar una repetición del fototest, sin embargo, la paciente volvió a su país natal por lo que no se pudo confirmar la negativización tras la retirada del fármaco.



Comentario

En los casos de fotosensibilidad inducida por agentes exógenos hay que distinguir entre fototoxicidad y fotoalergia. La diferencia radica en que la fototoxicidad es el resultado de un daño tisular directo causado por la activación de un agente inducido por la radiación ultravioleta (UV), pudiendo en teoría inducir fototoxicidad en cualquier persona^{1,2}. Por el contrario la fotoalergia es una reacción tardía de hipersensibilidad que solo se da en personas previamente sensibilizadas¹. Los fármacos antihipertensivos que causan fototoxicidad de forma más frecuente son la furosemida y las tiazidas. La clínica consiste en eritema y edema en las zonas fotoexpuestas hasta llegar, en las formas graves, a producirse vesículas y ampollas¹. El diagnóstico requiere de una buena anamnesis dirigida a identificar los posibles fármacos causantes y el diagnóstico diferencial deberá hacerse con la erupción polimorfa y el lupus cutáneo principalmente. El gold estándar para el diagnóstico es la prueba del fotoparche, retirando previamente cualquier tipo de medicación antialérgica que podría dar un falso negativo. El tratamiento del brote agudo se basará en tratamiento tópico u oral con corticoesteroides en función de la gravedad y extensión, además de identificar y evitar el agente causal.





Figura 1.

Placas eritematosas mal delimitadas en dorso de manos.





Figura 2.

Lectura del fotoparche a las 24 horas.



Bibliografía

1. Lim HW, Hawk JL, Rosen CF. Trastornos fotodermatológicos. En: Bologna J, Schaffer J, Cerroni L. Dermatología: Elsevier España; 2018, p 2705-2710.
2. Dawe RS, Ibbotson SH. Drug-induced photosensitivity. Dermatol Clin. 2014 Jul;32(3):363-8, ix. <https://doi.org/10.1016/j.det.2014.03.014>



03

Lesión ulcerada y dolorosa en la espalda. En busca del diagnóstico

Juan Pablo Velasco Amador
Álvaro Prados Carmona
María Dolores Pegalajar García
David Moyano Bueno



Anamnesis

Paciente varón de 53 años que acude a nuestra consulta, derivado por Cirugía General tras ser intervenido por absceso glúteo, por presentar una lesión en la espalda ulcerada y dolorosa de 8 meses de evolución. Entre sus antecedentes personales el paciente presenta una pancreatitis crónica alcohólica, coinfección por VIH-VHC en tratamiento activo y con carga viral indetectable y un hepatocarcinoma tratado mediante una quimioembolización transarterial, hace 10 meses, con respuesta completa.

Exploración física

En la exploración física pudimos objetivar una placa de 26 cm x 18 cm con una forma geométrica muy característica, bordes bien definidos, infiltrada y muy dolorosa a la palpación que se localizaba en la zona media de la espalda. La lesión presentaba despigmentación y una erosión costrosa en el centro de 5 cm x 4 cm, mientras que la periferia presentaba hiperpigmentación (**figura 1**). Entre los posibles diagnósticos diferenciales posibles nos planteamos como primera posibilidad diagnóstica el de dermatitis de contacto, teniendo en cuenta el antecedente de la intervención quirúrgica por absceso glúteo realizado mediante epidural y la posible colocación de apósitos en la zona que son compatibles con las características morfológicas de la lesión. Otros posibles diagnósticos diferenciales que nos planteamos fueron el de linfoma paniculítico y el de morfea.



Exploraciones complementarias

Decidimos citar a nuestro paciente para realizar las pruebas del parche con la serie europea y así poder descartar una posible dermatitis de contacto, sin embargo, por la mala evolución clínica de nuestro paciente que presentaba un intenso dolor que le hizo acudir a urgencias en varias ocasiones, descartamos su realización. Planteándonos el resto de diagnósticos diferenciales, realizamos una biopsia incisional tipo punch. El resultado histopatológico fue informado como esclerosis dérmica junto con extravasación de hematíes y endotelios reactivos sin signos de vasculitis (**figura 2**).

Diagnóstico

Por las características morfológicas de la lesión que presentaba nuestro paciente, junto con sus antecedentes personales y tras realizar una revisión de la literatura, se estableció como diagnóstico final el de radiodermatitis secundaria a fluoroscopia^{1,2}. La radiodermatitis es una posible complicación producida por la radiación ionizante de procedimientos intervencionistas guiados por fluoroscopia, como la quimioembolización transarterial a la que se había sometido nuestro paciente³. El diagnóstico de esta entidad es fundamentalmente clínico y debe considerarse en cualquier paciente con antecedentes de procedimientos intervencionistas con la utilización de fluoroscopia y con lesiones cutáneas geométricas con bordes bien definidos y con varias zonas concéntricas de diferentes tonalidades que varían en función de la dosis de radiación recibida^{4,5}. La zona hipopigmentada y necrótica, que se localiza en el centro de la lesión, tiene la dosis de radiación más alta, mientras que la zona hiperpigmentada más externa tiene la dosis de radiación más baja^{4,5}.



Debido al desarrollo insidioso de las lesiones, a su gran parecido clínico e histopatológico con otras alteraciones cutáneas y al desconocimiento de los especialistas de esta entidad, se trata de una patología infradiagnosticada⁵.

Tratamiento

Hasta el momento, no existe consenso para el tratamiento de la radiodermitis secundaria a fluoroscopia. En términos generales, se suele comenzar con un tratamiento conservador mediante curas locales y tratamientos tópicos. En casos refractarios, la cirugía reconstructiva mediante colgajos o injertos suele ser necesaria para promover la cicatrización⁶. Hay estudios que destacan que una escisión adecuada de la lesión, independiente del método de reconstrucción que se lleve a cabo, es el punto clave para el tratamiento de esta entidad^{6,7}. En nuestro paciente, comenzamos realizando un tratamiento conservador mediante curas locales con propionato de clobetasol, junto con mupirocina e iruxol durante 4 meses.

Evolución

La evolución clínica no fue favorable. La úlcera localizada en la zona central de la lesión aumentó y el dolor que presentaba nuestro paciente no cedía (**figura 1**). Dado que la respuesta al tratamiento conservador no fue óptima se optó por la opción quirúrgica mediante la realización de un colgajo.



Comentario

Los procedimientos intervencionistas guiados por fluoroscopia son numerosos e incluyen procedimientos diagnósticos y terapéuticos. Generalmente no suelen producir lesiones cutáneas, sin embargo, la complejidad, la frecuencia, la duración y las nuevas indicaciones de los procedimientos intervencionistas aumentan el riesgo para desarrollar radiodermatitis².

En nuestro caso clínico, el informe de radiología intervencionista que realizó la quimioembolización transarterial describe que durante la intervención nunca se llegó a delimitar la lesión objeto y, tras revisar posibles aferencias arteriales, se decidió realizar una embolización empírica. Este hecho, nos orienta a que posiblemente la duración de la intervención fuese mayor de lo habitual y, por lo tanto, la radiación recibida. En conclusión, destacar que los antecedentes de procedimientos guiados por fluoroscopia en un paciente con manifestaciones cutáneas características son elementos clave para establecer el diagnóstico^{1,2}.



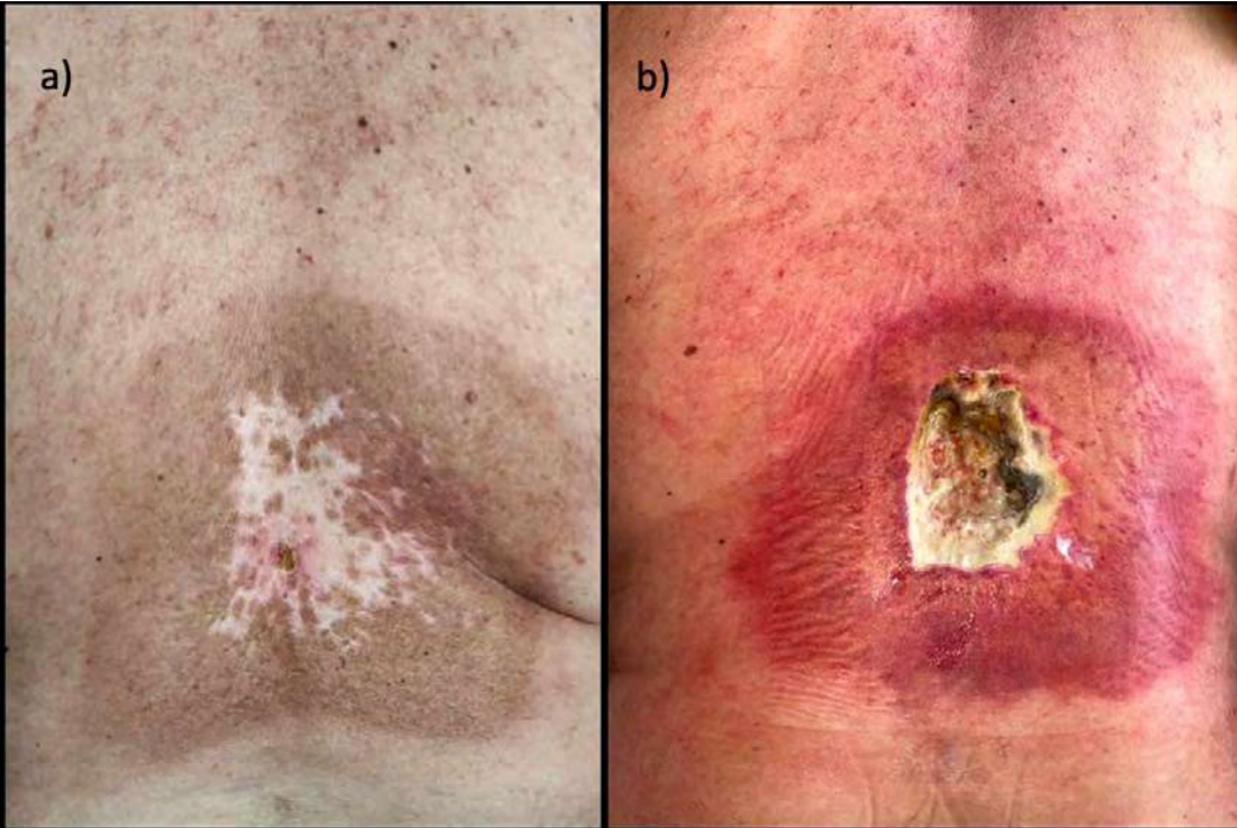


Figura 1.

a) Placa con bordes bien definidos, infiltrada, muy dolorosa, con áreas de hiperpigmentación e hipopigmentación que se localiza en la zona media de la espalda. **b)** Aspecto de la lesión tras meses realizando un tratamiento conservador con curas locales.



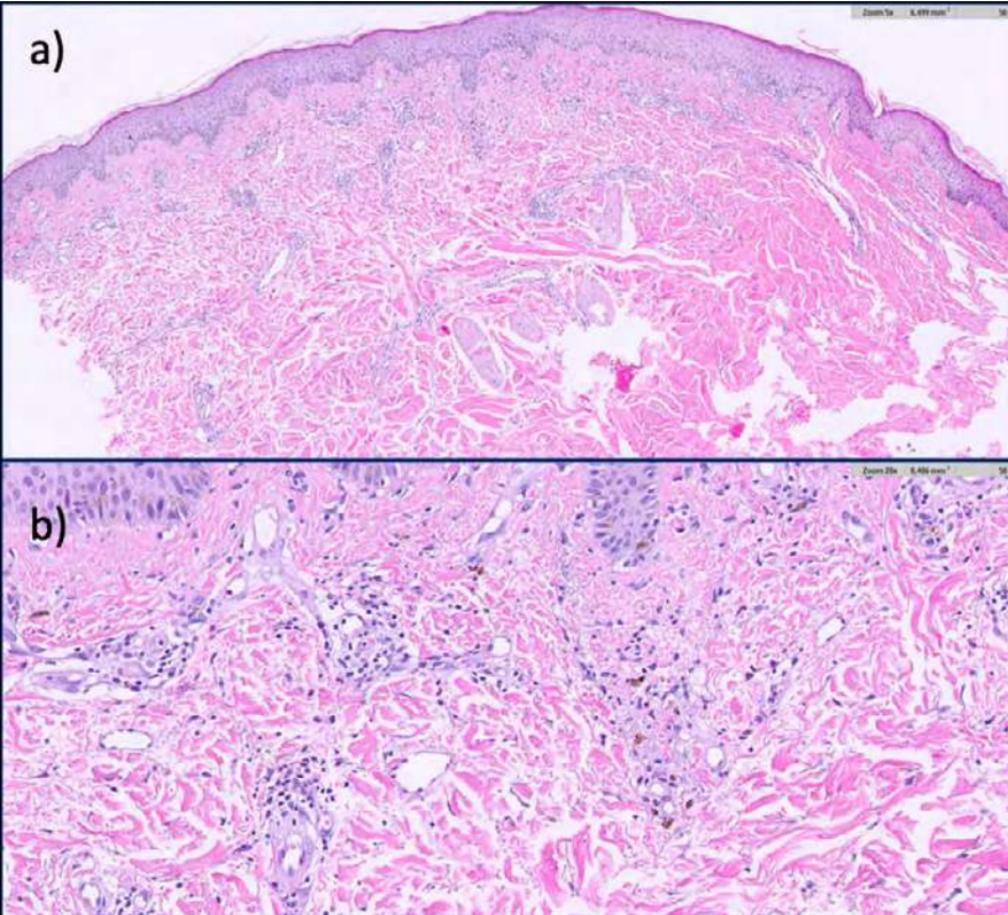


Figura 2.

a) El estudio histopatológico muestra una intensa esclerosis de todo el espesor de la dermis. A nivel vascular se evidencian endotelios reactivos, sin signos de vasculitis, y extravasación de hematíes junto con pigmento hemosiderótico. **b)** Imagen a mayor aumento, donde se aprecia con más detalle la esclerosis dérmica.



Bibliografía

1. Frazier T, Richardson J, Fabré V, Callen J. Fluoroscopy-Induced Chronic Radiation Skin Injury. *Archives of Dermatology*. 2007;(5).
2. Rodríguez Nevado I, Argila Fernández-Durán D, Farré I, Fuentes Cañamero M. Radiodermatitis crónica secundaria a cateterismo cardíaco. *Actas Dermo-Sifiliográficas*. 2001;(6):291-293.
3. Guesnier-Dopagne M, Boyer L, Pereira B, Guersen J, Motreff P, D'Incan M. Incidence of Chronic Radiodermatitis after Fluoroscopically Guided Interventions: A Retrospective Study. *Journal of Vascular and Interventional Radiology*. 2019;(5):692-698.e13.
4. Bassas Freixas P, Bartralot Soler R, Aparicio Español G, García-Patos Briones V. Radiodermatitis tras procedimientos diagnósticos-terapéuticos guiados por fluoroscopia. *Medicina Clínica*. 2007;(10):397-398.
5. Batrani M, Kubba A, Sundharam J. Fluoroscopy-induced chronic radiation dermatitis masquerading as morphea: A diagnostic pitfall. *Indian Journal of Pathology and Microbiology*. 2018;(3):393.
6. Wei K, Yang K, Chen L, Liu W, Chen W, Chiou W et al. Management of fluoroscopy-induced radiation ulcer: One-stage radical excision and immediate reconstruction. *Scientific Reports*. 2016;(1).
7. Wei K, Yang K, Mar G, Chen L, Wu C, Lai C et al. STROBE—Radiation Ulcer. *Medicine*. 2015;(48):e2178.



04

Induración y retracción mamaria, la clave está en la historia

Ana Martínez Buil
Román Ballesteros Redondo
Gadea Braceras Rincón
Arantxa López Pestaña



Anamnesis

Mujer de 55 años con antecedente personal de cáncer de mama tratado con tumorectomía y radioterapia local hace 2 años, consulta por endurecimiento y retracción progresiva de la mama tratada desde hace unos meses. No tiene historia previa personal ni familiar en dermatología.

Exploración física

A la exploración física se aprecia en mama izquierda sobre zona radiada placa coloración marronácea y aspecto esclerosado con halo violáceo alrededor, muy endurecida a la palpación. Llama la atención la importante retracción de la mama, que provoca mucha asimetría con respecto a la mama contralateral. En el resto del cuerpo la paciente no presenta ninguna lesión similar. (Figura 1).

Exploraciones complementarias

- Analítica sanguínea sin alteraciones significativas.
- Biopsia cutánea: La biopsia muestra en dermis en todo su grosor muestra esclerosis con homogeneización de fibras de colágeno y marcada disminución del espacio interfibrilar. Los vasos superficiales y profundos muestran capilares de aspecto telangiectásico. El componente esclerótico no penetra significativamente en la hipodermis. (Figura 2).

Diagnóstico

Morfea postradioterapia



Tratamiento

Se instaura tratamiento con corticoide tópico de alta potencia, prednisona oral (0,5 mg/kg/día) y Metotrexato (12,5 mg/semana).

Evolución

La paciente presenta mejoría clínica progresiva los siguientes meses, con disminución evidente del endurecimiento en la zona, pero persistencia de la asimetría mamaria.

Comentario¹⁻³

La patogenia y los factores de riesgo para el desarrollo de morfea postradioterapia no están claros. Puede aparecer desde pocos meses después, hasta años tras la radioterapia, en algunos casos extendiéndose más allá de la zona radiada. En su fase inicial se presenta como una placa inflamatoria, que posteriormente progresa a una fase de induración y la retracción, con consiguiente disminución del tamaño de la mama afecta. Se debe realizar diagnóstico diferencial con otras patologías como celulitis, radiodermatitis, fibrosis postradiación o recidiva tumoral, para lo cual la anatomía patológica juega un papel importante. El manejo de la morfea postradioterapia no es sencillo. Se han descrito diferentes opciones terapéuticas como corticoides tópicos y sistémicos, inhibidores de la calcineurina y múltiples inmunosupresores, sin buenos resultados en la mayoría de los casos.





Figura 1.

Se observa mama izquierda de coloración marronácea con halo violáceo alrededor, endurecida y retraída, con disminución de tamaño. A. Frontal B. Lateral.



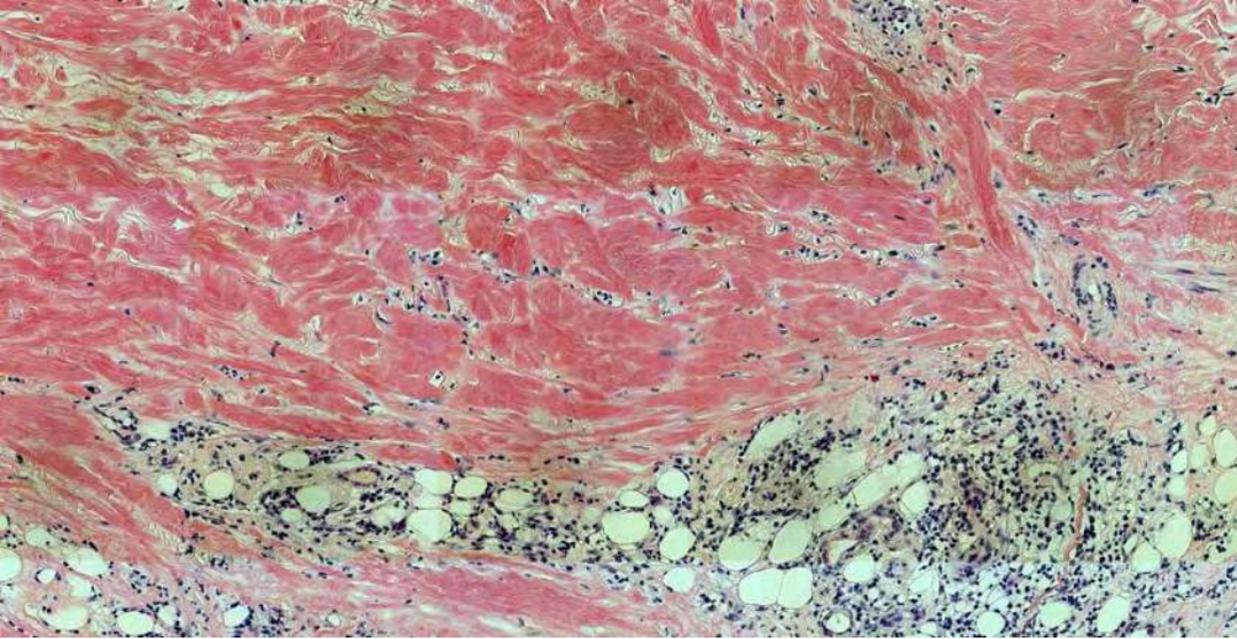


Figura 2.

(H-E 10x). La dermis en todo su grosor muestra esclerosis con homogeneización de fibras de colágeno y marcada disminución del espacio interfibrilar. Los vasos superficiales y profundos muestran capilares de aspecto telangiectásico. El componente esclerótico no penetra significativamente en hipodermis.



Bibliografía

1. Spalek M, Jonska-Gmyrek J, Gałeczki J. Radiation-induced morphea - a literature review. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2015;29(2):197-202.
2. Mittal A, Mittal V, Panse G, Choi JN, Kwong BY, Leventhal JS. Radiation-induced morphea: Association with autoimmune comorbidities, severity, and response to therapy. *J Am Acad Dermatol*. 2019;81(1):260-2.
3. Partl R, Regitnig P, Tauber G, Pötscher M, Bjelic-Radisic V, Kapp KS. Radiation-induced morphea-a rare but severe late effect of adjuvant breast irradiation: Case report and review of the literature: Case report and review of the literature. *Strahlenther Onkol*. 2018;194(11):1060-5.



05

Un exantema de localización especial

Cristina Fernández Romero
Laia Bou Boluda
Víctor Dios Guillán
Javier Miquel Miquel



Anamnesis

Presentamos el caso de una mujer de 31 años, con antecedentes médicos de asma y alergia a pólenes, gramíneas y pelo de animales, sin RAM conocidas y en tratamiento con anticonceptivos orales y antihistamínicos esporádicamente. Acudió remitida desde el servicio de Urgencias por la aparición de un exantema en la zona genital muy pruriginoso de 5 días de evolución. La paciente lo atribuía al uso de compresas higiénicas para la menstruación. Al reinterrogar a la paciente, refirió haber utilizado un termómetro de mercurio que se le rompió hace una semana. Añadió, además, antecedente de reacciones locales en la infancia con merbromina.

Exploración física

Exantema maculo-papuloso, eritematoso, pruriginoso y confluyente de forma simétrica en pubis, glúteos y cara interna y posterior de muslos, rebasando los límites de la ropa interior. No asoció fiebre u otro síntoma sistémico.

Exploraciones complementarias

Se realizaron pruebas epicutáneas con batería estándar de GEIDAC, incluyendo tiomersal y mercurio. La lectura a las 72 horas resultó positiva a mercurio (++) , tiomersal (+) y tiosulfato sódico de oro (+).

Diagnóstico

Dermatitis de contacto alérgica a mercurio, síndrome del babuino o síndrome de baboon.



Tratamiento

Se le pautaron corticoides tópicos y se le indicó evitar la exposición a dichos materiales.

Evolución

El cuadro fue autolimitado, con remisión completa del exantema a la semana y sin presencia de nuevas lesiones en las revisiones posteriores.

Comentario¹⁻²

El síndrome del babuino es una dermatitis de contacto alérgica, principalmente descrita con el mercurio que contenían los antiguos termómetros, si bien se han identificado otros componentes como el níquel, penicilinas, aminopenicilinas, heparinas o salicilatos.

Se trata de una entidad de común diagnóstico hasta 2005, fecha en la que el mercurio fue prohibido en Europa, siendo ahora anecdótico su hallazgo. La nueva batería estándar española de 2016 retiró el mercurio y tiomersal por su infrecuencia actualmente.

La aparición de un exantema maculopapular eritematoso, pruriginoso y su localización en la zona glútea y en los muslos hacen recordar la imagen de la piel rojiza de los babuinos. También pueden verse afectadas las zonas de flexura. No se acompaña de afectación del estado general. El desencadenante es la inhalación de vapores de mercurio y el paciente está previamente sensibilizado.



El diagnóstico es fundamentalmente clínico, incidiendo en una buena anamnesis. La histopatología muestra signos inespecíficos de dermatitis y la lectura de las pruebas epicutáneas resultan positivas entre las 48 y 96h. El diagnóstico diferencial incluye dermatitis de contacto a otras sustancias, toxicodermias, dermatitis atópica o exantemas virales. El manejo es sintomático, pudiéndose aplicar corticoides tópicos. El cuadro es limitado, con remisión a los varios días.





Figura 1.

Exantema maculopapular y eritematoso, localizado en pubis, glúteos y cara interna y posterior de muslos que rebasa los límites de la ropa interior.





Figura 2.

Pruebas epicutáneas (lectura a las 72 horas): La reacción más intensa (inferior izquierda) es el Mercurio metal, alérgeno de Allergeaze, suministrado por Marti Tor. Las otras dos reacciones más leves son Tiomersal (reacción cruzada) y Tiosulfato sódico de oro (no relevante), en el True Test ambas.



Bibliografía

1. Morales-Hernández J, Fleta-Zaragozano J, Ayerza-Casas A, de Diego-Pericas V, Quevedo-Sánchez E, Yécora-Navarro MD, Olivares-López JL. Síndrome del babuino [Baboon syndrome]. An Pediatr (Barc). 2008 May;68(5):486-9.
2. M. Hervella-Garcés M, García-Gavín J, Silvestre-Salvador F, et al. Actualización de la serie estándar española de pruebas alérgicas de contacto por el Grupo Español de Investigación en Dermatitis de Contacto y Alergia Cutánea (GEIDAC) para 2016. Actas Dermosifiliogr.2016;107(7):559-56.



06

Pregunta por el termómetro, aunque no tenga fiebre

Gadea Mercedes Braceras Rincón
Leire Mitxelena Elosegui
Román Ballesteros Redondo
Susana Vildosola Esturo



Anamnesis

Mujer de 33 años sin antecedentes de interés consulta por la aparición de una erupción eritematosa y pruriginosa en huecos poplíteos, muslo derecho y cuello. No lo relaciona con la toma de fármacos o exposición a agentes externos. Negaba pródomos, fiebre o sintomatología sistémica acompañante.

Exploración física

A la exploración física se observa un exantema eritematoso maculo-papular, confluyente, bien delimitado y localizado en ambos huecos poplíteos, muslo y cara lateral del cuello. (Figuras 1 y 2).

Exploraciones complementarias

Por el aspecto clínico y la distribución de las lesiones se realizó anamnesis dirigida: se preguntó por la manipulación reciente de un termómetro clásico, corroborándose la rotura de uno el día previo. Revisando antecedentes médicos se comprobó la positividad para el cromato de mercurio en unas pruebas epicutáneas realizadas unos años previos.

Diagnóstico

Síndrome de Baboon o del babuino también conocido como SDRIFE (las siglas de Exantema simétrico intertriginoso y flexural por fármacos)



Tratamiento

Se indicó tratamiento con hidratación y corticoides tópicos.

Evolución

Las lesiones se resolvieron completamente a las 2 semanas.

Comentario¹⁻³

El síndrome de Baboon es una forma especial de dermatitis de contacto sistémica causada por la exposición a sustancias de diversa índole, entre ellos el mercurio de los termómetros clásicos. Tras la sustitución de estos termómetros por digitales debido a la reglamentación sobre el uso de mercurio en Sanidad establecida por la OMS en 2009, esta causa del síndrome de Baboon es cada vez menos frecuente.

Se caracteriza por una erupción eritematosa y pruriginosa bien delimitada, bilateral y simétrica en la zona glútea y perianal, recordando a la piel en dicha región de los babuinos o mandriles. También afecta al menos, un pliegue flexural (nuca, axilas, fosa antecubital o huecos poplíteos...).

Las lesiones aparecen desde algunas horas a pocos días tras la exposición al mercurio de un termómetro roto, alcanzando su mayor expresividad clínica entre el 2.º y 5.º día, con tendencia a la desaparición espontánea a las 2 semanas. El diagnóstico es clínico junto con el antecedente de contacto y en ocasiones las pruebas epicutáneas resultan positivas. El tratamiento es sintomático, retirando el agente causal





Figura 1.

Lesiones eritematosas
intensas en ambos huecos
poplíteos.





Figura 2.

Erupción eritematosa y pruriginosa en cara lateral del cuello.



Bibliografía

1. Andersen K E, Hjorth N, Menne T. "The baboon syndrome: systemically-induced allergic contact dermatitis". Contact Dermatitis 1984; 10: 97-100.
2. Fernández-Chico N, Luelmo J, Síndrome de Baboon. Piel. 2009;24(9):494-7.
3. Rincón C, Serra E, Baselga E, Alomar A, Dermatología cosmética, médica y quirúrgica. CMQ2008;6(4):215-220.



07

Dermatitis artefacta con espray desodorante simulando un exantema fijo medicamentoso ampollosos generalizado

Víctor Dios Guillán
Laia Bou Boluda
Cristina Fernández Romero
María Matellanes Palacios



Anamnesis

Varón de 15 años con domicilio en un centro de acogida, en seguimiento en la unidad de conductas adictivas y psiquiatría infantil por abuso de alcohol y marihuana. Había tenido episodios autolíticos no suicidas, que consistían en introducirse bastoncillos por la nariz y por la uretra. No refería otros antecedentes de interés y recibía tratamiento diario desde hacía año y medio con mirtazapina 15 mg, fluoxetina 20 mg y lormetazepam 1 mg.

Acudió a Urgencias de Dermatología de nuestro servicio, acompañado de un tutor del centro, por la aparición dos días antes de múltiples lesiones. No se acompañaban de sintomatología general, fiebre, artralgias ni picaduras previas. Había padecido un cuadro pseudogripal 10 días antes, para el que no precisó tratamiento farmacológico. No había estado expuesto al sol ni en contacto con plantas y negaba el uso de productos de aplicación tópica; además, afirmaba llevar más de dos meses abstinente a toda clase de tóxicos. Lo más llamativo durante la anamnesis era que el paciente se mostraba cabizbajo, con respuestas cortas, negando la autoría de las lesiones en múltiples ocasiones, pero con una marcada indiferencia y aparente ausencia de sentimientos, con una actitud de “*belle indifference*” hacia la patología.

Exploración física

Se observaban múltiples lesiones violáceas con periferia eritematosa y centro vesículo-ampollosa, de varios centímetros de diámetro y distribuidas por distintas regiones corporales sin seguir un patrón específico (cara posterior de pierna izquierda, cara anterior de muslo derecho, dorso de mano derecha, cara anterior de antebrazo izquierdo, fosa ilíaca derecha y zona cervical) (**figura 1 A, B y C**), pero todas en lugares fácilmente accesible a las manos.



Llamaba la atención la disposición figurada y la irregularidad del borde de algunas de ellas, presentándose en estadios diferentes. Las mucosas oral, genital y ocular estaban respetadas.

Se realizó el diagnóstico diferencial con exantema fijo medicamentoso, dermatitis ampollosa autoinmune o dermatitis artefacta (DA).

Exploraciones complementarias

En la analítica sanguínea y sedimento de orina realizadas se constató la ausencia de alteraciones relevantes. El estudio de autoinmunidad (ANAs, complemento, proteinograma, valores de inmunoglobulinas M, G y A) no arrojó hallazgos.

Se realizaron dos biopsias de la lesión de cara posterior de pierna izquierda, para estudio con hematoxilina-eosina y para inmunofluorescencia directa (IFD). En la primera, se observó una ampolla subepidérmica e infiltrado en banda y perivascular en dermis papilar constituido por neutrófilos, eosinófilos y linfocitos (figura 2 A y B), que fue informado como compatible con el diagnóstico de exantema fijo medicamentoso ampolloso. La IFD fue negativa. No obstante, las dudas diagnósticas persistieron y, dados los antecedentes psiquiátricos del paciente y su actitud frente al problema, se comentó el caso en una sesión de servicio conjunta entre Dermatología y Anatomía Patológica, observándose una necrosis extensa de la epidermis que no había sido descrita previamente (Figura 2 A y B). Días antes, el paciente se había ausentado a la visita de control por haberse escapado del centro de acogida en el que vivía, pero pudimos contactar con su psicóloga posteriormente, que nos indicó que había sido visto por un compañero provocándose las lesiones con un spray desodorante.





Diagnóstico

Dermatitis artefacta con spray desodorante.

Tratamiento

Abstención de realizar nuevas lesiones con el spray, además de supervisión más estrecha por parte de los cuidadores del centro de acogida, con restricción del acceso a objetos potencialmente peligrosos en este contexto.

Evolución

El paciente se escapó nuevamente en numerosas ocasiones del centro de acogida, siendo imposible el seguimiento presencial; no obstante, por vía telefónica pudimos volver a contactar con la psicóloga del centro, que nos comunicó la mejoría de las lesiones y la ausencia de aparición de otras nuevas. Se indicó volver a consultar si fuese preciso, pero no se han realizado nuevas visitas posteriormente.

Comentario

La DA suele ser una patología de difícil diagnóstico. Puede simular patologías graves y obligar a realizar múltiples pruebas complementarias¹. Se presenta de múltiples formas (excoriaciones, ampollas, úlceras, quemaduras...), con distribución atípica y en distintos estadios, normalmente en zonas de fácil acceso (sobre todo a la mano dominante)².

Pertenece a los trastornos psiquiátricos primarios en la clasificación de los trastornos psicocutáneos recogidos en el DSM-V³. Los sujetos tienen enfermedades psiquiátricas de base, que auto-inducen las lesiones negando la autoría (a diferencia de los trastornos obsesivo-compulsivos, que lo reconocen). En contraposición a los simuladores, no buscan una ganancia secundaria consciente.

Hasta el 5 % de las consultas médicas pueden tener un origen facticio. Se presenta con más frecuencia en mujeres, solteras y con conexión al medio hospitalario. El diagnóstico es complejo y siempre de exclusión. La anamnesis cobra especial importancia en esta patología, presentando incongruencias y una actitud esquiva, en muchas ocasiones sin preocupación por las lesiones. El tratamiento es multidisciplinar con Salud Mental².





Figura 1.

Lesiones eritemato-violáceas con una ampolla central en cara posterior de pierna izquierda (A), dorso de mano derecha (B) y fosa ilíaca derecha (C).



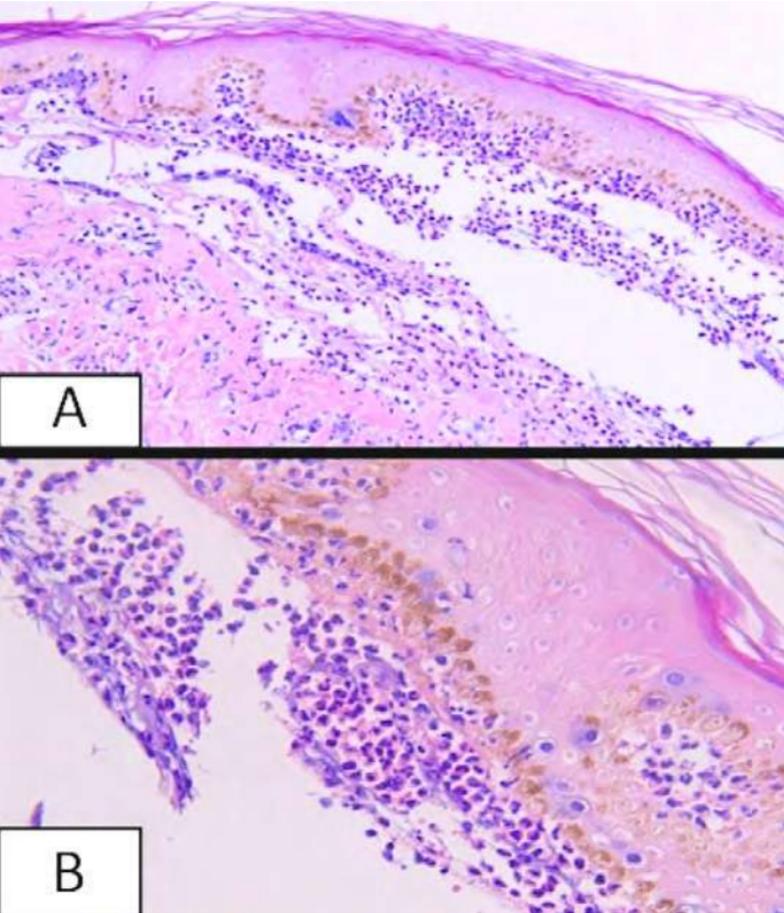


Figura 2.

Necrosis epidérmica extensa con formación de ampolla subepidérmica. Infiltrado en banda y perivascular en dermis superficial **(A)**. A mayor aumento vemos el infiltrado constituido por linfocitos, numerosos neutrófilos y eosinófilos **(B)**.

Bibliografía

1. Raizada A, Panda M, Dixit N, Hassanandani T. Dermatitis Artefacta Presenting as Dermatomyositis: A Diagnostic Conundrum. Indian Dermatol Online J. 13 de julio de 2020;11(4):629-31.
2. Bologna JL, Schaffer JV, Cerroni L. Dermatology. 4th ed. Elsevier; 2018. Chapter 7, Psychocutaneous Diseases; 128-137.
3. Psychocutaneous Diseases; 128-137. American Psychiatric Association. DSM-5. 5th ed. 2013.



08

“Esperar y ver”: un caso de manchas en un recién nacido

Silvia Manso Córdoba
Claudia Guerrero Ramírez
Pablo López Sanz
Alejandro García Vázquez



Anamnesis

Presentamos el caso de un varón de 26 días, nacido a término, que es remitido para valoración por el servicio de Pediatría tras la aparición de lesiones pigmentadas asintomáticas en región abdominal. No presentaba irritabilidad ni otra clínica asociada. Como antecedentes relevantes destaca un granuloma umbilical tratado con nitrato de plata.

Exploración física

Se observaron manchas y máculas bien delimitadas, con pigmentación gris oscuro, en región umbilical y periumbilical. Además, el paciente presentaba otras manchas ovaladas de color marrón claro con bordes nítidos en cuadrante abdominal superior derecho, región interna de talón derecho y antebrazo izquierdo (**figura 1**). No se objetivaron otras lesiones mucocutáneas ni clínica sistémica.

Exploraciones complementarias

A la dermatoscopia, se apreciaba un patrón homogéneo sin red de pigmento y con un fino punteado de coloración grisácea (**figura 2**).

Diagnóstico

Pigmentación exógena por nitrato de plata.



Tratamiento

Dada la sospecha diagnóstica, se decidió una actitud conservadora con vigilancia estrecha mediante contacto telefónico.

Evolución

En la siguiente revisión telefónica, 10 días tras el comienzo del cuadro, los padres refirieron la autorresolución espontánea de todas las lesiones sin recidiva posterior.

Comentario

El nitrato de plata es un compuesto ampliamente empleado por sus propiedades como cáustico, antiséptico y astringente. Se trata de una sal blanquecina que, en contacto con la piel, reacciona con el cloro de la sudoración, transformándose en cloruro de plata. El cloruro de plata es reducido por la luz ultravioleta en partículas coloidales de plata metálica de color marrón oscura. Esto supone que estas lesiones se tornen más oscuras a mayor fotoexposición¹. Histológicamente, se observa un depósito de pigmento pardo-negruzco limitado al estrato córneo, lo que explica que las manchas desaparezcan con el recambio epidérmico. El diagnóstico de certeza se podría realizar mediante espectroscopia o microscopia óptica de barrido². Si la exposición a plata y sus derivados se prolongara en el tiempo, daría lugar una coloración permanente de la piel, conocida como argiria. En estos casos, el pigmento estaría localizado en las fibras elásticas de la dermis, recubriendo vasos sanguíneos, glándulas sudoríparas y folículos pilosos³. La pigmentación por plata es una entidad benigna y que no requiere tratamiento, pero infradiagnosticada y que hay que tener presente, pues nos puede obligar a descartar otras patologías de coloración gris o azulada, como el melanoma⁴.





Figura 1.

Manchas y máculas hiperpigmentadas bien delimitadas en abdomen, talón derecho y antebrazo izquierdo.





Figura 2.

Dermatoscopia de la lesión del talón derecho.



Bibliografía

1. Mota L, Dinis-Oliveira RJ. Clinical and Forensic Aspects of the Different Subtypes of Argyria. *Journal of Clinical Medicine*. 2021; 10(10):2086. doi:10.3390/jcm10102086
2. Londoño Á, Pérez C, Restrepo R, Morales N, Martínez M, Morales D. Pigmentación exógena por nitrato de plata: aspectos dermatológicos y toxicológicos, a propósito de un caso. *Biomedica*. 2021;41(2):234-239. Published 2021 Jun 29. doi:10.7705/biomedica.5876
3. Garcias-Ladaria, J. & Hernández-Bel, Pablo & Torregrosa Calatayud, Jose Luis & Martínez-Aparicio, A. Argiria cutánea localizada. A propósito de 2 casos. *Actas Dermo-Sifiliográficas*. 2013;104. 253-254. doi:10.1016/j.ad.2012.03.013
4. Ondrasik RM, Jordan P, Sriharan A. A clinical mimicker of melanoma with distinctive histopathology: Topical silver nitrate exposure. *J Cutan Pathol*. 2020;47(12):1205-1210. doi:10.1111/cup.13851



09

A propósito de un golpe

María del Amparo Sánchez López
Cristina Abraira Meriel
Cristina Naharro Fernández
Marta Drake Monfort



Anamnesis

Mujer de 18 años, sin antecedentes personales de interés ni tratamiento habitual, que acude a consultas de Dermatología derivada por su médico de Atención Primaria porque, a raíz de 2 caídas consecutivas sobre una superficie dura practicando *skateboard* hace 10 meses, presentó un gran hematoma e inflamación en cara externa de muslo izquierdo, que no termina de resolverse.

Exploración física

A la exploración física se aprecia lesión nodular en raíz de muslo izquierdo de aproximadamente 11 cm de longitud, de consistencia blanda, dolorosa a la palpación, no adherida a planos profundos e induración perilesional (**figura 1**).

Exploraciones complementarias

Para el estudio de la lesión se solicitó ecografía de piel y partes blandas (**figura 2**) que mostró un aumento del espesor del tejido celular subcutáneo en la cara posterolateral del tercio proximal del muslo izquierdo, en una extensión de unos 12 cm en sentido craneocaudal y un espesor máximo de unos 5 cm, sin evidencia de lesiones individualizables. Estos hallazgos eran definidos por el radiólogo como compatibles con un pseudolipoma postraumático en el contexto de la paciente.

Diagnóstico

Pseudolipoma postraumático.



Tratamiento

Con el diagnóstico de pseudolipoma postraumático, se le ofreció a nuestra paciente la opción de escisión quirúrgica, la cual está valorando.

Evolución

Tras el tratamiento, la evolución suele ser muy favorable, sin nuevas recurrencias.

Comentario

El pseudolipoma postraumático es una dermatosis causada por un agente externo. La etiopatogenia^{1,2,3,4} más probable es que, el estado proinflamatorio del tejido (en relación con un traumatismo agudo o crónico⁵) produzca una liberación de citoquinas y factores de crecimiento, que favorezca la maduración de preadipocitos en adipocitos. Este caso clínico refleja su presentación más típica: una lesión nodular, blanda, no adherida a planos profundos y dolorosa a la palpación en la zona donde previamente se ha recibido un impacto. Existen dos modalidades principales de tratamiento^{1,2,3,6}: la escisión quirúrgica, preferible en aquellos pseudolipomas de pequeñas dimensiones y cuando en la imagen ecográfica o mediante tomografía axial computarizada se observa una lesión densa y/o multiseptada, y la liposucción, preferible para aquellos pseudolipomas de mayor tamaño, pues cuenta con la ventaja de minimizar cicatrices; en este último caso, es recomendable la biopsia previa para asegurar la naturaleza benigna del tumor. Consideramos importante el conocimiento de esta entidad, pues el diagnóstico de sospecha es meramente clínico en el contexto de un traumatismo, y posee un tratamiento eficaz y sencillo con lo que podemos evitar pruebas innecesarias e incertidumbre en el paciente.





Figura 1.

Lesión nodular en región lateral de muslo izquierdo. Visión posterior.



**Figura 2.**

Dermatoscopia de la lesión del talón derecho.



Bibliografía

1. Laurence A. Galea, Anthony J. Penington, Wayne A. Morrison. Post-traumatic pseudolipomas-a review and postulated mechanisms of their development. *J Plast Reconstr Aesthet Surg*. 2009 Jun;62(6):737-41. doi:10.1016/j.bjps.2008.12.021
2. Charifa A, Azmat CE, Badri T. Lipoma Pathology. 2021 Dec 12. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2022 Jan-. PMID: 29493968.
3. Copcu E, Sivrioglu NS. Posttraumatic lipoma: analysis of 10 cases and explanation of possible mechanisms. *Dermatol Surg*. 2003 Mar;29(3):215-20. doi:10.1046/j.1524-4725.2003.29052.x
4. Signorini M, Campiglio GL. Posttraumatic lipomas: where do they really come from? *Plast Reconstr Surg*. 1998 Mar;101(3):699-705. doi:10.1097/00006534-199803000-00017
5. Erginöz E, Çavuş GH, Çarkman S. Post-traumatic chest wall lipoma in a violinist: fact or fiction? *Interact Cardiovasc Thorac Surg*. 2022 Feb 21;34(3):500-501. doi:10.1093/icvts/ivab266
6. Aust MC, Spies M, Kall S, Gohritz A, Boorboor P, Kolokythas P, Vogt PM. Lipomas after blunt soft tissue trauma: are they real? Analysis of 31 cases. *Br J Dermatol*. 2007 Jul;157(1):92-9. doi:10.1111/j.1365-2133.2007.07970.x



10

Otra consecuencia indirecta de la pandemia

Luis Acacio Ortega Berbel
José Pablo Tirado Pérez
Begoña Ruz Portero
Francisca Daniela Silva Clavería
Andrés Ruiz de Casas



Anamnesis

Paciente de 30 años que acude a Urgencias por un cuadro de lesiones cutáneas localizadas en región facial, cuello y tronco de varios meses de evolución. Sin ninguna sintomatología asociada.

Antecedentes personales de dermatitis atópica en la infancia.

Hace 16 meses inició tratamiento de deshabituación alcohólica con Disulfiram y Topiramato. Sin consumo enólico desde entonces. No toma ninguna otra medicación de forma habitual o esporádica.

Trabaja desde hace años en un almacén de logística alimentaria, manipulando cajas de cartón. Cuenta que, tras el inicio de la pandemia de COVID-19, comenzaron a fumigar su lugar de trabajo con Zotal© y lejía. Usa como protección cuando realiza estas labores una mascarilla quirúrgica. Él era el encargado de las tareas de desinfección y ningún otro trabajador tenía lesiones similares

En su tiempo libre juega al fútbol, hace senderismo y desde hace unos meses practica crossfit.

Exploración física

Se observan múltiples comedones abiertos y cerrados en frente, mejillas, regiones retroauriculares, cuello y clavícula. Sin lesiones en mucosas o en anejos cutáneos.

Exploraciones complementarias

Se le extrajo analítica con hemograma y bioquímica general, sin mostrar alteraciones.

Al día siguiente, tomamos biopsia de una de las lesiones retrocervicales: lesiones quísticas epidérmicas en dermis.



Diagnóstico

Cloracné.

Tratamiento

En primer lugar, indicamos al paciente la necesidad de evitar cualquier tipo de contacto con el producto sospechoso (Zotal).

Tras comentar diferentes alternativas terapéuticas con el paciente, decidimos iniciar tratamiento, previos controles analíticos, con Isotretinoína a 0.5 mg /kg, con control clínico y analítico a los dos meses del inicio del tratamiento.

Evolución

En la primera consulta de revisión, el paciente experimentó una mejoría leve (disminución del número de lesiones, sin aparición de nuevas lesiones), por lo que decidimos mantener el tratamiento.

Comentario

El cloracné es una dermatosis ocupacional secundaria a la exposición aguda o crónica a sustancias que contienen hidrocarburos halogenados. Se caracteriza por la aparición progresiva de múltiples lesiones acneiformes consistentes en quistes y comedones abiertos y cerrados con una distribución característica: periocular, retroauricular, genital y axilar¹.



La anamnesis dirigida y la exploración física resultaron claves para el reconocimiento de esta entidad. Fue la entrevista clínica la que nos hizo averiguar los productos a los que había estado expuesto, siendo Zotal el producto sospechoso de haberlo causado hidrocarburos aromáticos C9-C12.

Las manifestaciones cutáneas son los síntomas iniciales de esta intoxicación sistémica, así que el reconocimiento precoz de las lesiones es clave para ponerlo en conocimiento del paciente y así evitar mayores repercusiones².

Al ser una patología muy infrecuente, no disponemos de estudios de calidad que hayan demostrado eficacia para los diversos tratamientos probados hasta la fecha³. La primera acción a tomar es la prevención de la exposición a la sustancia causante. Si las lesiones persisten, podemos iniciar tratamiento con Isotretinoína a dosis de 0.5 mg/kg.





Figura 1.

Múltiples comedones cerrados distribuidos por frente, cara lateral de mejillas, raíz mentoniana y región retroauricular.





Figura 2.

Imagen a mayor aumento en la que se aprecian múltiples comedones abiertos y cerrados en región retroauricular.



Bibliografía

1. Laurence A. Galea, Anthony J. Penington, Wayne A. Morrison. Post-traumatic pseudolipomas-a review and postulated mechanisms of their development. J Plast Reconstr Aesthet Surg. 2009 Jun;62(6):737-41. doi:10.1016/j.bjps.2008.12.021
2. Saurat J-H, Kaya G, Saxer-Sekulic N, Pardo B, Becker M, Fontao L, et al. The cutaneous lesions of dioxin exposure: lessons from the poisoning of Victor Yushchenko. Toxicol Sci. enero de 2012;125(1):310-7.
3. Saurat JH, Sorg O. Chloracne, a Misnomer and Its Implications. DRM. 2010;221(1):23-6.



11

Más allá de un primer diagnóstico

Inés Oteiza Rius
Ángela Estenaga
Javier Antoñanzas
Pilar Gil Sánchez



Anamnesis

Paciente mujer de 27 años con diagnóstico previo de leucemia mieloide aguda (LMA) diagnosticada en 2020, en tratamiento con quimioterapia y trasplante de progenitores hematopoyéticos hacía un mes, que acude a consulta por exantema eritematoso y pruriginoso iniciado en zona perioral con extensión posterior hacia región facial, escote y extremidades superiores de dos días de evolución. La paciente estaba en tratamiento con Tacrolimus, Aciclovir, Letermovir y había recibido una dosis de Pentamidina en aerosol hacía una semana.

Exploración física

Exantema micropapuloso, eritematoso y confluyente en región facial, escote y región proximal de extremidades superiores, respetando zona periorbitaria. (Figura 1).

Exploraciones complementarias

Se realiza una toma de biopsia de lesión en brazo derecho para estudio anatomopatológico, en el cual se aprecia una inflamación perifolicular y una estructura tubular, compatible Demodex. (Figura 2).

Además, se solicita una serología de Virus Herpes Simple 1 y 2 con resultados negativos para IgM y un examen microbiológico en el cual se observa la presencia de Demodex Folliculorum.

Diagnóstico

Demodicosis.



Tratamiento

Se inicia tratamiento tópico con Betametasona y Gentamicina y, una vez conocido el resultado anatomopatológico, se añade al tratamiento una dosis única de Ivermectina oral.

Evolución

La paciente presenta una mejoría clínica con resolución casi completa de lesiones cutáneas en un periodo de 3 semanas. Sin embargo, unas horas tras segunda dosis de Pentamidina en inhalación, la paciente acude de nuevo a consulta por reaparición del exantema cutáneo. Esta vez, afectando inicialmente la región peribucal, con extensión posterior a espalda, abdomen, región distal de extremidades inferiores y región proximal de extremidades inferiores.

Se realiza nueva biopsia de lesión en espalda, en la cual se observa una infiltración perivascular con presencia de eosinófilos, compatible con una reacción de hipersensibilidad. Se inicia tratamiento tópico con Prednicartrato y la paciente presenta una mejoría llamativa de las lesiones en un periodo de 3 semanas.

Comentario¹⁻⁴

Demodex Folliculorum es un ácaro saprofita que habita en los folículos pilosos. Cuando el número de *Demodex* aumenta, hablamos de demodicosis. La proliferación de estos ácaros se ve favorecida por la alteración de la inmunidad, especialmente en pacientes con trastornos hematopoyéticos sometidos a trasplante de progenitores hematopoyéticos. Por otro lado, existen casos descritos en la literatura de erupciones cutáneas tras uso de Pentamidina inhalada.



Sin embargo, la incidencia de estas reacciones es muy baja, probablemente por su uso limitado a pacientes con restricciones a la toma de Cotrimoxazol para la profilaxis de *p. jiroveci*. En el caso descrito, es probable que la primera reacción fuera favorecida tanto por una proliferación de Demodex, en el contexto del estado de inmunosupresión de la paciente, como por una reacción de hipersensibilidad a la Pentamidina inhalada. Dicha reacción de hipersensibilidad pudo ser confirmada tras la segunda reacción, una vez erradicado el Demodex.





Figura 1.

Exantema micropapuloso confluyente y eritematoso en región facial, respetando zona periorbitaria.



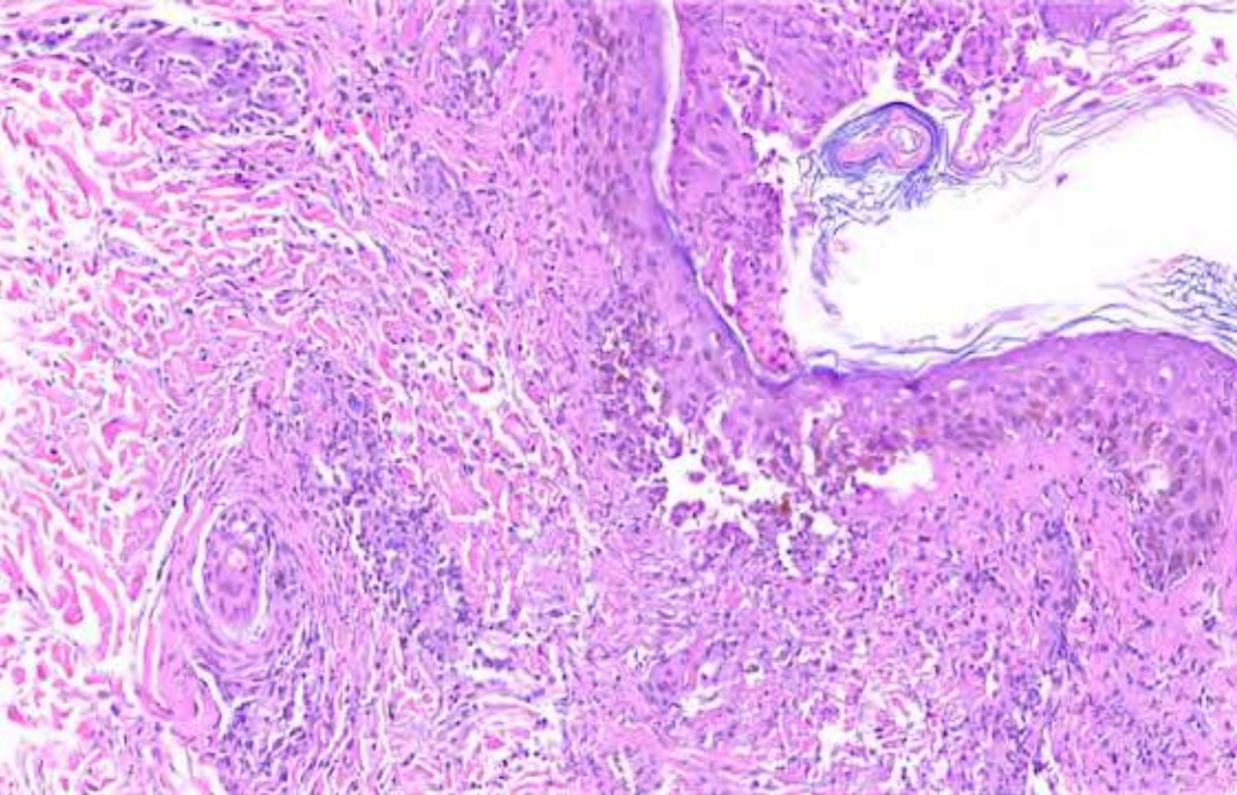


Figura 2.

a) El estudio histopatológico muestra una intensa esclerosis de todo el espesor de la dermis. A nivel vascular se evidencian endotelios reactivos, sin signos de vasculitis, y extravasación de hematíes junto con pigmento hemosiderótico. **b)** Imagen a mayor aumento, donde se aprecia con más detalle la esclerosis dérmica.



Bibliografía

1. Elston, C. A., & Elston, D. M. (2014). Demodex mites. In *Clinics in Dermatology* (Vol. 32, Issue 6, pp. 739–743). Elsevier Inc. <https://doi.org/10.1016/j.clindermatol.2014.02.012>
2. Forton, F. M. N., & de Maertelaer, V. (2021). Which factors influence Demodex proliferation? A retrospective pilot study highlighting a possible role of subtle immune variations and sebaceous gland status. *Journal of Dermatology*, 48(8), 1210–1220. <https://doi.org/10.1111/1346-8138.15910>
3. Kubanov, A., Gallyamova, Y., & Kravchenko, A. (2019). Clinical picture, diagnosis and treatment of rosacea, complicated by demodex mites. *Dermatology Reports*, 11(1), 12–18. <https://doi.org/10.4081/dr.2019.7675>
4. Berger, T. G., Tappero J W, Leoung G S, & Jacobson M A. (1988). Aerosolized Pentamidine and Cutaneous Eruptions. In *Annals of Internal Medicine* • (Vol. 109). https://doi.org/10.7326/0003-4819-110-12-1035_2



12

Hay que fijarse en los fármacos administrados

Rafaela de Moraes Souza
Khrystyna Krasnovska Zayets
Tristán Sobral Costas
Elena Sendagorta Cudós



Anamnesis

Varón de 76 años con antecedentes personales de hipertensión, hepatopatía crónica y deterioro cognitivo, que fue trasladado desde su hospital de referencia para ingreso en nuestro centro por lesiones cutáneas en extremidades, párpados y mucosa labial. Había presentado múltiples episodios de infecciones urinarias y de retención aguda de orina en los últimos meses, siendo recientemente tratado por sepsis de origen urinario con ceftriaxona y meropenem de forma hospitalaria, recibiendo el alta con trimetoprim-sulfametoxazol. El cuadro cutáneo inició tres días después del alta, con aparición de placas eritematovioláceas de predominio en brazos y antebrazos, que posteriormente se extendieron a manos y piernas y rápidamente progresaron hacia la formación de ampollas, con despegamiento cutáneo. Presentaba también afectación de párpados y mucosa labial. No presentaba fiebre ni otros síntomas sistémicos. Familiar informó que paciente manifestó cuadro similar, aunque menos llamativo, en toma anterior de trimetoprim-sulfametoxazol, con presencia de lesiones acrales que dejaron hiperpigmentación postinflamatoria.

Exploración física

Se apreciaban grandes placas eritematovioláceas erosivas simétricas en zona de ambos codos y lesiones similares menores en dorso de manos y piernas, con Nikolsky positivo. Presentaba también lesiones costrosas en párpados y mucosa labial, además de hiperpigmentación acral (**figura 1 y figura 2**). No presentaba lesiones en el tronco ni en mucosa genital



Exploraciones complementarias

El estudio histológico mostraba una dermatitis de interfaz vacuolar evolucionada. La analítica con hemograma, bioquímica y serologías no presentaban alteraciones relevantes.

Diagnóstico

Exantema fijo medicamentoso generalizado por administración de trimetoprim-sulfametoxazol.

Tratamiento

El paciente fue ingresado en planta de hospitalización a cargo de Dermatología. Se suspendió la administración de trimetoprim-sulfametoxazol y se pautó tratamiento con metilprednisolona a dosis de 1 mg/kg/día durante el ingreso, además de realizarse curas con corticoides tópicos.

Evolución

Las lesiones presentaron rápida mejoría y paciente recibió el alta en tan solo 6 días. Se indicó continuar tratamiento con pauta descendente de prednisona y en la revisión realizada una semana después del alta las lesiones presentaban muy buena reepitelización.



Comentario¹⁻⁶

El exantema fijo medicamentoso es una toxicodermia caracterizada por la aparición de una o más placas ovaladas bien definidas y de coloración violácea desde horas a pocos días después de la introducción del fármaco causal, con reaparición de lesiones en la misma zona ante reexposiciones. Suelen dejar hiperpigmentación postinflamatoria. El exantema fijo medicamentoso generalizado es una variante rara que se caracteriza por la presencia de ampollas y erosiones en múltiples zonas. Puede confundirse con una toxicodermia en el espectro Síndrome de Stevens-Johnson/ Necrólisis Epidérmica Tóxica (SSJ/NET). De hecho, este paciente fue trasladado para valoración de ingreso en Unidad de Quemados de nuestro hospital por posible caso de SSJ. Es importante diferenciar ambas entidades dado que los tipos de cuidados, tratamientos y pronóstico difieren. Entre los agentes causales más frecuentes se encuentran los antibióticos, sobre todo el trimetoprim-sulfametoxazol, AINE, salicilatos y anticonvulsivantes. El diagnóstico se basa en una adecuada correlación clínico-patológica y temporal, con realización de pruebas de contacto en casos dudosos. El tratamiento consiste en la retirada del fármaco, con posible administración de corticoides tópicos y/o sistémicos.





Figura 1.

Placas erosivas en zona de codo y lesiones costrosas en párpados y mucosa labial.





Figura 2.

Placas erosivas en dorso de mano y tobillos e hiperpigmentación acral.



Bibliografía

1. Can C, Akkelle E, Bay B, Arican Ö, Yalçın Ö, Yazicioglu M. Generalized fixed drug eruption in a child due to trimethoprim/sulfamethoxazole. *Pediatric Allergy and Immunology*. 2014;25(4):413-415. doi:10.1111/pai.12204
2. Mitre V, Applebaum DS, Albahrani Y, Hsu S. Generalized bullous fixed drug eruption imitating toxic epidermal necrolysis: A case report and literature review. *Dermatology Online Journal*. 2017;23(7). doi:10.5070/d3237035734
3. Cho YT, Lin JW, Chen YC, et al. Generalized bullous fixed drug eruption is distinct from Stevens-Johnson syndrome/toxic epidermal necrolysis by immunohistopathological features. *Journal of the American Academy of Dermatology*. 2014;70(3):539-548. doi:10.1016/j.jaad.2013.11.015
4. Lapeña Casado A, Villagrasa Boli P, Bularca EA, Monte Serrano J, Prieto Torres L. Generalized fixed drug eruption due to allopurinol. *Semergen*. Published online 2022. doi:10.1016/j.semerng.2022.01.006
5. Dharamsi FM, Michener MD, Dharamsi JW. Bullous fixed drug eruption masquerading as recurrent Stevens Johnson syndrome. *Journal of Emergency Medicine*. 2015;48(5):551-554. doi:10.1016/j.jemermed.2014.09.049
6. Anderson HJ, Lee JB. A review of fixed drug eruption with a special focus on generalized bullous fixed drug eruption. *Medicina (Kaunas)*. 2021;57(9). doi:10.3390/medicina57090925



13

La sorpresa del viaje estaba en el tatuaje

Guillermo Servera Negre
Khrystyna Krasnovska Zayets
Rafaela De Moraes Souza
Natalia Hernández Cano



Anamnesis

Dos hermanastras de 11 y 18 años, sin alergias medicamentosas conocidas ni otros antecedentes de interés, acudieron a Urgencias por aparición de lesiones cutáneas intensamente pruriginosas y urentes localizadas sobre diferentes áreas de superficie corporal donde 10 días antes, estando de viaje familiar, se habían realizado diversos tatuajes con henna negra. Ninguna de las dos presentaba fiebre u otra clínica sistémica. Tampoco referían haber tomado ningún fármaco o haber aplicado otros productos tópicos salvo ácido fusídico en pomada un día antes de la consulta, con nula mejoría. La madre de las pacientes, que las acompañó a la consulta y que también se había realizado sendos tatuajes en el mismo establecimiento, no presentaba lesiones similares.

Exploración física

La hermanastra mayor presentaba, en cara anterior de ambos antebrazos, una erupción constituida por pápulas eritematosas y vesículas que confluían formando trayectos lineales y placas sobreelevadas de bordes nítidos, perfectamente coincidentes con las áreas previamente tatuadas. Asociaban abundante exudado seroso y apenas se observaban restos de pigmento exógeno.

Por su parte, la hermanastra menor, presentaba, sobre otros 2 tatuajes en dorso de mano derecha y en cara anterior del antebrazo ipsilateral placas eritematodescamativas de bordes bien definidos, también estrictamente coincidentes con el trazo de los tatuajes. No se observaban en este caso lesiones vesiculoampollosas o exudativas, así como tampoco restos de pigmento.



Exploraciones complementarias

Transcurrida la fase aguda del cuadro, que se trató con el tratamiento expuesto a continuación, se remitió a las pacientes a la unidad de eccema de contacto donde se procedió a la realización de pruebas epicutáneas (T.R.U.E. TEST® y ampliación GEIDAC), que en ambas pacientes arrojaron un resultado intensamente positivo (+++) a la parafenilendiamina desde la primera lectura a las 48 h. En la lectura tardía a las 96 h se constató también una positividad menos intensa (+) al sulfato de níquel en ambas hermanastras, y al formaldehído (+) solamente en la menor. El resultado para el resto de alérgenos testados fue negativo.

Diagnóstico

Eccema de contacto alérgico a parafenilendiamina. Sensibilizaciones a sulfato de níquel y formaldehído de relevancia desconocida.

Tratamiento

En el caso de la menor, se realizó tratamiento únicamente con aplicación 2 veces al día de combinación de betametasona y gentamicina en crema durante 7 días. Para la paciente con lesiones vesiculoampollosas, en cambio, se optó por una estrategia más agresiva, con prednisona 30 mg en desayuno durante 4 días y tratamiento tópico con la misma crema durante 14 días, aplicándose esta en oclusión con plástico transparente por las noches durante los primeros 4 días.



Evolución

Ambas pacientes presentaron una progresiva mejoría de las lesiones hasta su resolución completa con el tratamiento pautado, siendo la respuesta más lenta en la hermanastra mayor y dejando en este caso una discreta hiperpigmentación postinflamatoria. Una vez obtenido el resultado de las pruebas epicutáneas, se informó de la importancia de identificar la parafenilendiamina en otros productos de uso diario con el fin de evitar en el futuro nuevas reacciones de hipersensibilidad.

Comentario¹⁻³

La parafenilendiamina, p-fenilendiamina o PPD es un pigmento negro que está presente en numerosos tintes para el cabello, colorantes textiles, tatuajes, material fotográfico y tintas de impresión. Se trata de una sustancia con un alto potencial de sensibilización, ampliamente conocido en especial por la frecuencia de dermatitis de contacto alérgicas producidas por los tintes capilares, hecho que ha condicionado que en diversas jurisdicciones se haya prohibido el uso de esta sustancia o que su concentración esté estrictamente regulada. Por ello, si bien es inusual, no resulta descabellada la aparición de dos casos simultáneos de eccema de contacto por esta sustancia, sin que ello implique necesariamente una fuerte asociación familiar. De hecho, resulta curioso en nuestro caso que la madre de las pacientes, única pariente de primer grado que tenían en común, se había expuesto también a la PPD sin presentar reacción alguna.

El auge en nuestro medio de los tatuajes de henna negra, muy populares por su transitoriedad y especialmente en los últimos años a raíz de la globalización y las redes sociales, se ha traducido en un incremento de casos de dermatitis de contacto alérgica por PPD, ya que está presente en la mayoría de tatuajes etiquetados como henna negra.



Dado que la relación entre estos tatuajes y otros productos de uso habitual que pueden contener PPD como los tintes capilares no resulta siempre evidente, la información clara a los pacientes es esencial para prevenir futuros riesgos y con ello evitar efectos adversos potencialmente graves.





Figura 1.

Fotografía en Urgencias de la paciente mayor, que muestra la presencia de lesiones vesiculoampollosas coincidentes con el trazo de 2 tatuajes en forma de yin-yang en cara anterior de ambos antebrazos.





Figura 2.

Fotografía en Urgencias de la hermanastra menor, que muestra en este caso lesiones eritematodescamativas sobreelevadas que siguen perfectamente el trazo de un tatuaje con motivos florales desde cara posterior del antebrazo derecho hasta dorso de mano y segundo dedo ipsilateral.



Bibliografía

1. Encabo Durán B, Romero-Pérez D, Silvestre Salvador JF. Allergic Contact Dermatitis Due to Paraphenylenediamine: An Update. Actualización en la dermatitis de contacto alérgica por parafenilendiamina. Actas Dermosifiliogr (Engl Ed). 2018;109(7):602-609. doi:10.1016/j.ad.2017.12.007
2. Panfili E, Esposito S, Di Cara G. Temporary Black Henna Tattoos and Sensitization to para-Phenylenediamine (PPD): Two Paediatric Case Reports and a Review of the Literature. Int J Environ Res Public Health. 2017;14(4):421. Published 2017 Apr 14. doi:10.3390/ijerph14040421
3. Hjuler KF, Otkjær A. Allergic contact dermatitis caused by temporary black henna tattoos in two siblings Ugeskr Laeger. 2014;176(12):V02130117.



14

Un exantema de localización especial

Román Ballesteros Redondo
Gadea Braceras Rincón
Leire Mitxelena Elosegui
Arantxa López Pestaña



Anamnesis

Mujer de 39 años, con antecedente personal de psoriasis en placas, que consulta por aparición hace 5 días de lesiones cutáneas generalizadas. No presenta fiebre, ni odinofagia ni faringitis. No lesiones en mucosas ni historia clínica de herpes.

Destaca que 4 días antes del comienzo de la clínica había terminado pauta de terbinafina oral por *tinea corporis*.

Exploración física

A la exploración física presenta un exantema formado por placas ovaladas eritematosas confluentes de bordes bien definidos, pruriginosas, afectando a tronco y extremidades superiores e inferiores, respetando cara, palmas y plantas. Algunas de las lesiones presentan descamación periférica en forma de collarite (**figura 1**).

Exploraciones complementarias

- **Analítica sanguínea:** hematuria y anemia en seguimiento por su médico de cabecera, ANA- y serología de sífilis negativa.
- **Examen microscópico KOH:** negativo.
- **Biopsia cutánea:** focos de paraqueratosis, espongirosis, y en dermis infiltrado de predominio linfocitario perivascular superficial con aislados polimorfonucleares en intersticio. En dermis papilar discreta extravasación hemática. Estudio por inmunofluorescencia directa negativo. (**figura 2**).



Diagnóstico

Toxicodermia pitiriasis rosada-like por terbinafina.

Tratamiento

Al tratarse de una toxicodermia se recomienda evitar el empleo de terbinafina tanto oral como tópica. Además, se pauta tratamiento sintomático con corticoide tópico de media potencia y antihistamínicos de segunda generación.

Evolución

Se objetiva resolución de las lesiones en 3 semanas.

Comentario¹⁻³

La terbinafina es una alilamina, un compuesto lipofílico, que se utiliza para el tratamiento de la onicomicosis y otras infecciones fúngicas como la tinea. Se notifican efectos adversos en el 10 % y reacciones cutáneas en el 2 % de los pacientes que reciben tratamiento con terbinafina. Estos incluyen prurito, urticaria, eritema multiforme, lupus cutáneo y psoriasis. La erupción similar a la pitiriasis rosada inducida por terbinafina no es frecuente.

En la literatura se han descrito toxicodermias pitiriasis rosada-like, secundarias a diferentes fármacos, entre los que se encuentra la terbinafina.



En los exantemas pitiriasis rosada-like secundarios a fármacos destaca la ausencia de placa heraldo, un color rojo intenso de las lesiones en lugar del típico color rosado, una afectación más difusa, extensa y confluyente de las lesiones, un prurito más intenso y una resolución más rápida tras suspender el fármaco responsable, en torno a 2-3 semanas. La histología en estos casos es indistinguible de la de la pitiriasis rosada clásica, aunque pueden observarse eosinófilos en la biopsia.





Figura 1.

Se observan placas ovaladas eritematosas confluentes con descamación periférica en collarete. **A)** Afectando a tronco. **B)** Afectando a extremidad inferior.



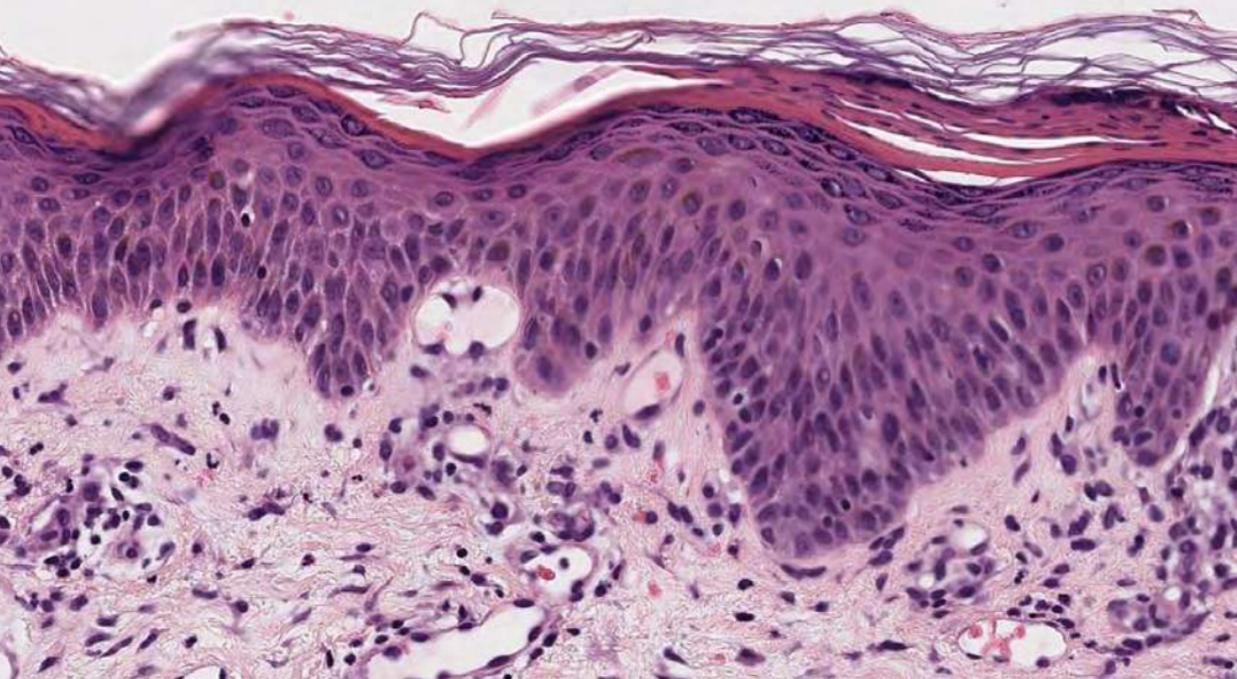


Figura 2.

(H-E, 10x). Focos de paraqueratosis, espongiosis, y en dermis infiltrado de predominio linfocitario perivascular superficial con aislados polimorfonucleares en intersticio. En dermis papilar discreta extravasación hemática.



Bibliografía

1. Nenoff P, Klonowski E, Dunzendorfer H, Gerisch M, Pohl M, Uhrlaß S, Krüger C, Geyer C, Zurek M. Kerion Celsi due to *Trichophyton soudanense* and Pityriasis rosea following treatment by terbinafine. *J Dtsch Dermatol Ges.* 2021 Jul;19(7):1048-1051.
2. George A, Bhatia A, Kanish B, Williams A. Terbinafine induced pityriasis rosea-like eruption. *Indian J Pharmacol.* 2015 Nov-Dec;47(6):680-1.
3. Ben Salah N, Lahouel I, Soua Y, Ben Abdejilil N, Manaa L, Belhadjali H, Youssef M, Zili J. Case of generalized annular pustular psoriasis that has progressed from terbinafine-induced pityriasis rosea-like eruption. *Dermatol Ther.* 2020 Nov;33(6):e14533.



15

Onicocriptosis en paciente con glioma del nervio óptico. ¿Hay relación entre la onicocriptosis y el glioma del nervio óptico?

Rebeca Pérez Blasco
Begoña Udondo González del Tánago
Joseba Ugedo Alzaga
María Rosario González Hermosa



Anamnesis

Paciente varón de 13 años, diagnosticado de Neurofibromatosis tipo 1 que presentó un glioma en el nervio óptico derecho. Debido a la toxicidad significativa que presentó con la quimioterapia, la progresión tumoral y la ausencia de opciones quirúrgicas recibe tratamiento con trametinib desde hace 6 meses. Acude a la consulta por dolor y sangrado en el primer dedo de pie derecho de 1 mes de evolución. Además, señalar que tiene onicotilomanía.

Exploración física

Se observa inclusión del margen distal libre de la uña del primer dedo de pie derecho dentro del hiponiquio asociada a una piel eritematosa, caliente y ulcerada. Además, el pliegue ungueal medio se encuentra edematoso. **(Figura 1)**.

Exploraciones complementarias

No se precisan.

Diagnóstico

Onicocriptosis inducida por trametinib.

Tratamiento

Se recomienda mupirocina tópica, una aplicación cada ocho horas durante una semana.



Evolución

Tras una semana con el tratamiento pautado se observa una clara mejoría clínica de la lesión. (Figura 2).

Comentario¹⁻⁴

La onicocriptosis suele afectar al primer dedo del pie en adultos jóvenes. Como factores desencadenantes destacan el corte inadecuado de las uñas, el uso de calzado estrecho y los traumatismos locales. La afectación crónica produce la formación de tejido de granulación.

El trametinib es un inhibidor MEK indicado en diversos cánceres como: pulmón, tiroides, melanoma y tumores que afectan al sistema nervioso central, como el neurofibroma plexiforme y los gliomas, especialmente en edad pediátrica. Uno de los efectos adversos cutáneos más frecuentes es la paroniquia y en menor medida la onicocriptosis. También se describen: eczemas, xerosis, anormalidades en el cabello, tricomegalia de pestañas, foliculitis, acné, aftas orales...

Se describe este caso para resaltar la importancia de realizar una historia clínica detallada conociendo los principales efectos secundarios de los fármacos que tienen prescritos los pacientes.





Figura 1.

Lesión eritematoedematosa periungueal en primer dedo de pie derecho.





Figura 2.

Mejoría clínica con mupirocina tópica tras una semana de tratamiento.



Bibliografía

1. Boull CL, Gardeen S, Abdali T, Li E, Potts J, Rubin N, Carlberg VM, Gupta D, Hunt R, Luu M, Maguiness SM, Moertel CL, Song H, Vivar KL, Coughlin C, Huang JT, Lara- Corrales I. Cutaneous reactions in children treated with MEK inhibitors, BRAF inhibitors, or combination therapy: A multicenter study. *J Am Acad Dermatol*. 2021;84:1554-1561. <https://doi.org/10.1016/j.jaad.2020.07.044>
2. Dávila Osorio VL, Vicente MA, Baselga E, Salvador H, Cruz O, Prat C. Adverse cutaneous effects of mitogen-activated protein kinase inhibitors in children. *Pediatr Dermatol*. 2021;38:420-423. <https://doi.org/10.1111/pde.14354>
3. Ceglio WQGW, Rebeis MM, Santana MF, Miyashiro D, Cury-Martins J, Sanches JA. Cutaneous adverse events to systemic antineoplastic therapies: a retrospective study in a public oncologic hospital. *An Bras Dermatol*. 2022;97:14-21. <https://doi.org/10.1016/j.abd.2021.05.007>
4. Haynes D, Ortega-Loayza AG. Adverse cutaneous reactions to chemotherapeutic drugs. *Clin Dermatol*. 2020;38:712-728. <https://doi.org/10.1016/j.clindermatol.2020.06.007>



Dermatosis endocrinometabólicas



Contenido

01. “Doctor, tengo las axilas amarillas”	112
02. Lesiones múltiples violáceas “en bañador” que demuestran el papel fundamental de una valoración dermatológica.	120
03. Más allá del prurito. Una enfermedad de dentro hacia fuera	129
04. El lado oscuro del sol	137
05. Unas lesiones no tan típicas de diabetes con un tratamiento no tan típico	144
06. Una púrpura olvidada	151



01

“Doctor, tengo las axilas amarillas”

Mario Medina Migueláñez
Sara Becerril Andrés
Laura Puebla Tornero
Susana Blanco Barrios



Anamnesis

Varón de 77 años en seguimiento en consultas dermatología por intervención de carcinoma epidermoide en labio inferior, que acude a revisión refiriendo que desde hace 2 o 3 meses tiene las “axilas amarillas” aunque él se asea todos los días. Se tratan de lesiones completamente asintomáticas. No refiere otros antecedentes relevantes de interés: no presentaba antecedentes personales ni familiares de hiperlipidemia (HLP) (hipertrigliceridemia o hipercolesterolemia), no diabetes mellitus, no antecedentes de colangitis biliar primaria, no historia de arteriosclerosis.

Exploración física

Destacan máculas y manchas de coloración amarillento-anaranjado de aspecto xantomatoso en región de ambas axilas, además de en otras localizaciones como flexuras antecubitales (**figura 1, A y B**) o en ambas ingles, siguiendo en algunos casos una morfología de aspecto lineal. No presenta lesiones a nivel de otros pliegues como pliegues periorbitarios o pliegues interdigitales.

Exploraciones complementarias

El paciente dispone de analítica reciente en la que se evidencia cifras de LDL de 160 mg/dl (ligeramente en el límite superior de la normalidad), con un colesterol total de 210 mg/dl y unos triglicéridos normales. Estas cifras no justifican la presencia de lesiones xantomatosas generalizadas.



Ante la posibilidad de un xantoma plano normolipémico (XPN), se realiza biopsia cutánea y se repite otra analítica sanguínea con bioquímica general, otro perfil lipídico, perfil hepático con enzimas de colestasis, proteinograma, inmunoglobulinas y anticuerpos antinucleares. En la biopsia se observa una celularidad intersticial compuesta por histiocitos espumosos a nivel de dermis reticular superficial y media, compatible con xantoma (**figura 2, A y B**). La analítica demostró la presencia en electroforesis de un pico monoclonal IgG Lambda de 0,98 g/dl, por lo que el paciente es derivado a hematología. Desde allí se realiza serie ósea, que es rigurosamente normal y se repite la analítica, que vuelve a poner de manifiesto este pico monoclonal, además de evidenciar la presencia de proteinuria de Bence Jones por cadenas ligeras IgG Lambda. El resto de la analítica no muestra alteraciones, descartándose afectación de órganos diana.

Además, se biopsia una de las lesiones hiperqueratósicas circulares donde se observa una zona de invaginación central con un costra fibrinoleucocitaria con paraqueratosis y en la base de la lesión atravesando el epitelio fibras de colágeno verticalizadas.

Diagnóstico

Por tanto, este paciente es diagnosticado de un XPN asociado a una gammapatía monoclonal de significado incierto (GMSI) de bajo riesgo.





Tratamiento

Al descartarse un mieloma múltiple y tratarse únicamente de una GMSI de bajo riesgo, el paciente se encuentra actualmente sin tratamiento.

Evolución

El paciente se encuentra actualmente en seguimiento por el servicio de dermatología y hematología con analíticas periódicas.

Comentario

Los xantomas planos (XP) pueden ocurrir en presencia o en ausencia de HLP. Habitualmente la historia personal y familiar, y la topografía de las lesiones suele ser una pista de la patología subyacente. Por ejemplo, los XP que surgen en los espacios interdigitales de las manos, casi siempre son diagnósticos de hipercolesterolemia familiar homocigótica, o los xantomas estriados palmares prácticamente son patognomónicos de disbetalipoproteinemia. En ausencia de historia clínica o pruebas complementarias sugerentes de HLP, se denominan XPN. Estos pueden estar asociados a enfermedades que condicionen cierto grado de colestasis. Sin embargo, la aparición de lesiones generalizadas de forma abrupta obliga a descartar patología hematológica subyacente¹.

El XPN difuso se asocia a discrasias de células plasmáticas (mieloma múltiple o GMSI), aunque también se relaciona con leucemia mielomonocítica crónica, síndromes mielodisplásicos o trastornos linfoproliferativos, pudiendo preceder la aparición de las lesiones a la patología hematológica¹. En nuestro caso se confirmó GMSI. Además, se sugiere que el XPN y el xantogranuloma necrobiótico se encuentran dentro del mismo espectro de reacciones xantomatosas asociadas a paraproteinemia^{2,3}.



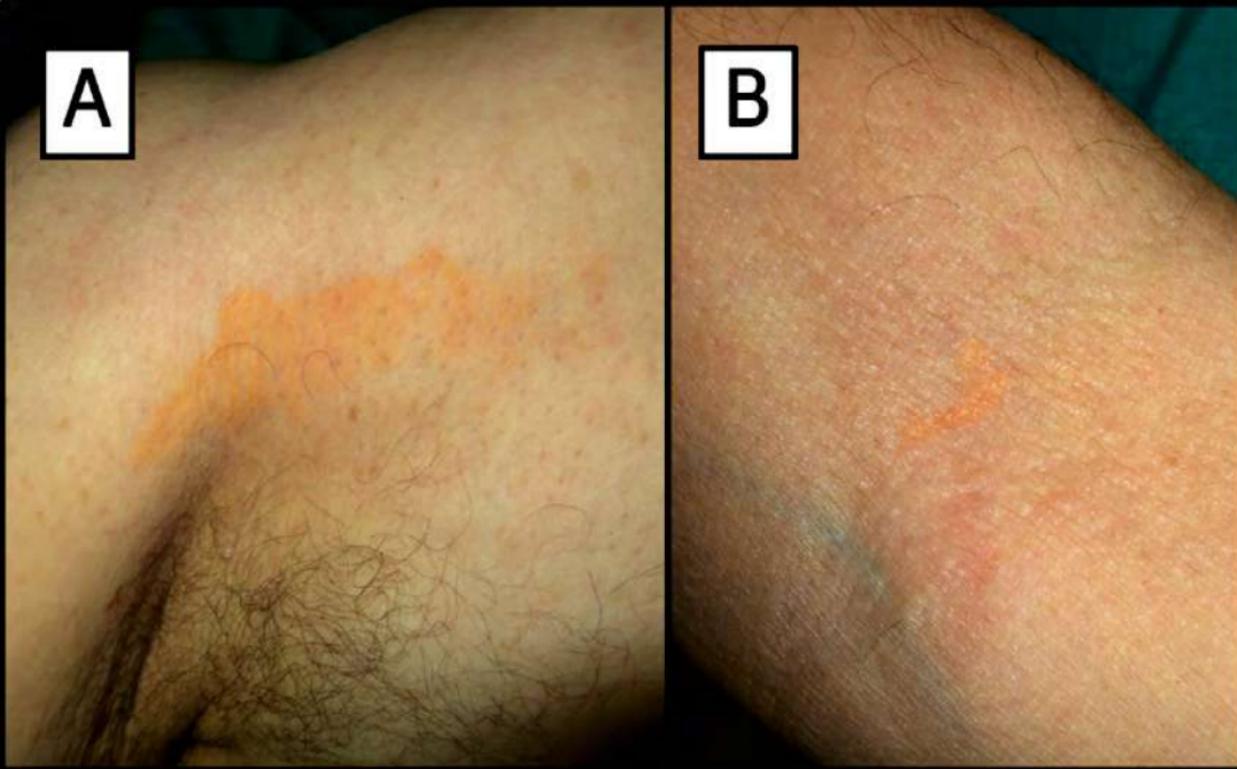


Figura 1.

A y B) máculas y manchas de coloración amarillento-anaranjado en región de axila y flexura antecubital derechas respectivamente. Nótese la disposición lineal de la lesión en esta última localización.



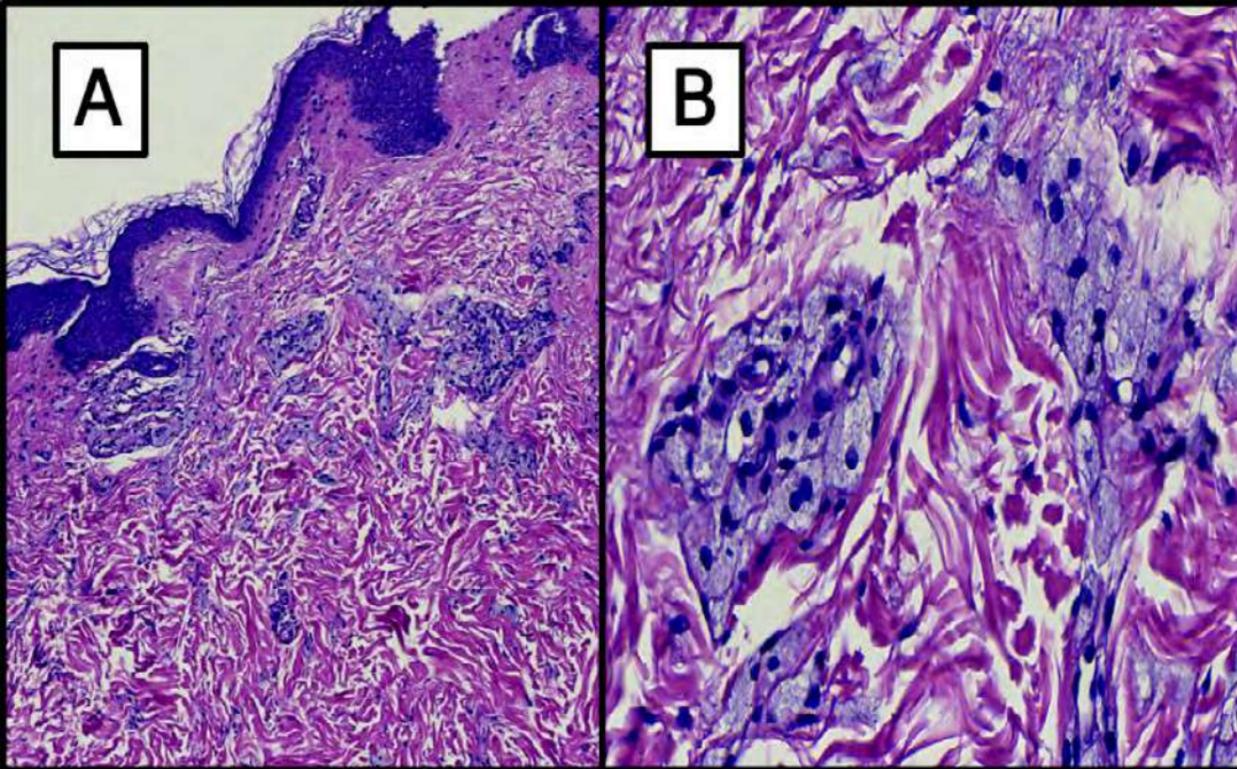


Figura 2.

A) Hematoxilina-eosina: se observa un infiltrado inflamatorio localizado a nivel de dermis reticular superficial. **B)** Hematoxilina-eosina: a mayor aumento se aprecia que el infiltrado está compuesto por histiocitos espumosos.



Bibliografía

1. Cohen Y, Elpern D. Diffuse normolipemic plane xanthoma associated with monoclonal gammopathy. *Dermatology Practical & Conceptual*. 2015 Oct 31;5(4).
2. Lopez-Trujillo E, Pedro C, March-Rodriguez A, Pujol RM. Necrobiotic xanthogranuloma developing in a patient with diffuse normolipemic plane xanthoma: association of two monoclonal gammopathy-related disorders. Vol. 61, *Australasian Journal of Dermatology*. Blackwell Publishing; 2020. p. e245-7.
3. Kim JG, Kim HR, You MH, Shin DH, Choi JS, Bae YK. Necrobiotic xanthogranuloma coexists with diffuse normolipidemic plane xanthoma and multiple myeloma. *Annals of Dermatology*. 2020;32(1):53-6.



02

Lesiones múltiples violáceas “en bañador” que demuestran el papel fundamental de una valoración dermatológica.

David Revilla Nebreda
Daniel Rodríguez Baeza
Leonor Revelles Peñas
Virginia Velasco Tirado



Anamnesis

Hombre de 37 años originario de otra ciudad y centro hospitalario, sin antecedentes personales ni familiares, que es diagnosticado de enfermedad renal crónica estadio G3b con proteinuria grado A3 en 2011 (con la edad de 26 años). La biopsia renal realizada en 2011 en su centro es compatible con glomerulonefritis focal y segmentaria, siendo realizado seguimiento por nefrología y sin ningún tratamiento salvo dieta baja en sal. En 2018 se pierde seguimiento y en 2020 ingresa por reagudización de insuficiencia renal, constatándose enfermedad renal crónica estadio G5d, iniciando programa de hemodiálisis. En 2021 es enviado a nuestro centro para valoración por Nefrología e inclusión en lista de espera de trasplante renal. En su centro se había realizado analítica sin grandes alteraciones salvo las consecuentes de su enfermedad renal, serología sin resultados destacables, radiografía de tórax sin alteraciones, radiografía y ecografía de abdomen sin otras alteraciones salvo las renales y angio-TAC sin alteraciones. Además, se realiza electrocardiograma, ecocardiografía y gammagrafía de perfusión miocárdica en la que se ven signos de hipertrofia ventricular izquierda leve con dilatación ventricular sin otras alteraciones.

Se realiza valoración en nuestro centro por Urología y Cirugía Vasculuar que indican que es candidato a trasplante. Ingresa posteriormente para trasplante renal y realizan inducción con rituximab y plasmaféresis pre y post-trasplante. Tras pruebas cruzadas negativas, el paciente entra a quirófano para trasplante renal de donante cadáver.

En el momento de la cirugía, visualizan unas lesiones en pene y escroto predominantemente que no habían sido observadas previamente por su equipo médico y solicitan interconsulta urgente a Dermatología para valoración por



sospecha de proceso infeccioso en inmunodeprimido.

Al ver las lesiones, rápidamente se descarta un proceso infeccioso. Se interroga al paciente que describe que las tiene desde que era un niño y que nadie más en su familia las tiene. Niega de nuevo enfermedades graves o patología leve en sus ascendientes. Llama la atención la enfermedad renal crónica, la hipertrofia ventricular izquierda leve y las lesiones cutáneas y su disposición; así que insistimos al paciente y nos comenta anhidrosis y episodios de acroparestesias. Niega otra clínica. Comenta haber tenido 3 hijos varones en el transcurso de estos últimos años, que están totalmente sanos.

Finalmente se lleva a cabo el trasplante renal.

Exploración física

Se aprecian múltiples pápulas violáceas que no blanquean a la presión dispuestas “en bañador” (figura 1) con lesiones en zonas anteriores de muslos, zona púbica, ingles, periumbilical y sobre todo de forma predominante en escroto y cuerpo del pene (figura. 2). Algunas coalescen y se superponen y las más grandes presentan cierta hiperqueratosis. Las lesiones son compatibles con angioqueratomas dispuestos “en bañador”. No se aprecian telangiectasias en región facial ni escote. No tiene alteraciones dismórficas faciales. No se observan otras lesiones.

Exploraciones complementarias

Con una clara sospecha se realizan las siguientes acciones:



- Se comenta el caso con Nefrología.
- Se solicita valoración por Oftalmología que no objetiva alteraciones destacables salvo un leve edema papilar.
- Se solicita valoración por Cardiología en nuestro centro que realiza ecocardiografía en la que se observa hipertrofia de ventrículo izquierdo y dado el caso realizan resonancia magnética cardiaca con análisis de T1 mapping compatible con nuestra sospecha.
- Se solicita revisar la biopsia renal de 2011 del otro centro y al ser revisada concienzudamente parece compatible con nuestra sospecha y descartada la glomerulonefritis focal y segmentaria.
- Se solicitan niveles de actividad de alfa-galactosidasa ácida que es deficitaria, niveles de globotriaosilesfingosina plasmática (liso-Gb3) que están elevados y análisis genético para determinar mutaciones en el gen GLA identificando la variante patogénica c.1033_1034del p.(Ser345Argfs*29) en hemizigosis.

Diagnóstico

Enfermedad de Fabry con mutación *de novo* y con signos dermatológicos clave como los angioqueratomas “en bañador” y la anhidrosis.

Tratamiento

El tratamiento de la enfermedad renal crónica grave establecida, englobada dentro de la Enfermedad de Fabry, es el propio trasplante.



Para los angioqueratomas el paciente no desea ningún tipo de tratamiento en el momento actual, aunque se le ofrecen tratamientos con diferentes tipos de láser.

Se contacta con el médico internista especialista en enfermedades raras de nuestro centro y que también es la referencia en nuestra comunidad autónoma para seguimiento y valoración de tratamiento con terapia enzimática sustitutiva con agalsidasa alfa o beta para control del resto de patología provocada por su enfermedad, haciendo hincapié en la patología cardíaca y renal por su morbilidad y mortalidad. Se realizará seguimiento con controles de liso-Gb3.

Se realiza consejo genético a el paciente y a su familia con seguimiento posterior.

Evolución

La evolución del trasplante renal ha sido óptima y el paciente seguirá los controles necesarios en nuestro centro y en su centro hospitalario de origen.

Comentario

La enfermedad de Fabry es una enfermedad depósito lisosomal con herencia ligada al X¹. La incidencia es de 1:117.000². Es causada por una mutación en el gen GLA que ocasiona un déficit de la enzima α -galactosidasa ácida provocando acumulación de depósitos lisosomales que dañan los tejidos provocando manifestaciones sistémicas¹. Las manifestaciones cardíacas son la principal causa de muerte y destaca la hipertrofia ventricular izquierdo³. La afectación renal consiste en una proteinuria progresiva que termina en insuficiencia renal grave si no recibe tratamiento⁴.



Las manifestaciones neurológicas son múltiples, pero destacan las acroparestesias⁵. La afectación ocular puede ser determinante⁶. El diagnóstico es difícil y suele retrasarse⁷. Las manifestaciones dermatológicas son habituales⁸ siendo los angioqueratomas “en bañador”, o en otras disposiciones⁹, muy característicos. Además, presentan telangiectasias, alteraciones en la sudoración y linfedema⁸. El papel del dermatólogo es fundamental para establecer un diagnóstico precoz que permita iniciar tratamiento y evitar el desarrollo de la enfermedad⁹. En este caso, una valoración precoz por dermatología podría haber llegado a evitar el trasplante renal y haber realizado el adecuado consejo genético.





Figura 1.

Imagen clínica de múltiples angioqueratomas dispuestos "en bañador" aunque de forma predominante en la zona de cuerpo de pene y escroto.





Figura 2.

Imagen clínica a mayor aumento de angiokeratomas múltiples en cuerpo de pene y escroto.



Bibliografía

1. Wanner C, Arad M, Baron R, et al. European expert consensus statement on therapeutic goals in Fabry disease. *Mol Genet Metab.* 2018;124(3):189-203. doi:10.1016/j.ymgme.2018.06.004
2. Meikle PJ, Hopwood JJ, Clague AE, Carey WF. Prevalence of lysosomal storage disorders. *JAMA.* 1999;281(3):249-254. doi:10.1001/jama.281.3.249
3. Patel MR, Cecchi F, Cizmarik M, et al. Cardiovascular events in patients with fabry disease natural history data from the fabry registry. *J Am Coll Cardiol.* 2011;57(9):1093-1099. doi:10.1016/j.jacc.2010.11.018
4. Warnock DG, Ortiz A, Mauer M, et al. Renal outcomes of agalsidase beta treatment for Fabry disease: role of proteinuria and timing of treatment initiation. *Nephrol Dial Transplant.* 2012;27(3):1042-1049. doi:10.1093/ndt/gfr420
5. Salviati A, Burlina AP, Borsini W. Nervous system and Fabry disease, from symptoms to diagnosis: damage evaluation and follow-up in adult patients, enzyme replacement, and support therapy. *Neurol Sci.* 2010;31(3):299-306. doi:10.1007/s10072-009-0211-y
6. Orssaud C, Dufier J, Germain D. Ocular manifestations in Fabry disease: a survey of 32 hemizygous male patients. *Ophthalmic Genet.* 2003;24(3):129-139. doi:10.1076/opge.24.3.129.15609
7. MacDermot KD, Holmes A, Miners AH. Anderson-Fabry disease: clinical manifestations and impact of disease in a cohort of 98 hemizygous males. *J Med Genet.* 2001;38(11):750-760. doi:10.1136/jmg.38.11.750
8. Orteu CH, Jansen T, Lidove O, et al. Fabry disease and the skin: data from FOS, the Fabry outcome survey. *Br J Dermatol.* 2007;157(2):331-337. doi:10.1111/j.1365-2133.2007.08002.x
9. Guinovart RM, Bielsa I, Pintos-Morell G, Ferrándiz C. Fabry disease and the clinical spectrum of angiokeratomas. *Actas Dermosifiliogr.* 2013;104(3):261-263. doi:10.1016/j.ad.2012.03.014



03

Más allá del prurito. Una enfermedad de dentro hacia fuera

Sara Pilar Herrero Ruiz
Laura Fernández de la Fuente
Ana Martínez Lauwers
Cristina Martínez Morán



Anamnesis

Mujer de 71 años que acude a urgencias de dermatología por lesiones pruriginosas generalizadas, de al menos 3 meses de evolución.

Como antecedentes personales de interés presenta dislipemia tratada con atorvastatina y una diabetes mellitus tipo 2 mal controlada en tratamiento con metformina, Empagliflozina e insulina degludec. Además, padece un trastorno depresivo y fibromialgia por lo que está en tratamiento con duloxetine, lormetazepam y trazodona.

Las lesiones son muy pruriginosas y han ido empeorando progresivamente. Refiere haber presentado brotes de lesiones similares previamente (unos dos o tres al año) aunque de menor intensidad.

La paciente niega cambios recientes en su medicación habitual ni ingesta puntual de ningún otro fármaco. El prurito es constante a lo largo del día y no presenta episodios de sudoración nocturna ni fiebre, así como ninguna otra clínica sistémica asociada.

Exploración física

Presenta distribuidas por toda la superficie cutánea, con predominio en las extremidades inferiores, múltiples pápulas eritematosas con costras hiperqueratósicas centrales adheridas, de morfología redondeada de entre 2-15 mm de diámetro (**figuras 1 y 2**). Además, algunas de las lesiones están agrupadas siguiendo una disposición lineal en relación con traumatismos por excoiaciones, lo que podría corresponder con un fenómeno de Koebner.



También de forma generalizada presenta múltiples máculas hiperpigmentadas de aspecto postinflamatorio, algunas redondeadas y otras con disposición lineal.

No presenta lesiones en el interior de cavidad oral, en palmas ni plantas.

Exploraciones complementarias

En urgencias se solicita una analítica de sangre, observándose únicamente una leve leucocitosis (12.770) con neutrofilia (9.330) sin elevación de reactantes de fase aguda, así como hiperglucemia y glucosuria en orina, esta última en el contexto encontrarse en tratamiento con una gliflozina.

Además, se biopsia una de las lesiones hiperqueratósicas circulares donde se observa una zona de invaginación central con un costra fibrinoleucocitaria con paraqueratosis y en la base de la lesión atravesando el epitelio fibras de colágeno verticalizadas.

Diagnóstico

Los hallazgos histológicos, junto con la clínica de la paciente, son diagnósticos de una colagenosis perforante reactiva adquirida.



Tratamiento

Debido a la extensión de las lesiones y a la intensa sintomatología, antes de los resultados de la biopsia, se inicia tratamiento con prednisona oral a dosis de 0.5 mg/kg en pauta descendente, así como antihistamínicos orales. Además, se insiste en la necesidad de recortar las uñas con frecuencia.

Evolución

A las dos semanas presenta mejoría de las lesiones, con disminución importante del prurito y por tanto del rascado. Se decide suspender la prednisona e iniciar tratamiento con betametasona tópica, manteniendo el antihistamínico oral, con buena evolución.

Comentario

La colagenosis perforante reactiva es una enfermedad poco frecuente que se caracteriza por la eliminación transepidérmica de fibras de colágeno. La forma adquirida se presenta en la edad adulta y se asocia con diabetes mellitus e insuficiencia renal crónica avanzada¹.

Clínicamente se caracteriza por la presencia de pápulas eritematosas umbilicadas con una costra hiperqueratósica central. La localización más frecuente es en miembros inferiores², aunque en general predomina en zonas de extensión y áreas accesibles al rascado. Es típica la presencia de prurito intenso y de fenómeno de Koebner.

La patogenia es desconocida.



Algunos autores sugieren que la microangiopatía secundaria a la diabetes predispone a su aparición^{3,4}, mientras que otros proponen que los microtraumatismos producidos por el rascado son uno de los principales desencadenantes, ya que al disminuir el prurito mejoran las lesiones⁵.

El tratamiento de elección es con antihistamínicos orales, corticoesteroides tópicos y queratolíticos, así como tratar de controlar de la enfermedad de base².

Suele autorresolverse a las 6-8 semanas, aunque en ocasiones tiene un curso recurrente¹.





Figura 1.

Pápulas eritematosas hiperqueratósicas redondeadas, afectando a cara anterior de ambos miembros (figura 1A) y cara posterior (figura 1B).





Figura 2.

A mayor aumento se observa como las lesiones presentan un tapón hiperqueratósico central junto con eritema en la periferia.



Bibliografía

1. Mullins TB, Sickinger M, Zito PM. Reactive Perforating Collagenosis. [Updated 2021 Nov 15]. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2022 Jan-. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK459214/>
2. García-Malinis AJ, del Valle Sánchez E, Sánchez-Salas MP, del Prado E, Coscojuela C, Gilaberte Y. Acquired perforating dermatosis: clinicopathological study of 31 cases, emphasizing pathogenesis and treatment. *Eur Acad Dermatol Venereol* 2017 Oct;31(10):1757-1763. <https://doi.org/10.1111/jdv.14220>
3. Akoglu G, Emre S, Sungu N, Kurtoglu G, Metin A. Clinicopathological features of 25 patients with acquired perforating dermatosis. *Eur J Dermatol* 2013 Nov-Dec;23(6):864-71. <https://doi.org/10.1684/ejd.2013.2237>
4. Kawakami T, Saito R. Acquired reactive perforating collagenosis associated with diabetes mellitus: eight cases that meet Faver's criteria. *Br J Dermatol* 1999;140(3): 521-524. <https://doi.org/10.1046/j.1365-2133.1999.02722.x>
5. Saray Y, Seçkin D, Bilezikçi B. Acquired perforating dermatosis: clinicopathological features in twenty-two cases. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2006 Jul;20(6):679-88. <https://doi.org/10.1111/j.1468-3083.2006.01571.x>



04

El lado oscuro del sol

Luisa María Guzmán Pérez
Julia Montero Menárguez
Christian Gutiérrez Collar
Francisco Javier Ortiz de Frutos



Anamnesis

Mujer de 38 años de edad con diagnóstico de Fibrosis quística asociada a múltiples complicaciones sistémicas dentro de las cuales destaca enfermedad renal crónica secundaria a toxicidad por fármacos, acude a consulta por presentar lesiones tipo ampollas en manos y escote, levemente dolorosas, que evolucionan a costras para finalmente resolverse dejando cicatrices hipopigmentadas.

Tras la exploración física y al interrogatorio dirigido comenta que desde inicios de verano presenta aumento de la cantidad de vello a nivel de sien y perioral así como hiperpigmentación cutánea en frente, mejillas y supralabial. No asocia lesiones a otro nivel ni clínica sistémica.

Exploración física

Al examen físico destaca la disposición en áreas fotoexpuestas de las lesiones: ampollas, cicatrices, costras, milio, erosiones a predominio de dorso de ambas manos (**figura 1**) y en menor cantidad sobre escote. En cara hiperpigmentación difusa y en ambas sienes y mejillas hipertrichosis evidente (**figura 2**).

Exploraciones complementarias

- Estudio bioquímico de porfirias:

Uroporfirina I y Heptacarboxiporfirina en orina elevadas.

Pico 620 nm en la fluorescencia plasmática.



Anatomía patológica: Piel de cara lateral de dedo índice de mano derecha con ampolla subepidérmica, festoneado de las papilas dérmicas con depósitos lineales de IgG y C3.

Diagnóstico

Diagnóstico: porfiria cutánea tarda.

Tratamiento

Evitar exposición al sol.

Protección solar estricta con ropa y filtros solares físicos.

Evolución

Mejoría que coincidió con la finalización del verano y el inicio de la fotoprotección, sin llegar a requerir tratamiento adicional.

Comentario¹⁻²

Ante pacientes adultos con ampollas distribuidas sobre zonas fotoexpuestas el abanico de posibilidades diagnósticas abarca principalmente la erupción polimorfa lumínica, las porfirias, la pseudoporfiria y, aunque no presenta esta distribución característica, la epidermolísis ampollosa adquirida por su similitud clínica.



Sospechar una porfiria cutánea tarda (PCT) es casi al mismo tiempo diagnosticarla o descartarla ya que solo con recordar su nombre tendremos en cuenta sus características principales. Así, al tratarse de una **porfiria** presentará elevación de las porfirinas, en contraste con el resto de diagnósticos diferenciales mencionados previamente. Además, dentro de las porfirias, por tratarse de una patología con afectación exclusiva de la piel el listado se reduce al subgrupo de las denominadas porfirias **cutáneas**. Finalmente, al ser de inicio **tarda/tardío** nos orienta, dentro de las porfirias cutáneas a la PCT.

Este caso clínico se trata de una presentación habitual de la más frecuente de las porfirias. Un caso aparentemente sencillo que nos recuerda la importancia de conocer bien una enfermedad partiendo de su presentación típica ya que “no se diagnostica lo que no se piensa y no se piensa lo que no se conoce”.





Figura 1.

Ampollas y cicatrices en ambas manos.





Figura 2.
Hipertrichosis e
hiperpigmentación en cara.



Bibliografía

1. Shah A, Bhatt H. Cutanea Tarda Porphyria. 2021 Nov 11. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2022 Jan-. PMID: 33085356.
2. Bologna J. L., Jorizzo J. L., Schaffer J. M., Eds. Dermatology. 4.^a Edition. Philadelphia: Elsevier-Saunders; 2018.



05

Unas lesiones no tan típicas de diabetes con un tratamiento no tan típico

Javier Gimeno Castillo
Aida Menéndez Parrón
Rosa María Escribano De la Torre
Vanessa Fatsini Blanch



Anamnesis

Mujer de 35 años, afecta de DM tipo I, que consultaba por tres placas pruriginosas localizadas en miembros inferiores, dos a nivel pretibial derecho (de 30x20 mm y 30x25 mm) y una a nivel pretibial izquierdo (65x40 mm), de cuatro años de evolución. La paciente negaba sintomatología asociada a estas lesiones.

Exploración física

A la exploración física, se objetivaron tres placas de coloración eritemato-anaranjada con centro ligeramente atrófico y con bordes bien definidos, que presentaban telangiectasias evidentes, localizadas en las localizaciones referidas (figura 1).

Exploraciones complementarias

Se realizó un estudio histopatológico de las mismas objetivándose esclerosis y necrobiosis del colágeno acompañado por una infiltración granulomatosa intersticial en dermis superficial, unido a la presencia de depósito de lípidos en células espumosas y microangiopatía con ensanchamiento endotelial y depósitos de material PAS positivo.

Diagnóstico

Tanto la clínica como la histología eran compatibles con una necrobiosis lipoídica.



Tratamiento

La paciente recibió tratamiento con propionato de fluticasona en crema, así como infiltraciones de acetónido de triamcinolona intralesional, sin presentar mejoría significativa. Tras ello, se optó por la opción de Terapia Fotodinámica con aminolevunilato de metilo, que fue aplicado en oclusión durante 3 horas posteriormente a un curetaje suave. Seguidamente, se irradió la zona con luz roja no coherente a una longitud de onda de 630 nm y a una dosis de luz de 37 J/cm^2 (usando el equipo Aktilite® CL 128). La paciente fue tratada con una sesión cada 4 semanas, realizándose un total de 7 sesiones. Ésta presentó buena tolerancia al dolor durante las mismas, reduciéndose la sintomatología en las últimas 3 sesiones.

Evolución

Tras concluir el periodo de tratamiento, la paciente presentó una importante mejoría clínica, mostrando marcada reducción del eritema en la totalidad de las lesiones tratadas; las placas se encontraban menos infiltradas y la coloración adquirida era similar a la piel circundante, manifestando la paciente una notable satisfacción con el tratamiento (**figura 2**).

Comentario

La necrobiosis lipoídica (NL) es una enfermedad granulomatosa crónica poco frecuente y con cierta asociación con la diabetes mellitus (DM)¹.



Recientemente, la terapia fotodinámica (TFD), usando precursores tópicos de la porfirina como el aminolevulinato de metilo (MAL), se ha propuesto como tratamiento en los casos refractarios^{2,3}.

Clínicamente, la NL se caracteriza por presentarse como placas de borde rojo-violáceo marcado y área central atrófica de coloración amarillo-marronácea, localizadas frecuentemente en el área pretibial en mujeres de mediana edad⁴.

Existen multitud de tratamientos disponibles, siendo considerados de primera línea los corticoides tópicos e intralesiones de potencia media-alta. En casos recalcitrantes, se ha descrito tratamiento con terapia UV-A con psoralenos o con inmunosupresores sistémicos¹. No obstante, ninguna de las terapias descritas suele ofrecer resultados satisfactorios, presentando la mayoría de estas, efectos adversos potenciales que pueden representar una contraindicación absoluta o relativa a su uso en pacientes con las comorbilidades asociadas a NL5.





Figura 1.

Aspecto inicial de las lesiones que presentaba la paciente. Estas eran compatibles con una NL.





Figura 2.

Aspecto de las lesiones tras el tratamiento con terapia fotodinámica. Se aprecia importante mejoría de las mismas.



Bibliografía

1. Peckruhn M, Tittelbach J, Elsner P. Update: Therapie der Necrobiosis lipoidica. JDDG - J Ger Soc Dermatology 2017;15. <https://doi.org/10.1111/ddg.13186>
2. Kaae J, Philipsen PA, Wulf HC. Photodynamic therapy of necrobiosis lipoidica using methyl aminolevulinate: A retrospective follow-up study. Photodiagnosis Photodyn Ther 2018;22. <https://doi.org/10.1016/j.pdpdt.2018.04.020>
3. Berking C, Hegyi J, Arenberger P, Ruzicka T, Jemec GBE. Photodynamic therapy of necrobiosis lipoidica - A multicenter study of 18 patients. Dermatology 2009;218. <https://doi.org/10.1159/000182259>
4. Bernia E, Llombart B, Bancalari B, Diago A, Serra-Guillén C. Conventional Photodynamic Therapy for Necrobiosis Lipoidica: Successful Treatment in a Series of 4 Cases. Actas Dermosifiliogr 2020;111. <https://doi.org/10.1016/j.ad.2019.01.022>
5. Borgia F, Vaccaro M, Cantavenera LG, Aragona E, Cannavò SP. Ulcerative necrobiosis lipoidica successfully treated with photodynamic therapy: Case report and literature review. Photodiagnosis Photodyn Ther 2014;11. <https://doi.org/10.1016/j.pdpdt.2014.08.002>



06

Una púrpura olvidada

Gloria Baeza Hernández
Ricardo Francisco Rubio Aguilera
Laura Fernández de la Fuente
Dolores Arias Palomo



Anamnesis

Varón de 50 años fumador y bebedor activo, con seguimiento en Servicio de Digestivo por cirrosis hepática de origen enólico con múltiples complicaciones, con historia previa de púrpura de Bateman. Fue remitido a consultas de Dermatología por su Médico de Familia por lesiones de un mes de evolución en brazos y piernas, asintomáticas, sin otra clínica acompañante específica. No había realizado tratamiento. No relacionaba las lesiones con cambios o toma de medicación puntual, no recordaba picaduras, no había viajado recientemente y negaba consumo (oral o intravenoso) de sustancias estupefacientes. Refería malos hábitos dietéticos, con escasa ingesta de frutas y verduras.

Exploración física

Aceptable estado general. Caquexia. Presentaba en dorso de brazos, manos y piernas múltiples máculas violáceas menores de 4 mm (petequias) y pápulas violáceas hiperqueratóticas, algunas con distribución perifolicular. No tenía lesiones en la mucosa oral. (Figura 1).

A la dermatoscopia presenta hiperqueratosis y halo eritematopurpúrico perifolicular y pelos tortuosos o en “sacacorchos”. (Figura 2).

Exploraciones complementarias

- Biopsia punch de 4 mm en dorso de la mano con una púrpura sin vasculitis. No se evidenciaron émbolos sépticos ni cristales de colesterol en las luces vasculares.



- Análítica sanguínea con pancitopenia, coagulopatía e hipergammaglobulinemia policlonal ya conocidas; troponina, procalcitonina y proteína C reactiva en rangos normales. Serologías VIH, VHB, VHC y sífilis negativas.
- Radiografía de tórax y ecocardiograma transtorácico sin alteraciones significativas.
- Niveles de vitamina C (ácido ascórbico) indetectables en plasma sanguíneo.

Diagnóstico

Escorbuto (carencia de vitamina C) en paciente con fragilidad capilar y alteración de la hemostasia por hepatopatía.

Tratamiento

- Medidas higiénico-dietéticas: abandono del hábito tabáquico, disminución de la ingesta de alcohol, dieta mediterránea rica en frutas y verduras frescas.
- Suplementación de vitamina C: 1 comprimido de 500 mg diario durante 4 semanas.

Evolución

En la consulta de revisión, aproximadamente 4 semanas después del diagnóstico de escorbuto, el paciente había mejorado de forma llamativa tras suplementación de ácido ascórbico y dieta rica en frutas y verduras, aunque continuaba consumiendo alcohol.



Comentario

El escorbuto es un diagnóstico poco frecuente en nuestro medio, pero debemos tenerlo en cuenta especialmente en varones solteros o viudos, con problemas de alcoholismo o malnutrición (pobreza, dieta con alimentos precocinados, alergias alimentarias, trastornos odontológicos, psiquiátricos, malabsortivos...)¹⁻³. El ácido ascórbico participa en la síntesis del colágeno, las catecolaminas y el metabolismo del hierro y del ácido fólico; el tabaco aumenta hasta un 40% sus requerimientos diarios¹⁻⁴. Los depósitos corporales están estimados en unos 1500 mg y se agotan aproximadamente en tres meses en caso de ingesta no adecuada². La clínica sistémica puede ser inespecífica. En la piel se observa púrpura perifolicular, que puede ser palpable, hemorragias en astilla, gingivitis con hipertrofia y sangrado gingival y dificultad para la cicatrización de heridas¹⁻⁵. Con dermatoscopia se observa púrpura con hiperqueratosis perifolicular y pelos en sacacorchos; en casos de escorbuto crónico hay un halo perifolicular anaranjado rodeado de una zona purpúrea.^{5,6}

El diagnóstico diferencial incluye vasculitis, especialmente vasculitis perifolicular por VIH, púrpura actínica o por corticoides, alteraciones plaquetarias y de la coagulación.^{1,2,4,5} El diagnóstico es clínico. Se pueden solicitar niveles plasmáticos de vitamina C.^{1,2,3,5} El tratamiento consiste en la corrección del déficit, con una dieta adecuada y suplementación de 200-1000 mg/día de ácido ascórbico si precisara.¹⁻⁵





Figura 1.

Múltiples petequias y pápulas violáceas hiperqueratósicas, algunas perifoliculares.



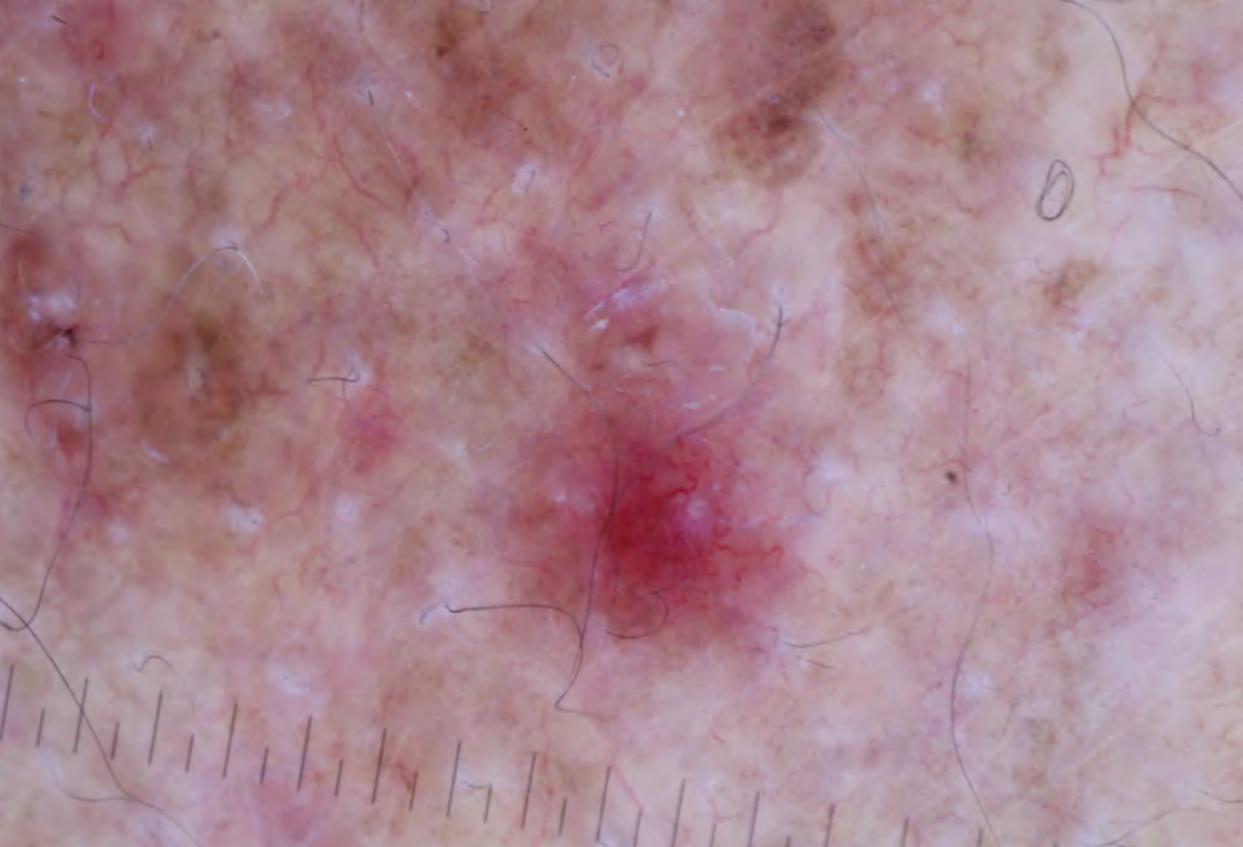


Figura 2.

Hiperqueratosis y halo purpúrico perifolicular. Pelos tortuosos o en "sacacorchos".



Bibliografía

1. Valdés F. Vitamina C. *Actas Dermosifiliogr.* 2006 Nov;97(9):557-68.
2. M.^a F. Agriello et al. Escorbuto: una entidad que aún existe en la medicina moderna. *Med Cutan Iber Lat Am.* 2010;38(2):76-80.
3. Olmedo JM, Yiannias JA, Windgassen EB, Gornet MK. Scurvy: a disease almost forgotten. *Int J Dermatol.* 2006 Aug;45(8):909-13.
4. González-Sabín M, Rodríguez-Díaz E, Mallo-García S, Astola-Hidalgo I. Scurvy: an "almost" forgotten disease. *Eur J Dermatol.* 2017 Oct 1;27(5):539-540.
5. Monteagudo B, León-Muiños E, Cabanillas M, Suárez-Amor O, Álvarez JC. Púrpura perifolicular y pelo «en sacacorchos» como manifestación de escorbuto. *Semergen.* 2014 Oct;40(7):407-9.
6. Bastida J, Dehesa LA, de la Rosa P. Halo naranja pálido perifolicular como signo dermatoscópico en el escorbuto crónico. *Actas Dermosifiliogr.* 2008 Dec;99(10):827-8.



Dermatosis infecciosas



Contenido



Segundo premio
del concurso

01. Placas anulares y células plasmáticas.....	161
02. Caminar descalzo por Santo Tomé: un error.....	168
03. ¿Hay algo más detrás de una dermatitis irritativa perianal?	174
04. Ampollas y erosiones axilares tras un viaje a Ecuador	180
05. Nódulos asintomáticos en grandes pliegues en neonato.....	186
06. No me veo bien	193
07. Lesión nodular en amante del mundo marino.....	200
08. Una enfermedad por arañazo de gato refractaria	207
09. Revisión de nevus con un exantema clásico adicional.....	215
10. Infección crónica inguinal imitadora de hidradenitis supurativa	222
11. El porqué de vigilar sus areolas si es usted un montañero aficionado	229
12. “Sobre el papel, psoriasis”	236
13. Leishmaniasis cutánea en zona endémica: caso clínico	243
14. Lo improbable puede ser posible.....	249
15. Placa costrosa cervical en una adolescente con síndrome de Down.....	256



Contenido

16. Úlceras múltiples en paciente inmunodeprimido: ¿quién es quién?.....	263
17. El álbum de fotos de las vacaciones	271
18. El claroscuro en la piel: dando luz al diagnóstico	278
19. Prurito y pústulas localizadas en varón joven.....	285
20. Exantema de reciente aparición: no todo son toxicodermias	292
21. No solo en niños.....	299
22. Doctor, tengo picor en la barba”	306
23. Un paciente y un diagnóstico con un mismo origen: Italia	314
24. Nódulo eritematovioláceo en paciente con leucemia aguda mieloide.....	321
25. No todo lo que migra es larva	326
26. Una reacción inesperada	331
27. Los corticoides no son siempre la solución.....	338
28. Un exantema con afectación palmoplantar fuera de lo común	344
29. Adenopatías, fiebre y nódulos cutáneos de curso recidivante. Un diagnóstico diferencial complejo.....	351





Segundo premio
del concurso



01

Placas anulares y células plasmáticas

María Cruz Álvarez-Buylla Puente
Amador Solá Truyols
Jorge Adsuar Mas
Antoni Nadal Nadal

Anamnesis

Presentamos el caso de un varón de 54 años, derivado a la consulta de dermatología para valorar lesiones cutáneas asintomáticas en la palma de la mano derecha, de 6 meses de evolución. Ante la sospecha de una infección micótica, había recibido tratamiento con ketoconazol tópico y terbinafina oral sin mejoría y desde hace tres semanas se aplicaba clobetasol tópico. Como antecedentes relevantes destacaba: infección por virus de insuficiencia humana (VIH) bien controlada con tratamiento antirretroviral.

Exploración física

En la exploración física se observaba una placa eritematosa de 3 cm de diámetro, de morfología arciforme, infiltrada al tacto, en la palma de la mano derecha (**figura 1 a**) y lesiones similares, de menor tamaño, en la cara dorsal del primer dedo de la misma mano (**figura 1. b**).

Exploraciones complementarias

Se realizó biopsia cutánea de una de las lesiones del primer dedo. El estudio histológico reveló un infiltrado inflamatorio mixto con un patrón liquenoide afectando a la interfase y un infiltrado perivascular superficial y profundo con presencia de múltiples células plasmáticas. A causa de la elevada presencia de células plasmáticas, se realizó tinción inmunohistoquímica para *Treponema*, observándose hallazgos sugestivos, pero no concluyentes y se recomendó estudio serológico de sífilis.



En la analítica sanguínea no se objetivaron hallazgos patológicos en el hemograma, bioquímica ni proteinograma. Destacaron los hallazgos serológicos: FTA-Abs positivos y RPR 1/16, aclarando el diagnóstico definitivo de las lesiones presentadas.

Además, reinterrogando al paciente, nos informó que 6 años antes había sido tratado y curado de otro episodio de sífilis secundaria.

Diagnóstico

La biopsia cutánea y los hallazgos serológicos, además de una anamnesis dirigida permitieron el diagnóstico de sífilis secundaria. La variante clínica, es una de las múltiples variantes atípicas de presentación de secundarismo luético, denominada anular-arciforme.

Tratamiento

Nuestro paciente recibió tratamiento con 2.4 millones de unidades de penicilina G benzatina intramuscular.

Evolución

El paciente no experimentó reacciones adversas con el tratamiento. Las lesiones cutáneas estaban prácticamente resueltas al cabo de un mes (**figura 1 c y d**) y en el control serológico se objetivó una disminución en los títulos de anticuerpos.



Comentario

En las últimas décadas se ha producido un aumento de la incidencia de sífilis a nivel global¹. La sífilis secundaria, se produce por la diseminación a los tejidos del microorganismo *Treponema pallidum*. En este estadio se observan la mayor variedad de manifestaciones cutáneas, algunas de ellas bien conocidas por los dermatólogos. Sin embargo, también pueden objetivarse patrones atípicos que mimetizan otras dermatosis conocidas o que representan variantes atípicas de las formas clásicas².

Las lesiones del caso expuesto corresponden a una de estas manifestaciones atípicas, en cuanto a su forma, localización y presentación. En la literatura se encuentran descritos dos casos con características muy similares^{3,4}. Existen ciertos factores que hacen más probable que los pacientes presenten una manifestación atípica, ambos factores se cumplen en el paciente: la coinfección por el virus de la inmunodeficiencia humana⁵ y el antecedente de infección luética previa⁶. Además, recordamos otro hallazgo que nos puede ayudar en el diagnóstico: la presencia de un patrón inflamatorio mixto con múltiples células plasmáticas en el estudio histopatológico⁷, debe situarnos tras la pista de una sífilis secundaria.





Figura 1.

a) Placa eritematosa de 3 cm de diámetro, de morfología arciforme, infiltrada al tacto, en la palma de la mano derecha. **b)** Placas eritematosas arciformes de pequeño tamaño en la cara dorsal del primer dedo de la mano derecha. **c y d)** Máculas hiperpigmentadas residuales un mes después de haber recibido una dosis de 2.4 millones de unidades de penicilina G benzatina intramuscular.



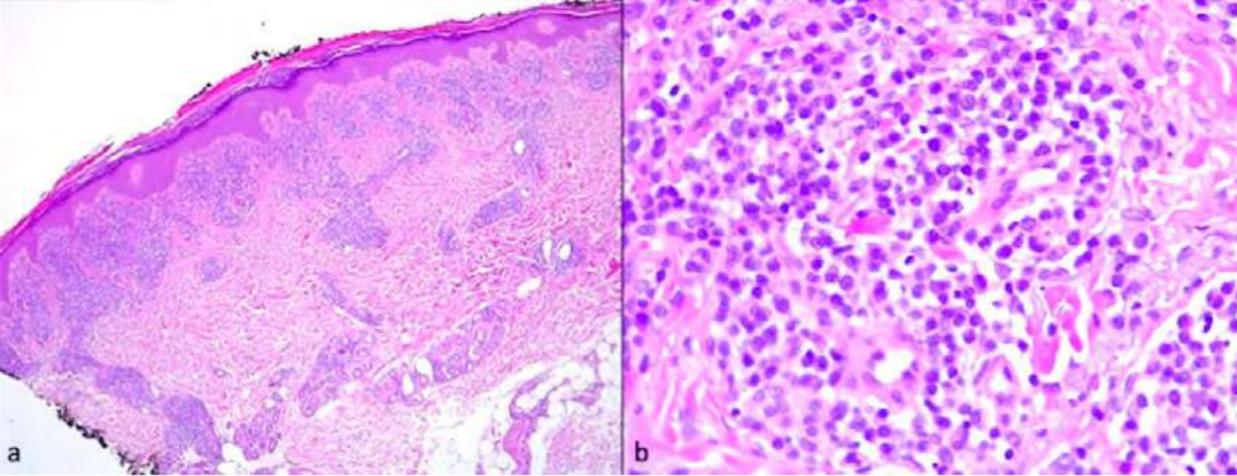


Figura 2.

a) Biopsia de piel que muestra un infiltrado inflamatorio mixto: patrón liquenoide con afectación de la interfase y patrón perivascular superficial y profundo. (x4 Hematoxilina-eosina). **b)** Infiltrado vascular en dermis profunda con plasmocitosis intensa. (x40 Hematoxilina- eosina).



Bibliografía

1. World Health Organisation. Report on global sexually transmitted infection surveillance 2015. Geneva: World Health Organisation; 2016 [consultado 25 Ene 2019]. Disponible en: <https://apps.who.int/iris/handle/10665/249553?locale-attribute=es&>
2. Ivars Lleó M, Clavo Escribano P, Menéndez Prieto B. Atypical Cutaneous Manifestations in Syphilis. *Actas Dermosifiliogr*. 2016 May;107(4):275-83. <https://doi.org/10.1016/j.ad.2015.11.002>
3. Parodi M, Ciccicarese G, Drago F, Cozzani E, Buligan C, Turina M, Parodi A. Annular and arciform lesions of the palms as unique manifestations of secondary syphilis. *Int J STD AIDS*. 2020 Nov;31(13):1323-1326. <https://doi.org/10.1177/0956462420948354>
4. Fiumara NJ, Babinski PL. Reinfection annular secondary syphilis: a case report. *Sex Transm Dis*. 1978 Oct-Dec;5(4):160-2. <https://doi.org/10.1097/00007435-197810000-00010>.
5. Zetola NM, Klausner JD. Syphilis and HIV infection: an update. *Clin Infect Dis Off Publ Infect Dis Soc Am* 2007; 44: 1222-8.
6. Fiumara NJ, Babinski PL. Reinfection annular secondary syphilis: a case report. *Sex Transm Dis*. 1978 Oct-Dec;5(4):160-2. <https://doi.org/10.1097/00007435-197810000-00010>. PMID: 741336.
7. Liu XK, Li J. Histologic Features of Secondary Syphilis. *Dermatology*. 2020;236(2):145-150. <https://doi.org/10.1159/000502641>. Epub 2019 Sep 19. PMID: 31536976.



02

Caminar descalzo por Santo Tomé: un error

Juan Monte Serrano
Alejandro Lapeña-Casado
Pablo Villagrasa-Boli
Mariano Ara-Martín



Anamnesis

Presentamos el caso de un varón de 37 años que presentaba, desde hacía 2 semanas, una lesión pruriginosa en planta del pie izquierdo. La lesión apareció inmediatamente después de regresar de un viaje a Santo Tomé y Príncipe junto a su esposa, quien presentaba una lesión dolorosa de similar aspecto en 4° dedo del pie izquierdo (**figura 1B**). Ambos habían caminado descalzos sobre la arena de las playas de Santo Tomé.

Exploración física

En el paciente se observó una pápula blanquecina de 4 mm de diámetro con zona central parduzca en la planta del pie izquierdo (**figura 1A**). Su mujer presentaba una lesión con idéntica presentación clínica, pero en región subungueal del 4° dedo del pie izquierdo (**figura 1B**).

Exploraciones complementarias

En la dermatoscopia se apreció una lesión redondeada de color blanco amarillento con bordes bien definidos y un poro central parduzco. En el interior de la lesión se observaron estructuras ovales unidas formando cadenas (**figura 2A**). El estudio histológico fue compatible con tungiasis (**figura 2B**).

Diagnóstico

Con todo lo dicho anteriormente, en nuestro paciente la correlación clínica, dermatoscópica e histológica nos llevó al diagnóstico de tungiasis.



Tratamiento

Se realizó curetaje estéril de la lesión y se indicó tratamiento con ácido fusídico tópico y vacunación antitetánica.

Evolución

Ambos pacientes fueron reevaluados en nuestras consultas un mes después, sin observar signos de infección local ni recidiva de la enfermedad.

Comentario

La tungiasis es una ectoparasitosis causada por la pulga hembra *tunga penetrans*, endémica de las tierras áridas y arenosas de algunos países de América Central, América del Sur, África subsahariana, Asia y la costa oeste de la India.¹ Después de alimentarse con sangre, la pulga hembra fecundada penetra la piel introduciendo su cabeza y su pecho en la epidermis del huésped. Posteriormente, los huevos se desarrollan y se produce una hipertrofia abdominal, alcanzando 1 cm de diámetro. El sistema respiratorio y la abertura genital sobresalen a través de la epidermis, lo que permite la expulsión de huevos y heces.² La dermatoscopia in vivo permite identificar las estructuras anatómicas de la pulga, lo que facilita el diagnóstico en áreas no endémicas.^{1,3} Las incisiones y manipulaciones diagnósticas frecuentemente resultan en erisipela secundaria, celulitis, tétanos o septicemia.³ Esto puede evitarse mediante la extracción quirúrgica estéril de la pulga, la administración de antibióticos tópicos y la vacuna contra el tétanos. El papel de otros tratamientos orales, como el uso de ivermectina o tiabendazol, sigue sin estar claro. Estudios recientes han demostrado que la aplicación de dimeticona de baja viscosidad (NYDA) durante siete días es eficaz y segura. Se recomienda el uso de calzado adecuado como medida preventiva.^{2,4}





Figura 1.

Presentación clínica de la tungiasis. Pápulas blanquecinas con un área central parduzca. (A) Planta del pie izquierdo. (B) Subungueal cuarto dedo del pie izquierdo.



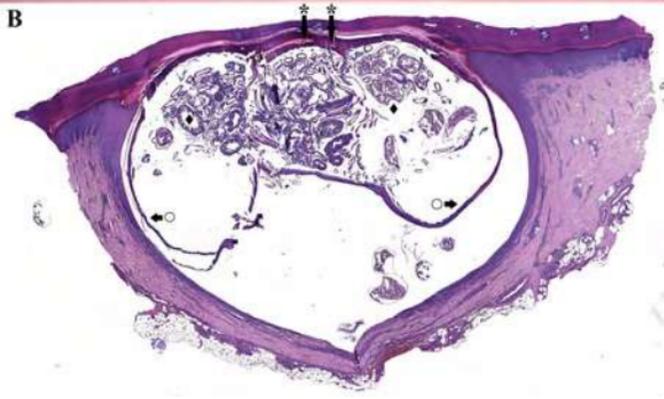


Figura 2.

Exploraciones complementarias. **(A)** Dermatoscopia in vivo: poro central marrón correspondiente a la abertura genital (□), anillo pigmentado periférico correspondiente a la parte posterior del abdomen (○) y estructuras en cadena ovaladas blanquecinas correspondientes a huevos (◆). También se observa evacuación de heces (◻). **(B)** Histología (Hematoxilina y Eosina, 2x): cavidad intraepidérmica correspondiente al abdomen de la pulga (○), con vísceras y huevos en su interior (◆). También se observa la abertura genital marrón (□).



Bibliografía

1. Abarzua A, Cataldo K, Alvarez S. Dermoscopy in tungiasis. *Indian J Dermatol Venereol Leprol.* 2014;80(4):371-373. doi:10.4103/0378-6323.136980
2. Tsai KH, Yen TY, Wu WJ, Carvalho R, Raoult D, Fournier PE. Investigation of *Ctenocephalides felis* on domestic dogs and *Rickettsia felis* infection in the Democratic Republic of Sao Tome and Principe. *Zoonoses Public Health.* 2020;67(8):892-902. doi:10.1111/zph.12776
3. Bauer J, Forschner A, Garbe C, Röcken M. Dermoscopy of tungiasis. *Arch Dermatol.* 2004;140(6):761-763. doi:10.1001/archderm.140.6.761
4. Sendagorta E, Vidaurrázaga C, Mulekyo R. Hyperpigmented plaque on the foot of a Kenyan patient. *Actas Dermosifiliogr.* 2012;103(7):633-634. doi:10.1016/j.ad.2011.12.003



03

¿Hay algo más detrás de una dermatitis irritativa perianal?

Alejandro Lapeña Casado
Juan Monte Serrano
Elena Aura Bularca
Lucía Prieto Torres



Anamnesis

Varón de 65 años con antecedentes de trasplante renal tras glomerulonefritis IgA, Enfermedad de Parkinson, HTA y fibrilación auricular. Acudió a urgencias por lesiones perianales pruriginosas en contexto de cambios en el ritmo deposicional y hematoquecia de un mes de evolución. Además, en dicho periodo refería pérdida de 4 kg de peso sin fiebre ni otra sintomatología asociada. No relataba infecciones recientes ni introducción o cambios en su medicación habitual.

Exploración física

En dicha localización, se apreciaban lesiones ulcerosas de bordes bien definidos y morfología policíclica con fondo exudativo junto con lesiones vesiculosas de contenido seroso en glúteos, la mayoría agrupadas en racimos (**figura 1**). No se palpaban adenopatías loco-regionales y la exploración abdominal fue anodina.

Exploraciones complementarias

- Analítica sanguínea: Cr. 2.34 mg/dL, Filtrado glomerular 28.3; Hb 10.9 g/dL, VCM 84.9 fL, Leucocitos 8.4 mil/mm³ (N 77.4%, L 13.6%), Plaquetas 88 mil/mm³. Sin alteraciones en coagulación.
- PCR vesícula perianal: VHS tipo 1-2, VVZ negativas. PCR CMV positiva.
- Coprocultivo y Toxina *Clostridium difficile* negativa.
- Body-TC: No lesiones sospechosas de malignidad.
- Serologías: IgM + para CMV. Resto (VHB, VHC, VIH, Sífilis) negativas.



Diagnóstico

Colitis infecciosa por citomegalovirus (CMV)

Tratamiento

Valganciclovir IV ajustado a función renal durante 15 días.

Evolución

Durante el ingreso hospitalario, se consiguió la remisión del cuadro intestinal junto con reepitelización de las úlceras perianales. A los 3 meses del alta, sufrió una reinfección perianal herpética por VHS tipo 2 pero tras un diagnóstico precoz se inició tratamiento con Aciclovir oral ajustado a función renal con resolución del cuadro sin precisar ingreso hospitalario.

Comentario

La colitis por CMV es una entidad poco frecuente que suele aparecer en sujetos inmunodeprimidos; la mayoría de casos descritos son en el contexto de brotes graves de enfermedad inflamatoria intestinal refractarios a tratamiento inmunosupresor.¹ Las manifestaciones cutáneas por CMV son inespecíficas; se han descrito erupciones máculo-papulares, petequias, vesículas, nódulos, placas o úlceras, siendo esta última la más frecuente, (especialmente cuando se localiza en mucosa genital o perianal como fue nuestro caso).² La sospecha diagnóstica y una correcta correlación entre el cuadro digestivo, sistémico y cutáneo es fundamental para evitar potenciales complicaciones mortales como el megacolon tóxico.³



Tanto los títulos positivos de IgM antiCMV como la PCR positiva en sangre, orina o piel pueden confirmar el diagnóstico de esta infección sin necesidad de recurrir a una biopsia gastrointestinal.⁴ Por tanto, en un sujeto inmunodeprimido con proceso diarreico de evolución tórpida y lesiones cutáneas perianales deben hacernos pensar en esta entidad y no solamente en una dermatitis irritativa perianal o dermatitis del pañal.





Figura 1.

Detalle de la región perianal donde se observan úlceras con bordes bien delimitados y fondo exudativo fibrinoide con tendencia a confluir; en la periferia se aprecian vesículas tensas serosas arracimadas.



Bibliografía

1. A. Kandiel, B. Lashner. Cytomegalovirus colitis complicating inflammatory bowel disease. *Am J Gastroenterol*, 101 (2006), pp. 2857-28ZZ65.
2. Drozd B, Andriescu E, Suárez A, De la Garza Bravo MM. Cutaneous cytomegalovirus manifestations, diagnosis, and treatment: a review. *Dermatol Online J*. 2019 Jan 15;25(1):13030/qt84f936cp.
3. Monterrubio Villar J, Pérez Holgado MV, Jiménez Delgado JD, Almaraz Velarde R, Veiga González MD. Severe colitis due to cytomegalovirus in a patient with idiopathic CD4 lymphocytopenia. *Gastroenterol Hepatol*. 2014 Oct;37(8):464-6.
4. Drew WL. Laboratory diagnosis of cytomegalovirus infection and disease in immunocompromised patients. *Curr Opin Infect Dis*. 2007 Aug;20(4):408-11.



04

Ampollas y erosiones axilares tras un viaje a Ecuador

Francisco Javier Melgosa Ramos
José María Sánchez Motilla
Almudena Mateu Puchades



Anamnesis

Varón de 46 años, sin antecedentes relevantes de interés, y correctamente vacunado contra el SARS-Cov2, acude vía urgencias para la valoración de múltiples lesiones unilaterales en la axila izquierda, presentes desde hace 5 días, tras su vuelta de la selva ecuatoriana por motivos laborales. Refiere que sufrió un discreto traumatismo cerrado en la zona días antes de la aparición de las lesiones. Desde el inicio del cuadro no había presentado fiebre ni síntomas sistémicos. Tampoco había sufrido episodios similares. Su médico le había prescrito ácido fusídico tópico en la zona, pero no había mejorado tras tres días de tratamiento.

Exploración física

Lesiones eritematosas de aspecto erosivo, y con collarete descamativo periférico, junto con ampollas flácidas limitadas a la axila izquierda. No fiebre, ni adenopatías cérico-axilares ipsilaterales (**figura 1**).

Exploraciones complementarias

Cultivo del exudado de las lesiones axilares, y detección nasal de estafilococo *aureus meticilin* resistente (SAMR).

Diagnóstico

Impétigo ampolloso.



Tratamiento

Amoxicilina/ácido clavulánico 875/125 mg cada 8 horas durante 10 días junto con fomentos de Sulfato de cobre 1:1000 los primeros 5 días.

Evolución

Cultivo positivo en la axila para estafilococo aureus. Paciente no colonizado por SAMR. El antibiograma demostró sensibilidad a amoxicilina. El paciente presentó una franca mejoría, con resolución de las lesiones a los 7 días del tratamiento, quedando solo hiperpigmentación residual (**figura 2**).

Comentario¹⁻³

El impétigo es una infección superficial contagiosa y frecuente de la piel que puede adoptar una forma ampollosa o no. El agente causal más frecuente es estafilococo aureus. El estreptococo -hemolítico del grupo A representa otra causa importante de impétigo no ampollosa. El impétigo ampollosa supone un 30% de los casos de impétigo, y mientras que el impétigo no ampollosa se manifiesta, en lugares de rascado, microtraumatismos, o sobre otras dermatosis, el ampollosa se debe a la producción local de toxinas exfoliativas dirigidas contra la desmogleína 1 por parte del fagogrupo II de estafilococo aureus, induciendo una acantólisis dentro de la capa granular de la epidermis. Pese a ser una enfermedad mediada por toxinas, el cultivo es positivo para la bacteria. Para pacientes sanos con pocas lesiones superficiales y sin síntomas sistémicos, la mupirocina, la retapamulina o el ácido fusídico tópicos son el tratamiento de elección, aunque a veces como en nuestro paciente son necesarios antibióticos orales.





Figura 1.

Ampollas y erosiones superficiales limitadas a la axila izquierda.





Figura 2.

Resolución de las lesiones con hiperpigmentación residual.



Bibliografía

1. Johnson MK. Impetigo. *Adv Emerg Nurs J.* 2020;42(4):262-269.
2. Hartman-Adams H, Banvard C, Juckett G. Impetigo: diagnosis and treatment. *Am Fam Physician.* 2014; 90(4):229-235.
3. Chamli A, Zaouak A, Hammami H. Genital Bullous Impetigo in a Child. *Indian Pediatr.* 2021; 58(11):1104.



05

Nódulos asintomáticos en grandes pliegues en neonato

María Dolores Pegalajar García

Ana Gil Villalba

Teresa Ródenas Herranz

Israel Pérez López



Anamnesis

Recién nacido a término, sano, de once días de edad que consulta por nódulos asintomáticos de tres días de evolución en pliegues inguinal y axilar, sin fiebre ni otra clínica sistémica. Destacaban como antecedentes de interés una diabetes *mellitus* gestacional materna, y una onfalitis acontecida el tercer día de vida resuelta con antibiótico tópico.

Exploración física

Presentaba dos nódulos de consistencia firme y coloración amarillenta en ingle izquierda, y otro similar en axila derecha (**figura 1**), sin observarse masas o megalias.

Exploraciones complementarias

Análítica sanguínea con bioquímica y hemograma, serología para lúes, hepatitis B y C y citomegalovirus; análisis con técnicas moleculares de función fagocítica, recuento de poblaciones linfocitarias e inmunoglobulinas, todos ellos compatibles con la normalidad.

El cultivo del material purulento de una lesión aportó un resultado positivo para *Staphylococcus aureus* sensible a meticilina (SAMS).

El estudio histológico de dicha lesión reveló un infiltrado neutrofilico en dermis superficial y profunda (**figura 2**), y presencia de bacterias Gram positivas en tinción de Gram.



Diagnóstico

Abscesos fríos múltiples estafilocócicos en grandes pliegues neonatal.

Tratamiento

Durante el proceso diagnóstico en medio hospitalario recibió antibioterapia de amplio espectro por vía sistémica, que se desescaló ambulatoriamente recibiendo cloxacilina oral durante una semana.

Evolución

Resolución completa de la clínica, sin secuelas ni recurrencias posteriores.

Comentario¹⁻⁷

Los Abscesos fríos múltiples estafilocócicos en grandes pliegues neonatal constituye una entidad novedosa de la que hay pocas series de casos publicadas, siendo una patología benigna probablemente infradiagnosticada en neonatos. Se desconoce su etiopatogenia, aunque el microorganismo implicado en todos los casos descritos, y en la onfalitis que acompaña a muchos de ellos es el SAMS. Destaca el antecedente de diabetes gestacional materno en nuestro paciente, ya que parece ser un factor de riesgo de infecciones neonatales. Su diagnóstico diferencial incluye el Xantogranuloma juvenil múltiple, y algunas inmunodeficiencias como el Síndrome Hiper IgE o el déficit de Kinasa-4 asociada al receptor de interleucina-1. La inmunocompetencia, la no elevación de IgE ni eosinofilia y la ausencia de infecciones concurrentes en nuestro paciente y en todos los casos reportados permiten descartar estas entidades.



La evolución descrita en nuestro caso parece la norma: una resolución clínica completa sin secuelas ni recidivas, siendo en algunos de los neonatos innecesaria antibioterapia oral ni intravenosa o escisión y drenaje de los abscesos, por lo que es una patología a tener en cuenta en casos de nódulos múltiples en grandes pliegues asintomáticos.





Figura 1.

Se aprecia un nódulo amarillento con eritema periférico, indurado al tacto, superior a la axila derecha, y dos nódulos contiguos de iguales características al anterior, en ingle izquierda.



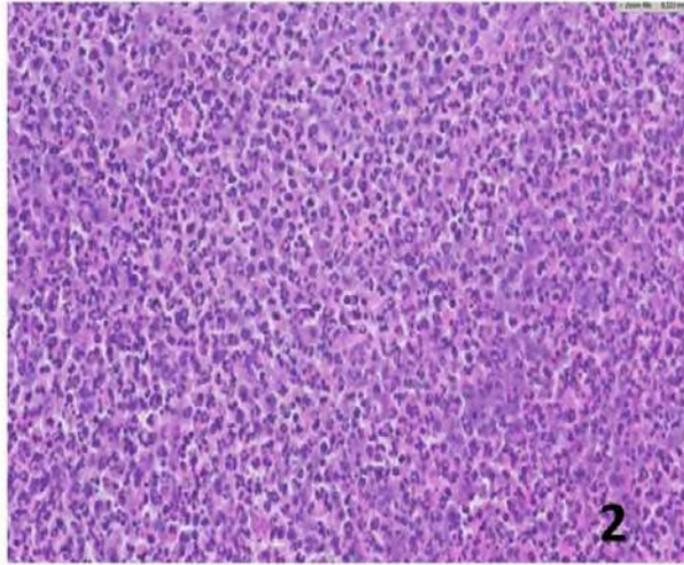
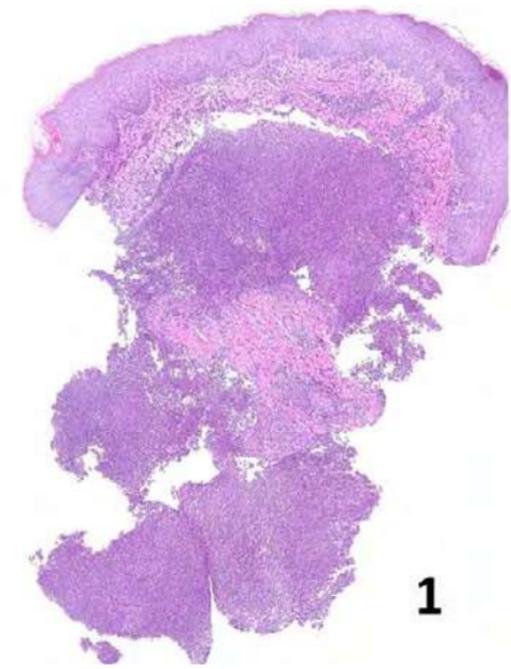


Figura 2.

El corte histológico de uno de los nódulos, con tinción H&E a 10x revela un infiltrado inflamatorio en dermis superficial y profunda. Imagen 2. Al ampliar a x40, se aprecia predominio neutrofílico en el infiltrado dérmico.



Bibliografía

1. Hubiche T, Chiaverini C, Goujon E, Bourrat E, Bes M, Del Giudice P, et al. Multiple neonatal staphylococcal cold abscesses in large skin folds: a benign neonatal skin infection. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2019;33:e125-8.
2. Huber F, Léauté-Labrèze C, Lina G, Sarlangue J, Taïeb A, Boralevi F. Multiple neonatal staphylococcal cold abscesses of the large folds. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2006;20:1197-1200.
3. Stewart D, Benitz W, Committee on fetus and newborn. Umbilical cord care in the newborn infant. *Pediatrics*. 2016;138:2016-2149.
4. Li Y-X, Long D-L, Liu J, Qiu D, Wang J, Cheng X, et al. Gestational diabetes mellitus in women increased the risk of neonatal infection via inflammation and autophagy in the placenta. *Medicine (Baltimore)*. 2020;99:e22152.
5. Hernández-San Martín M, Vargas-Mora P, Aranibar, L. Juvenile Xanthogranuloma: An Entity With a Wide Clinical Spectrum. *Actas Dermosifiliogr*. 2020;111:725-733.
6. Freeman AF, Holland SM. Clinical manifestations, etiology, and pathogenesis of the hyper-IgE syndromes. *Pediatr Res*. 2009;65:32R-37R.
7. Jia A, James E, Lu HY, Sharma M, Modi BP, Biggs CM, et al. Clinical IRAK4 deficiency caused by homozygosity for the novel IRAK4 (c.1049delG, p.Gly350Glufs*15) variant. *Cold Spring Harb Mol Case Stud*. 2020;6:e005298.



06

No me veo bien

Pablo Villagrasa Boli
Elena Aura Bularca
Juan Monte Serrano
Marcial Álvarez Salafranca



Anamnesis

Varón de 47 años, con antecedente de uveítis por *Toxoplasma* y de infección sistémica resuelta por *Cytomegalovirus* hace 2 años, que acudió al servicio de urgencias por presentar desde hacía dos semanas visión borrosa bilateral, sin cefalea ni otros síntomas acompañantes.

Al ser interrogado, también reconocía la aparición progresiva de lesiones cutáneas en tórax a lo largo del último mes, asintomáticas, a las que no había dado importancia. No existía ningún desencadenante aparente del cuadro clínico, ni exposiciones ambientales de riesgo.

Exploración física

En la exploración física destacaba la presencia de un exantema compuesto por nódulos indurados eritemato-parduzcos en el tronco, sin afectación acral (**figura 1A-B**), y sin lesiones en mucosas, junto con edema de papila bilateral en el fondo de ojo, sin uveítis acompañante.

Exploraciones complementarias

Se solicitaron análisis de sangre con hemograma, bioquímica, test de Mantoux, serologías para sífilis, virus de las hepatitis B y C, *Borrelia*, *Brucella*, virus de Epstein-Barr, y virus de la inmunodeficiencia humana (VIH); estudio de autoinmunidad, electrocardiograma (ECG), biopsia cutánea, tomografía computarizada (TC) cerebral y punción lumbar.



El hemograma, la bioquímica y el estudio de autoinmunidad no revelaron alteraciones de interés salvo una discreta elevación de la proteína C reactiva (1,43 mg/dl), y en la TC craneal no se observaron hallazgos patológicos, al igual que en el ECG.

Los resultados de las serologías mostraron positividad para la infección por *Treponema pallidum*, con unas cifras de *Treponema Pallidum Particle Agglutination Assay* (TPPA) de 1/40960 y de *Rapid Plasma Reagin* (RPR) de 1/256. El resto de serologías y test microbiológicos fueron negativos.

En el líquido cefalorraquídeo, de aspecto claro y transparente, destacó la presencia de 15 linfocitos/mm³ y de discreta hiperproteinorraquia (0,61 g/L), con una presión de apertura normal de 12 mmHg.

El estudio histopatológico demostró la presencia de espiroquetas con positividad inmunohistoquímica para *Treponema pallidum* en dermis, junto con un llamativo infiltrado intersticial acompañante compuesto por granulomas no caseificantes (figura 2 A-C).

Diagnóstico

Sífilis terciaria: neurosífilis y sífilis cutánea granulomatosa.

Tratamiento

Se inició tratamiento con penicilina intravenosa durante 14 días, y se instauró corticoterapia oral con prednisolona en dosis descendentes.



Evolución

Tras 4 semanas de tratamiento, se consiguió la normalización de la agudeza visual, desaparición del papiledema y resolución por completo de las lesiones cutáneas, persistiendo discreta pigmentación postinflamatoria en las mismas con atenuación progresiva en los meses subsiguientes.

Comentario¹⁻⁷

La presencia de afectación del sistema nervioso central define por sí al cuadro clínico presentado como sífilis terciaria o tardía.

Dicho estadio de la enfermedad es alcanzado ante la ausencia de tratamiento previo y tras la denominada etapa de sífilis latente, cuyo inicio viene determinado por la desaparición de manera espontánea de los signos y síntomas que acompañan a la sífilis secundaria. No obstante, se han reportado casos de lesiones nodulares con inflamación granulomatosa no caseificante en pacientes afectados del segundo estadio de la enfermedad (sífilis secundaria), por lo que la presencia de inflamación granulomatosa en la biopsia cutánea no debería ser un hallazgo suficiente para el diagnóstico de sífilis terciaria o tardía *per se*. Una adecuada historia clínica en busca de indicios sobre lesiones primarias o secundarismos luéticos previos, exposiciones de riesgo y síntomas acompañantes fundamental para el correcto diagnóstico y tipificación de la enfermedad.

Hasta el 25% de los pacientes pueden negativizar los títulos de los test reagínicos durante la sífilis latente, sin embargo, suelen positivizarse con títulos altos una vez definido el tercer estadio de la enfermedad.





Figura 1.

Aspecto clínico de las lesiones cutáneas. Exantema compuesto por pápulas y nódulos de color eritematoparduzco en región anterior (A) y posterior (B) del tronco.



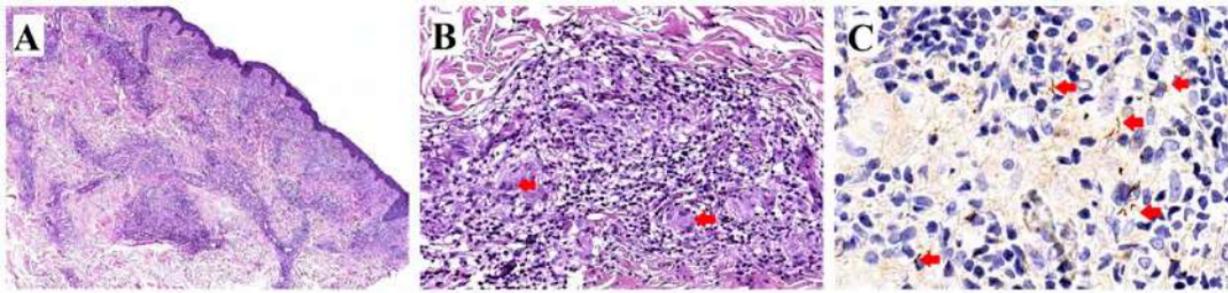


Figura 2.

Estudio histopatológico. **(A):** H-E 2x. Marcado infiltrado inflamatorio perivascular e intersticial superficial y profundo. **(B):** H-E 20x. Detalle en el que se objetiva la presencia de granulomas no caseificantes (flechas) con células gigantes multinucleadas, células epitelioides y linfocitos. **(C):** H-E 40x. Tinción inmunohistoquímica que refleja la presencia de *Treponema pallidum* (flechas) a nivel dérmico.



Bibliografía

1. Sary G, Sary A. "Sexually transmitted infections." In: Bologna JL, et al. Dermatology. (fourth edition). Mosby Elsevier, China, 2018: 1447-59.
2. Pereira TM, Fernandes JC, Vieira AP, Basto AS. Tertiary syphilis. Int J Dermatol. 2007 Nov;46(11):1192-5. doi:10.1111/j.1365-4632.2007.03438.x. PMID: 17988342.
3. Bittencourt Mde J, Brito AC, Nascimento BA, Carvalho AH, Drago MG. Nodular tertiary syphilis in an immunocompetent patient. An Bras Dermatol. 2016 Jul-Aug;91(4):528-30. doi:10.1590/abd1806-4841.20163837. PMID: 27579755; PMCID: PMC4999118.
4. Rysgaard C, Alexander E, Swick BL. Nodular secondary syphilis with associated granulomatous inflammation: case report and literature review. J Cutan Pathol. 2014 Apr;41(4):370-9. doi:10.1111/cup.12293. Epub 2014 Feb 13. PMID: 24447075.
5. Wang CJ, Leavens J, Thorpe J, Crew A, Kim G, Ahronowitz I, Worswick S. Nodular secondary syphilis in three HIV-positive patients: a case series. Int J STD AIDS. 2020 Sep;31(10):1004-1007. doi:10.1177/0956462420933787. Epub 2020 Jul 21. PMID: 32693735.
6. Magdaleno-Tapia J, Valenzuela-Oñate C, Ortiz-Salvador JM, Hernández-Bel P, Alegre-De Miquel V. Treponema Pallidum Epidermotropism in Nodular Secondary Syphilis. Indian J Dermatol. 2018 Nov-Dec;63(6):509-511. doi:10.4103/ijd.IJD_232_18. PMID: 30504982; PMCID: PMC6233049.
7. Dănescu SA, Szolga B, Georgiu C, Surcel A, Corina Șenilă SC. Unusual Manifestations of Secondary Syphilis: Case Presentations. Acta Dermatovenerol Croat. 2018 Jun;26(2):186-188. PMID: 29989879.



07

Lesión nodular en amante del mundo marino

Ignacio Castaño Uhagón
Ana Medina Fernández
Ana Carmona Olveira
Pilar Luque Varela



Anamnesis

Mujer de 38 años hipertensa y en tratamiento con metotrexato subcutáneo por artritis reumatoide bien controlada. Acude a consulta por una lesión en el tercer dedo de la mano derecha de tres meses de evolución con dolor a la palpación. La lesión había comenzado a modo de úlcera con drenaje de material purulento. La paciente es contable en una empresa y es una amante de la naturaleza y de la vida marina.

Exploración física

Destaca una lesión nodular de 1,5 cm de diámetro en el dorso del dedo con material queratósico en la superficie. No presenta otras lesiones cutáneas.

Exploraciones complementarias

Se realizó analítica de sangre con resultado normal, se realizó biopsia cutánea para estudio histológico y cultivo de bacterias y micobacterias.

En la biopsia se observa en la dermis un denso infiltrado inflamatorio crónico con focos de polimorfonucleares y presencia de granulomas no necrotizantes.

Con las técnicas de Ziehl, ácido peryódico de Schiff (PAS) y Gram no se objetivan microorganismos. El cultivo bacteriano fue positivo para *mycobacterium marinum* a las seis semanas.



Diagnóstico

A través de la información clínica y la biopsia cutánea se llega al diagnóstico de granuloma de los acuarios por *mycobacterium marinum*.

Tratamiento

Se pautó tratamiento con claritromicina 500 mg cada 12 horas y antibiótico en crema.

Evolución

A las ocho semanas tras el tratamiento presentó una gran mejoría de la lesión cutánea. Se mantuvo el tratamiento cuatro semanas tras la desaparición de las lesiones cutáneas.

Comentario¹⁻³

Las infecciones por micobacterias atípicas están adquiriendo cada vez mayor importancia en nuestro medio. Tanto en pacientes sanos como especialmente en inmunodeprimidos. La infección por *Mycobacterium marinum* debe sospecharse ante la existencia de lesiones cutáneas a modo de placas, nódulos o úlceras en pacientes con contacto con acuarios, especialmente dedicados profesionalmente a ello. Existen varios protocolos de tratamiento descritos, pero no hay ninguno de primera elección. En este caso descrito como factores predisponentes destaca la inmunosupresión por metotrexato en la paciente y el contacto con acuarios en su domicilio.



Cabe destacar que la infección fue limitada a la piel y una rápida respuesta al tratamiento antibiótico. Juega un papel clave la biopsia cutánea, aunque es anecdótico el hallar los bacilos en ella. Los protocolos de tratamiento son muy variables y en este caso la claritromicina fue muy eficaz. Manteniendo el tratamiento hasta un mes tras la desaparición de la sintomatología.





Figura 1.

Imagen clínica. Lesión nodular inflamatoria de 1,5 cm en el tercer dedo de la mano derecha en el dorso del dedo con material queratósico en la superficie.



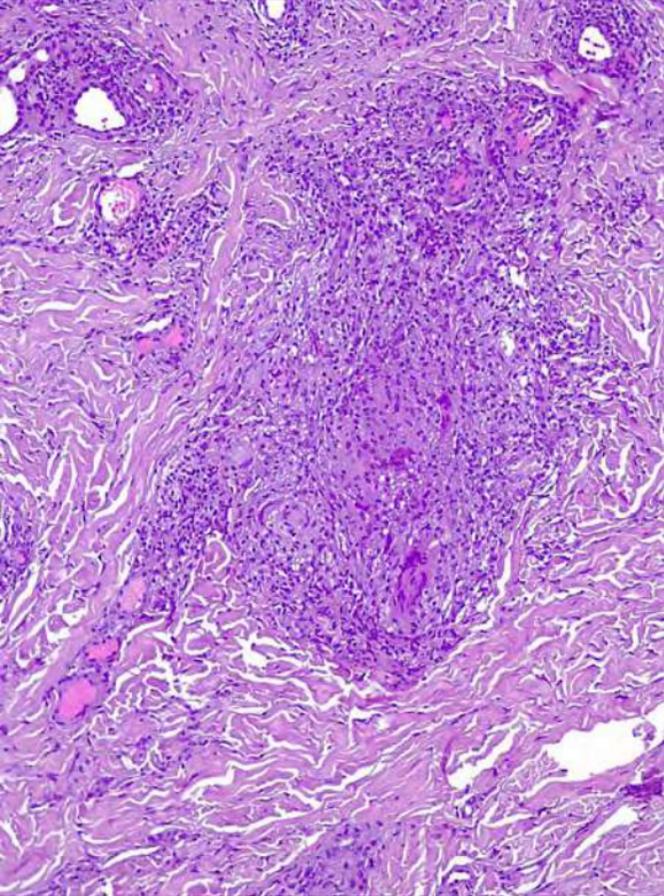


Figura 2.

Imagen histológica 100x H-E.
Denso infiltrado inflamatorio
crónico en dermis con focos
de polimorfonucleares y
presencia de granulomas no
necrotizantes.



Bibliografía

1. Bartralot, R., Garcia-Patos, V., & Sitjas, D., et al. (2005). Clinical patterns of cutaneous nontuberculous mycobacterial infections. *British Journal Of Dermatology*, 152(4), 727-734. doi:10.1111/j.1365-2133.2005.06519.x
2. García Acebes, C., Barchino Ortiz, L., Aboín González, et al. (2006). Infección por *Mycobacterium marinum*. Presentación de un nuevo caso y revisión de la literatura. *Actas Dermo-Sifiligráficas*, 97(10), 653-657. doi:10.1016/s0001-7310(06)73488-3
3. Kuhn, S., Rosen, W., Wong, A. (1995). Treatment of mycobacterium marinum facial abscess using clarithromycin. *The Pediatric Infectious Disease Journal*, 14(7), 631. doi:10.1097/00006454-199507000-00019



08

Una enfermedad por arañazo de gato refractaria

Emilio de Dios Berná Rico
Ana Laura Melián Olivera
Belén de Nicolás Ruanes
Montserrat Fernández Guarino



Anamnesis

Mujer de 28 años, sin antecedentes patológicos de interés ni tratamiento habitual, que acude a su Médico de Atención Primaria por presentar, en los 3 días previos, lesiones costrosas y pruriginosas que comenzaron en antebrazo derecho y posteriormente se extendieron al brazo contralateral y a la pierna izquierda. El cuadro se acompañaba de malestar general, sin fiebre termometrada. Como antecedente epidemiológico de interés, trabajaba en una protectora de animales, y los días previos al inicio de la clínica había entrado en contacto con un gato callejero que presentaba “calvas” en el tronco, recibiendo varios arañazos. Valorada inicialmente en su centro de salud y con la sospecha de enfermedad por arañazo de gato, se pautó una dosis inicial de Azitromicina 500 mg vía oral, seguida de Azitromicina 250 mg durante 4 días más.

La paciente acudió a nuestro servicio de urgencias por progresión de las lesiones a pesar del tratamiento pautado, afectando a las 4 extremidades y presentando lesiones iniciales a nivel del tronco.

Exploración física

La paciente se encontraba hemodinámicamente estable y afebril. Mostraba un buen estado general, encontrándose consciente y orientada en las 3 esferas y eupneica. La exploración cardiopulmonar y abdominal no reveló hallazgos reseñables.

A la exploración dermatológica, presentaba múltiples pápulas y placas eritematosas circulares con costra gruesa marronácea-melicérica en su superficie.



Algunas se encontraban erosionadas y en muchas aparecía un collarete descamativo periférico (**figura 1**). Las lesiones se distribuían de manera salpicada especialmente a nivel de la parte proximal de miembros superiores e inferiores (**figura 2**), con dos lesiones aisladas en pared anterior abdominal. No se apreció afectación palmoplantar ni de mucosas. No se objetivaron adenopatías patológicas a nivel axilar, inguinal y cervical.

Exploraciones complementarias

Se realizó una analítica básica que mostró una leve elevación de la Proteína C Reactiva (10 mg/dL, valores normales 0-5 mg/dL), con el resto de la bioquímica hepática, renal y hemograma normal. Se obtuvo serología de lúes y de *Bartonella henselae*, resultando ambas negativas. Tras descostrar, se obtuvo cultivo en aerobiosis y fúngico del fondo de una de las lesiones del hombro derecho. El cultivo fúngico fue negativo. En el cultivo en aerobiosis creció *Streptococcus pyogenes* resistente a macrólidos, siendo sensible a beta-lactámicos y al resto de antibióticos testados.

Diagnóstico

Con la anamnesis y la exploración física, la paciente fue inicialmente diagnosticada de probable impétigo contagioso. El principal diagnóstico diferencial planteado fue la *tinea corporis*. Los collaretes descamativos observados podrían evocar al collarete de Biett, propio de algunas formas de secundarismo sifilítico, aunque los antecedentes epidemiológicos, la falta de afectación palmoplantar y la ausencia de lesiones ulceradas previas en región anogenital nos hicieron considerar esta opción como menos probable. El cultivo de la lesión confirmó nuestra sospecha diagnóstica.



Tratamiento

Tras la valoración en el servicio de urgencias y teniendo en cuenta la extensión de las lesiones, iniciamos tratamiento empírico con amoxicilina/ácido clavulánico 875/125 mg oral 1 vez cada 8 horas durante 7 días. Se añadió al tratamiento mupirocina en crema 1 aplicación cada 12 horas durante el mismo periodo de tiempo, tanto en las lesiones presentes como en las nuevas lesiones que aparecieran. Se recomendó estudio del animal susceptible de haber contagiado a la paciente por parte de un veterinario.

Evolución

La paciente se citó en consulta 15 días después de su valoración en urgencias. Tras la instauración de la mencionada antibioterapia sistémica, dejaron de aparecer nuevas lesiones, y las presentes se resolvieron dejando una hipopigmentación postinflamatoria. Los resultados del estudio por parte de Veterinaria no se encontraban disponibles en el momento de nuestra valoración.

Comentario

Presentamos un caso en el que la anamnesis y los antecedentes epidemiológicos de la paciente jugaron un papel determinante a la hora de plantear los distintos diagnósticos diferenciales. La enfermedad por arañazo de gato se produce secundariamente a la infección por *Bartonella henselae*,¹ siendo los gatos su principal reservorio. Éstos inoculan la bacteria a través de una mordedura o de un arañazo. Su manifestación clínica más característica es la aparición de linfadenitis regional.



Pueden presentar pápulas, pústulas o nódulos en el lugar de inoculación, pero no es característica la aparición de pápulas y placas diseminadas eritematocostrosas.² La ausencia de adenopatías, la negatividad de la serología y la falta de respuesta a la azitromicina también van en contra de este diagnóstico. Las placas de la tinea corporis suelen presentar un borde circinado y activo. En cambio, la presencia de costras melicéricas redondeadas, algunas dejando erosiones en su base, es muy sugestiva del impétigo contagioso.³ La causa más frecuente es *S.aureus*, seguido de *S.pyogenes*. Es destacable el progresivo incremento de la resistencia a azitromicina de este último (el 14.9% de las cepas son resistentes),⁴ debiendo evitarse su empleo de manera empírica en este tipo de cuadros.





Figura 1.

Dos costras marronáceas con exfoliación periférica en región externa y anterior de brazo derecho, con una erosión en la zona superior del hombro.



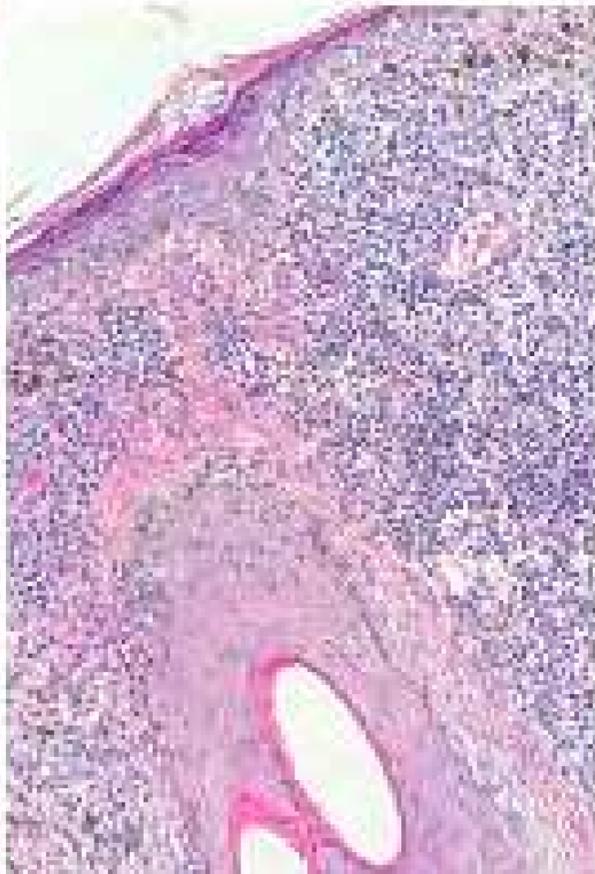


Figura 2.

Múltiples costras
marrónceas-melicéricas, de
distinto tamaño, en ambos
muslos.



Bibliografía

1. Szelc-Kelly CM, Goral S, Perez-Perez GI, Perkins BA, Regnery RL, Edwards KM. Serologic responses to Bartonella and Afipia antigens in patients with cat scratch disease. *Pediatrics*. 1995;96(6):1137-1142.
2. Carithers HA. Cat-scratch disease. An overview based on a study of 1,200 patients. *Am J Dis Child*. 1985;139(11):1124-1133. doi:10.1001/archpedi.1985.02140130062031
3. Pereira LB. Impetigo - review. *An Bras Dermatol*. 2014;89(2):293-299. doi:10.1590/abd1806-4841.20142283
4. Michos AG, Bakoula CG, Braoudaki M, et al. Macrolide resistance in Streptococcus pyogenes: prevalence, resistance determinants, and emm types. *Diagn Microbiol Infect Dis*. 2009;64(3):295-299. doi:10.1016/j.diagmicrobio.2009.03.004



09

Revisión de nevus con un exantema clásico adicional

Alicia Martínez Fernández
Raquel Cabana Navia
Jaime Martínez Mariscal,
Consuelo Sánchez Herreros



Anamnesis

Varón de 51 años, con antecedentes de dislipemia e infección por virus de la inmunodeficiencia humana (VIH) en terapia antirretroviral, con carga viral de 67 copias/ml y recuento de 400 CD4/ml en último control, acude a consulta de revisión de nevus refiriendo además una erupción asintomática con afectación palmoplantar de un mes de evolución. Refiere que la clínica comenzó con lesiones en las palmas de las manos, apareciendo sucesivamente en las semanas siguientes lesiones en las plantas de los pies y en el tronco. No fiebre ni sintomatología sistémica asociada. No viajes recientes, contacto con plantas o animales. Refiere relaciones sexuales de riesgo 4 meses antes, sin haberse objetivado úlceras o lesiones previas en mucosa genital u oral.

Exploración física

A la exploración física revisión de nevus bien, sin datos de alarma. Presenta además un exantema maculopapular constituido por sutiles lesiones rosadas ovaladas de distribución simétrica en tronco, así como lesiones eritematosas redondeadas, algunas con collarete descamativo, en palmas (**figura 1**) y plantas (**figura 2**), compatibles con clavos sífilíticos. No afectación facial ni de mucosas. No adenopatías palpables.

Exploraciones complementarias

Se realiza analítica con serologías, presentando anticuerpos anti-treponema pallidum positivos, confirmado mediante Inmunoanálisis quimioluminiscente de micropartículas (CMIA) y mediante *Treponema pallidum haemagglutination* (TPHA).



Asimismo, la prueba *Rapid plasma reagin* (RPR), que inicialmente es negativa, se positiviza tras dilución de la muestra en suero (título 1/64), en probable relación con fenómeno de prozona.

Diagnóstico

Sífilis secundaria.

Tratamiento

Se realiza tratamiento con Penicilina G benzatina 2,4 millones de unidades intramuscular en dosis única y se informa de la necesidad de control de los contactos sexuales en los meses previos. Por otro lado, el Servicio de Microbiología se encarga de registrar el caso, dado que se trata de una Enfermedad de Declaración Obligatoria.

Evolución

En revisión a los tres meses, el paciente ya no presenta lesiones cutáneas, objetivándose un descenso de los títulos de anticuerpos RPR de ocho veces, correspondiéndose con una adecuada respuesta clínica y serológica al tratamiento.

Comentario¹⁻⁵

La sífilis es una infección de transmisión sexual causada por la espiroqueta *Treponema pallidum*, cuya incidencia en Europa está en aumento desde el año 2000. La infección por VIH incrementa el riesgo de sífilis, y viceversa, tanto por el mecanismo de transmisión como por factores inmunológicos.



El curso natural de la enfermedad, en ausencia de tratamiento puede constar de las fases primaria, secundaria y terciaria, así como de neurosífilis. En muchas ocasiones la úlcera característica de la sífilis primaria pasa desapercibida por localizarse en áreas de poca visibilidad, produciéndose entre 3 y 12 semanas después, tras la diseminación hematógena, las manifestaciones de la sífilis secundaria. La afectación cutánea es muy variada, siendo la forma clínica más característica un exantema maculopapular con afectación palmoplantar, como en el caso descrito, y pudiendo acompañarse de sintomatología sistémica y linfadenopatías. El diagnóstico de confirmación habitualmente se establece mediante serología, con las pruebas treponémicas y reagínicas, siendo estas últimas útiles en el seguimiento del paciente. El tratamiento de primera línea de la sífilis secundaria se realiza con Penicilina G benzatina en dosis única, requiriéndose posteriormente revisiones con valoración clínica y serológica a los 3, 6, 9 12 y 24 meses en pacientes VIH.





Figura 1.

Lesiones eritematosas redondeadas con collarete descamativo en palmas.





Figura 2.

Lesiones eritematosas redondeadas con tendencia a la confluencia, algunas con collarete descamativo, en plantas.



Bibliografía

1. Sary G, Sary A. Infecciones de transmisión sexual. En: Bologna JL, Schaffer JV, Cerroni L. Dermatología. 4^a edición. Barcelona: Elsevier España; 2018. p 1447-59.
2. Arando M, Caballero E, Curran A, Armengol P, Barberá MJ, Vall-Mayans M. The Epidemiological and Clinical Characteristics of the Epidemic of Syphilis in Barcelona. *Actas Dermosifiliogr*. 2019;110(10):841-49. <https://doi.org/10.1016/j.ad.2019.03.014>
3. Janier M, Unemo M, Dupin N, Tiplica GS, Potočník M, Patel R. 2020 European guideline on the management of syphilis. *J. Eur. Acad. Dermatol. Venereol*. 2021;35(3):574-88. <https://doi.org/10.1111/jdv.16946>
4. Forrestel AK, Kovarik CL, Katz KA. Sexually acquired syphilis: Historical aspects, microbiology, epidemiology, and clinical manifestations. *J Am Acad Dermatol*. 2020;82(1):1-14. <https://doi.org/10.1016/j.jaad.2019.02.074>
5. Forrestel AK, Kovarik CL, Katz KA. Sexually acquired syphilis: Laboratory diagnosis, management, and prevention. *J Am Acad Dermatol*. 2020;82(1):17-28. <https://doi.org/10.1016/j.jaad.2019.02.074>



10

Infección crónica inguinal imitadora de hidradenitis supurativa

Diego Soto García
Carmen Couselo Rodríguez
Sandra Martínez Fernández
Hae Jin Suh Oh



Anamnesis

Mujer de 38 años de edad, remitida a nuestro servicio por presentar lesiones nodulares en ambas ingles con fístulas y episodios de supuración recidivantes de dos años de evolución. Previamente había sido valorada en urgencias por el servicio de Ginecología por un absceso vulvar. La paciente refería episodios recurrentes de dolor y supuración en zona inguinal que mejoraban al recibir antibiótico oral, pero reaparecían sistemáticamente al suspenderlo. La paciente no fue nunca fumadora, tenía normopeso, no presentaba antecedentes de infecciones de transmisión sexual, infecciones orales, ni había sido nunca usuaria de anticonceptivos tipo dispositivos intrauterinos (DIU). No tenía antecedentes personales ni familiares de hidradenitis supurativa.

Exploración física

En la exploración física se palpó un canal sobre la región inguinal derecha y un nódulo subyacente en esa zona (**figura 1A**). En la ingle contralateral se observaron cicatrices lineales de episodios inflamatorios previos (**figura 1B**).

Exploraciones complementarias

Se realizó una ecografía cutánea de la zona indurada al tacto en región inguinal derecha, en la que se objetivó una colección de morfología lineal-canaliforme, hipoeoica, de 18x2,2 mm (figura 2) sin vascularización en modo doppler. Recientemente había sido explorada por ginecología (incluyendo ecografía uterina) y no se encontraron alteraciones a nivel genital. Los cultivos del material drenante fueron positivos para *Actynomices radingae*.



Diagnóstico

Inicialmente se interpretó el caso como una hidradenitis supurativa, pero ante la falta de lesiones en otras localizaciones, el inicio tardío de la clínica sin ningún antecedente sugestivo, el resultado del cultivo microbiológico y el curso recidivante al suspender tratamiento antibiótico; se planteó el diagnóstico diferencial de actinomycosis inguinal por *Actinomices radingae*.

Tratamiento

Se inició tratamiento antibiótico con amoxicilina 500 mg cada 8 horas durante un año.

Evolución

Tras el inicio de esta pauta antibiótica ha permanecido asintomática sin nuevos brotes tras 5 meses de tratamiento.

Comentario

La actinomycosis es una enfermedad supurativa crónica con tendencia a la formación de fístulas, causada por bacterias grampositivas anaerobias del género *Actinomyces*, inicialmente localizadas en el tracto digestivo y genital femenino¹. La afectación cutánea, habitualmente se produce por contigüidad desde un foco cercano, como la cavidad oral, siendo más rara la diseminación hematógena². También se ha relacionado con cuerpos extraños, especialmente en el caso de usuarias de anticonceptivos tipo DIU³. En estas pacientes, puede producir clínica locorregionales variada siendo la más frecuente los abscesos pélvicos y la enfermedad inflamatoria pélvica.



Actinomyces israelii es el microorganismo causal más frecuentemente aislado¹. En cuanto al *Actinomyces radingae*, su hallazgo es excepcional, siendo hasta la fecha escasamente reportado en la literatura^{2,4}. Queremos remarcar la importancia de mantener un diagnóstico diferencial amplio ante lesiones próximas al área genital en pacientes con la sospecha clínica de hidradenitis supurativa. Podemos concluir que microorganismos con poca capacidad patogénica pueden ser responsables de infecciones de carácter crónico, que requieren de tratamiento antibiótico prolongado más allá de la remisión sintomática.





Figura 1.

A: canal indurado y palpable en pliegue inguinal derecho, en profundidad se palpaba un nódulo en esa zona. **B:** cicatrices en pliegue inguinal izquierdo.



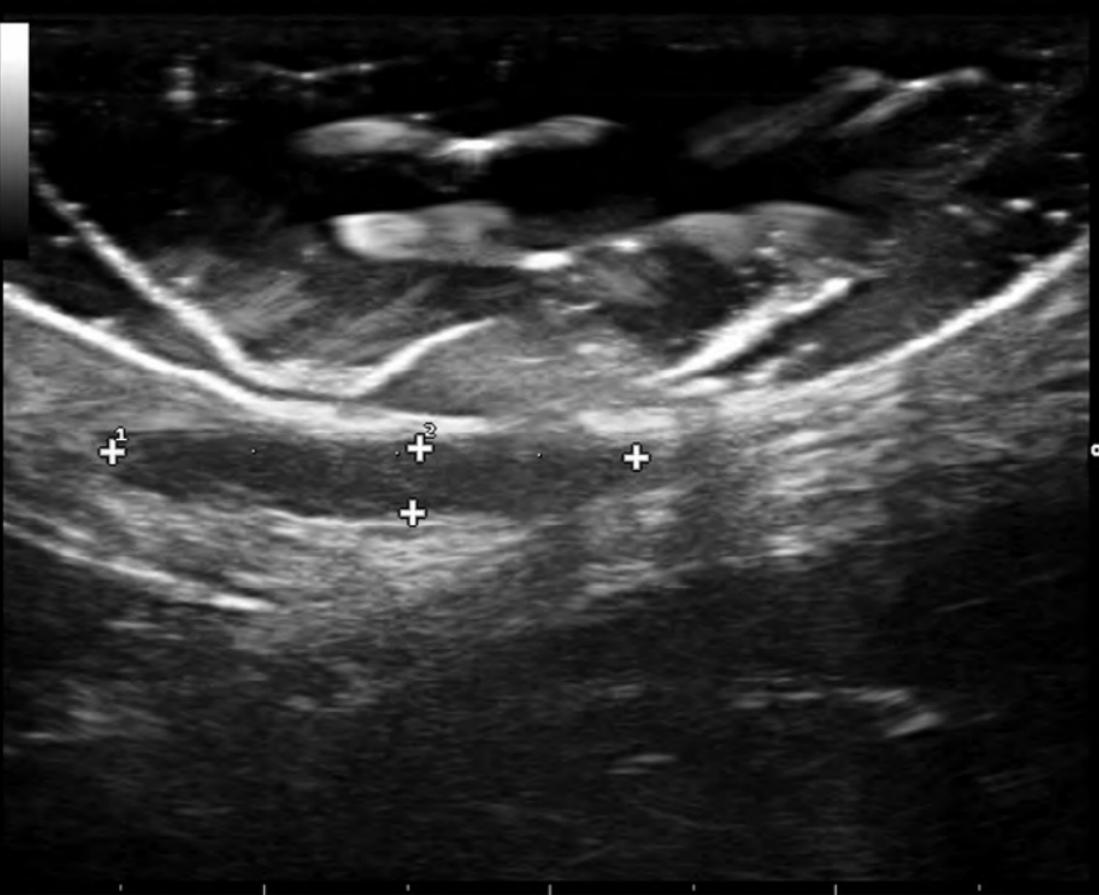


Figura 2.

Ecografía cutánea, sonda lineal, 18 MHz: En modo B, a nivel inguinal derecho, se observa colección de morfología lineal-canaliforme, hipoeoica, que mide 18.3x2.2 mm, bien delimitada.



Bibliografía

1. Hsueh L, Kacharam S, Shah AD. A rare case of Actinomyces skin and soft tissue infection in an end-stage kidney disease patient with a review of the literature. Hemodial Int. 2020;24(3):40-45. doi:10.1111/hdi.12843
2. Attar KH, Waghorn D, Lyons M, Cunnick G. Rare species of actinomyces as causative pathogens in breast abscess. Breast J. 2007;13(5):501-505. doi:10.1111/j.1524-4741.2007.00472.x
3. García-García A, Ramírez-Durán N, Sandoval-Trujillo H, Romero-Figueroa MDS. Pelvic Actinomycosis. Can J Infect Dis Med Microbiol. 2017;2017:9428650. doi:10.1155/2017/9428650
4. Chanqueo L, Morales P. Actinomyces radingae. Rev Chilena Infectol. 2019;36(3):369-370. doi:10.4067/S0716-10182019000300369



11

El porqué de vigilar sus areolas si es usted un montañero aficionado

Aida Menéndez Parrón
Rosa María Escribano de la Torre
Pau Rosés Gibert
Vanessa Fatsini Blanch



Anamnesis

Varón de 46 años, sin antecedentes médico-quirúrgicos de interés que es derivado a nuestras consultas desde la Unidad de Patología Mamaria de nuestro hospital para valoración de lesión asintomática en areola mamaria de tres meses de evolución. El paciente no refería clínica sistémica ni presentaba otras lesiones cutáneas asociadas.

Exploración física

Se objetivó eritema, induración y aumento de volumen de areola mamaria derecha (**figura 1**).

Exploraciones complementarias

Previo a nuestra valoración se había realizado mamografía y ecografía mamaria que mostraron engrosamiento cutáneo asimétrico en región areolar, esta última asociando un aumento de la vascularización inespecífico, BIRADS O. Posteriormente se realizamos biopsia (**figura 2**) que muestra epidermis sin alteraciones con infiltrado inflamatorio linfocitario de distribución perivascular e intersticial en dermis superficial y profunda. En dicho infiltrado se observan células de fenotipo B y T acompañadas por ocasionales células plasmáticas politípicas. No se observan elementos CD 30 positivos ni reordenamiento clonal. Tinción EBER negativa. Se decidió solicitar serología para *Borrelia burgdorferi* que resultó positiva (IgG CLIA positivo, IgM ELFA/CLIA negativo) y ante estos hallazgos repetimos la biopsia cutánea para realizar PCR en tejido fresco, resultando positiva para *Borrelia* spp ADN (negativa para *Ehrlichia* spp, *Babesia* spp, *Coxiella burnetii*, *Rickettsia* y *Anaplasma phagocytophilum*)



Diagnóstico

Pseudolinfoma cutáneo asociado a *Borrelia burgdorferi*.

Tratamiento

Se instauró tratamiento con doxiciclina 100 mg/12 h vía oral durante 21 días y propionato de clobetasol en pomada.

Evolución

En las revisiones se objetivó mejoría progresiva del eritema, la induración y el volumen de la lesión, aunque sin conseguir volver por completo al tamaño original de la areola tras 5 meses de seguimiento.

Comentario^{1,2}

El pseudolinfoma cutáneo constituye un grupo heterogéneo de trastornos cutáneos benignos que simulan a los linfomas cutáneos. Aunque en la mayoría de las ocasiones pueden ser procesos idiopáticos, se trata de una proliferación reactiva que se ha asociado a diversos estímulos que incluyen picaduras, tatuajes, piercings o fármacos, entre otros. En Europa y en áreas endémicas de la garrapata *Ixodes ricinus*, los pseudolinfomas B se han asociado con frecuencia a la infección por *Borrelia burgdorferi*. De este modo, el linfocitoma cutis inducido por *Borrelia* es una manifestación cutánea infrecuente de la enfermedad de Lyme.



Se puede desarrollar desde semanas hasta meses después de la infección y las localizaciones más frecuentemente afectadas son el complejo areola pezón, el lóbulo auricular y el área genital. La identificación de esta entidad requiere de una adecuada sospecha clínica y es en muchas ocasiones, la clave diagnóstica de la enfermedad ya que los pacientes pueden no recordar picaduras y pueden no haber presentado o advertido previamente un eritema crónico *migrans*.





Figura 1.

Imagen clínica, eritema e induración en areola derecha.



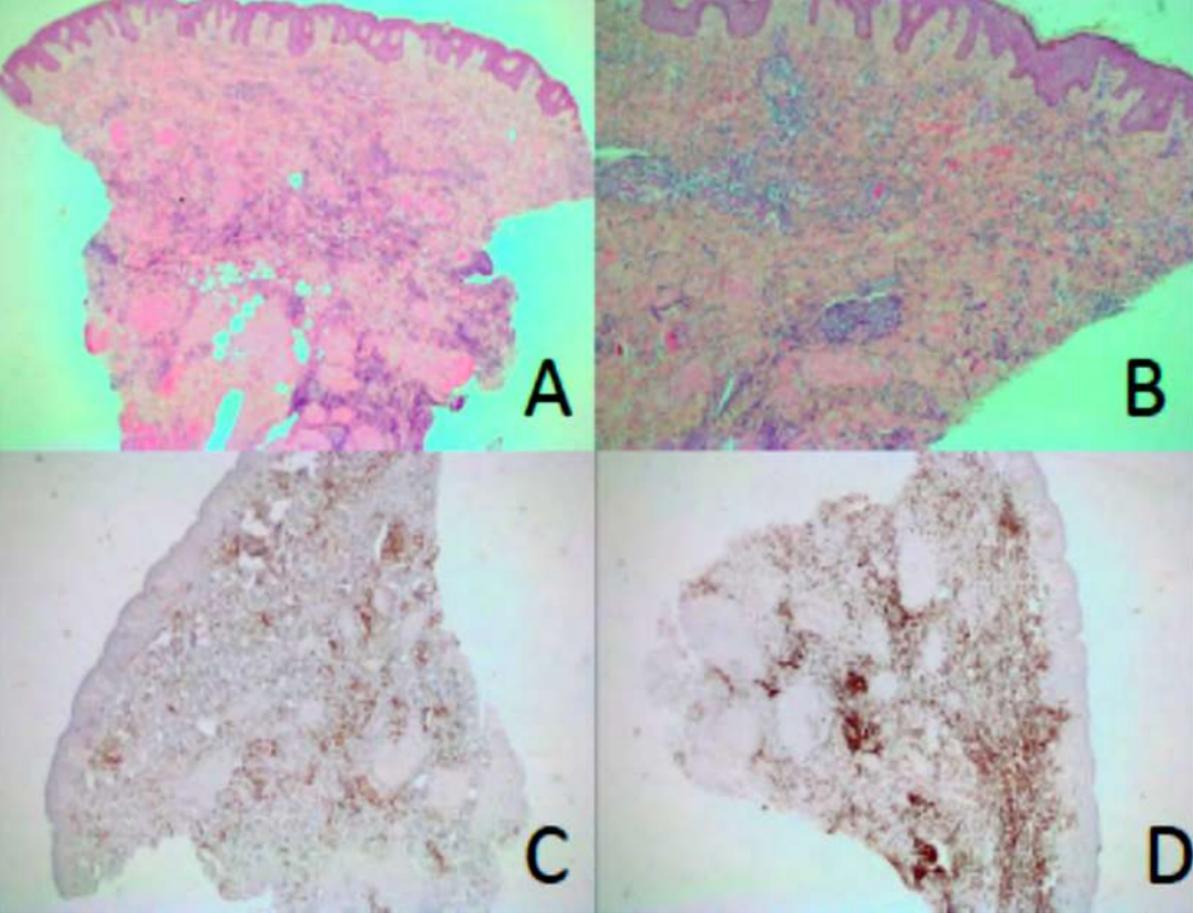


Figura 2.

Imagen histológica, **A B** H&E;
C CD3; **D** CD20.



Bibliografía

1. Foessel L, Bretz Grenier MF, Weingertner N, Mathelin C Borrelial lymphocytoma of the breast areola in a 52 year old man An uncommon manifestation of Lyme disease Diagn Interv Imaging 2013 94 104 107.
2. Stanek G, Wormser GP, Gray J, Strle F Lyme borreliosis Lancet 2012 379 461.
3. Maraspin V, Cimperman J, Lotric Furlan S, Ruzic Sabljic E, et al Solitary borrelial lymphocytoma in adult patients Wien Klin Wochenster 2002 114 13 14 515 23.
4. Maraspin V, Klevisar MN, Ruzic Sabljic E, Lusa L, Strle F Borrelial lymphocytoma in adult patients Clin Infect Dis 2016 63 914 921.



12

“Sobre el papel, psoriasis”

Antonio José Durán Romero

Juan Ortiz Álvarez

Juan Carlos Hernández Rodríguez

Enrique Jorquera Barquero



Anamnesis

Mujer de 53 años, sin alergias conocidas a fármacos y con diagnóstico de psoriasis palmoplantar desde hace 2 años como único antecedente de interés, acude a la revisión refiriendo empeoramiento notable de su enfermedad, con aparición de lesiones cutáneas muy pruriginosas en zonas previamente no afectas. Comenta haberse aplicado “la crema de corticoides de la psoriasis” en las lesiones sin notar mejoría. En la visita previa, 3 meses antes, se había iniciado tratamiento con 15 mg de metotrexato subcutáneo semanal, complementándolo con clobetasol pomada y queratolíticos tópicos diarios. Previo al inicio de metotrexato la paciente había realizado tratamiento con acitretina oral, suspendida por respuesta subóptima al mismo.

Exploración física

Palmas y plantas de los pies presentaban hiperqueratosis leve, más acentuada en zonas de apoyo, sin pústulas ni otras lesiones. En región nugal, **(figura 1)** antebrazos, dorso de mano derecha, **(figura 2)** ingles y dorso y cara lateral de ambos pies, se apreciaban placas eritemato-violáceas, poco descamativas y de bordes sobreelevados más eritematosos. Dichas placas presentaban aclaramiento central y algunas pápulas y pústulas en su interior. No se observaba afectación mucosa.

Exploraciones complementarias

Se realizó una biopsia punch de 4 mm de uno de los bordes de las lesiones, enviándose muestra para cultivo de hongos, resultando el mismo positivo para *Trichophyton rubrum*.



Diagnóstico

Tiña *corporis* incógnito.

Tratamiento

Se instauró tratamiento con terbinafina oral 250 mg/día durante 1 mes, además de miconazol e hidrocortisona tópicos hasta mejoría de las lesiones.

Evolución

Con el tratamiento pautado las lesiones de nueva aparición descritas se resolvieron de forma completa, persistiendo ligera hiperqueratosis palmoplantar debido a la patología de base de la paciente (psoriasis), bien controlada en este momento con metotrexato 15 mg/semana subcutáneo.

Comentario

La tiña *corporis* es una infección cutánea fúngica superficial por dermatofitos, principalmente de los géneros *Trichophytum* (*T.*), *Microsporum* (*M.*) y *Epidermophyton*. *T. rubrum* es con diferencia el microorganismo más frecuentemente implicado. Afecta principalmente a postpúberes y adultos jóvenes, sin predilección entre sexos y puede adquirirse por contacto con personas o animales afectos o por fómites contaminados.¹ Predisponen a ella la historia personal de dermatofitosis, la presencia de familiares afectos, la convivencia con mascotas, la hiperhidrosis o la inmunosupresión.



Se denomina tiña incógnita a aquella con clínica atípica debido al tratamiento previo con antiinflamatorios tópicos (corticoesteroides o inhibidores de la calcineurina).¹ Estas formas suelen presentar menor eritema, descamación y picor y bordes menos definidos, lo que dificulta su diagnóstico correcto.² Aunque el diagnóstico suele ser clínico, el cultivo microbiológico es el gold estándar. La histología o la visualización directa del hongo mediante tinciones como el KOH pueden ser de utilidad. El tratamiento se realiza con antifúngicos tópicos, principalmente azoles y alilaminas. En formas extensas, profundas o no respondedoras es necesario instaurar terapia oral.¹





Figura 1.

Placa cervical posterior eritematodescamativa, bien delimitada, con bordes sobreelevados y pápulas y pústulas en su interior.





Figura 2.

Placa color piel en dorso de mano derecha con bordes netos, sobreelevados rojo-violáceos y pápulas del mismo color sobre la placa.



Bibliografía

1. Leung AK, Lam JM, Leong KF, Hon KL. Tinea corporis: an updated review. *Drugs Context.* 2020 Jul 20;9:2020-6.
2. Ive FA, Marks R. Tinea incognito. *Br Med J.* 1968 Jul 20;3(5611):149-52.



13

Leishmaniasis cutánea en zona endémica: caso clínico

Ana Martínez Lauwers
María de la Soledad Vallejo-Ruiz
Ricardo Francisco Rubio-Aguilera
Cristina Martínez-Morán



Anamnesis

Varón de 69 años con antecedentes personales de carcinoma epidermoide de pulmón, EPOC y artritis reumatoide, en tratamiento con omeprazol, metotrexato y ácido fólico. Acude a consulta de dermatología por una lesión en ventana nasal de 12 meses de evolución, que en ocasiones se inflama y produce molestias, y por la cual no ha realizado ningún tratamiento.

Exploración física

Presenta en ventana nasal derecha una placa de 15 mm infiltrada de aspecto eritematovioláceo y translúcido, con zonas costrosas amarillentas en el centro de la lesión (**figura 1**). Con sospecha clínica de leishmaniasis cutánea y para realizar diagnóstico diferencial con metástasis cutánea del carcinoma pulmonar o tuberculosis; se realiza una biopsia.

Exploraciones complementarias

En la muestra se observa un denso infiltrado linfocitocítico difuso con componente plasmocelular, que ocupa la dermis papilar y reticular. Los histiocitos forman granulomas no necrotizantes y, en la zona más superficial contienen leishmanias en su citoplasma (**figura 2**). El infiltrado inflamatorio alcanza focalmente la basal de la epidermis, con exocitosis inflamatoria e hiperqueratosis con paraqueratosis y costra fibrino-leucocitaria.

Diagnóstico

Leishmaniasis cutánea.



Tratamiento

Se realiza una infiltración subcutánea semanal durante 4 semanas de antimonioato de meglumina.

Evolución

Durante el periodo de tratamiento, la lesión fue mejorando, disminuyendo la induración primero y el eritema posteriormente, hasta su resolución completa.

Comentario¹⁻⁴

La leishmaniasis es una enfermedad causada por un protozoo flagelado del género *leishmania*, un parásito intracelular obligado cuyo vector es el flebótomo hembra de los géneros *Phlebotomus* y *Lutzomyia*. Existen tres formas de enfermedad: la cutánea, la mucocutánea y la visceral. Se trata de una enfermedad esencialmente zoonótica cuyos principales reservorios son los perros y los roedores. Su distribución es mundial, aunque la mayoría de casos se agrupan en América del Sur, la cuenca mediterránea y algunas zonas de Asia y África. Entre 2009 y 2014 en la zona suroeste de la Comunidad de Madrid, hubo un brote de leishmaniasis que afectó principalmente a Fuenlabrada. Varios estudios proponen como posibles causas la presencia de grandes espacios verdes de reciente construcción por el ser humano, una amplia red de comunicaciones, la incursión de las explotaciones agrícolas y los asentamientos en las grandes zonas verdes junto con las condiciones climáticas, temperatura, humedad, y los cambios en las precipitaciones. Presentamos un nuevo caso de leishmaniasis cutánea con clínica florida que planteó múltiples opciones diagnósticas y obtuvo una respuesta excelente con el tratamiento con antimonioato de meglumina intralesional.





Figura 1.

Placa eritematoviolácea con costras amarillentas en superficie en ventana nasal del paciente.



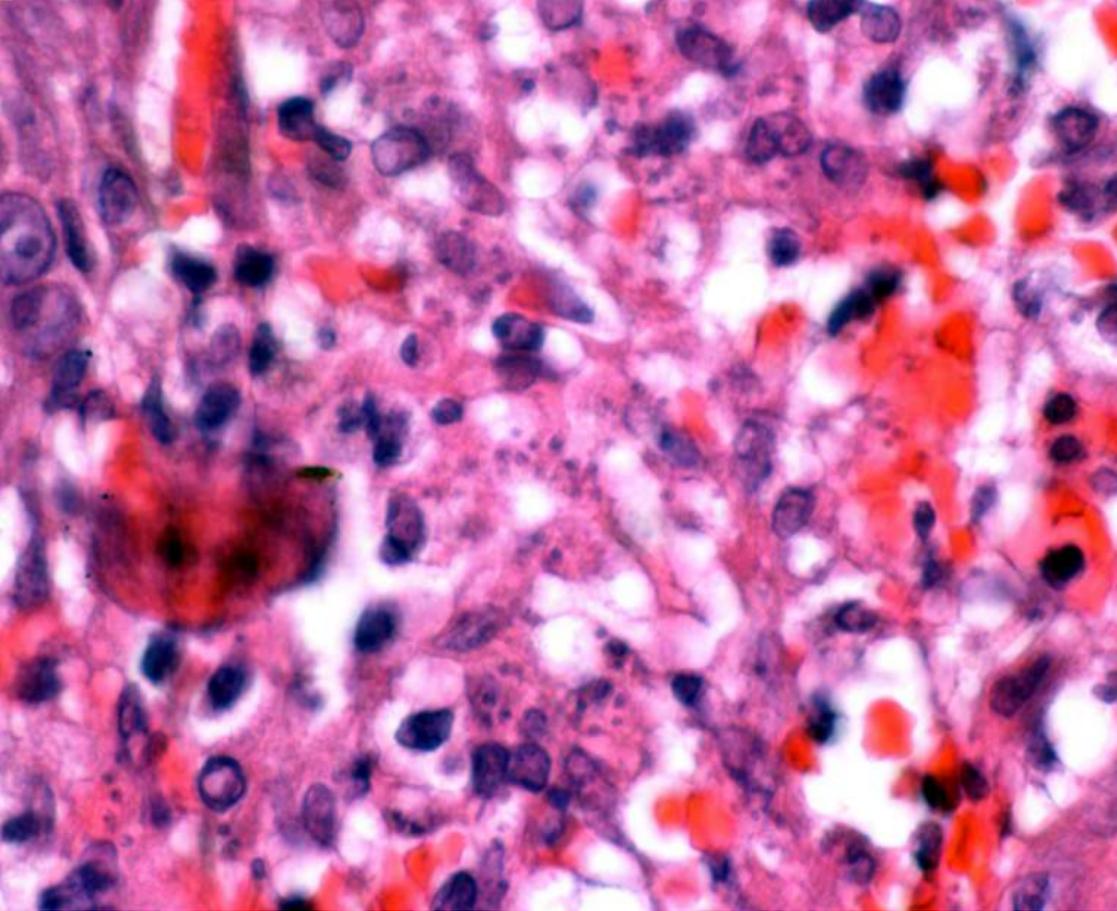


Figura 2.

Leishmanias en el citoplasma de los histiocitos que forman granulomas no necrotizantes.



Bibliografía

1. Abadías-Granado I, Diago A, Cerro PA Palma-Ruiz AM, Gilaberte Y. Leishmaniasis cutánea y mucocutánea. ACTAS Dermo-Sifilogr. 2021;112:601-618.
2. Pérez Roldan Francisca, Montilla Pérez Manuel, Muñoz Lomas Fernando. Brote de Leishmaniasis en la Comunidad Autónoma de Madrid: importancia de las medidas de prevención. Enferm. glob. 2016 Ene [citado 2021 Nov 05] ; 15(41): 361-374.
3. David C, Dimier-David L, Vargas F, Torrez M, Dedet JP. Fif- teen years of cutaneous and mucocutaneous leishmaniasis in Bolivia: a retrospective study. Trans R Soc Trop Med Hyg. 1993;87:7-9.
4. Arboleda M, Barrantes S, Úsuga LY, Robledo SM. Successful treatment of cutaneous leishmaniasis with intralesional meglumine antimoniate: A case series. Rev Soc Bras Med Trop. 2019 May 16;52:e20180211.



14

Lo improbable puede ser posible

Irene Sánchez Gutiérrez
Francisco José Rodríguez Cuadrado
Juan Luís Castaño Fernández
Irene Salgüero Fernández



Anamnesis

Presentamos el caso de una mujer de 65 años de nacionalidad española, con consumo de drogas vía intravenosa y cannabis en el pasado, seropositiva para el virus de la inmunodeficiencia humana. Tras abandonar el tratamiento antirretroviral durante cuatro años, debuta con numerosas enfermedades definitorias de SIDA, entre las cuáles se encuentran las siguientes: leishmaniasis visceral, micobacteriosis diseminada, úlcera glútea por CMV y neumonía por *Pneumocystis jirovecii*. Estando ingresada por ello, interconsultan al servicio de Dermatología por aparición de *novu* de múltiples lesiones cutáneas nodulares subcutáneas, poco sintomáticas, a nivel principalmente de antebrazos y piernas.

Exploración física

En la exploración física se objetivaron múltiples lesiones nodulares a nivel de antebrazos y miembros inferiores (**figura 1**), eritematovioláceas, con tendencia a la ulceración en zonas expuestas (**figura 2**).

Exploraciones complementarias

Se realizó ecografía, objetivando paniculitis ecográfica. Así mismo, se realizó cuña cutánea ecodirigida en una lesión de cara inferior de miembro inferior izquierdo. En la biopsia de piel y tejido celular subcutáneo se observó una paniculitis con septos ensanchados y edematosos e infiltrado inflamatorio que afectaba preferentemente al lobulillo, y que contenía numerosos neutrófilos e histiocitos con microorganismos en el citoplasma concordantes con *Leishmania*, por lo que se decidió ampliar el estudio con una PCR para *Leishmania*, con resultado finalmente positivo.



El estudio inmunohistoquímico para citomegalovirus y herpes simple fue negativo. Las técnicas de PAS y metenamina no demostraron presencia de hongos.

Diagnóstico

La clínica y la biopsia fueron diagnósticas de leishmaniasis cutánea, compatible con una forma diseminada dada la gran extensión de las lesiones cutáneas.

Tratamiento

Se decidió completar la pauta de anfotericina B que la paciente estaba recibiendo por el antecedente de leishmaniasis visceral, con diez dosis en fase aguda y dosis de 200 mg intramusculares mensuales posteriormente.

Evolución

Dos meses más tarde, tras persistencia de clínica se decidió volver a biopsiar, hallando dermatitis granulomatosa necrotizante profunda sin presencia de microorganismos con las técnicas de PAS, Groccot y Zhiel-Neelsen, pero con PCR para Leishmania positiva. Tras una revisión de la literatura, se concluyó que el cambio a nivel histológico podría corresponderse a una mayor respuesta del organismo ante la infección, hecho que se puede comprender en el marco de una recuperación paulatina del sistema inmunológico, como fue el caso de nuestra paciente que de manera inmediatamente previa al debut de la clínica cutánea presentaba unos niveles de linfocitos colaboradores de 2 copias por milímetro cúbico de sangre para ir recuperando progresivamente los niveles hasta valores normales.



Finalmente, la paciente presentó una mejoría paulatina de las lesiones cutáneas manteniendo el tratamiento mensualmente.

Comentario¹⁻³

La forma de presentación más característica de la leishmaniasis cutánea es en forma de pápula o nódulo eritematoso con tendencia a la ulceración en zonas expuestas, tal y como presentaba nuestra paciente. Sin embargo, ésta no fue nuestra primera sospecha diagnóstica por varios motivos. Para empezar, las lesiones eran múltiples, hecho bastante inusual en la leishmaniasis cutánea. Además, nuestra paciente acababa de iniciar el tratamiento para leishmaniasis visceral, que tiene la misma posología que la leishmaniasis cutánea diseminada. Tras una revisión exhaustiva de la historia clínica de la paciente durante su ingreso en Medicina Interna por las enfermedades definitorias de SIDA, se observó que el cuadro clínico debutó coincidiendo en el tiempo con la mejoría de los niveles de linfocitos colaboradores, por lo que se atribuyó lo inusual de la forma de presentación a un concomitante síndrome de reconstitución inmunológica, que también podía explicar los cambios en la histología en las lesiones persistentes. Finalmente, aunque la leishmaniasis cutánea diseminada es muy infrecuente en nuestro país, hay que tener en cuenta que, en casos de inmunodeficiencia severa como en nuestra paciente, lo improbable puede ser posible.





Figura 1.

Lesiones nodulares
eritematovioláceas en
miembros inferiores.





Figura 2.

Placa color piel en dorso de mano derecha con bordes netos, sobreelevados rojovioláceos y pápulas del mismo color sobre la placa.



Bibliografía

1. Murdoch DM, Venter WD, Van Rie A, Feldman C. Immune reconstitution inflammatory syndrome (IRIS): review of common infectious manifestations and treatment options. *AIDS Res Ther.* 2007;4:9.
2. Tadesse A, Hurissa Z. Leishmaniasis (PKDL) as a case of immune reconstitution inflammatory syndrome (IRIS) in HIVpositive patient after initiation of anti-retroviral therapy (ART). *Ethiop Med J.* 2009;47(1):77-79.
3. Abadías-Granado. Y, Diago. A, Cerro. P, et al. Leishmaniasis cutánea y mucocutánea. *Actas Dermosifiliogr* 2021; 112 (7): 601-618.



15

Placa costrosa cervical en una adolescente con síndrome de Down

Ana Serrano Ordóñez
Eduardo López Vera
Irene López Riquelme
Elisabeth Gómez Moyano



Anamnesis

Paciente mujer de 15 años, con síndrome de Down, sin otros antecedentes personales de interés. Derivada a consultas externas de Dermatología por una erupción cutánea generalizada de meses de evolución, ligeramente pruriginosa, con formación de placas costrosas en el cuello.

Exploración física

Presentaba pápulas eritematosas distribuidas en el tronco, brazos y palmas (**figura 1**), así como placas hiperqueratósicas con descamación gruesa en región cervical posterior (**figura 2**). Se observaban fisuras y erosiones con signos de sobreinfección bacteriana en algunas localizaciones. En las palmas de ambas manos, destacaba la presencia de lesiones lineales, serpiginosas, de color grisáceo, de unos 4 mm de longitud.

Exploraciones complementarias

Se realizó el test de la tinta sobre las lesiones compatibles con surcos acarinos en palmas, que resultó positivo. Así mismo, se observaron muestras obtenidas por raspado bajo microscopio con solución de hidróxido de potasio al 10%, con lo que se identificó la presencia de ácaros vivos y huevos. Estos hallazgos, junto con la clínica, confirmaron el diagnóstico de sarna noruega.

Diagnóstico

Sarna noruega o sarna costrosa.



Tratamiento

Se realizó tratamiento con ivermectina oral a dosis de 0.2 mg/kg cada 7 días durante tres semanas (en total, tres dosis de 9.4 mg separadas por una semana cada dosis), asociado a permetrina tópica 5% durante dos semanas y vaselina con ácido salicílico 30% sobre las placas costrosas cervicales.

Evolución

Dos semanas después de finalizar el tratamiento, la paciente presentaba una notable mejoría de las manifestaciones cutáneas en el tronco. Sin embargo, persistía la placa hiperqueratósica cervical posterior. Por tanto, se continuó el tratamiento con permetrina tópica durante dos semanas más, con una posterior resolución completa de las lesiones. El examen directo bajo microscopio fue negativo.

Comentario

La sarna noruega es una forma menos frecuente y extremadamente contagiosa de escabiosis, causada por una hiperinfestación tras infección por *Sarcoptes scabiei*. Puede ocurrir en asociación a situaciones que impliquen una disminución de la inmunidad celular¹, y se observa de forma más frecuente en pacientes con síndrome de Down y en ancianos.^{2,3} Los pacientes con trisomía 21 presentan una mayor predisposición a las infecciones cutánea. Sin embargo, no se conoce por completo por qué el síndrome de Down aumenta la susceptibilidad a padecer sarna noruega en ausencia de otros estados de inmunosupresión.⁴



Debido a su presentación atípica, el diagnóstico de sarna noruega suele ser tardío y puede confundirse con otras dermatosis. El diagnóstico diferencial incluye psoriasis, eccemas, enfermedad de Darier, ictiosis, pitiriasis *rubra pilaris* y queratodermia palmoplantar.⁴

La gran carga de ácaros implica un riesgo significativamente elevado de transmisión con escaso contacto. Por tanto, debe establecerse un tratamiento adecuado para evitar su evolución, contagio y complicaciones.

El tratamiento recomendado consiste en la administración de ivermectina oral asociada a un agente tópico. Según la gravedad, se recomiendan tres, cinco o siete dosis de ivermectina.⁵





Figura 1.

Múltiples pápulas y placas hiperqueratósicas en tronco y brazos.





Figura 2.

Placas hiperqueratósicas
costrosas en región cervical
posterior.



Bibliografía

1. Matsuura H, Senoo A, Saito M, Fujimoto Y. Norwegian scabies. *Cleve Clin J Med*. 2019;86(3):163-4. <https://doi.org/10.3949/ccjm.86a.18081>
2. Mantero NM, Jaime LJ, Nijamin TR, Laffargue JA, De Lillo L, Grees SA. Sarna noruega en un paciente pediátrico con síndrome de Down. A propósito de un caso. *Arch Argent Pediatr*. 2013;111(6):141-3. <https://doi.org/10.5546/aap.2013.e141>
3. Rahdar M, Maraghi S. Norwegian scabies in two immune-compromised patients: A case report. *Iran J Public Health*. 2019;48(6):1169-73.
4. Nagsuk P, Moore R, Lopez L. A case report of crusted scabies in an adult patient with Down syndrome. *Dermatol Online J*. 2015;21(8):13. <https://doi.org/10.5070/D3218028438>
5. Parasites – Scabies. <https://www.cdc.gov/parasites/scabies/index.html> [Consultada en diciembre de 2021].



16

Úlceras múltiples en paciente inmunodeprimido: ¿quién es quién?

Elena de Jesús García Verdú
Elena Lucía Pinto Pulido
Isabel Polo Rodríguez



Anamnesis

Mujer de 80 años con glomerulonefritis asociada a P-ANCA, en tratamiento inmunosupresor durante dos meses con prednisona 60 mg y ciclofosfamida 100 mg desde último brote de deterioro de la función renal, acudió al Servicio de Urgencias de nuestro hospital por dolor intraoral, genital y perianal con relación a úlceras en dichas localizaciones de un mes de evolución. Había recibido tratamiento de las mismas con antifúngicos y antibióticos tópicos (nistatina, miconazol, neomicina) sin mejoría de los síntomas.

Exploración física

A la exploración física, la paciente presentaba úlceras orales múltiples redondeadas de 4 a 6 mm de diámetro cubiertas por exudado fibrinoso y distribuidas por el dorso lingual y encías, observándose en comisura bucal izquierda erosión costrosa de unos 2 cm de bordes regulares bien definidos (**figura 1**). Así mismo, se observaban úlceras múltiples de 1 a 2 cm afectando a la completa circunferencia perianal de borde geográfico rojizo y fondo eritematoso limpio, además de úlceras aisladas en cara interna de labios menores.

Exploraciones complementarias

Se realizó analítica sanguínea con hemograma que mostró pancitopenia severa (leucocitos 800/ μl con 520/ μl neutrófilos y 60/ μl linfocitos, 3500000/ μl hematíes, 146000/ μl plaquetas) y bioquímica básica sin alteraciones significativas (destacando mantenimiento de función renal previa).



En el perfil proteico se observó una elevación de proteína C reactiva de 42.2 mg/L. No se objetivaron trastornos carenciales ni alteraciones relevantes en el estudio de anemias. El sedimento de orina y urocultivo fueron positivos para infección del tracto urinario por *Proteus mirabilis*. Los estudios serológicos y de autoinmunidad fueron negativos. En cuanto a los estudios microbiológicos, se obtuvo negatividad para cultivo de hongos en exudado bucal, pareja de hemocultivos, reacción en cadena de la polimerasa (PCR) en exudado de úlcera genital para herpes simple tipo 2 y virus varicela zóster, y positividad para PCR de muestra sanguínea para citomegalovirus y en exudado de úlcera genital para virus herpes simple tipo 1.

Diagnóstico

En un primer momento, dada la escasa extensión y actividad de las úlceras, se atribuyeron a la propia neutropenia con participación de *Candida* como agravante. No obstante, tras corregirse la neutropenia y a pesar de haber iniciado tratamiento antiinflamatorio con corticoides sistémicos y tópicos, se produjo extensión de las úlceras perianales a nalgas con adopción de morfología más redondeada de bordes muy bien definidos con eritema vivo, presentando unas escara necrótica y otras fondo eritematoso limpio (**figura 2**), además de evolución de lesiones asiladas en labios menores a placa ulcerada en labio menor izquierdo de 12 a 15 mm con contorno nítido eritematoso ligeramente polilobulado. En dicho momento, se valoró la actividad infecciosa vírica (citomegalovirus, herpes simple, varicela zóster) como agente causal más probable. Se desestimó la realización de biopsia con inmunofluorescencia directa por el hallazgo citomegalovirus como etiología del cuadro más probable tras la realización de pruebas complementarias en detrimento de la patología autoinflamatoria.



Tratamiento

En primera instancia en espera de estudios ulteriores, se inició tratamiento con fluconazol 200 mg al día por sospecha de sobreinfección candidiásica en úlceras orales y sintomático de las úlceras con antiinflamatorios sistémicos (prednisona 50 mg) y tópicos (acetónido de triamcinolona 0,1%). La infección de tracto urinario inferior fue cubierta con ceftriaxona 1 g cada 24 horas. Ante el empeoramiento de las lesiones tras corrección de neutropenia con retirada de ciclofosfamida y tratamiento antiinflamatorio, se realizó tratamiento empírico herpético con aciclovir 10 mg/kg cada 8 horas.

Dado el intenso estado de mielosupresión de la paciente y los hallazgos en las pruebas complementarias, se pautaron 10 días de tratamiento intravenoso sistémico con meropenem 1 g cada 8 horas, fluconazol 200 mg al día, valganciclovir 900 mg cada 12 horas y valaciclovir 500 mg cada 12 horas, continuando con tratamiento oral hasta completar 12 días con fluconazol, 14 días con valganciclovir y 20 días con valaciclovir ; así mismo, la paciente recibió tratamiento con estimulante de colonias de granulocitos y soporte nutricional.

Evolución

Se decidió ingreso hospitalario a cargo de Nefrología en colaboración con el Servicio de Dermatología y de Hematología para completar estudio y administrar el tratamiento anteriormente indicado. La paciente presentó buena evolución a lo largo de sus 15 días de ingreso, con remisión completa de las úlceras bucales y progresiva mejoría de las presentadas en región perianal y genital.



Desde el punto de vista hematológico, se recuperaron plaquetopenia y leucopenia, a excepción de anemia, con cifras de hemoglobina en torno a 9-10 g/dL que se trató de forma empírica con transfusión de 2 concentrados de hematíes y de ferroterapia oral dada la ausencia de anomalías relevantes en estudios completados y su probable etiología multifactorial (trastorno crónico por infección, vasculitis, deterioro de la función renal).

Comentario

Las manifestaciones cutáneas debidas a infección por citomegalovirus en pacientes inmunodeprimidos son un hallazgo inusual en la práctica clínica, por una parte, debido a la ausencia de formas de presentación características y por otra a su confusión diagnóstica y terapéutica con otras enfermedades concomitantes (medicamentos, herpes simple, varicela zóster, tuberculosis, micobacterias, micosis diseminadas, neutropenia, enfermedades inflamatorias, enfermedades de transmisión sexual, tumores, traumatismo)^{1,2,3}.

Su presentación más habitual es en forma de úlceras perianogenitales, en donde es frecuente la coinfección con virus herpes simple, seguido de rash macular y erupciones morbiliformes pruriginosas; son menos habituales las úlceras intraorales y glúteas. Las úlceras pueden no ser dolorosas y suelen ser solitarias, bien delimitadas con bordes irregulares y sobreelevados, redondeadas u ovaladas, de 1 a 5 cm, profundas y cubiertas por secreción serosanguinolenta¹.

La importancia de su diagnóstico y tratamiento adecuados y precoces radica en que las manifestaciones cutáneas suelen ser el primer signo de infección sistémica con potencial mortalidad, especialmente si en pacientes con virus de la inmunodeficiencia humana¹.





Figura 1.

Lesiones presentadas por la paciente a su llegada al Servicio de Urgencias en región oral. Úlceras múltiples redondeadas de 4 a 6 mm de diámetro cubiertas por exudado fibrinoso distribuidas por el dorso lingual y encías. Erosión costrosa de unos 2 cm de bordes regulares bien definidos en comisura bucal izquierda.





Figura 2.

Placa color piel en dorso de mano derecha con bordes netos, sobreelevados rojo-violáceos y pápulas del mismo color sobre la placa.



Bibliografía

1. Drozd B, Andriescu E, Suarez A, De la Garza Bravo MM. Cutaneous cytomegalovirus manifestations, diagnosis, and treatment: A review. *Dermatology online journal*. 2019;25. doi:10.5070/D3251042608
2. Grushchak S, Hutchens KA, Joy C, Peterson A, Speiser J, Mudaliar K. Cutaneous cytomegalovirus infection in an immunocompetent patient: Innocent bystander or culprit? *The American Journal of dermatopathology*. 2018;40:295-298. doi:10.1097/DAD.0000000000001009
3. Nico MM, Cymbalista NC, Hurtado YC, Borges LH. Perianal cytomegalovirus ulcer in an hiv infected patient: Case report and review of literature. *The Journal of dermatology*. 2000;27:99-105. doi:10.1111/j.1346-8138.2000.tb02129.x



17

El álbum de fotos de las vacaciones

Jorge Román Sainz
Fernando Gruber Velasco
Belén Romero Jiménez
María Dorado Fernández



Anamnesis

Presentamos a una mujer de 23 años de edad, sin antecedentes de interés, que estaba siendo valorada por el servicio de neurología por parestesias en miembro superior izquierdo desde hacía 2 meses. Solicitan valoración por dermatología debido a que la paciente refiere que previamente al inicio de las parestesias había presentado un eritema en el hombro izquierdo, que relacionó con la picadura de un insecto durante un viaje a Asturias en el que realizó excursiones a bosques y a montañas. Las lesiones cutáneas fueron tratadas en urgencias con 40 mg de metilprednisolona intramuscular y antihistamínicos orales, con mejoría. También refiere haber sufrido un cuadro autolimitado de febrícula menor de 38° durante 5 días 1 mes más tarde, de causa desconocida.

Exploración física

En el momento de la valoración por dermatología la paciente no presentaba ninguna lesión cutánea. Sin embargo, la paciente aportó una serie de fotografías en las que se podía valorar la evolución de la lesión, la cual comenzó como una placa eritematosa circular, que posteriormente fue aclarándose por el centro y creciendo en la periferia, con un borde activo más marcado. Finalmente, la lesión desapareció tras aproximadamente 4 semanas, empezando por el centro y finalizando por la periferia.

El impétigo no ampolloso se manifiesta, en lugares de rascado, microtraumatismos, o sobre otras dermatosis, el ampolloso



Exploraciones complementarias

Se solicitaron una bioquímica general y un hemograma, que resultaron sin hallazgos relevantes; y una serología de *Borrelia burgdorferi*, con resultado positivo para IgG y negativo para IgM. Estos resultados fueron confirmados nuevamente 1 mes más tarde.

Diagnóstico

Con estos datos la paciente fue diagnosticada de eritema *migrans* en el contexto de una enfermedad de Lyme.

Tratamiento

Se inició tratamiento con Doxiciclina 100 mg cada 12 horas durante 21 días.

Evolución

Tras finalizar el tratamiento la paciente presentó resolución completa tanto de las parestesias, sin ninguna recidiva tanto de estas como de las lesiones cutáneas tras 6 meses.

Comentario¹⁻²

La enfermedad de Lyme es una enfermedad causada por la espiroqueta *Borrelia burgdorferi*, la cual se transmite por la picadura de una garrapata del género *Ixodes*.



Al igual que otras espiroquetas, la evolución de esta patología pasa por distintas fases, comenzando por una fase temprana localizada, seguida por una temprana diseminada y, dejada a su evolución natural, finaliza en una fase tardía persistente. Es en la fase temprana localizada en la que presenta un cuadro pseudogripal, junto con las lesiones cutáneas típicas, de las cuales la más característica es el eritema crónico migratorio. Dicha lesión comienza como una placa eritematosa con crecimiento progresivo, que posteriormente se aclara por la parte central. El tratamiento de elección en pacientes adultos que presenten eritema crónico migratorio, sin manifestaciones neurológicas ni cardíacas, consiste en doxiciclina 100 mg cada 12 horas entre 10 y 21 días. Se trata de una patología excepcional en nuestro medio, aunque algo más frecuente en el norte peninsular. Por ello, es fundamental ante la sospecha clínica realizar una anamnesis adecuada, preguntando siempre al paciente por actividades al aire libre que puedan implicar riesgo de picaduras de garrapatas. El impétigo no ampolloso se manifiesta, en lugares de rascado, microtraumatismos, o sobre otras dermatosis, el ampolloso se debe a la producción local de toxinas exfoliativas dirigidas contra la desmogleína 1 por parte del fagogrupo II de estafilococo aureus, induciendo una acantólisis dentro de la capa granular de la epidermis. Pese a ser una enfermedad mediada por toxinas, el cultivo es positivo para la bacteria. Para pacientes sanos con pocas lesiones superficiales y sin síntomas sistémicos, la mupirocina, la retapamulina o el ácido fusídico tópicos son el tratamiento de elección, aunque a veces como en nuestro paciente son necesarios antibióticos orales.





Figura 1.

Imagen clínica en la que se puede observar la placa eritematosa correspondiente al eritema migratorio en sus estadios iniciales.





Figura 2.

Evolución de la lesión 2 semanas después, en la que se puede observar el progresivo aclaramiento por la parte central.



Bibliografía

1. García Meléndez ME, Skinner Taylor C, Salas Alanís JC, Ocampo Candiani J. Enfermedad de Lyme: actualizaciones. Gaceta Médica de México. 2014;150 84.
2. G. Blasco-Morente, S. Arias-Santiago, J. Orgaz-Molina, C. Garrido-Colmenero. Placa roja en la mejilla con crecimiento progresivo: eritema migratorio. ActasDermosifiliogr.2016;107(8):686



18

El claroscuro en la piel: dando luz al diagnóstico

Ana Taibo Martínez
Isidro Rego Campuzano
Ignacio Martín Loureiro
María del Pilar Arévalo Bermúdez



Anamnesis

Paciente varón de 50 años con antecedente de adenocarcinoma de pulmón estadio IV en tratamiento con carboplatino, pemetrexed y pembrolizumab, que tras el tercer ciclo de quimioterapia desarrolla necrólisis epidérmica tóxica, motivo por el cual es trasladado a la Unidad de Quemados. Durante su estancia en la Unidad, presenta progresiva mejoría de las lesiones cutáneas con parcial reepitelización. Sin embargo, tras 3 semanas de ingreso, comienzan a aparecer sobre las erosiones previas de ambos miembros inferiores, unas escamas de coloración negruzca, y otras más blanquecinas. En 48 h, estas escamas se diseminan acompañándose de importante deterioro del estado general.

Exploración física

Despegamiento epidérmico de >30 % de la superficie corporal con Nikolsky positivo. Algunas zonas en fase de reepitelización (**figura 1**). Sobre las áreas desnudas, pápulas descamativas negruzcas, y otras más claras, que se desprenden con el raspado (**figura 2**).

Exploraciones complementarias

Se toma una muestra por raspado para examen en fresco con KOH, en el que se evidencian hifas tabicadas, algunas de ellas pigmentadas. También se solicita el cultivo de la muestra por raspado y de una muestra tisular obtenida mediante biopsia punch de 4 mm. Además, se retiran hemocultivos.



El cultivo tisular de piel y del raspado de escamas confirmaron la presencia de hongos filamentosos oportunistas: *Bipolaris* y *Acremonium strictum* (*Sarocladium strictum*), y en los hemocultivos creció *Acremonium strictum* demostrando la diseminación hemática del mismo. El cultivo de los catéteres intravasculares no reveló la presencia de hongos.

Diagnóstico

Infección fúngica invasiva con puerta de entrada cutánea.

Tratamiento

Se instaura tratamiento con voriconazol 400 mg intravenoso cada 12 h.

Evolución

A pesar del tratamiento de soporte y antifúngico, el estado general del paciente continuó empeorando. El paciente falleció a causa del shock séptico secundario a infección fúngica invasiva por hongo filamentosos oportunistas con puerta de entrada cutánea.

Comentario

Las infecciones por hongos filamentosos distintos a *Aspergillus* han aumentado su incidencia y morbimortalidad en pacientes inmunodeprimidos.



Recientemente, se han publicado artículos sobre su capacidad patogénica emergente¹. Entre otros, diferenciamos hongos claros o hialohifomicetos (*Acremonium*), y oscuros o dematiáceos (*Bipolaris*)². Estos organismos se distribuyen de forma ubicua en el suelo y materia en descomposición.

Las manifestaciones cutáneas son frecuentes, ya sean primarias tras inoculación directa, o secundarias a una fungemia², y presentan una importante variabilidad clínica. Pueden ser infecciones superficiales, subcutáneas o diseminadas³.

Para la identificación del germen se precisa cultivo e incluso, en ocasiones, amplificación del ADN⁴. Sin embargo, el estudio en fresco nos permite determinar la presencia de hifas de manera precoz. El tratamiento de las infecciones diseminadas precisa de antifúngicos intravenosos, preferentemente voriconazol o posaconazol. Además, puede ser necesario un desbridamiento quirúrgico⁴⁻⁶.

El objetivo del dermatólogo es el diagnóstico precoz de estas infecciones, especialmente en pacientes inmunodeprimidos, en los cuales la potencial diseminación tiene una alta morbimortalidad.





Figura 1.

Áreas de denudación epidérmica con zonas de reepitelización y llamativa coloración oscura parcheada, especialmente a nivel de miembros inferiores.





Figura 2.

A mayor aumento, pápulas descamativas de coloración negruzca y otras blanquecinas en ambos miembros inferiores.



Bibliografía

1. Shields BE, Rosenbach M, Brown-Joel Z, Berger AP, Ford BA, Wanat KA. Angioinvasive fungal infections impacting the skin: Background, epidemiology, and clinical presentation. *J Am Acad Dermatol*. 2019 Apr;80(4):869-880.e5.
2. Perusquía-Ortiz AM, Vázquez-González D, Bonifaz A. Opportunistic filamentous mycoses: aspergillosis, mucormycosis, phaeohyphomycosis and hyalohyphomycosis. *J Dtsch Dermatol Ges*. 2012 Sep;10(9):611-21; quiz 621-2.
3. Fariñas MC, Fernández-Sampedro M, Armiñanzas C. Formas clínicas y tratamiento de las infecciones causadas por otros hongos filamentosos. *Enferm Infecc Microbiol Clin*. 2012 Aug;30(7):414-9.
4. Tortorano AM, Richardson M, Roilides E, van Diepeningen A, Caira M, Munoz P, et al. ESCMID and ECMM joint guidelines on diagnosis and management of hyalohyphomycosis: *Fusarium* spp., *Scedosporium* spp. and others. *Clin Microbiol Infect*. 2014 Apr;20 Suppl 3:27-46.
5. Chowdhary A, Meis JF, Guarro J, de Hoog GS, Kathuria S, Arendrup MC, et al. ESCMID and ECMM joint clinical guidelines for the diagnosis and management of systemic phaeohyphomycosis: diseases caused by black fungi. *Clin Microbiol Infect*. 2014 Apr;20 Suppl 3:47-75.
6. Thomas E, Bertolotti A, Barreau A, Klisnick J, Tournebize P, Borgherini G, et al. From phaeohyphomycosis to disseminated chromoblastomycosis: A retrospective study of infections caused by dematiaceous fungi. *Med Mal Infect*. 2018 Jun;48(4):278-285.



19

Prurito y pústulas localizadas en varón joven

Jorge Naharro Rodríguez
Emilio de Dios Berná Rico
Luis Alfonso Pérez González
Montserrat Fernández Guarino



Anamnesis

Acudió al Servicio de Urgencias un varón de 29 años sin antecedentes personales de interés ni reacciones medicamentosas conocidas derivado por su médico de atención primaria por sospecha de picadura con ausencia de respuesta a tratamiento con mupirocina tópica.

El paciente contaba dolor y molestias en zona lumbar derecha desde hace 3 días, limitados a un punto concreto en el cual había advertido la aparición de lesiones cutáneas. No refería fiebre ni sensación distérmica. No contaba otra sintomatología a la anamnesis por aparatos y sistemas.

Desde el punto de vista epidemiológico; no supo precisar si había sufrido picaduras en dicha zona, pero sí en miembros inferiores. No practicaba deportes de contacto, pero sí natación de forma habitual. Contaba paseos por el campo frecuentes. No convivía con animales ni tenía contacto habitual con ellos. No había realizado viajes al extranjero recientemente. No presentaba otros antecedentes epidemiológicos de interés.

Exploración física

La exploración dermatológica reveló vesiculopústulas arracimadas con disposición policíclica rodeadas de una placa eritematosa de unos 3x3 cm, localizadas de manera aislada en zona dorsolumbar derecha. No se observan otras lesiones en el trayecto del dermatoma. No se objetivó aumento de la temperatura, fluctuación ni empastamiento local. Del mismo modo tampoco se apreciaron trayectos linfangíticos (**figuras 1 y 2**).



En tercio distal de ambos miembros inferiores se observaban pápulas eritematosas de distribución salpicada algunas con excoriación central sin signos de sobreinfección en ese momento.

No se apreciaron otras lesiones en el tegumento.

Exploraciones complementarias

Se obtuvo muestra para PCR de una de las pústulas (tras destechamiento de la misma) que resultó positiva para virus herpes simple tipo I.

Diagnóstico

Herpes gladiatorum.

Tratamiento

Se pautó tratamiento antiviral con valaciclovir 500 mg; 1 comprimido cada 12 horas durante 7 días, así como tratamiento enfocado a evitar la sobreinfección bacteriana de las lesiones con mupirocina tópica una vez estas alcanzaran fase de costra. Como analgesia se pautó paracetamol 650 mg cada 8 h a demanda.

Evolución

En la revisión del paciente a los 10 días el paciente refirió buena evolución subjetiva con resolución del prurito y del dolor en la zona afectada.



En la exploración dermatológica se objetivó regresión de la placa eritematosa y erosiones con costra en fase de resolución y sin signos de sobreinfección en la zona donde previamente se describieron las vesiculopústulas. No se apreciaron nuevas lesiones ni en el trayecto del dermatoma ni en otras partes del tegumento.

Comentario¹⁻³

El *herpes gladiatorum* es una forma clínica de la infección por el virus simple tipo I descrita por primera vez en 1964. Lo característico de esta entidad es la distribución de las lesiones que se agrupan generalmente en cuello, extremidades o tronco (como es nuestro caso).

Clásicamente se ha asociado a la práctica de deportes de contacto lo que explicaría la inoculación del virus en zonas menos frecuentes al entrar estas en contacto con secreciones o mucosas de otros deportistas. Nuestro paciente practica natación y es en este contexto en el que muy posiblemente se haya contagiado por contacto directo.

El diagnóstico diferencial debe incluir las picaduras, foliculitis y el herpes zóster entre otros. Para diferenciarlo de este último es importante buscar otras lesiones en el mismo dermatoma, preguntar por dolor neuropático en dicha zona y obtener muestra para PCR de virus herpes tal y como hicimos con nuestro paciente, permitiendo el diagnóstico de certeza.





Figura 1.

Plano general de región dorsolumbar derecha del paciente. Se objetiva un solo clúster de vesículas sin observarse otras lesiones en el dermatoma.





Figura 2.

Detalle de las lesiones.
Vesiculopústulas arracimadas
con disposición policíclica
sobre placa eritematosa.



Bibliografía

1. Selling B, Kibrick S. An outbreak of herpes simplex among wrestlers (herpes gladiatorum). *N Engl J Med* 1964;270:979-82. <https://www.nejm.org/doi/full/10.1056/NEJM196405072701903>
2. Wheeler CE Jr, Cabaniss WH Jr. Epidemic cutaneous herpes simplex in wrestlers (herpes gladiatorum). *JAMA* 1965;194:993-7 <https://doi.org/10.1001/jama.1965.03090220049013>
3. Becker TM, Kodsi R, Bailey P, et al. Grappling with herpes: herpes gladiatorum. *Am J Sports Med* 1988;16:665-9. <https://journals.sagepub.com/doi/full/10.1177/036354658801600620>



20

Exantema de reciente aparición: no todo son toxicodermias

José Francisco Orts Paco
José Navarro Pascual
Joana Cruaños Monferrer
María Isabel Úbeda Clemente



Anamnesis

Varón de 68 años que consultaba por haber sufrido una erupción cutánea, levemente pruriginosa de 5 días de evolución sin otra sintomatología asociada. Negaba sensación distérmica, odinofagia, debilidad general y mialgias. Negaba la ingesta de nuevos fármacos con relación temporal compatible con la erupción. Refería que sufrió un episodio de parotiditis, el cual apareció después de la erupción, por el que siguió tratamiento con clindamicina oral (fármaco que ya había tomado previamente en múltiples ocasiones). Negaba relaciones sexuales de riesgo recientes.

Exploración física

Presentaba un exantema maculopapuloso generalizado (**figura 1**) con afectación palmoplantar, localización en la que se objetivaban pápulas eritematosas redondeadas milimétricas con mínima descamación (**figura 2**). No presentaba lesiones en genitales. No presentaba lesiones en cavidad oral. No presentaba adenopatías.

Exploraciones complementarias

Se solicitaron serologías de sífilis, VIH, VHC y VHB.

El resultado de estas fue el siguiente:

Sífilis. RPR: positivo a título 1/16. TPHA: positivo a título 1/1280.

VIH: resultado negativo.

VHB: resultado negativo.

VHC: resultado negativo.



Diagnóstico

Sífilis secundaria.

Tratamiento

Se administró Penicilina G benzatina 2.4 millones de unidades vía intramuscular.

Evolución

Se objetivó buena respuesta terapéutica con resolución de la clínica cutánea y reducción marcada de los títulos de las pruebas serológicas de lúes.

Comentario¹⁻³

La sífilis es una enfermedad sistémica causada por *Treponema pallidum* subespecie *pallidum* que puede ser congénita o adquirida. La forma adquirida se clasifica en función del tiempo de evolución en temprana (menos de 1 año) y tardía (más de un año). Actualmente, la principal vía de contagio es a través de relaciones sexuales de riesgo. La sífilis primaria se caracteriza por la aparición de un chancro indoloro, localizado sobre todo en la región anogenital, asociado a linfadenopatías regionales indoloras. La sífilis secundaria, que generalmente ocurre en el primer año tras la infección, se caracteriza por la aparición de una erupción cutánea no pruriginosa (roséola) con característica afectación palmoplantar, que aparece 2-3 meses después de la aparición del chancro, así como otras síntomas tales como fiebre, linfadenopatías, hepatitis, esplenomegalia...



El diagnóstico es clínico y serológico. Se utilizan los anticuerpos no treponémicos (RPR y VDRL) y los treponémicos (TPHA, MHA-TP, TPPA, FTA-Abs, EIA, ELISA, CLIA, IgG, IgM o inmunoblot). El tratamiento de elección es penicilina G benzatina 2,4 MU im dosis única (en la sífilis temprana) o tres dosis (en la sífilis tardía). En el caso de la neurosífilis se usa penicilina intravenosa.





Figura 1.

Lesiones papulosas eritematosas milimétricas en palmas y plantas.





Figura 2.

Erupción generalizada maculopapulosa con afectación predominante en tronco.



Bibliografía

1. Janier, M., Unemo, M., Dupin, N., Tiplica, G., Potočnik, M. and Patel, R. (2021), 2020 European guideline on the management of syphilis. *J Eur Acad Dermatol Venereol*, 35: 574-588. <https://doi.org/10.1111/jdv.16946>
2. Mullooly C, Higgins SP. Secondary syphilis: the classical triad of skin rash, mucosal ulceration and lymphadenopathy. *Int J STD AIDS*. 2010 Aug;21(8):537-45. doi:10.1258/ijsa.2010.010243. PMID: 20975084
3. Çakmak SK, Tamer E, Karadağ AS, Waugh M. Syphilis: A great imitator. *Clin Dermatol*. 2019 May-Jun;37(3):182-191. doi: 10.1016/j.clindermatol.2019.01.007. Epub 2019 Jan 15. PMID: 31178101.



21

No solo en niños

Ana Morelló Vicente

Inés Oteiza Rius

Ángela Estenaga

Nuria Rodríguez Garijo



Anamnesis

Paciente varón de 36 años sin antecedentes personales de interés que acude a Urgencias debido a odinofagia, sensación distérmica y lesiones cutáneas.

La clínica se había iniciado 4 días anteriores a la consulta con odinofagia y sensación distérmica, sin llegar a termometrarse, por lo que había tomado paracetamol y clorfenamina con mejoría. El día posterior al inicio de síntomas catarrales presenta lesiones cutáneas pruriginosas en manos que se extienden hacia zona facial, cuero cabelludo y pies. Inicialmente refiere lesiones cutáneas eritematosas, con sensación de acorchamiento en dedos de las manos y pies, y posteriormente, presencia de vesículas con secreción serosa y costras amarillentas. Resto de anamnesis por aparatos sin interés.

Además, explica haber estado en contacto con un sobrino en edad infantil que ha presentado un cuadro catarral, sin lesiones cutáneas y que en su guardería ha habido casos similares. Recuerda haber pasado la varicela en la infancia. Cuando acude a nuestra consulta al día siguiente presenta estabilización del cuadro, sin aparición de nuevas lesiones.

Exploración física

Máculas eritemato-purpúricas en pulpejos de dedos de manos, pies y región calcánea (**figura 1**). Pápulo-vesículas eritematosas en pabellones auriculares, región frontal y región perioral, estas últimas con costras melicéricas (**figura 2**). Sin lesiones en conjuntiva ni lengua. Lesiones petequiales en paladar duro.



Exploraciones complementarias

En el servicio de Urgencias se llevó a cabo estudio analítico con elevación de parámetros inflamatorios (PCR y fibrinógeno). Carga viral de CMV negativa. Serología de Parvovirus 19 negativa. Se realizó radiografía de tórax con parénquima pulmonar sin alteraciones y silueta cardiovascular dentro de los límites normales.

En la consulta solicitamos una analítica para serología de virus Coxsackie A y B (1-6) por la sospecha de síndrome mano-boca-pie. El resultado fue positivo para IgG de ambos serotipos. Además, se realizó cultivo de exudado faríngeo virológico con resultado negativo.

Diagnóstico

Enfermedad mano-pie-boca del adulto.

Lesiones impetiginizadas.

Tratamiento

Se pauta tratamiento con amoxicilina/ácido clavulánico 500/125 mg durante una semana para resolución de lesiones impetiginizadas y paracetamol 1 gr si malestar general.

Evolución

Resolución de las lesiones.



Comentario¹⁻⁴

La enfermedad boca-mano-pie (EBMP) es una entidad causada por una infección enterovírica, destacando Coxsackie A16 (CVA16) y enterovirus A71. Suele presentarse clínicamente con odinofagia asociada a un enantema que se inicia en lengua y mucosa oral, en forma de eritema, que evoluciona a vesículas y úlceras superficiales. El exantema que aparece en manos, pies, nalgas se inicia también como maculopápulas y/o vesículas. Las lesiones suelen permanecer 3-4 días, sin dolor o prurito asociado. A pesar de su buen pronóstico pueden aparecer complicaciones como meningitis o encefalitis.

Afecta típicamente a niños menores de 5 años en primavera y otoño con una prevalencia mucho menor en adultos. Únicamente el 1% de los adultos infectados presenta manifestaciones clínicas. CVA6 se ha descrito como causante de EMBP atípica en adultos, con una expresión vesiculoampollosa difusa de la enfermedad y con presencia de máculas pseudopurpúricas en palmas y plantas. Esta entidad puede recordar a la varicela pudiendo presentar ambas afectación del polo cefálico.

En nuestro paciente se sospechó EBMP ante el cuadro clínico, el contacto con su familiar y el hecho de haber pasado la varicela. Posteriormente se confirmó mediante analítica.





Figura 1.

Máculas pseudopurpúricas
en región calcánea.





Figura 2.

Pápulo-vesículas con costras melicéricas en zona perioral.



Bibliografía

1. Muzumdar S, Rothe MJ, Grant-Kels JM. The rash with maculopapules and fever in children. Clin Dermatol 2019;37:119–28 doi:10.1016/j.clindermatol.2018.12.005
2. Muzumdar S, Rothe MJ, Grant-Kels JM. The rash with maculopapules and fever in adults. Clin Dermatol 2019;37:109–18 doi:10.1016/j.clindermatol.2018.12.004
3. Neri I, Chessa MA, Viridi A, Patrizi Prof A. Hand, foot and mouth disease: an overview of clinical features in adult patients. J Eur Acad Dermatology Venereol 2017;31:e257–9.
4. Iglesias-Puzas Á, Batalla A, Trigo M, Flórez Á. Enfermedad boca-mano-pie atípica vesículo-ampollosa en 2 adultos. Actas Dermosifiliogr 2018;109:567–9.



22

“Doctor, tengo picor en la barba”

Andrea Bernabeu Aicart
Enrico Giorgio Morales Tedone
Manuel Ballesteros Redondo
Ángeles Revert Fernández



Anamnesis

Acude a urgencias de Dermatología un varón de 30 años con antecedentes personales de infección por VIH bien controlado con tratamiento antirretroviral. Refiere aparición de lesiones cutáneas en ambas extremidades superiores en forma de placas eritematosas de un mes de evolución. Una semana después, aparece una lesión bien delimitada en la zona de la barbilla, pruriginosa, que ha ido aumentando de tamaño progresivamente hasta hacerse de grandes dimensiones.

Ha recibido múltiples tratamientos con antibióticos orales (ciprofloxacino 500 mg, cefalexina 500 mg y clindamicina 150 mg), antibióticos vía intramuscular (ceftriaxona), antibióticos tópicos (ácido fusídico) y corticoides tópicos de alta potencia sin mejoría de las lesiones.

Niega contacto con animales, viajes recientes a otros países, estancias en zonas de campo o introducción de nuevos fármacos. No convivientes afectos.

No refiere fiebre, sensación distérmica ni ninguna clínica en la anamnesis por aparatos.

Exploración física

Presenta en ambos brazos dos pequeñas placas eritematosas de 1 cm de diámetro aproximado con descamación superficial.

En la zona del mentón, se observa gran placa eritematosa mal delimitada, infiltrada y empastada a la palpación, de 8x8 cm de diámetro con pústulas y nódulos palpables. Presenta erosiones con costras y pull test positivo, con algunas zonas de alopecia. (Figura 1).



No se palpan adenopatías laterocervicales.

Además, el paciente muestra iconografía en la que se observa una gran placa impetiginizada con costras de aspecto melicérico que afectan a toda la extensión de la barba ya resueltas en el momento de la exploración física en urgencias.

Exploraciones complementarias

Se realiza un exudado de la pústula para cultivo bacteriológico y fúngico.

Se realiza un rascado de la lesión con toma de escamas para cultivo.

Diagnóstico

El cultivo bacteriológico fue negativo mientras que en el cultivo fúngico del exudado de la pústula se aísla un hongo filamentosos: *Trichophyton tonsurans*, por lo que se diagnostica al paciente de tiña inflamatoria de la barba.

Tratamiento

Ante la sospecha inicial de tiña inflamatoria de la barba por la clínica del paciente y el aspecto de las lesiones, se decide iniciar tratamiento empírico con terbinafina 250 mg oral durante 28 días y oxitetraciclina tópica 2 veces al día durante una semana hasta obtener resultados de los cultivos tomados en urgencias.



Evolución

El paciente acude pasado un mes de la primera visita a consultas externas de dermatología. Presenta desaparición de las lesiones de los brazos y mejoría de la lesión del mentón, con disminución del tamaño y reaparición de pelo en las zonas con alopecia previa, pero persistencia de eritema e infiltración (**figura 2**). Dado que en el cultivo el hongo filamentosos es sensible a terbinafina 250 mg, se decide prolongar el tratamiento durante un mes más.

Tras dos meses de tratamiento con terbinafina 250 mg oral, persiste una lesión de tamaño considerable, eritema y edema por lo que se decide cambiar tratamiento a itraconazol 100 mg cada 12 horas durante dos semanas, terbinafina tópica y prednisona 10 mg al día hasta próximo control pasados 14 días desde el inicio del nuevo tratamiento, en el que finalmente se observa mejoría de las lesiones con práctica resolución de estas.

Comentario¹⁻⁴

La dermatofitosis es una entidad poco frecuente en los adultos dado que suele aparecer con mayor frecuencia en la edad pediátrica. Se debe hacer un buen diagnóstico diferencial con algunas entidades de características inflamatorias como el lupus discoide o el liquen plano *pilaris*, pero sobre todo con la pseudofoliculitis de la barba o psicosis crónica de la barba, que cursa con clínica similar y suele ser consecuencia del afeitado en varones de mediana edad. Para ello es importante hacer una buena anamnesis del paciente y las pruebas complementarias pertinentes. Ante la sospecha de infección tanto bacteriana como fúngica, se debe realizar una correcta toma de muestras teniendo en cuenta los tratamientos previos que ha realizado el paciente.



En caso de aplicación de corticoides tópicos se puede enmascarar la lesión inicial y obtener un falso negativo en el resultado del cultivo, conociéndose como tiña incógnito.

La tiña inflamatoria de la barba se beneficia de tratamientos prolongados por vía oral para obtener mejores resultados y disminuir las secuelas. En el caso de nuestro paciente, pese presentar una infección VIH bien controlada, ha presentado una evolución tórpida que ha requerido varios antifúngicos orales durante tiempo prolongado para su completa resolución.





Figura 1.

Placa eritematosa infiltrada con pústulas en el momento del diagnóstico del paciente.





Figura 2.

Mejoría de la lesión en el mentón tras un mes de tratamiento con terbinafina 250 mg vía oral y antibiótico tópico.



Bibliografía

1. Ribera M, Fernández Chico N, Casals M. Pseudofoliculitis de la barba. *Actas Dermosifiliogr.* 2010;101(9):749–757.
2. Bohórquez L, Cardona-Castro N. Diagnóstico diferencial de las micosis superficiales con enfermedades dermatológicas. *Rev CES Med* 2010;24(1):37-52.
3. Schultze R, Meehan KJ, López A, Sweeney K, Winstanley D, Apruzzese W, et al. Low-Fluence 1064-nm Laser Hair Reduction for Pseudofolliculitis Barbae in Skin Types IV, V, and VI. *Dermatol Surg.* 2009;35:98–107.
4. Ameen M. Epidemiology of superficial fungal infections. *Clin Dermatol.* 2010;28:197-201.



23

Un paciente y un diagnóstico con un mismo origen: Italia

Rafael Escudero Tornero
Rafaela de Moraes Souza
Gabriela Victoria Barrios Millán
Elena Sendagorta Cudos



Anamnesis

Varón de 40 años, de origen italiano, que acude a urgencias por lesiones inguinales de tres semanas de evolución, dolorosas al roce. Él relaciona claramente su aparición con un ciclo antibiótico de amoxicilina que ha recibido en el contexto de una cirugía maxilofacial. Pocos días después de iniciar dicho tratamiento, le aparecen pequeñas lesiones en ambas ingles. Tras realizar varios tratamientos con corticoides y antibióticos, tanto tópicos como sistémicos, las lesiones han ido extendiéndose, por lo que decide acudir a urgencias de dermatología en nuestro centro.

En todo este tiempo, el paciente no ha presentado fiebre ni signos sistémicos de infección en la anamnesis por aparatos. Las lesiones no han sangrado ni han supurado. Niega haber mantenido relaciones sexuales de riesgo. No tiene ningún antecedente de interés ni toma medicación habitualmente.

Exploración física

En ambos pliegues inguinales se observan pápulas y nódulos eritematosos, de localización perifolicular, indurados y dolorosos a la palpación, sobre una base eritematosa. Además, presenta pústulas foliculocéntricas. Los genitales se encuentran respetados, y no se observan ampollas, ni orificios sugestivos de trayectos fistulosos supurativos. No presenta alteraciones ungueales en manos ni pies.

Exploraciones complementarias

El paciente aporta una analítica sanguínea en la que no se observan alteraciones significativas, y las serologías para VHB, VHC, sífilis y VIH resultan negativas.



Se decide en este momento tomar una biopsia. La anatomía patológica revela un infiltrado inflamatorio mixto por toda la muestra, con numerosos neutrófilos en los folículos pilosos, tanto en su interior como alrededor del folículo. Con la técnica PAS se observan hifas compatibles con estructuras fúngicas.

Diagnóstico

Foliculitis neutrofilica con relación a infección fúngica, compatible con granuloma de Majocchi.

Tratamiento

Se pauta tratamiento con terbinafina oral 250 mg una vez al día durante dos meses.

Evolución

Se cita al paciente para revisión en consultas de dermatología, y un mes después de haber iniciado el tratamiento con terbinafina muestra una importante mejoría de las lesiones y del dolor.

Comentario

Las infecciones por hongos son un motivo de consulta muy habitual en dermatología. Tanto los dermatofitos como *Candida spp.* suelen afectar únicamente a los estratos superficiales de la epidermis. Pero existen ocasiones en las que, por ruptura de los folículos, pueden llegar a producir infecciones más profundas, como en el caso presentado.



La perifoliculitis nodular se caracteriza por papulopústulas o nódulos granulomatosos debidos a una foliculitis profunda, con alteración de la pared folicular. Su agente etiológico más frecuente es el dermatofito antropófilo *Trycophorum rubrum*. Es una patología más frecuente en inmunodeprimidos y en mujeres que rasuran sus piernas y que presentan una onicomicosis concomitante. Histológicamente puede mostrar una reacción granulomatosa. Granuloma de Majocchi es el epónimo que recibe, en honor al dermatólogo italiano que describió la enfermedad, esta foliculitis neutrofilica.^{1,2} El conocimiento de estas presentaciones no tan típicas de las micosis cutáneas resulta de gran interés en dermatología, de cara a un diagnóstico precoz y a un correcto abordaje terapéutico desde el inicio del cuadro.





Figura 1.

Pápulas y nódulos de aspecto inflamatorio sobre una base eritematosa en ambas ingles, que respetan el pliegue inguinal.



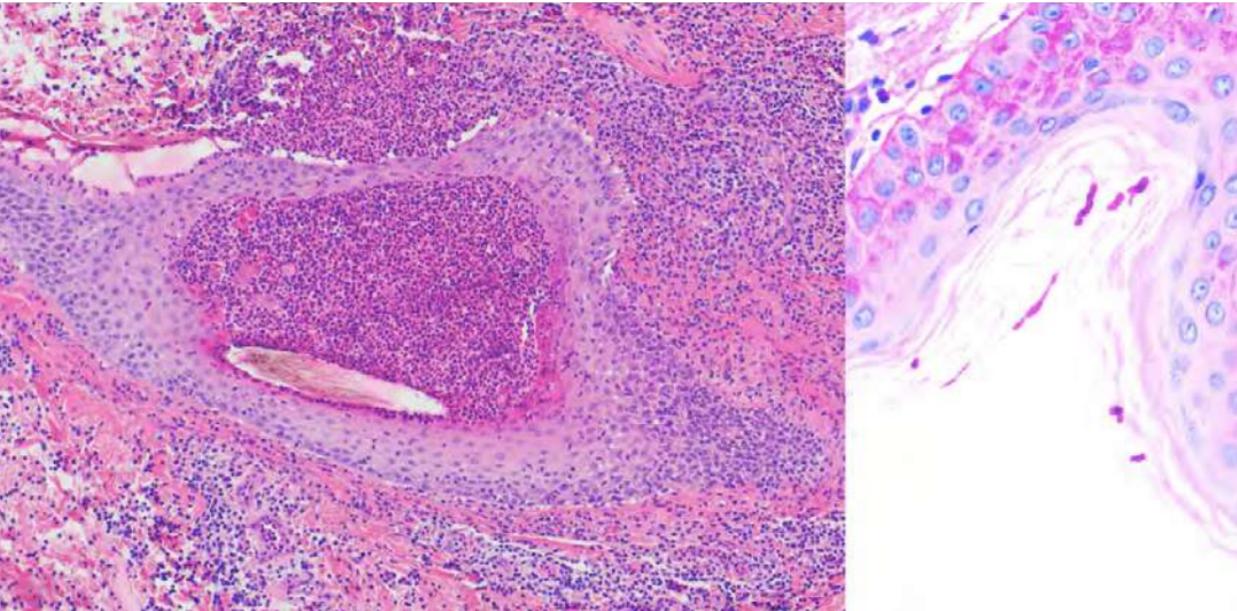


Figura 2.

Múltiples costras
marrónceas-melicéricas, de
distinto tamaño, en ambos
muslos.



Bibliografía

1. Szelc-Kelly CM, Goral S, Perez-Perez GI, Perkins BA, Regnery RL, Edwards KM. Serologic responses to Bartonella and Afipia antigens in patients with cat scratch disease. *Pediatrics*. 1995;96(6):1137-1142.
2. Carithers HA. Cat-scratch disease. An overview based on a study of 1,200 patients. *Am J Dis Child*. 1985;139(11):1124-1133. doi:10.1001/archpedi.1985.02140130062031
3. Pereira LB. Impetigo - review. *An Bras Dermatol*. 2014;89(2):293-299. doi:10.1590/abd1806-4841.20142283
4. Michos AG, Bakoula CG, Braoudaki M, et al. Macrolide resistance in Streptococcus pyogenes: prevalence, resistance determinants, and emm types. *Diagn Microbiol Infect Dis*. 2009;64(3):295-299. doi:10.1016/j.diagmicrobio.2009.03.004



24

Nódulo eritematovioláceo en paciente con leucemia aguda mieloide

Irene Navarro Navarro
Gonzalo Gallo Pineda
Alicia Jiménez Antón
Mario Linares Barrios



Anamnesis

Un varón de 43 años con recaída de leucemia aguda mieloide tras trasplante alogénico fue ingresado en hematología por presentar fiebre y clínica respiratoria en el contexto de una neumonía necrotizante. Durante el ingreso, se solicitó valoración a dermatología por una lesión única en miembro inferior izquierdo, asintomática, de un mes de evolución.

Exploración física

A la exploración se observó un nódulo único eritematovioláceo, infiltrado, de unos 3 cm de diámetro con costra necrótica en su superficie en cara pretibial de pierna izquierda.

Exploraciones complementarias

Se realizó una biopsia cutánea evidenciándose infiltración dérmica y subcutánea de leucemia mieloide aguda con inmunofenotipo CD 34+, mieloperoxidasa +, CD 117+, y CD4+. Asimismo, una biopsia para triple cultivo de bacterias, hongos y micobacterias evidenció infección por *Fusarium solani*.

Diagnóstico

El diagnóstico fue de infiltración leucémica cutánea de leucemia aguda mieloide asociado a infección de partes blandas por *Fusarium solani*.



Tratamiento

Se pautó tratamiento con anfotericina B liposomal a dosis de 5 mg/kg intravenoso asociado a voriconazol.

Evolución

La evolución fue fatal con fallecimiento del paciente por empeoramiento clínico secundario al cuadro infeccioso y a la progresión extramedular de su proceso hematológico de base.

Comentario¹⁻⁵

La leucemia cutis consiste en una infiltración de la piel por leucocitos neoplásicos. Aunque puede verse en diversos trastornos clonales hematológicos, la entidad donde se observa con mayor frecuencia es en la leucemia aguda mieloide. Implica un factor de mal pronóstico al tratarse de una progresión extramedular del proceso hematológico.

Fusarium es un género de hongos de distribución universal, que en pacientes inmunocomprometidos puede producir infecciones sistémicas potencialmente graves al diseminarse el microorganismo desde la puerta de entrada. La especie *fusarium solani* es especialmente virulenta al tratarse de un hongo angioinvasor con tendencia a producir trombosis y necrosis tisular. La clínica de la infección sistémica consiste en fiebre persistente en paciente neutropénico que no responde a antibioterapia de amplio espectro, y, aunque puede afectar a cualquier órgano, se acompaña de lesiones cutáneas en dos tercios de los pacientes. Estas lesiones característicamente son nódulos subcutáneos eritematovioláceos con tendencia a la necrosis central progresiva. Destacamos la importancia de reconocer estas lesiones para poder realizar un diagnóstico y tratamiento precoz que pueda salvar la vida de estos pacientes.





Figura 1.

Lesiones eritematosas redondeadas con collarete descamativo en palmas.



Bibliografía

1. Cho-Vega JH, Medeiros LJ, Prieto VG, Vega F. Leukemia cutis. *Am J Clin Pathol*. 2008;129:130-142. doi:10.1309/WYACYWF6NGM3WBRT
2. Tziotzios C, Makrygeorgou A. Leukemia cutis. *Cleve Clin J Med*. 2011;78:226-227. doi:10.3949/ccjm.78a.10127
3. Martínez-Leboráns L, Victoria-Martínez AM, Torregrosa-Calatayud JL, Alegre de Miquel V. Leukemia Cutis: A Report of 17 Cases and a Review of the Literature. *Leucemia cutis. Serie de 17 casos y revisión de la literatura. Actas Dermosifiliogr*. 2016;107:e65-e69. doi:10.1016/j.ad.2016.02.015
4. Nucci M, Anaissie E. Fusarium infections in immunocompromised patients. *Clin Microbiol Rev*. 2007;20:695-704. doi:10.1128/CMR.00014-07



25

No todo lo que migra es larva

Gerald Selda Enriquez

Emilio Berná Rico

Francisco Javier Pérez Bootello

Gonzalo Segurado Miravalles



Anamnesis

Mujer de 74 años, sin antecedentes personales relevantes, que presenta una lesión cutánea pruriginosa en zona abdominal desde hace 5 días, que empezó como un grano pero que se ha migrado progresivamente de manera serpenteante. No presenta dolor. No fiebre ni sensación distérmica. Niega picaduras de insecto o viajes recientes. No inicio de nueva medicación. No otra sintomatología general ni cutánea.

Exploración física

Presenta una mancha eritematosa, con morfología circular de 2 cm de diámetro, de localización supraumbilical derecho, continuada de un trayecto eritematoso con morfología serpiginoza, de 1 cm de grosor, y de recorrido en dirección a axila izquierda. No indurado ni infiltrado. No calor local. No dolorosa a la palpación. No vesículas, ampollas ni pústulas. No otra sintomatología cutánea. No otras lesiones cutáneas en otra localización.

Exploraciones complementarias

Debido al buen estado general y a la falta de signos de alarma, no se le realizaron pruebas complementarias.

Diagnóstico

Linfangitis en tronco secundaria a posible picadura.



Tratamiento

Se pautó Amoxicilina con ácido clavulánico 1 g/125 cg cada 8 horas, vía oral, durante 7 días y Paracetamol 650 mg cada 8 horas si dolor.

Evolución

Tras varios días después de haber recibido el tratamiento con antibiótico sistémico, la paciente experimentó una mejoría sustancial de la clínica dermatológica de manera progresiva, con una resolución total del cuadro a los 8 días.

Comentario¹⁻¹

La linfangitis aguda es un cuadro provocado por la inflamación de los vasos linfáticos en su recorrido hacia los ganglios linfáticos. Habitualmente se provoca por una infección bacteriana, habitualmente el *Streptococcus pyogenes*, en la piel lo que provoca la inoculación del patógeno en la vía linfática. Suele acompañarse de fiebre y malestar general. En los casos de linfangitis, siempre hay que tener en mente para descartarlos la linfangitis nodular, producida por patógenos como el *Sporothrix schenckii* o la *nocardia spp*, o la linfangitis neoplásica.

El drenaje linfático en la localización supraumbilical puede ir a los ganglios linfáticos situados en la región inguinal, que están más cercanos, o dirigirse a los ganglios linfáticos de la axila, como ocurre en nuestro caso, dando esta imagen tan curiosa.





Figura 1.

Mancha eritematosa con centro más purpúrico con morfología circular de 2 cm de diámetro, situada en región supraumbilical derecha, y que se continúa de un trayecto eritematoso con morfología serpiginosa y de recorrido en dirección a axila izquierda cruzando la mama izquierda en su camino.



Bibliografía

1. Bernárdez C, Saceda-Corralo D. IMAGES IN CLINICAL MEDICINE. Lymphangitis on the Abdomen. N Engl J Med. 2016 Sep 29;375(13):e28. doi:10.1056/NEJMicm1514943. PMID: 27682055.



26

Una reacción inesperada

Elena Gil de la Cruz
Carmen Alejandra Rubio Muñiz
Luis María Guzmán Pérez
Sara Isabel Palencia Pérez



Anamnesis

Un paciente de 30 años acudió a urgencias presentando lesiones cutáneas asintomáticas en tronco de unas 48 h de evolución, sin clínica sistémica asociada. Además, refería fisura anal que no había curado en 3 - 4 semanas. Había practicado relaciones sexuales receptivas sin preservativo con pareja no habitual hacía aproximadamente 1 mes. Con la sospecha clínica de secundarismo luético, se solicitó estudio serológico que confirmó el diagnóstico de sífilis secundaria. A las 2 h de habersele administrado penicilina i. m., volvió a acudir a urgencias por malestar general, mialgias, fatiga, escalofríos, y acentuación de lesiones cutáneas. Comentaba además sensación distérmica y febrícula de 37,2 °C termometrada en domicilio

Exploración física

A la exploración, presentaba un exantema maculopapuloso con lesiones eritematodescamativas, localizadas de forma preferente en cara anterior y posterior de tronco, cuello y frente. A nivel de rafe anal posterior presenta úlcera mínimamente indurada de bordes sobreelevados con fondo limpio.

Exploraciones complementarias

En la analítica realizada únicamente destacaba discreta neutrofilia relativa (86,8%), con linfopenia tanto absoluta ($0,6 \times 1000/\mu\text{l}$) como relativa (8,8%). Se realizó además un ECG, sin hallazgos patológicos.



Diagnóstico

Con estos datos, el diagnóstico fue de reacción de Jarisch Herxheimer.

Tratamiento

Se administró tratamiento analgésico y antipirético, manteniéndose el paciente en observación durante las horas posteriores.

Evolución

La sintomatología sistémica se resolvió por completo, volviendo las lesiones cutáneas también a aspecto inicial, con una coloración más tenue.

Comentario¹⁻³

La reacción de Jarisch-Herxheimer es un cuadro clínico transitorio que ocurre cuando un paciente infectado por espiroquetas recibe tratamiento antibiótico.

La patogenia subyacente consiste en una reacción inflamatoria aguda desencadenada al liberarse al torrente sanguíneo distintas toxinas y citoquinas secundariamente a la acción de dicho tratamiento sobre las bacterias. La presencia de una mayor cantidad de espiroquetas supone un riesgo mayor de que aparezca el cuadro, habiéndose observado una mayor frecuencia en los casos de sífilis precoz que en los de sífilis tardía.



Por otra parte, es más frecuente que ocurra con penicilina que con otros antibióticos como la doxiciclina. La razón es que el efecto bactericida de la primera, frente al efecto bacteriostático de la segunda, hace que se liberen mayor cantidad de sustancias tóxicas a la sangre.

La clínica característica consiste en fiebre, escalofríos, náuseas o vómitos y exacerbación del exantema cutáneo. En general, se trata de un fenómeno leve y autolimitado.

Puede prevenirse mediante la administración de anticuerpos anti-TNF α y corticoides en algunos casos. La premedicación con otros fármacos como paracetamol o metamizol disminuye los síntomas y la duración del cuadro clínico, pero no permite prevenirlo.





Figura 1.

Exantema maculopapuloso
(cara anterior de tronco).





Figura 2.
Exantema maculopapuloso
(espalda).



Bibliografía

1. Sary G, Sary A. "Sexually transmitted infections." In: Bologna JL, et al. Dermatology. (fourth edition). Mosby Elsevier, China, 2018: 1447-59.
2. Pereira TM, Fernandes JC, Vieira AP, Basto AS. Tertiary syphilis. Int J Dermatol. 2007 Nov;46(11):1192-5. doi: [10.1111/j.1365-4632.2007.03438.x](https://doi.org/10.1111/j.1365-4632.2007.03438.x). PMID: [17988342](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/17988342/).
3. Bittencourt Mde J, Brito AC, Nascimento BA, Carvalho AH, Drago MG. Nodular tertiary syphilis in an immunocompetent patient. An Bras Dermatol. 2016 Jul-Aug;91(4):528-30. doi: [10.1590/abd1806-4841.20163837](https://doi.org/10.1590/abd1806-4841.20163837). PMID: [27579755](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27579755/); PMCID: [PMC4999118](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/PMC4999118/).
4. Rysgaard C, Alexander E, Swick BL. Nodular secondary syphilis with associated granulomatous inflammation: case report and literature review. J Cutan Pathol. 2014 Apr;41(4):370-9. doi: [10.1111/cup.12293](https://doi.org/10.1111/cup.12293). Epub 2014 Feb 13. PMID: [24447075](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/24447075/).
5. Wang CJ, Leavens J, Thorpe J, Crew A, Kim G, Ahronowitz I, Worswick S. Nodular secondary syphilis in three HIV-positive patients: a case series. Int J STD AIDS. 2020 Sep;31(10):1004-1007. doi: [10.1177/0956462420933787](https://doi.org/10.1177/0956462420933787). Epub 2020 Jul 21. PMID: [32693735](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32693735/).
6. Magdaleno-Tapia J, Valenzuela-Oñate C, Ortiz-Salvador JM, Hernández-Bel P, Alegre-De Miquel V. Treponema Pallidum Epidermotropism in Nodular Secondary Syphilis. Indian J Dermatol. 2018 Nov-Dec;63(6):509-511. doi: [10.4103/ijd.IJD_232_18](https://doi.org/10.4103/ijd.IJD_232_18). PMID: [30504982](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30504982/); PMCID: [PMC6233049](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/PMC6233049/).
7. Dănescu SA, Szolga B, Georgiu C, Surcel A, Corina Şenilă SC. Unusual Manifestations of Secondary Syphilis: Case Presentations. Acta Dermatovenerol Croat. 2018 Jun;26(2):186-188. PMID: [29989879](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29989879/).



27

Los corticoides no son siempre la solución

Víctor Volo Bautista
Leire Barrutia Etxebarria
Ana María Carballido Vázquez
Carmen Delgado Mucientes



Anamnesis

Mujer de raza asiática y 18 años de edad que no presentaba antecedentes médicos de interés. Consultaba por lesiones cutáneas en ambas manos de más de 1 año de evolución. Habían comenzado en la mano derecha y posteriormente se extendieron a la extremidad contralateral haciéndose bilaterales. La paciente refería prurito, siendo tratada desde su médico de Atención Primaria con crema de propionato de clobetasol al 0.05% sin mejoría, o incluso empeoramiento. En la anamnesis dirigida la paciente declaró tener dos gatos como animales domésticos.

Exploración física

Presentaba placas eritematosas y serpiginosas, tanto en dorso como en palma de la mano derecha, con bordes más inflamatorios y sobreelevados ligeramente descamativos (**figura 1**). En la mano izquierda presentaba lesiones de similares características (**figura 2**). Asimismo, se podían observar pápulas dispersas por ambas extremidades.

Exploraciones complementarias

Se realizó un test directo de hidróxido de potasio (KOH) del raspado de la piel afecta observando filamentos septados y ramificados hialinos, de bordes regulares y nítidos, característicos de los dermatofitos. Además, el cultivo microbiológico fue positivo para *Trichophyton rubrum*.

Diagnóstico

Tiña incógnita de manos bilateral



Tratamiento

La paciente recibió tratamiento con terbinafina oral 250 mg al día y sertocanazol crema al 2% cada 12 horas durante 4 semanas.

Evolución

Tras el mes de tratamiento las lesiones de ambas manos se habían resuelto al completo y el prurito había desaparecido. No presentaba clínica de micosis en otras regiones de la piel o uñas.

Comentario

La tiña incógnita es un término utilizado por primera vez por Ive y Marks en 1968 para describir el cuadro clínico resultante de tratar una tiña, en general de piel glabra, con cremas de corticoesteroides¹. Esto modifica la extensión y el aspecto morfológico característico de la enfermedad, con aplanamiento de los bordes y pérdida de las escamas superficiales. Puede producirse en cualquier localización, aunque lo hace con mayor frecuencia en la cara². El diagnóstico es fundamentalmente clínico, sin embargo, se debe realizar una confirmación microbiológica mediante el raspado de las escamas. Se puede realizar un examen directo con KOH para la identificación de los elementos fúngicos y posterior aislamiento por cultivo para la filiación del hongo³. El tratamiento definitivo de esta entidad suele requerir el uso de antifúngicos orales, en combinación o no, de preparados tópicos, de 2 a 4 semanas⁴.





Figura 1.

Grandes placas de configuración serpiginosa extendidas por la cara dorsal y palmar de la mano derecha con borde sobreelevado y ligeramente descamativo.





Figura 2.

Lesiones de similares características, aunque de menor tamaño, sobre la mano contralateral.



Bibliografía

1. Ive FA, Marks R. Tinea incognito. Br Med J 1968;3(5611):149-152. doi:10.1136/bmj.3.5611.149
2. Dutta B, Rasul ES, Boro B. Clinico-epidemiological study of tinea incognito with microbiological correlation. Indian J Dermatol Venereol Leprol 2017;83(3):326-331. doi:10.4103/ijdv.IJDVL_297_16
3. Moriarty B, Hay R, Morris-Jones R. The diagnosis and management of tinea. BMJ 2012;345:e4380. doi:10.1136/bmj.e4380
4. Smith EB. The treatment of dermatophytosis: safety considerations. J Am Acad Dermatol 2000;43(5):S113-S119. doi:10.1067/mjd.2000.110379



28

Un exantema con afectación palmoplantar fuera de lo común

María Belén de Nicolás Ruanes
Emilio Berná Rico
Carlos Azcárraga Llobet
Asunción Ballester Martínez



Anamnesis

Paciente mujer de 13 años con antecedente personal de cirugía para la escoliosis, sin alergias medicamentosas conocidas y sin tratamientos habituales. Acude a urgencias por aparición de un exantema levemente pruriginoso de 24 horas de evolución. Las lesiones cutáneas se iniciaron en extremidades superiores, desde donde se han generalizado para afectar a las cuatro extremidades, preferentemente a las superficies extensoras, palmas y plantas. La paciente refiere odinofagia de 3 días de evolución a la que no ha prestado importancia y para la que no ha tomado ningún tratamiento, sin otra sintomatología catarral añadida.

No ha realizado paseos por el campo ni recuerda picaduras recientes. Hace un mes presentó un episodio de herpes labial autolimitado. Niega introducción reciente de nuevos fármacos. Ha estado conviviendo con dos perros, uno de ellos recientemente adoptado desde una finca rural. No síntomas similares en convivientes.

Exploración física

La paciente presenta buen estado general, está afebril, eupneica y hemodinámicamente estable. La exploración cardiopulmonar y abdominal es completamente normal.

En la exploración dermatológica, presenta pápulas eritematosas planas, no confluentes, algunas de ellas asociadas a vesículas incipientes. Estas lesiones se distribuyen de forma simétrica en las cuatro extremidades, aunque afectando preferentemente a nalgas, superficies extensoras (**figura 1**), palmas y plantas (**figura 2**). En glúteos y rodillas presenta algunas petequias aisladas. Presenta fenómeno de Koebner positivo (**figura 1**).



Al examinar la cavidad oral, se observan las amígdalas hiperémicas, con petequias puntiformes en la cara interna del labio inferior, paladar blando y mucosa yugal. No presenta vesículas ni erosiones.

Exploraciones complementarias

Se realiza una analítica de sangre urgente. En la bioquímica se objetiva un leve aumento de transaminasas GPT y GGT, con incremento moderado de LDH. El hemograma es normal. Como reactantes de fase aguda, la VSG está elevada, con valores de Proteína C Reactiva en rango de la normalidad. La serología es negativa para virus hepatotropos, VIH y sífilis, pero la IgM anti-VEB (VCA) resulta positiva, con IgG anti-VEB (NA) negativa.

Diagnóstico

Con la exploración física y el resultado de la analítica urgente, la paciente fue diagnosticada de Síndrome de Gianotti-Crosti (SCG) debido a infección aguda por virus de Epstein-Barr (VEB).

Tratamiento

Se pautó tratamiento con corticoides tópicos (metilprednisolona aceponato) en formulación de emulsión cutánea para facilitar su aplicación en toda la superficie corporal afectada. Este tratamiento se mantuvo durante 2 semanas. Además, se pautaron antihistamínicos a demanda como coadyuvante en el tratamiento del prurito.



Evolución

La paciente volvió a urgencias tres días después por empeoramiento de las lesiones cutáneas y del prurito, por lo que se añadió un ciclo corto de corticoides orales al tratamiento. Un mes después del inicio del exantema, las lesiones cutáneas han ido mejorando progresivamente, aunque aún no se han resuelto del todo, mientras que el prurito sí que ha desaparecido por completo.

Comentario

Ante los exantemas con afectación palmoplantar, solemos pensar directamente en las etiologías clásicas: sífilis secundaria, sarampión, escarlatina, rickettsiosis y enfermedad por mordedura de rata. Además, en este caso incluimos en el diagnóstico diferencial la enfermedad de boca-mano-pie y el eritema multiforme^{1,2} dada la afectación palmoplantar y el antecedente de herpes labial, ya que en fases precoces puede presentar esta morfología papular sin lesiones dianiformes aún.

Aunque la afectación palmoplantar no sea la manifestación más característica del síndrome de Gianotti-Crosti, su presencia tampoco lo excluye². Por tanto, como el resto de manifestaciones clínicas sí que eran muy características y sugestivas de SCG y la serología mostró una infección aguda por VEB, finalmente se llegó a este diagnóstico.

El síndrome de Gianotti-Crosti, o acrodermatitis papulosa de la infancia, está causado principalmente por el virus de la hepatitis B o por el virus de Epstein-Barr, aunque con el avance de la vacunación frente al primero, el VEB se ha convertido actualmente en la causa más frecuente.³ No obstante, se han descrito multitud de etiologías, desde otros virus hasta infecciones bacterianas e incluso por las propias vacunas, tanto de microorganismos vivos como de microorganismos muertos o subunidades.³





Figura 1.

Se observan pápulas planas de color rojizo localizadas preferentemente en extremidades (a), glúteos (b) y áreas de extensión (c). Las lesiones presentan fenómeno de Koebner (d).





Figura 2.

Las palmas y plantas también estaban afectadas en el caso de esta paciente.



Bibliografía

1. Afonso A, Cachão J, Pinto Junior VL, Gouveia T. Gianotti-Crosti syndrome: a challenging exanthema. *BMJ Case Rep.* 2021 Apr 1;14(4):e240747.
2. Brandt O, Abeck D, Gianotti R, Burgdorf W. Gianotti-Crosti syndrome. *J Am Acad Dermatol.* 2006;54(1):136.
3. Leung AKC, Sergi CM, Lam JM, Leong KF. Gianotti-Crosti syndrome (papular acrodermatitis of childhood) in the era of a viral recrudescence and vaccine opposition. *World J Pediatr.* 2019 Dec;15(6):521-527.



29

Adenopatías, fiebre y nódulos cutáneos de curso recidivante. Un diagnóstico diferencial complejo.

Álvaro Prados Carmona
Juan Pablo Velasco Amador
Ana Gil Villalba
Ricardo Ruiz Villaverde



Anamnesis

Paciente mujer de 33 años, originaria de Colombia y residente en España desde hace 12 meses. Como antecedentes personales destacan sobrepeso, asma estacional para la que tiene prescrito salbutamol a demanda, endometriosis y un episodio de artritis del carpo seronegativa años atrás. Asimismo, relata intervenciones quirúrgicas en su país de origen para una apendicectomía y lipotransferencia glútea. Debuta, sin desencadenante aparente, con un cuadro insidioso y progresivo de adenopatías axilares y fiebre de 2 meses de evolución. Posteriormente, asocia deterioro del estado general con astenia, anorexia, artralgias, caída del cabello y aparición de pápulas y nódulos difusamente distribuidos por la superficie corporal. La clínica mejoraba parcial y temporalmente con la administración de corticoterapia y antibióticos, pero volvía a aparecer al poco tiempo de terminar el tratamiento con igual o mayor intensidad, condicionando numerosas visitas a urgencias e ingresos hospitalarios en hasta dos centros de distintas provincias.

Durante los ingresos se indaga en los antecedentes epidemiológicos y en el contexto social de la paciente, constatando que vive en un entorno rural (con animales domésticos y frecuentes picaduras de insectos), y el consumo habitual de tabaco (4 cigarrillos/día) y alcohol (4 UBE/semana), así como esporádico de otros tóxicos (cocaína inhalada). Había comenzado una relación con una nueva pareja hacía pocos meses con quien mantenía relaciones sin protección. No había utilizado nuevos fármacos recientemente, ni se le conocían alergias a medicamentos o productos sanitarios. No había realizado viajes al extranjero desde su llegada a España.



Exploración física

A nuestra valoración, la paciente presentaba un *rash* malar acompañando a múltiples pápulas y nódulos difusamente distribuidos por la superficie corporal, en tronco, espalda, y extremidades (fundamentalmente a nivel de la raíz de los miembros). Estas lesiones respetaban el cuello y la cara, así como las palmas y plantas, y se encontraban en distintos estadios evolutivos, presentando algunas de las más incipientes un aspecto pseudo-ampolloso o eritema multiforme-like, aunque progresarían finalmente hacia nódulos bien definidos y dolorosos (figura 1).

Exploraciones complementarias

Como exploraciones complementarias se cursaron multitud de estudios analíticos a lo largo de las sucesivas consultas en urgencias y de los ingresos hospitalarios, destacando una marcada elevación de leucocitos (recuentos de hasta 28.000 células/ μ L) a expensas de polimorfonucleares y de los reactantes de fase aguda (PCR hasta 420 mg/L, VSG hasta 127 mm/hora) conservando la procalcitonina en torno al límite superior de la normalidad. El Factor Reumatoide apareció levemente elevado en tan sólo una analítica, volviendo después a negativizarse y, de igual modo, las detecciones de autoanticuerpos fueron negativas para ANA, ENA, ANCA, DNAs, ACPA y MBG. El resto de los parámetros estudiados fueron también normales (ionograma incluyendo calcemia, función renal y hepática, niveles de vitaminas y ECA, actividad de la Glucosa-6-fosfato deshidrogenasa, proteinograma y fracciones de inmunoglobulinas, test de Coombs y crioglobulinas, hemograma y subpoblaciones linfocitarias, coagulación, bioquímica y sedimento en orina).



Se realizaron varias pruebas de imagen, incluyendo radiografía de tórax y ecografía transtorácica (ETT) sin hallazgos patológicos, y un *body*-TAC que mostró adenopatías biaxilares reactivas, así como un nódulo de 8 mm en mama derecha que mediante ecografía se filió también como adenopatía reactiva.

Con respecto al estudio de serologías de la paciente, en un primer momento se evidenció IgM+ para *Borrelia burgdorferi* y para *Rickettsia conorii*, aunque estos parámetros se negativizaron en sucesivos controles sin dar lugar a positividad de IgG. Otros microorganismos cuyo estudio reveló IgM+ fueron *Mycoplasma pneumoniae*, *Chlamydia pneumoniae* (también IgG+), virus del dengue (también IgG+ y antígeno NS1 negativo) y chikungunya. La serología para el virus zika reveló IgG+, del mismo modo que para el *Strongiloides stercoralis* que también obtuvo un cultivo en heces positivo.

En contraposición, cultivos de otros focos fueron negativos incluyendo un urocultivo y dos hemocultivos. Igualmente, fueron negativos los estudios restantes para Lúes, *Chlamydia spp.*, *Neisseria gonorrhoeae*, *Mycoplasma genitalum* y *M. hominis*, *Trichomonas vaginalis*, *Ureaplasma urealyticum*, *Bordetella spp.*, *Haemophilus influenzae*, *Streptococcus pneumoniae*, *Coxiella burnetii*, *Brucella*, *Rickettsia slovaca* y *R. typhi*, *Legionella pneumophila*, *Toxocara canis*, *Trypanosoma cruzi*, leishmaniasis (frotis normal) y tuberculosis (IGRA negativo); así como para los virus CMV, VHS, VVZ, VEB, Rubeola, Sarampión, VHB, VHC, SARS-CoV-2, Parvovirus B19, y VIH.

Durante los meses del estudio, se realizaron hasta dos biopsias de las lesiones cutáneas con distintas técnicas de tinción. La primera mostró una vasculitis linfoplasmocitaria asociada a lipodistrofia sugerente de una paniculitis lúpica, sin granulomas ni cambios propios de malignidad o de la enfermedad de Lyme.



La segunda, por su parte, reveló invasión de polimorfonucleares perineural y perivascular, superpuestos a un infiltrado inflamatorio crónico con multitud de agregados difusos de histiocitos con citoplasma espumoso, microvacuolado, con gran cantidad de bacilos Ziehl-Neelsen positivos en su interior (**figura 2**).

Diagnóstico

A lo largo de las sucesivas visitas e ingresos se habían considerado dentro del diagnóstico diferencial numerosos procesos de distinta naturaleza: neoplásica y paraneoplásica; inflamatoria (sarcoidosis, Sd. de Sweet, Lupus, vasculitis, enfermedad de Still...); infecciosa (endocarditis, abscesos y colecciones, espondilitis y osteomielitis...); inducidos por fármacos y sustancias (cocaína); y otros cuadros como el Kikuchi-Fujimoto o el eritema multiforme.

Todas las hipótesis se fueron descartando mediante las correspondientes pruebas complementarias según lo descrito. Finalmente, la anatomía patológica de la segunda biopsia, junto con la clínica de la paciente, fue compatible con un eritema nodoso leproso (ENL) o leproreacción tipo 2, siendo la paciente diagnosticada de lepra lepromatosa (LL) o multibacilar (MB).

Tratamiento

Durante el diagnóstico diferencial, la paciente fue tratada con distintos ciclos de corticoides (prednisona, metilprednisolona), antibióticos (amoxicilina-clavulánico, clindamicina, meropenem, levofloxacino, doxiciclina), AINE y otros fármacos como ivermectina, hidroxiclороquina y loratadina.



Tras el diagnóstico definitivo, se prescribieron dosis altas de prednisona en pauta descendente para paliar la sintomatología de la leproreacción, y con triple terapia rifampicina 600 mg/mes, clofazimina 50 mg/día más 300 mg/mes, y dapsona 100 mg/día durante 12 meses.

Evolución

La paciente fue seguida consultas externas de Dermatología - Enfermedades Infecciosas con adecuada adherencia al tratamiento y evolución favorable sin nuevas complicaciones a lo largo de los meses sucesivos hasta que se perdió el seguimiento por regreso a su país de origen.

Comentario¹⁻¹¹

Paciente mujer de 33 años, colombiana de origen y residente en área rural en España desde hacía 1 año. Debuta con una clínica insidiosa de fiebre alta, adenopatías, y nódulos cutáneos dolorosos que condicionó un progresivo deterioro del estado general, con numerosas visitas a servicios de urgencias hospitalarios e ingresos, dada la recurrencia e intensificación del cuadro pese a distintos ciclos de tratamiento antibiótico y antiinflamatorio. Mediante un abordaje multidisciplinar llevado a cabo entre Medicina Interna, Enfermedades Infecciosas y Dermatología, se cursó un amplio estudio incluyendo pruebas de laboratorio, de imagen y biopsias cutáneas. Se descartaron numerosos procesos de distinta naturaleza (neoplásica, inflamatoria, etc.) a la par que cobraba fuerza la etiología infecciosa, y más concretamente la hipótesis de un estado hiperinmune en base a los resultados obtenidos en serologías con IgM+ frente a multitud de microorganismos.



La anatomía patológica de las lesiones cutáneas reveló, finalmente, la presencia de bacilos Ziehl-Neelsen positivos, siendo diagnosticada de lepra lepromatosa con leproreacción tipo 2, y evolucionando satisfactoriamente con el tratamiento.





Figura 1.

Eritema malar (A) y multitud de nódulos cutáneos dolorosos dispersos en tronco (B), espalda (C), miembros superiores (D) e inferiores (E).



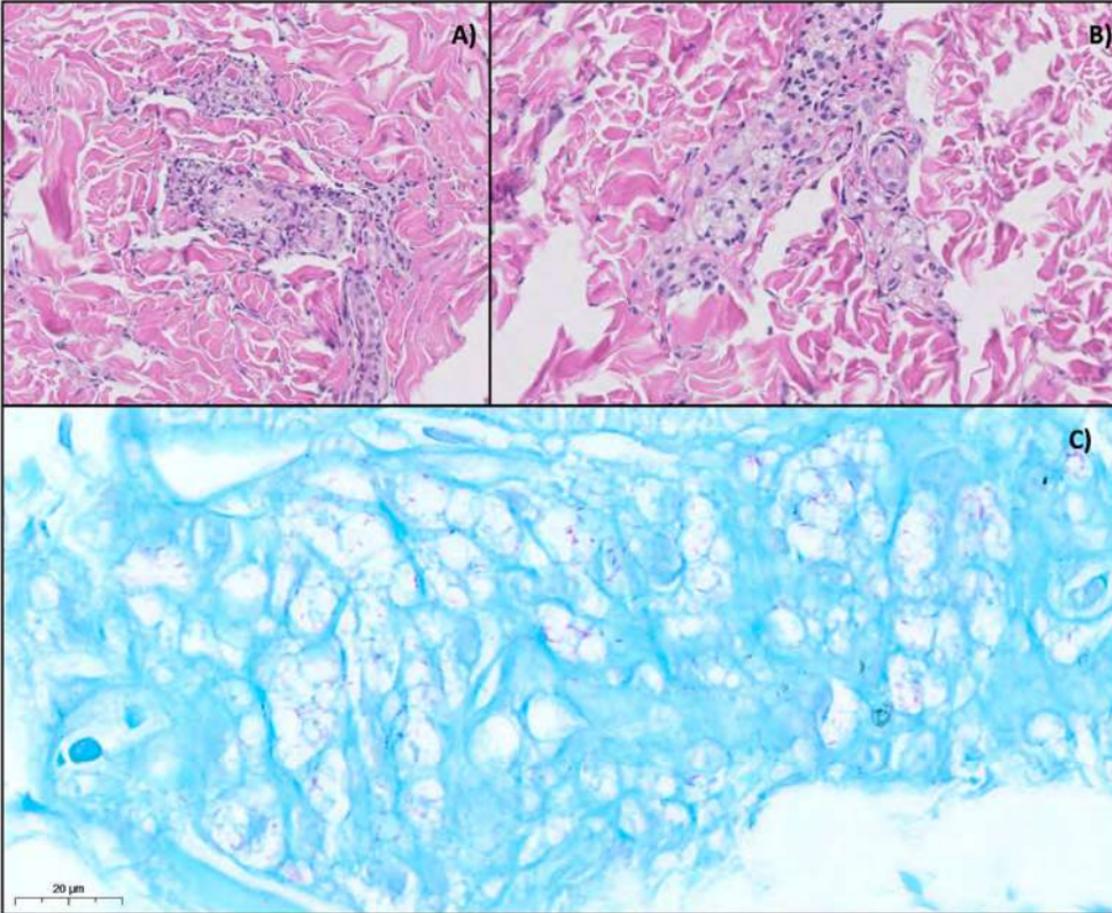


Figura 2.

Estudio de Anatomía Patológica (H&E y Ziehl-Neelsen) evidenciando polimorfonucleares con invasión perineural (A), un infiltrado inflamatorio de histiocitos de citoplasma vacuolado (B), y numerosos bacilos en su interior (C).



Bibliografía

1. Alemu Belachew W, Naafs B. Position statement: LEPROSY: Diagnosis, treatment and follow-up. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2019;33:1205-13.
2. Eichelmann K, González González SE, Salas-Alanis JC, Ocampo-Candiani J. Leprosy. An update: Definition, pathogenesis, classification, diagnosis, and treatment. *Actas Dermosifiliogr* 2013;104:554-63.
3. Franco-Paredes C, Rodríguez-Morales AJ. Unsolved matters in leprosy: A descriptive review and call for further research. *Ann Clin Microbiol* 2016;15. doi:10.1186/s12941-016-0149-x
4. Kamath S, Vaccaro SA, Rea TH, Ochoa MT. Recognizing and managing the immunologic reactions in leprosy. *J Am Acad Dermatol* 2014;71:795-803.
5. Lastória JC, Abreu MAMM de. Leprosy: review of the epidemiological, clinical, and etiopathogenic aspects - Part 1. *An Bras Dermatol* 2014;89:205-18.
6. Maymone MBC, Laughter M, Venkatesh S, et al. Leprosy: Clinical aspects and diagnostic techniques. *J Am Acad Dermatol* 2020;83:1-14.
7. Naaz F, Mohanty PS, Bansal AK, et al. Challenges beyond elimination in leprosy. *Int J Mycobacteriol* 2017;6:222-8.
8. Pinheiro RO, Schmitz V, Silva BJ de A, et al. Innate Immune Responses in Leprosy. *Front Immunol* 2018;9. doi:10.3389/fimmu.2018.00518.
9. Pulido-Pérez A, Mendoza-Cembranos MD, Avilés-Izquierdo JA, Suárez-Fernández R. Eritema nudoso leproso y reacción de reversión en 2 casos de lepra importada. *Actas Dermosifiliogr* 2013;104:915-9.



Bibliografía

10. Vinay K, Kamat D, Chatterjee D, et al. Dermatoscopy in leprosy and its correlation with clinical spectrum and histopathology: a prospective observational study. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2019;33:1947-51.
11. White C, Franco-Paredes C. Leprosy in the 21st century. *Clin Microbiol Rev* 2015;28:80-94..



Dermatosis en relación con la medicina interna



Contenido

01. Lesiones de distribución zosteriforme.....	365
02. “Doctora, mi pierna está de colores”	372
03. Un exantema maculopapuloso de 3 meses de evolución.....	379
04. Unos dedos duros de roer	386
05. Un diagnóstico por los pelos	393
06. Úlceras múltiples en miembros inferiores, ¿qué esconden?.....	400
07. Úlceras en sacabocados: ¿signo de alarma de una enfermedad subyacente?.....	408
08. Me duelen las manos al cortarme las uñas	416
09. Dificultad para el peinado asociada a exantema	424
10. Lengua escrotal y aftas orales.....	432
11. Poliartritis simétrica aguda y lesiones cutáneas.....	439
12. Picaduras que no lo fueron: una "gran imitación"	447
13. Un diagnóstico en 4 mm.....	455
14. Nódulos cutáneos como clave de progresión de una enfermedad hematológica.....	462
15. Hematomas espontáneos	469



Contenido

16. Cuando la piel da el diagnóstico	476
17. Vestido de púrpura.....	483
18. Pápulas dolorosas en paciente hematológico: la piel como marcador de procesos sistémicos	490



01

Lesiones de distribución zosteriforme

Khrystyna Krasnovska Zayets
Kyrylo Magaletskyy Kharachko
Guillermo Servera Negre
Ander Mayor Ibarguren



Anamnesis

Mujer de 68 años, con antecedentes de tuberculosis pulmonar tratada, sin otras comorbilidades ni tratamientos concomitantes, que consulta por lesiones cutáneas pruriginosas, no dolorosas, de 3 meses de evolución. Fue valorada en el mes previo por su médico de familia, siendo diagnosticada de herpes zoster y recibió tratamiento con Valaciclovir 500 mg cada 8 horas durante una semana junto a la aplicación tópica de fomentos de sulfato de cobre hasta el momento actual, sin referir mejoría sintomática. No asocia fiebre ni otra sintomatología sistémica. Niega la toma de fármacos previa la aparición de las lesiones. Relata un episodio herpes zoster hace varios años.

Exploración física

Se objetiva la presencia de pápulas eritemato-violáceas poligonales de superficie plana y brillante, algunas de ellas con escamas finas adherentes, que en ciertas zonas confluyen formando placas. No se observan vesículas ni costras. Las lesiones se distribuyen siguiendo los dermatomas T6-L2 izquierdos (**figura 1A**). No presenta afectación de mucosas oral ni genital.

Exploraciones complementarias

La dermatoscopia de algunas lesiones permite observar la presencia de líneas blanquecinas sobre un fondo eritematoso, compatibles con estrías de Wickham (**figura 1B**).



Se realizó una biopsia cutánea que muestra una epidermis hiperplásica con crestas epidérmicas aserradas junto a un infiltrado inflamatorio liquenoide linfocitario provoca una degeneración vacuolar de la unión dermo-epidérmica (**figura 2**). Además, se reconocen queratinocitos apoptóticos, conocidos como cuerpos de Civatte. También se observa una epidermis con hipergranulosis y una capa córnea compacta, ortoqueratósica.

Diagnóstico

Liquen plano zosteriforme.

Tratamiento

Iniciamos tratamiento con propionato de clobetasol tópico, una aplicación diaria sobre las lesiones durante 3 semanas.

Evolución

Al mes del tratamiento, la paciente mostró una evolución satisfactoria, pudiendo objetivar la resolución casi total de las lesiones, con control total del prurito. La exploración revelaba lesiones en fase residual con hiperpigmentación postinflamatoria.

Comentario¹⁻³

El liquen plano (LP) es una dermatosis autoinmune mediada por linfocitos T, que puede afectar a la piel, anejos y mucosas. Clásicamente suele afectar las superficies flexoras de los miembros de forma simétrica y bilateral.



Las lesiones consisten en pápulas poligonales que, suelen confluir formando placas, planas, violáceas y pruriginosas. El liquen plano lineal es una variante clínica caracterizada por la distribución lineal de las lesiones. Este hecho puede ser debido a un fenómeno de Koebner, aunque en algunos casos, las lesiones siguen las líneas de Blaschko (LP Blaschkoide) o los dermatomas. Esta última presentación recibe el nombre de liquen plano zosteriforme y se presenta como pápulas típicas liquenoides que pueden afectar cualquier dermatoma cutáneo, remedando un herpes zoster. El diagnóstico suele ser clínico. El estudio histopatológico revela datos característicos de liquen plano: una dermatitis liquenoide de interfase con infiltrado linfocitoide en banda, con degeneración vacuolar de la capa basal, focos de hipergranulosis, hiperqueratosis ortoqueratósica, e hiperplasia epidérmica. El tratamiento incluye corticoides o inmunosupresores tópicos y sistémicos, con buen pronóstico y remisión espontánea sin tratamiento al año o dos años.





Figura 1.

A) Pápulas eritemato-violáceas poligonales que se distribuyen siguiendo los dermatomas T6-L2 izquierdos. **B)** Estrías de Wickham a la dermatoscopia.



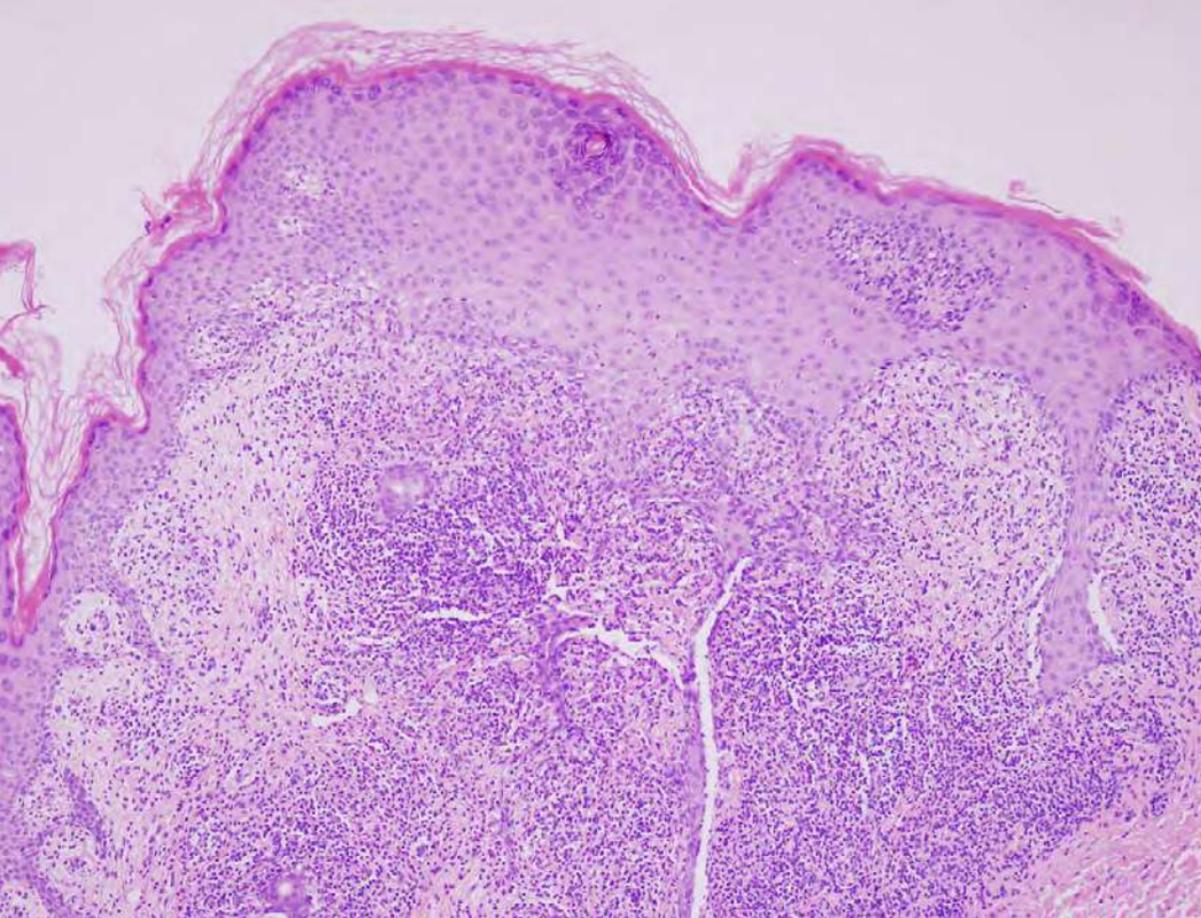


Figura 2.

Epidermis hiperplásica con crestas epidérmicas aserradas junto a un infiltrado inflamatorio liquenoide linfocitario provoca una degeneración vacuolar de la unión dermo-epidérmica.



Bibliografía

1. Weston G, Payette M. Update on lichen planus and its clinical variants. Int J Womens Dermatol [Internet]. 2015[citado 13 Mar 2019]; 1(3): 140-149. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5418875/>
2. Gorouhi F, Davari P, Fazel N. Cutaneous and mucosal lichen planus: a comprehensive review of clinical subtypes, risk factors, diagnosis, and prognosis. Scientific World Journal [Internet]. 2014 [citado 15 Mar 2019]; vol.2014. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3929580/>
3. Suarez-Amor O, Ginarte M, Toribio J. Liqueen plano blaschkoide. Actas Dermosifilogr. 2004; 95(3): 187-188



02

“Doctora, mi pierna está de colores”

Sara Plata Clemente
Claudia Guerrero Ramírez
Pablo López Sanz
Cristina Faura Berruga



Anamnesis

Hombre de 60 años que acude a las consultas de Dermatología derivado desde Cirugía Vasculard, por cambios de coloración en muslo izquierdo, asociado a dolor y a úlceras necróticas de 10 días de evolución. El paciente niega fiebre u otros síntomas sistémicos. Está en seguimiento por Cirugía Vasculard por síndrome de Leriche (enfermedad oclusiva aortoiliaca), pendiente de cirugía de revascularización, en tratamiento con ácido acetilsalicílico 100 mg/día.

Exploración física

Se aprecia en muslo izquierdo placa eritematosa indurada a la palpación que se extiende hasta la rodilla, con retículo violáceo en su interior, y alguna úlcera con costra necrótica de pequeño tamaño (**figuras 1 y 2**).

Exploraciones complementarias

Se solicita una analítica con bioquímica, hemograma, coagulación y autoinmunidad, resultando positivo el anticoagulante lúpico en dos determinaciones. También se realiza una biopsia cutánea, que es informada como epidermis con cambios isquémicos, en dermis e hipodermis áreas de hemorragia intersticial, con proliferación vénulo-capilar focalmente en dermis y en los septos de la hipodermis, CD31 y CD34 positivos.

Con la sospecha de microembolias de colesterol se realizó una biopsia cutánea en muslo que histológicamente mostraba un trombo fibrinoide en una arteria subcutánea con espacios aciculares asociados a células gigantes de tipo cuerpo extraño compatible con el diagnóstico.



Diagnóstico

Angioendoteliomatosis reactiva por síndrome antifosfolípido primario.

Tratamiento

Se suspende antiagregación, y se inicia anticoagulación con acenocumarol.

Evolución

Tras inicio de tratamiento anticoagulante, las lesiones cutáneas han mejorado de forma importante, quedando únicamente dos lesiones necróticas que están prácticamente cerradas. Está realizando fisioterapia para intentar aumentar la movilidad de la pierna, que se ha quedado en semiflexión por la dermatoesclerosis residual. No ha presentado más episodios de dolor. Continúa pendiente de cirugía de revascularización por síndrome de Leriche.

Comentario¹⁻⁴

La angioendoteliomatosis reactiva se engloba dentro de las angiomasosis cutáneas reactivas, que son un grupo de lesiones vasculares, benignas y poco frecuentes, que aparecen en el contexto de varias enfermedades locales o sistémicas. No presenta predilección por sexos, y aunque es más frecuente en mayores de 60 años, existen casos publicados en todas las edades. Se ha asociado principalmente a infecciones, especialmente endocarditis bacterianas subagudas, pero también a embolismos por cristales de colesterol, pacientes con fístulas arteriovenosas, síndrome antifosfolípido, leucemia linfática crónica, gammapatías monoclonales y enfermos renales.



Se presenta como máculas o placas eritematovioláceas o purpúricas, de tamaño variable desde milímetros hasta más de 20 cm.

En ocasiones se aprecian úlceras, necrosis o ampollas en las zonas lesionadas. Pueden presentar también clínica sistémica, que suele estar relacionada con el proceso basal. La característica histológica fundamental es un aumento intravascular de células endoteliales sin atipias con positividad para CD31 y CD34. No existe tratamiento específico para esta entidad, más que el de la enfermedad de base.





Figura 1.

Placa eritematosa indurada con retículo violáceo en su interior, y alguna pequeña úlcera con costra necrótica, en muslo izquierdo.





Figura 2.

Lesiones de muslo izquierdo
a mayor detalle.



Bibliografía

1. Plana Pla A, Boada Garcia A, Ferrándiz Foraster C. Angiomatosis cutáneas reactivas. *Piel*. 2013; 28(7): 395-401.
2. Salina Parra C, García Martínez G, Uribe Munera JA, Timarán Rodríguez RF, Mejía A, Ordoñez Tello C. et al. Angioendoteliomatosis reactiva en isquemia crítica de miembros inferiores. *Rev Latinoam Cir Vascular Angiol*. 2019; 2(1): 22-5.
3. Wells AE, Monir RL, Bender NR, Longo MI, Vincek V. Reactive angioendotheliomatosis associated with antiphospholipid syndrome. *Dermatol Online J*. 2021; 27(3): 13030.
4. Kirke S, Angus B, Kesteven PJ, Calonje E, Simpson N. Localized reactive angioendotheliomatosis. *Clin Exp Dermatol*. 2007; 32(1):45-7.



03

Un exantema maculopapuloso de 3 meses de evolución

Cristina Albanell Fernández
David Muñoz Castro
Andrea Bernabeu Aicart
Ángeles Revert Fernández



Anamnesis

Un varón de 65 años fue derivado a nuestra consulta por la aparición progresiva de múltiples lesiones cutáneas asintomáticas en tronco y raíz de extremidades de 3 meses de evolución. No refería cambios en su medicación habitual ni introducción de nuevos fármacos. Tampoco refería relaciones sexuales de riesgo, fiebre, síndrome constitucional ni cualquier otro tipo de clínica sistémica.

Exploración física

A la exploración se evidenció una erupción compuesta por pápulas de 3-5 mm, eritematosas, simétricas, no pruriginosas y no descamativas (**figura 1 y figura 2**). No presentaba afectación palmoplantar ni de mucosas. No signo de Koebner. A la dermatoscopia se observaba un color eritematoamarillento en algunas de las lesiones. El signo de Darier fue negativo.

Exploraciones complementarias

Se realizó biopsia por punch en la que se observó una proliferación de células histiocitoides que expresaban CD68 y CD163 sin expresión de CD1a, S100, ni actina de músculo liso; junto con un escaso infiltrado inflamatorio linfocítico perivascular. Tras los resultados de la biopsia se solicitó un análisis de sangre completo en el que se evidenció una alteración de la función renal (creatinina de 2,13 mg/dL y filtrado glomerular de 31,5 mL/min según la fórmula CKD-EPI), una ligera anemia con ferropenia (hemoglobina 10,6 g/dL, ferritina 16 ng/mL).



La serología para VIH, VHB, VHC y sífilis fue negativa. El proteinograma en suero mostró un discreto aumento de cadenas ligeras libres tanto kappa como lambda sin componente monoclonal.

Diagnóstico

Histiocitoma eruptivo generalizado.

Tratamiento

De inició se instauró tratamiento con corticoides tópicos de potencia alta 1 vez al día durante 1 mes sobre las lesiones y antihistamínicos orales a demanda en caso de presentar prurito. Tras los resultados de la biopsia, se derivó al paciente a consultas de hematología y se continuó con seguimiento periódico en consultas de dermatología.

Evolución

Inicialmente las lesiones progresaron hasta mantenerse estables en el momento actual respecto a las revisiones previas.

Comentario¹⁻³

El histiocitoma eruptivo generalizado se caracteriza por una erupción recurrente de pequeñas pápulas, dispuestas simétricamente, que afecta principalmente al tronco y a la región proximal de las extremidades y muy raramente a las membranas mucosas.



Generalmente las lesiones no son coalescentes. Se desarrolla de forma progresiva durante meses o años. La anatomía patológica muestra un infiltrado predominante de histiocitos en la dermis y con técnicas de inmunohistoquímica estos muestran positividad para CD68, CD163 y en la mayoría de casos también para el factor XIIIa. Se caracteriza por su evolución benigna y su tendencia a involucionar espontáneamente, dejando en algunas ocasiones pigmentación macular o pequeñas cicatrices residuales. El diagnóstico diferencial incluye la histiocitosis de células de Langerhans, el xantogranuloma juvenil, la histiocitosis de células indeterminadas, la urticaria pigmentosa, los siringomas eruptivos y la papulosis linfomatoide.





Figura 1.
Múltiples pápulas
eritematosas de 3-5 mm,
distribuidas simétricamente
en la espalda de nuestro
paciente





Figura 2.
Pápulas vistas a mayor
aumento.



Bibliografía

1. Seward JL, Malone JC, Callen JP. Generalized eruptive histiocytosis. *J Am Acad Dermatol*. 2004 Jan;50(1):116-20. doi: [10.1016/s0190-9622\(03\)02789-0](https://doi.org/10.1016/s0190-9622(03)02789-0). PMID: 14699379.
2. Fernández-Jorge B, Goday-Buján J, Del Pozo Losada J, Alvarez-Rodríguez R, Fonseca E. A case of generalized eruptive histiocytosis. *Acta Derm Venereol*. 2007;87(6):533-6. doi: [10.2340/00015555-0212](https://doi.org/10.2340/00015555-0212). PMID: 17989894.
3. Dobrosavljevic D, Majstorovic J, Bosic M. Dermoscopy of Generalized Eruptive Histiocytosis: Case Report and Brief Review of the Literature. *Dermatol Pract Concept*. 2020 Jun 29;10(3):e2020057. doi: [10.5826/dpc.1003a57](https://doi.org/10.5826/dpc.1003a57). PMID: 32685275; PMCID: PMC7346592.



04

Unos dedos duros de roer

Jorge Adsuar Mas
Amador Solà Truyols
M^a Cruz Álvarez-Buylla Puente
M^a Elisabet Parera Amer



Anamnesis

Mujer de 51 años con antecedente de esclerosis sistémica (ES) con fenómeno de Raynaud (FR) derivada a Dermatología por alteraciones ungueales en varios dedos de manos orientadas como una posible paroniquia. Había realizado tratamiento con antifúngicos tópicos con empeoramiento posterior. Como tratamiento habitual tomaba nifedipino, ácido acetilsalicílico y metotrexato semanal y, hasta entonces, no había presentado signos de afectación sistémica en los controles.

Exploración física

A la exploración se observaban unos dedos de ambas manos eritematovioláceos, edematosos, duros y fríos al tacto, con hiperqueratosis y onicólisis distal de las uñas del 2º, 3º y 4º dedo de mano derecha y 3º de mano izquierda. Además de la afectación ungueal, en los pulpejos de los dedos destacaban unas pequeñas úlceras, dolorosas al tacto, de bordes hiperqueratósicos y con costra central (**figura 1**).

Exploraciones complementarias

Se llevó a cabo un cultivo fúngico de una de las uñas, que fue negativo y, un cultivo bacteriano del fondo de una de las úlceras donde se aisló *Pseudomonas aeruginosa*.



Diagnóstico

Se diagnosticó a la paciente de úlceras de origen isquémico “en mordedura de rata” en el contexto de su ES.

Tratamiento

Como tratamiento se iniciaron curas con sulfadiazina argéntica y nitroglicerina tópica al 2 %. Por otra parte, se consensuó con Reumatología la optimización de la terapia vasodilatadora: se aumentó la dosis de nifedipino y se añadieron prostaglandinas endovenosas al tratamiento.

Evolución

La paciente mejoró inicialmente de las úlceras, pero tuvo un curso evolutivo de empeoramiento y mejoría en forma de brotes a lo largo de los años siguientes. En uno de estos brotes llegó a presentar una úlcera con exposición ósea en el pulpejo del tercer dedo de mano derecha. En aquel momento, se realizó una radiografía y se observó una acrosteólisis en banda de la falange distal del tercer dedo. Posteriormente, durante una de las curas el fragmento óseo de la falange distal se desprendió por sí solo y la úlcera cicatrizó por completo por lo que la paciente fue dada de alta. Después de 2 años sin nuevos brotes de úlceras la paciente volvió a recaer (figura 2).

Además de la optimización del tratamiento sistémico con vasodilatadores e inmunosupresores se probaron múltiples tratamientos a nivel local como las curas con vasodilatadores y antibióticos tópicos, inyecciones de toxina botulínica subcutánea en manos, injertos cutáneos en sello e incluso cámara hiperbárica.



En el momento actual, tras 8 años desde la primera visita a Dermatología, la paciente presenta cicatrización completa de sus úlceras.

Comentario

Es fundamental estudiar a los pacientes con fenómeno de Raynaud (FR) para detectar causas reumatológicas, hematológicas, endocrinas y vasculares, de lo contrario estaremos ante un FR primario¹. Casi todos los pacientes con ES experimentan FR y la mitad de ellos desarrollará al menos una úlcera digital². Sin embargo, como se ha visto en esta paciente, el tratamiento tanto del FR secundario a ES como las úlceras digitales sigue siendo poco satisfactorio y tiene un gran impacto en sus vidas. El objetivo terapéutico principal es aumentar el aporte de oxígeno reduciendo la vasoconstricción, aumentando la vasodilatación y evitando el remodelado vascular por sobreproducción de colágeno. En el caso de las úlceras se añade la necesidad de tratar la infección, favorecida por la hipoxia. Finalmente, existen nuevos tratamientos que incluyen terapias tópicas como vasodilatadores (calcioantagonistas como el nifedipino, inhibidores de la fosfodiesterasa-5 y antifúngicos como el nitrato de econazol) y otros procedimientos como las inyecciones de toxina botulínica, injertos grasos, simpatectomía digital y cámara hiperbárica³ entre otros. Sin embargo, se necesita mayor investigación para determinar el manejo ideal de estos pacientes.





Figura 1.

Úlceras en pulpejos del 2º, 3º y 4º dedo de mano derecha **(A)**. Úlcera en tercer dedo de mano derecha con exposición ósea **(B)**. Acroosteólisis en banda del tercer dedo de mano derecha **(C)**. Cicatrización de la úlcera del tercer dedo tras la retirada del fragmento óseo distal **(D)**.





Figura 2.

Último brote de úlceras digitales en 2º dedo de mano derecha y secuencia de cicatrización hasta el día de hoy.



Bibliografía

1. Pauling JD, Hughes M, Pope JE. Raynaud's phenomenon—an update on diagnosis, classification and management. *Clin Rheumatol*. 2019;38(12):3317–30.
2. Herrick AL. Raynaud's phenomenon and digital ulcers: advances in evaluation and management. *Curr Opin Rheumatol*. 2021;33(6):453–62.
3. Huang ET, Savaser DJ, Heyboer M. ARTERIAL INSUFFICIENCIES: Hyperbaric Oxygen Therapy for Selected Problem Wounds. *Undersea Hyperb Med*. 2020;47(3):491–530.



05

Un diagnóstico por los pelos

Omar Al-Wattar Ceballos
Marcos Carmona Rodríguez
Luis Gómez Sánchez
Mónica García Arpa



Anamnesis

Varón de 76 años, sin antecedentes personales de interés, que consultaba por una lesión en frente de 4 años de evolución. Refería que la lesión le salió en forma de grano que supuró y que posteriormente fue creciendo lentamente. No refería prurito asociado.

Exploración física

La exploración nos revelaba una placa sonrosada de unos 15 mm brillante, indurada y dolorosa al tacto, sin objetivarse cambios epidérmicos notorios (**figura 1**). No se observaron otras lesiones en el resto del tegumento ni anejos cutáneos

Exploraciones complementarias

Le tomamos una biopsia punch y su estudio anatomopatológico nos describió una dermatitis intersticial difusa polimorfa con abundantes neutrófilos y eosinófilos y fenómenos de vasculitis, sin observarse necrosis fibrinoide de la pared ni malignidad (**figura 2a y 2b**).

Diagnóstico

Teniendo en cuenta la correlación clínico-patológica nos planteamos como primer diagnóstico diferencial el granuloma facial.



Tratamiento

En nuestro caso optamos por propionato de clobetasol 1 vez al día durante un mes. Sin embargo, durante la revisión nos comentó que no noto ninguna mejoría, por lo que le cambiamos el tratamiento a tacrólimus 0.1% 2 veces al día e hidroxiclороquina 200 mg cada 12 h.

Evolución

A los 3 meses observamos que, a pesar de estar ligeramente más aplanada, la lesión persistía. Le planteamos otras alternativas como la crioterapia o corticoides intralesionales, pero el paciente, debido a que la lesión no le producía impacto sobre su calidad de vida, optó por una actitud expectante.

Comentario¹⁻⁵

El granuloma facial (GF) se considera una forma benigna de vasculitis leucocitoclástica crónica que afecta preferentemente a la cara de varones de mediana edad, si bien se han descrito formas extrafaciales.

Se manifiesta en forma de pápulas eritematomarronáceas normalmente solitarias y asintomáticas.

Para su diagnóstico es necesario su estudio histopatológico, en donde una epidermis respetada se separa de la inflamación perivascular dérmica mediante la zona de Grenz. En dermis la inflamación se caracteriza de la presencia de eosinófilos, leucocitoclastia y la vasculitis.



Debido a su clínica inespecífica, el GF plantea un diagnóstico diferencial con múltiples entidades entre los que se encuentran la sarcoidosis, linfoma cutáneo... e incluso tras su estudio anatomopatológico como es el eritema elevado persistente. Por tanto, se considera que el diagnóstico es uno de los retos del GF.

En cuanto al manejo, ninguno de los múltiples tratamientos descritos en la literatura ha demostrado una eficacia óptima y se basan en series de casos, siendo el tratamiento uno de los retos principales del GF. Los corticoides tópicos e intralesionales y el tacrólimus tópico son de primera línea. Métodos ablativos como son la crioterapia y cirugía o el láser de colorante pulsado, pueden ser adecuados para lesiones únicas y pequeñas. En los casos más extensos o con múltiples lesiones se han sugerido la hidroxiclороquina, dapsona y colchicina. No obstante, no hay que olvidar que se trata de una entidad benigna, siendo la abstención terapéutica una opción a considerar.





Figura 1.

Lesión inicial, se trata de una placa sonrosada de unos 15 mm brillante e indurada, sin objetivarse cambios epidérmicos notorios.



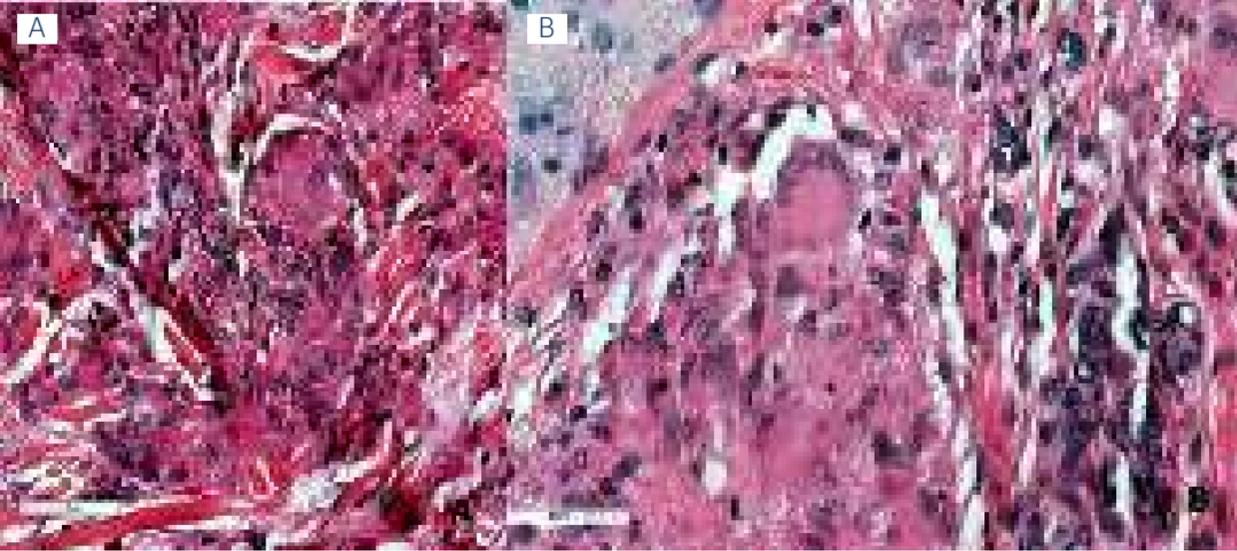


Figura 2.

Imagen histológica (Hematoxilina-Eosina) **(A)** X4 aumentos: Se observa una epidermis respetada con una dermatitis intersticial difusa polimorfa, ambas separadas por una zona de Grenz.

(B) x20 aumentos: Esta infiltración inflamatoria está compuesta por abundantes neutrófilos y eosinófilos. Se observan fenómenos de vasculitis, sin necrosis fibrinoide de la pared.



Bibliografía

1. Cheraghi N, Robinson A, O'Donnell P, Belazarian L. Scalp sarcoidosis: a sign of systemic sarcoidosis. *Dermatology Online Journal* [Internet]. 2014;20(3). Disponible en: <https://escholarship.org/uc/item/408368ww>
2. Bhushan P, Thatte S, Singh A. Key messages from a rare case of annular sarcoidosis of scalp. *Indian Dermatol Online J.* 2016;7(3):192.
3. Katta R, Nelson B, Chen D, Roenigk H. Sarcoidosis of the scalp: A case series and review of the literature. *Journal of the American Academy of Dermatology.* abril de 2000;42(4):690-2.
4. Boda D, Cutoiu A, Bejenariu N, Caruntu C. Cutaneous sarcoidosis of the scalp unmasking systemic involvement: A case report. *Exp Ther Med.* 27 de septiembre de 2021;22(6):1369.
5. Knight L, Ngwanya M. Sarcoidosis of the scalp: the largest single institutional case series. *Int J Dermatol* [Internet]. agosto de 2019;58(8).



06

Úlceras múltiples en miembros inferiores, ¿qué esconden?

María González Ramos
Jorge Naharro Rodríguez
Javier Pérez Bootello
Montserrat Fernández-Guarino



Anamnesis

Mujer de 29 años, con antecedente personal de trastorno límite de la personalidad, acudió al servicio de urgencias de dermatología por úlceras dolorosas en ambos miembros inferiores de dos semanas de evolución. El cuadro comenzó con la aparición de nódulos eritematosos muy dolorosos (EVA 7/10) con una vesícula central, algunos de los cuales posteriormente, en dos a tres días, evolucionaron a úlceras que fueron aumentando de tamaño y profundidad progresivamente, acompañándose de exudación purulenta y mal olor.

En relación con los posibles desencadenantes, presentó un cuadro catarral autolimitado dos semanas antes del inicio del episodio sin otra sintomatología infecciosa acompañante. No presentó fiebre, sensación distérmica, sudoración nocturna, hiporexia ni decalaje ponderal en los últimos meses. Así mismo, negó dolor abdominal, diarrea con productos patológicos u otra sintomatología digestiva. Tampoco refirió dolor articular ni otra sintomatología en la anamnesis. Negó haber sufrido traumatismos en la zona previos a la aparición de las lesiones. Tampoco había realizado modificaciones en su tratamiento habitual.

Por otro lado, la paciente refirió consumo de cocaína en base fumada a diario, pero no era usuaria de drogas por vía parenteral. También había presentado varias relaciones sexuales de riesgo en las últimas semanas.

Exploración física

En la exploración, se observaron cuatro nódulos eritematosos, dolorosos a la palpación, en zona pretibial derecha, zona superolateral de muslo derecho y región lateral de ambas rodillas (**figura 1**).



En el nódulo de la rodilla derecha presentaba además una erosión y una pequeña costra hemorrágica central en la superficie.

Por otro lado, presentaba tres úlceras localizadas en región posterior de tobillo derecho de 5x4 cm de tamaño (**figura 2**); en zona lateral de muslo izquierdo de 6x7 cm y en cara superointerna de rodilla derecha de 3x4 cm. Todas ellas presentaban un fondo necrótico con material seropurulento y costras hemorrágicas sin visualizarse tejido de granulación. El borde de las úlceras era irregular, sobrelevado y con una coloración eritematoviolácea.

Exploraciones complementarias

Se solicitó una analítica sanguínea completa en la que únicamente destacó una ligera elevación de la proteína C reactiva (9,2 mg/dL) y de la velocidad de sedimentación globular (46 mm), así como ligera hipoalbuminemia (3 g/dL). También se realizó estudio serológico completo, análisis de orina y una radiografía de tórax que no mostraron alteraciones. En el estudio de heces presentó elevación de calprotectina fecal, siendo la detección de sangre oculta en heces, los cultivos y la detección de parásitos negativos.

También se realizó una biopsia incisional en huso del borde de la úlcera para estudio histológico, inmunohistoquímico y microbiológico. En la anatomía patológica se observó erosión parcial de la epidermis que se continuaba con dermis e hipodermis con amplias áreas necróticas e inflamación mixta. El cultivo, las técnicas complementarias de tinción (PAS, Grocott, Gram y Zielh-Neelsen) así como el estudio inmunohistoquímico fueron negativos. Todos estos resultados fueron compatibles con el diagnóstico de pioderma gangrenoso.



Posteriormente se realizó una colonoscopia con toma de biopsias en la que se observó la presencia de colitis en fase quiescente con pseudopólipos, probablemente secundaria a enfermedad inflamatoria intestinal. El resultado de la anatomía patológica de las biopsias confirmó el diagnóstico de colitis ulcerosa en fase quiescente.

Diagnóstico

Pioderma gangrenoso múltiple asociado a enfermedad inflamatoria intestinal (colitis ulcerosa en fase quiescente).

Tratamiento

Durante las primeras semanas se pautaron 60 mg de metilprednisolona al día, que posteriormente, en dos meses tras control del dolor y de la fase aguda, se fueron descendiendo y se sustituyeron por 250 mg de ciclosporina al día. De igual forma, la paciente acudió a realización de curas de las úlceras por parte de enfermería dos días a la semana hasta su completa resolución, sin realizar en ningún momento desbridamiento de las mismas para evitar un posible empeoramiento secundario al fenómeno de patergia descrito en esta entidad. También se derivó a consultas de Gastroenterología para completar estudio y realizar manejo de la enfermedad inflamatoria intestinal.

Evolución

La paciente tuvo una buena respuesta al tratamiento con resolución completa de las lesiones en cuatro meses, quedando cicatrices atróficas pigmentadas cribiformes residuales. Actualmente se encuentra en seguimiento por parte de Gastroenterología quienes han iniciado Infliximab como tratamiento para la colitis ulcerosa.



Comentario¹⁻⁵

El pioderma gangrenoso (PG) es una dermatosis neutrofílica poco frecuente con diferentes formas de presentación clínica, lo que hace que su diagnóstico sea todo un reto. El subtipo ulcerativo, como el que presentaba nuestra paciente, es la forma más frecuente. Su diagnóstico es de exclusión debido a que no existe ninguna prueba diagnóstica ni hallazgos histológicos patognomónicos. Aproximadamente el 50 % de los casos tienen una enfermedad o trastorno asociado que puede ser previo, concurrente o posterior a su aparición. La enfermedad inflamatoria intestinal (EII), la artritis seronegativa y los trastornos hematológicos son las entidades que se asocian con mayor frecuencia.

No hay que olvidar que puede ser la forma de presentación de una enfermedad sistémica subyacente. Por ello, ante un probable PG es necesario realizar una completa anamnesis y pruebas complementarias que nos permitan descartarlas. Además, en algunas ocasiones el tratamiento de la enfermedad de base es fundamental para el control de las lesiones cutáneas. El caso clínico presentado es un ejemplo clásico de un caso de PG que llevó al diagnóstico de una EII asociada, permitiéndonos repasar el manejo diagnóstico de esta entidad poco frecuente pero cuyo correcto abordaje es imprescindible.





Figura 1.

Úlcera en región posterior de tobillo derecho de aproximadamente 5x4 cm de tamaño con borde irregular, socavado, sobreelevado y con una coloración eritematoviolácea. Presenta un fondo necrótico con drenaje de material seropurulento sin visualizarse tejido de granulación.





Figura 2.

Nódulo eritematovioláceo localizado en región lateral de rodilla derecha, con una erosión y una pequeña costra hemorrágica central en la superficie.



Bibliografía

1. Alavi A, French LE, Davis MD, Brassard A, Kirsner RS. Pyoderma gangrenosum: An update on pathophysiology, diagnosis and treatment. *Am J Clin Dermatol* [Internet]. 2017;18(3):355–72. Disponible en: <https://doi.org/10.1007/s40257-017-0251-7>
2. George C, Deroide F, Rustin M. Pyoderma gangrenosum - a guide to diagnosis and management. *Clin Med* [Internet]. 2019;19(3):224–8. Disponible en: <https://doi.org/10.7861/clinmedicine.19-3-224>
3. Ferrándiz-Pulido C, García-Patos Briones V. Pioderma gangrenoso. Diagnóstico y tratamiento. *Piel (Barc, Internet)* [Internet]. 2008;23(1):24–9. Disponible en: [https://doi.org/10.1016/s0213-9251\(08\)70969-9](https://doi.org/10.1016/s0213-9251(08)70969-9)
4. Maverakis E, Ma C, Shinkai K, Fiorentino D, Callen JP, Wollina U, et al. Diagnostic criteria of ulcerative pyoderma gangrenosum: A Delphi consensus of international experts. *JAMA Dermatol* [Internet]. 2018;154(4):461. Disponible en: <https://doi.org/10.1001/jamadermatol.2017.5980>
5. Bologna J, Jorizzo JL, Schaffer JV. *Dermatología*. 3a ed. Elsevier Editora Ltda; 2015.



07

Úlceras en sacabocados: ¿signo de alarma de una enfermedad subyacente?

Carlos Moreno Vilchez
Clàudia Llobera Ris
Clara Torrecilla Vall-Llossera
Anna Jucglà Serra



Anamnesis

Paciente mujer de 42 años sin antecedentes patológicos de interés, que consultó por lesiones cutáneas dolorosas de 10 meses de evolución. La paciente refería inicio de las lesiones en forma de placas induradas purpúricas en ambas zonas escapulares, axila derecha y glúteos, que posteriormente se ulceraron.

Durante los últimos meses la paciente también refería la aparición concomitante de debilidad en articulaciones proximales, así como dolor muscular generalizado. A dicha clínica, posteriormente, se añadió disfonía y disfagia alta progresiva tanto a sólidos como a líquidos. También refería una pérdida de peso de 12 kg en 6 meses. La paciente había recibido recientemente una pauta descendente de prednisona sin mejoría de la clínica.

Exploración física

A nuestra valoración la paciente presentaba lesiones liveloides de conformación reticular, dolorosas a la palpación en ambas zonas escapulares, con mayor extensión en lado derecho que izquierdo (**figura 1**). En axila derecha presentaba una úlcera muy bien delimitada, en sacabocados.

En zona glútea la paciente presentaba también lesiones de *livedo reticularis* aisladas junto a la presencia de úlcera de características similares a las descritas en axila, pero de mayor tamaño, con bordes muy indurados a la palpación (**figura 2**).

Además, en la exploración física, se evidenció eritema pericuticular y discretas lesiones eritemato-edematosas en párpados superiores.



Exploraciones complementarias

La paciente aportó el informe histológico realizado en otro centro de una de las placas purpúricas en el que se describía una dermatitis perivascular superficial y profunda de predominio linfocitario.

Se solicitó una analítica en la que destacaba una creatinina quinasa de 1900 U/L (valores normales <169), junto a una discreta elevación de la L-lactato-deshidrogenasa de 222 U/L (valores normales <213). El hemograma mostró una anemia normocítica con una hemoglobina de 102 g/L junto a una linfopenia de $870 \times 10^6/L$.

El estudio inmunológico mostró anticuerpos antinucleares con títulos de 1/320 con patrón moteado fino junto a positividad para anti-Jo1. El resto de anticuerpos, ANCA, crioglobulinas y anticoagulante lúpico fueron negativos.

Se solicitó un estudio de extensión mediante un PET-TAC en el que se evidenció un nódulo hipermetabólico en cuadrante superior izquierdo de mama derecha sugestivo de proceso neoplásico.

Se realizó una biopsia por aguja gruesa de la lesión sospechosa de neoplasia, confirmándose el diagnóstico de carcinoma metaplásico fusocelular con receptores hormonales negativos, HER2 negativo y un índice de proliferación Ki67 del 80%.

Diagnóstico

Ante los hallazgos clínicos, histológicos y analíticos se realizó el diagnóstico de dermatomiositis. Tras el estudio de extensión, se pudo establecer el diagnóstico de dermatomiositis paraneoplásica secundaria a carcinoma metaplásico fusocelular de mama derecha T1N0.



Tratamiento

Se inició tratamiento con inmunoglobulinas endovenosas 400 mg/kg/día 5 días al mes durante 5 meses, tacrolimus 2.5 mg/día, dolquine 200 mg/día, junto al tratamiento con bolus de metilprednisolona, seguido de pauta descendente de prednisona.

Se derivó a ginecología y se realizó cuadrantectomía de mama derecha junto a biopsia de ganglio centinela que resultó negativa. Posteriormente se administró radioterapia en el lecho quirúrgico junto a quimioterapia adyuvante con adriamicina y taxol.

Evolución

Tras la instauración del tratamiento inmunosupresor, la paciente mejoró de la debilidad articular y el dolor muscular; las lesiones cutáneas se estabilizaron dejando atrofia residual en las zonas descritas de úlceras en sacabocados y necrosis cutánea. Sin embargo, pese al tratamiento inmunosupresor y el abordaje oncológico, la paciente desarrolló lesiones induradas dolorosas a nivel lumbosacro y en nalgas. Se realizó una TAC donde puso en manifiesto calcificaciones subcutáneas en región lumbar y glútea bilateral. Ante la persistencia de las lesiones con el tratamiento pautado, se indicó tratamiento con rituximab (actualmente pendiente de segundo ciclo).

En cuanto a la esfera oncológica, un año después de finalizar el tratamiento, la paciente se encuentra libre de enfermedad.



Comentario¹⁻⁴

La angioendoteliomatosis reactiva se engloba dentro de las angiomatosis cutáneas reactivas, que son un grupo de lesiones vasculares, benignas y poco frecuentes, que aparecen en el contexto de varias enfermedades locales o sistémicas. No presenta predilección por La presencia de úlceras en sacabocados en la dermatomiositis (DM) es una manifestación clínica poco común secundaria a la necrosis cutánea producida por una vasculitis cutánea subyacente, normalmente asociada a positividad de anticuerpos anti-MDA5. Las lesiones liveloides en la DM comparten fisiopatogenia con las úlceras cutáneas y son más prevalentes en la DM juvenil. La calcinosis cutánea habitualmente se presenta como pápulas y nódulos blanquecinos superficiales en superficies extensoras, estimándose una prevalencia del 4 % en las DM del adulto; en nuestro caso, las calcificaciones subcutáneas nodulares de mayor profundidad han sido descritas en la DM juvenil asociándose a mayor refractariedad de tratamientos. La incidencia de neoplasia en la DM oscila entre el 8,6 y el 32 % y, pese a que la DM puede desarrollarse al mismo tiempo, antes o después del diagnóstico de cáncer, el mayor riesgo de malignidad se observa en el primer año después del diagnóstico de la DM. En nuestro caso, la necrosis cutánea, la escasa respuesta al tratamiento corticoideo y la rápida progresión de la enfermedad son algunos de los factores asociados con mayor frecuencia a neoplasia.





Figura 1.

Lesiones de *livedo reticularis*
en zona escapular derecha.





Figura 2.

Úlcera bien delimitada, en sacabocados, indurada a la palpación en glúteo izquierdo junto a áreas aisladas en ambos glúteos de *livedo reticularis*.



Bibliografía

1. DeWane ME, Waldman R, Lu J. Dermatomyositis: Clinical features and pathogenesis. *J Am Acad Dermatol*. 2020 Feb;82(2):267-281.
2. Kurtzman DJB, Vleugels RA. Anti-melanoma differentiation-associated gene 5 (MDA5) dermatomyositis: A concise review with an emphasis on distinctive clinical features. *J Am Acad Dermatol*. 2018 Apr;78(4):776-785.
3. Chung CH. Calcinosis Universalis in Juvenile Dermatomyositis. *Chonnam Med J*. 2020 Sep;56(3):212-213.
4. Tudorancea AD, Ciurea PL, Vreju AF, Turcu-Stolica A, Gofita CE, Criveanu C, Musetescu AE, Dinescu SC. A Study on Dermatomyositis and the Relation to Malignancy. *Curr Health Sci J*. 2021 Jul-Sep;47(3):377-382.
4. Liu Y, Xu L, Wu H, Zhao N, Tang Y, Li X, Liang Y. Characteristics and predictors of malignancy in dermatomyositis: Analysis of 239 patients from northern China. *Oncol Lett*. 2018 Nov;16(5):5960-5968.



08

Me duelen las manos al cortarme las uñas

Teresa Lucía Vega López
Daniel Ruiz Sánchez
Jara Valtueña Santamaría
Carolina Sanz Muñoz



Anamnesis

Varón de 74 años, fumador, con antecedentes de diabetes mellitus tipo 2, dislipemia, hipertensión arterial y cardiopatía isquémica tratada con angioplastia e implante de *stent* hace 12 años. Estaba en tratamiento con atenolol, ácido acetilsalicílico, atorvastatina, metformina y omeprazol.

Acudió a la consulta de dermatología por lesiones pruriginosas y dolorosas a la presión en palmas de las manos de más de dos años de evolución. Refería intenso dolor especialmente al cortarse las uñas. Además, desde hacía aproximadamente 10 días presentaba en el lóbulo de la oreja derecha una nueva lesión dolorosa y pruriginosa.

En la anamnesis ampliada describía palidez en los dedos de las manos tras la exposición al frío. Negaba cuadro constitucional, artralgias, inflamación de articulaciones, aftas orales y sequedad de ojos o boca.

Exploración física

En palmas de las manos presentaba placas eritemato-violáceas que se aclaraban parcialmente con la vitropresión (**figura 1**). Eran dolorosas a la palpación. Al tacto se apreciaba frialdad en ambas manos. No presentaba alteraciones ungueales. La oreja derecha presentaba el lóbulo inflamado con lesión costrosa, sangrante con bordes eritematosos. No se palpaban adenopatías cervicales, axilares ni inguinales.



Exploraciones complementarias

Inicialmente se solicitó una analítica general, proteinograma, serología para diversas enfermedades infecciosas, estudio de autoinmunidad y posteriormente se realizó biopsia de una de las lesiones.

- En la analítica general se observaba hemograma normal. VSG 52 mm. Coagulación con leve elevación de fibrinógeno y moderada de dímero D. Los valores de la bioquímica se encontraban dentro de la normalidad con PCR de 3.5 mg/L
- El proteinograma mostraba gammapatía policlonal.
- Las serologías de virus de la hepatitis A, B y C, así como virus de la inmunodeficiencia humana (VIH) y lues fueron negativas.
- El estudio de autoinmunidad mostraba anticuerpos antinucleares (ANA) > 1/320, anti-Ro52, anti-Ro y anti-La positivos. El factor reumatoide (FR) era positivo con un valor mínimo. El antiDNA y las crioglobulinas eran negativos y el complemento normal.
- La biopsia de una de las lesiones de la palma de la mano derecha revelaba un patrón de reacción combinado, vasculopático linfocítico superficial y profundo con púrpura reciente y liquenoide con expresión epidérmica y acrosiringial (**figura 2**). El estudio de inmunofluorescencia directa mostraba depósitos de C3 en la membrana basal epidérmicas. Estos hallazgos eran compatibles con lupus eritematoso sistémico o lupus pernicioso.

Diagnóstico

La asociación de la clínica del paciente con los resultados de las pruebas complementarias permitió llegar al diagnóstico de lupus pernicioso sin datos de lupus sistémico.



Tratamiento

Se le recomendó al paciente abandonar el consumo de tabaco, así como evitar el frío.

Para la lesión del lóbulo de la oreja se inició tratamiento antibiótico con ciprofloxacino oral. Le aparecieron nuevas lesiones que fueron tratadas con betametasona (1 mg/g) y gentamicina (1 mg/g) en crema durante 20 días.

Para las manos se inició tratamiento con propionato de clobetasol (0,5 mg/g) en crema 1 vez al día durante 20 días. Tras ser valorado por la sección enfermedades autoinmunes de medicina interna se inició tratamiento con hidroxicloroquina 200 mg al día.

Evolución

Las lesiones de los lóbulos auriculares mejoraron tras 20 días de tratamiento, persistiendo ligero eritema.

Un mes después de iniciar el tratamiento con hidroxicloroquina el paciente refería mejoría, ya no presentaba dolor en las manos, aunque persistían las lesiones eritemato-violáceas y la frialdad acra.

Comentario

El lupus pernicioso o perniosis lúpica es una forma infrecuente de lupus eritematoso cutáneo crónico que se caracteriza por la aparición de lesiones en regiones distales tras la exposición al frío¹.

Es más frecuente en mujeres de mediana edad y se ha relacionado con bajo índice de masa corporal y con anticuerpos anti-Ro positivos.



La fisiopatología es desconocida, aunque se reconoce su origen autoinmune y existe una hipótesis sobre la migración del antígeno Ro desde el núcleo a la membrana del queratinocito desencadenado por bajas temperaturas².

Las lesiones características suelen ser nódulos o placas eritemato-violáceos, pruriginosas y dolorosas. Pueden presentar hipergammaglobulinemia, elevación del FR, ANA y anti-Ro. El tratamiento no está estandarizado, además en ocasiones las lesiones persisten o recidivan tras el mismo³. Los corticoides tópicos de alta potencia se consideran la primera línea de tratamiento. También se han usado tacrólimus y pimecrólimus tópicos y vasodilatadores (antagonistas del calcio). En los casos refractarios al tratamiento tópico se puede considerar el uso de esteroides sistémicos, cloroquina, hidroxiclороquina o micofenolato de mofetilo^{2,4}.





Figura 1.

Placas eritemato-violáceas en zona palmar de todos los dedos, línea interfalángica proximal y eminencia hipotenar.



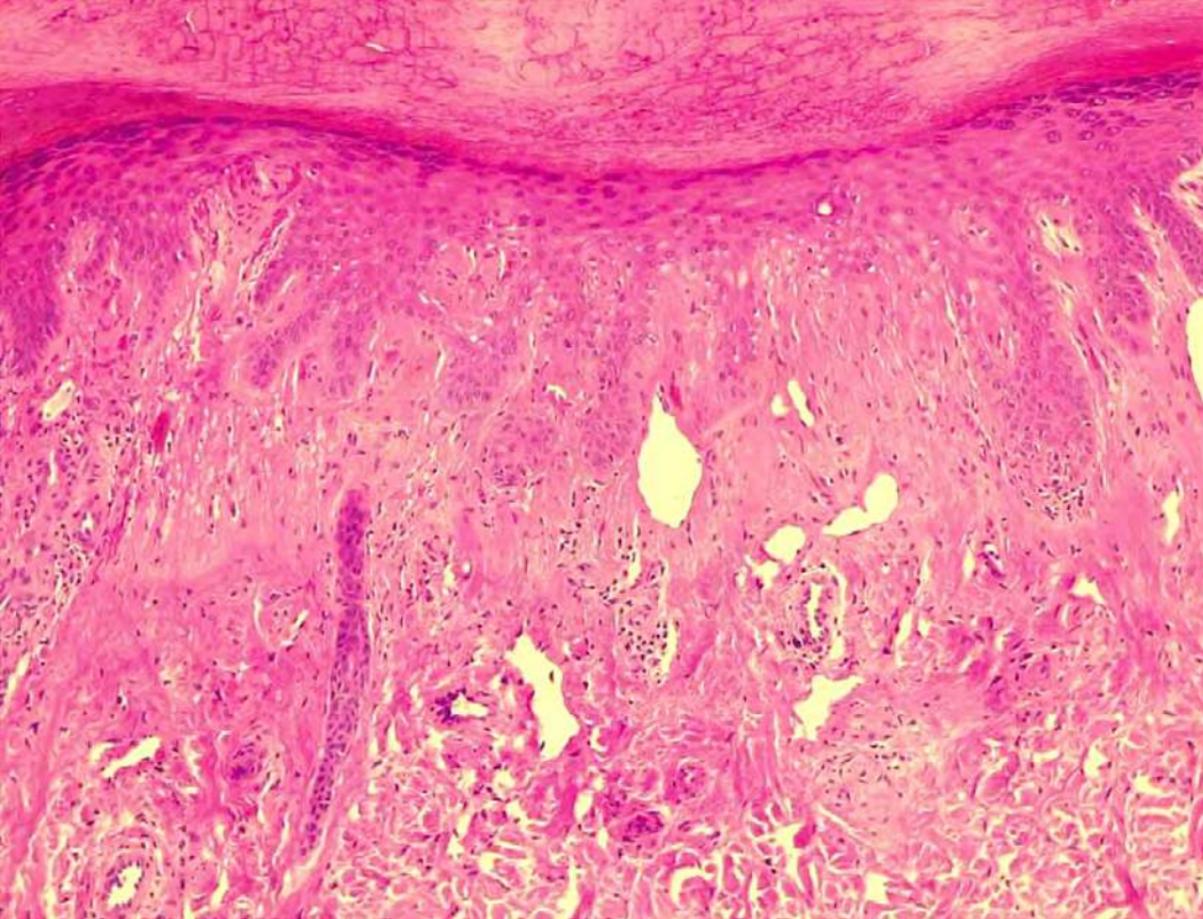


Figura 2.

En el estudio histológico se aprecia infiltrado inflamatorio dérmico perivascular superficial y profundo de predominio linfocitario. Además, se observa exocitosis linfocitaria epidérmica puntual y parcheada.



Bibliografía

1. Méndez S, Tinoco F, Hernández G. Artículos de revisión Lupus eritematoso cutáneo, una entidad multidimensional Cutaneous lupus erythematosus, a multidimensional entity. Rev Med Inst Mex Seguro Soc. 2015;53(6):764-72.
2. Tamayo MM, Ordóñez J, Moreno S, Mejía M. Perniosis lúpica con compromiso ungueal: un reporte de caso. Rev Colomb Reumatol. 2021. <https://doi.org/10.1016/j.rcreu.2020.08.009>
3. Restrepo JP, López V, Echeverri DM, Buitrago, J. Perniosis lúpica. Rev Asoc Colomb Dermatol. 2013;2(1):96-99.
4. Cooper EE, Pisano CE, Shapiro SC. Cutaneous Manifestations of "lupus": Systemic Lupus Erythematosus and beyond. International Journal of Rheumatology. 2021. <https://doi.org/10.1155/2021/6610509>



09

Dificultad para el peinado asociada a exantema

José Pablo Serrano Serra
José Francisco Orts Paco
José Navarro Pascual
Eugenia Cutillas Marco



Anamnesis

En la consulta de urgencias de nuestro hospital, valoramos a una mujer de 61 años sin antecedentes médico-quirúrgicos de interés, que acudió por la presencia de lesiones cutáneas pruriginosas de 1 mes de evolución.

Las lesiones se habían presentado inicialmente en las manos, escotes y cara, extendiéndose en las semanas siguientes a brazos y piernas. En su médico de familia habían realizado analítica sanguínea con perfil autoinmune, que había sido negativo, a excepción de una elevación de niveles de colesterol, con cifras en torno a 250 mg/dL.

Además de la clínica dermatológica de la paciente, esta también aquejaba artromialgias a nivel de codos, antebrazos y manos, especialmente en las articulaciones metacarpofalángicas. Asimismo, comentaba que, desde hacía varios meses, también había notado que le costaba más levantarse de la silla y que, cuando se planchaba el pelo lo hacía con dificultad, puesto que le “faltaban las fuerzas para mantener la plancha en alto todo el tiempo”.

La paciente negaba haber tenido pérdida de peso en los meses anteriores a la visita, ni tampoco había tenido fiebre u otros síntomas sugerentes de síndrome constitucional.

Exploración física

A nivel dermatológico la paciente presentaba un exantema máculo-papular que afectaba a raíz de cuero cabelludo, región malar y puente nasal, con una distribución que se podría describir “en alas de mariposa”. Además, este también abarcaba los pabellones auriculares y el mentón.



Además, presentaba también lesiones a nivel de escote, raíz de miembros y superficies extensoras como codos, rodillas, nudillos y dorso de articulaciones interfalángicas, estas últimas consistentes en pápulas hiperqueratósicas de aspecto liquenoide.

También es reseñable el aspecto poiquilodérmico de las áreas cutáneas fotoexpuestas previamente mencionadas, que adoptaba una coloración violeta-rosácea.

A la exploración general, la paciente no presentaba adenopatías palpables en ningún territorio explorado y, tras una palpación mamaria exhaustiva, tampoco se evidenció ninguna masa ni alteración en la estructura del órgano. La auscultación cardiopulmonar no mostró ningún hallazgo de interés y el abdomen era blando y depresible, sin ninguna masa ni megalia evidente a la palpación.

Exploraciones complementarias

La analítica previamente mencionada, solicitada por su médico de atención primaria, resultó negativa para autoinmunidad, en la que se incluyeron ANAs, Ac. Anti-Mi-2, Ac. Anti-Jo-1 y Ac. Anti-U1-RNP.

Se solicitó una nueva analítica sanguínea en la que se incluyó aldolasa y creatín quinasa, con niveles de 9,6 U/L y 1,6 mg/dL respectivamente. Además, se volvió a indicar la evaluación del perfil autoinmune y se pidieron marcadores tumorales, siendo en ambos casos negativos.

Se realizaron también biopsias en la piel del escote, mediante un punch de 4 mm y una biopsia en huso del músculo tríceps.





En la anatomía patológica se describió piel con elastosis solar sin otras alteraciones histológicas relevantes, así como muestra de músculo esquelético sin alteraciones histológicas relevantes.

Diagnóstico

El diagnóstico de presunción, pese a la normalidad de la anatomía patológica de las muestras y de las exploraciones analíticas, se estableció como dermatomiositis.

Tratamiento

Se prescribió a la paciente tratamiento corticoideo, con prednisona 30 mg al día por vía oral durante cuatro semanas, para posterior evaluación. Además, se le indicó que si presentaba prurito podría tomar antihistamínico por vía oral y corticoterapia tópica, y que, si presentaba dolor, asociase al tratamiento paracetamol 650 mg y/o metamizol 575 mg.

Evolución

La evolución inicial fue buena, con una respuesta parcial al tratamiento a lo largo de cuatro semanas, tras lo cual se indicó un descenso de la dosis de forma escalonada hasta 20 mg al día hasta próxima revisión. Además, en futuras revisiones se volverá a solicitar los niveles séricos de aldolasa y creatina quinasa y se volverá a explorar e interrogar a la paciente de forma integral y exhaustiva, valorando la posibilidad de realizar pruebas de imagen o funcionales para descartar posibles neoplasias ocultas si fuera preciso, así como complicaciones sistémicas de la patología.

Comentario¹

En dermatología encontramos retos clínicos a menudo, en ocasiones debido a la dificultad para llegar a un diagnóstico correcto y, en otros a que una enfermedad diagnosticada en nuestras consultas sea realmente la cara externa de un trastorno subyacente de incógnito. La dermatomiositis es una patología en la que ambas situaciones se dan la mano. Por un lado, puede confundirse con un amplio grupo de patologías, como las que cursan fotosensibilidad, las autoinmunes y otras, como la psoriasis. También es importante recordar que la dermatomiositis puede conllevar complicaciones sistémicas, como enfermedad pulmonar intersticial o miocardiopatía, así como la posibilidad de que trate de un trastorno paraneoplásico. Cabe señalar que, en nuestro caso, la anatomía patológica no fue diagnóstica, pese a la rica semiología de la paciente, que apuntaba al diagnóstico. Esto se debe a que, en fases iniciales de la patología, la biopsia muscular puede no estar alterada, así como la cutánea, que puede ser negativa o con cambios sutiles e inespecíficos. Es por eso por lo que la habilidad del clínico para orientar el caso y explorar al paciente, es esencial, como lo es, por otra parte, en el resto de patologías dermatológicas.





Figura 1.

Exantema máculo-papular eritematoso en región centrofacial y raíz de cuero cabelludo.





Figura 2.

Úlcera bien delimitada, en sacabocados, indurada a la palpación en glúteo izquierdo junto a áreas aisladas en ambos glúteos de *livedo reticularis*.



Bibliografía

1. Jorizzo JL, Vleugels RA. Dermatomiositis. In: Bologna JL, Schaffer J v., Cerroni L, editors. Dermatología . 4th ed. Barcelona : Elsevier; 2019. p. 681–692.



10

Lengua escrotal y aftas orales

Luis Alfonso Pérez González
María González Ramos
Emilio García Mouronte
Pablo Coto-Segura



Anamnesis

Mujer de 41 años con antecedentes personales de enfermedad de Crohn de más de 20 años de evolución. Fue tratada quirúrgicamente en 2002 con resección de 60 cm de ileon terminal. Desde entonces recibió tratamiento con distintos fármacos inmunosupresores. Actualmente en tratamiento con Azatioprina diaria y Infliximab cada 6 semanas, con buen control de la enfermedad. Como otros antecedentes destaca hábito tabáquico activo de unos 10 cigarrillos al día, consumo ocasional de alcohol, HTA, cólicos nefríticos de repetición y psoriasis con afectación palmoplantar y de pliegues, con buen control.

Consulta porque desde hace unos meses presenta aftas orales en labio inferior y mucosa yugal, así como alteraciones de la lengua y de la comisura labial, refiere que las lesiones le mejoran en los días siguientes a la infusión de Infliximab pero que le reaparecen aproximadamente a las dos semanas. También refería empeoramiento de la clínica intestinal en las últimas semanas, coincidiendo con el empeoramiento progresivo de las lesiones orales.

Exploración física

A la exploración física presentaba numerosas aftas en la mucosa de pequeño tamaño en el labio inferior y en la mucosa yugal, algunas con signos de reepitelización incipiente (**figura 1**). Asimismo, presentaba fisuración profunda en el dorso de la lengua (**figura 2**).

Como otros hallazgos destacan una epiescleritis leve, ya conocida previamente y valorada por oftalmología y la presencia de placas psoriasiformes en zona esternal.



Exploraciones complementarias

En la analítica destacó sobre todo un aumento marcado de la calprotectina respecto a estudios previos, sin otros hallazgos destacables.

Se decidió realizar biopsia de la mucosa del labio inferior para estudio anatomopatológico. Los hallazgos de la biopsia fueron hiperplasia epitelial con intenso infiltrado inflamatorio mixto de polimorfonucleares, linfocitos, eosinófilos y células plasmáticas produciendo zonas de exocitosis. Los estudios con tinciones de PAS y Grocott fueron negativos para estructuras micóticas. No se observaron granulomas no caseificantes.

Diagnóstico

La sospecha diagnóstica principal fue una estomatitis aftosa en el contexto de la enfermedad de Crohn sin poder descartarse inicialmente una enfermedad de Crohn metastásica

Tratamiento

Inicialmente se pautó tratamiento con fórmula magistral de clobetasol 0,05% y clotrimazol 1% y deflazacort 30 mg al día en pauta descendente.

Posteriormente se intensificó tratamiento con Infliximab con dosis cada 4 semanas durante aproximadamente 4 meses. Finalmente se decidió realizar un cambio de tratamiento biológico a Ustekinumab 45 mg cada 12 semanas.



Evolución

Inicialmente la paciente presentó una mejoría parcial con la fórmula magistral y el tratamiento corticoideo oral; sin embargo, al reducir la dosis de corticoides se produjo un nuevo brote de lesiones orales. La intensificación del Infiximab a una dosis cada 4 semanas consiguió acortar el tiempo que la paciente mantenía las lesiones; sin embargo, persistía la aparición de estas las dos semanas previas a la siguiente dosis de Infiximab

Por este motivo se decidió realizar cambio en el tratamiento biológico a Ustekinumab consiguiendo una mejoría espectacular de las lesiones a los pocos días de la primera dosis del fármaco. Actualmente la paciente continúa con Ustekinumab cada 12 semanas sin haberse producido recidivas de las lesiones en mucosa oral.

Comentario¹⁻³

La afectación cutánea puede aparecer hasta en un tercio de los pacientes con enfermedad inflamatoria intestinal. Normalmente la afectación intestinal suele preceder a la cutánea y esta, con algunas excepciones, se suele correlacionar con el grado de actividad de la enfermedad a nivel intestinal.

Las aftas orales aparecen en un 4-20 % de los pacientes, siendo más frecuentes en la enfermedad de Crohn que en la Colitis ulcerosa. Las aftas, aunque pueden ser muy polimorfas, suelen ser pequeñas y predominan en mucosa yugal y gingival. Suelen correlacionarse con la actividad inflamatoria intestinal, como en el caso de nuestra paciente. Se recomienda la realización de biopsia para diferenciar la aftosis de una enfermedad de Crohn metastásica, en la que hallazgo característico de la biopsia son los granulomas no caseificantes. Dado que nuestra paciente no presentó granulomas se estableció el diagnóstico de aftosis.





Figura 1.

Múltiples aftas en mucosa de labio inferior.





Figura 2.
Fisuras profundas en la
lengua.



Bibliografía

1. D.J. Kurtzman, T. Jones, F. Lian, L.S. Peng. Metastatic Crohn's disease: A review and approach to therapy. *J Am Acad Dermatol*, 71 (2014), pp. 804-813 <https://doi.org/10.1016/j.jaad.2014.04.002>
2. Domingo Herranz H et al. Manifestaciones cutáneas de la enfermedad inflamatoria del intestino. *Piel*. 2006;21(6):295-305. doi:10.1016/S0213-9251(06)72492-3
3. M. Lázaro Saéz, A. Hernández Martínez, R.A. Bendezú García, M.A. Rodríguez Manrique, F. Simón López, E. Medina Estévez, et al. Metastatic Crohn's disease. Response to adalimumab dose intensification [Article in Spanish]. *Gastroenterol Hepatol*, 35 (2012), pp. 321-325 <https://doi.org/10.1016/j.gastrohep.2012.01.006>



11

Poliartritis simétrica aguda y lesiones cutáneas

Cristina Abraira Meriel

Cristina Naharro Fernández

María del Amparo Sánchez López

Susana Armesto Alonso



Anamnesis

Varón de 85 con vida activa y antecedentes médicos de psoriasis, hipertrofia benigna de próstata y glaucoma. Además, en enero de 2020 fue diagnosticado de síndrome mielodisplásico con sideroblastos en anillo y displasia multilínea (SMD SA-DML), en tratamiento con darbepoetina.

El paciente fue derivado desde servicio de Urgencias a dermatología por un cuadro de 48 de evolución consistente en lesiones cutáneas a nivel facial y de ambas extremidades, con importante tumefacción en ambas manos, dolor y limitación funcional, así como sensación distérmica sin fiebre termometrada. En el resto de la anamnesis por aparatos no presentaba alteraciones reseñables. El paciente había iniciado el día previo tratamiento con amoxicilina-clavulánico desde atención primaria por sospecha de celulitis, sin experimentar mejoría y con empeoramiento de las lesiones y del dolor.

Exploración física

Buen estado general, afebril, alerta, orientado, colaborador y eupneico en reposo.

A nivel de cutáneo: placas eritemato-violáceas de aspecto pseudovesiculososo, dolorosas a la palpación, localizadas en frente, zona interparietal de cuero cabelludo, mejillas, región extensora de dedos de las manos y en cara palmar a nivel de eminencias tenar e hipotenar, así como en cara anterior de ambas rodillas. A nivel de labio inferior y superior presentaba múltiples erosiones dolorosas.





A nivel locomotor: dolor y tumefacción en segunda y tercera metacarpofalángica de manera bilateral, datos de artritis en todas las interfalángicas distales de mano derecha, así como a nivel de segunda a cuarta en mano izquierda. Resto de la exploración física sin hallazgos destacables.

Exploraciones complementarias

Hemograma y bioquímica: elevación de reactantes de fase aguda (PCR 7 mg/dl, Ferritina 846 ng/dl, VSG 56 mm) sin afectación de la función hepática ni renal. Hemograma con discreta anemia y fórmula leucocitaria sin leucocitosis, pero con predominio de neutrofilia ($8,8 \times 10^3/\text{ul}$ Leucocitos con $6,3 \times 10^3/\text{ul}$ Neutrófilos (71,5 %), Hb de 12,8 g/dl, $239 \times 10^3/\text{ul}$ plaquetas)

Inmunoquímica y autoanticuerpos: ANA título 1/160 con patrón moteado fino con anti DNA nativo negativo. Resto sin alteraciones (ausencia de consumo de complemento, ANCA (anti PR3 y MPO), ASCA, Factor Reumatoide, APCC, estudio de SAF negativo)

Serologías: Hepatitis, VIH, VEB, CMV negativas. IGRA negativo.

Elemental y sedimento de orina: sin alteraciones.

Radiografía de manos: aumento de partes blandas sin apreciaban erosiones.

Radiografía de tórax: sin hallazgos de significación patológica.

Biopsia cutánea: Infiltrado dérmico perivascular neutrofílico denso con marcado edema de la dermis papilar. Ausencia de sinus de vasculitis. Inmunofluorescencia directa negativa.

Diagnóstico

Dermatosis neutrofílica febril aguda o Síndrome de Sweet (SS)

Tratamiento

Se inició tratamiento tópico con betametasona dipropionato+gentamicina cada 12 horas sobre las lesiones y se asoció pauta oral de prednisona a dosis de 20 mg/24 h aumentando tras 48 h a 30 mg al día durante 14 días con posterior pauta lenta descendente. En la actualidad (4,5 meses tras el diagnóstico) permanece con dosis de 2,5 mg/día. Además, se asoció tratamiento profiláctico de osteoporosis con bifosfonato oral y calcio más vitamina D.

Evolución

Tras su valoración inicial, se realizó interconsulta al servicio de reumatología y se decidió ingreso en planta de hospitalización para tratamiento y estudio de extensión del cuadro cutáneo asociado a poliartritis franca. Tras 48 h de inicio de prednisona oral a dosis 20 mg/día el paciente presentaba mejoría discreta de la artritis, pero no de las lesiones cutáneas, por lo que se aumentó la dosis a 30 mg, con resolución de la clínica articular y mejoría significativa de las lesiones cutáneas a las 96 h. A los 7 días de ingreso, dada la mejoría clínica y disminución marcada de los reactantes de fase aguda y de los neutrófilos (PCR <0,4 mg/dl, Neutrófilos $2,5 \times 10^3/\text{ul}$) se decide alta a domicilio con tratamiento corticoideo oral y seguimiento en consultas externas. Tras 15 días del inicio del cuadro el paciente presentaba resolución casi completa de las lesiones cutáneas, únicamente persistía la afectación a nivel labial con erosiones e importante descamación a nivel de manos.



No presentaba clínica a nivel articular. Desde entonces, 4,5 meses tras el episodio, el paciente continúa con buena evolución sin recidiva del cuadro y permanece en seguimiento por consultas de reumatología y hematología. Cabe destacar que desde el punto de vista de su neoplasia hematológica el paciente se ha mantenido estable durante todo el proceso sin requerir modificaciones de su tratamiento ni intervenciones adicionales.

Comentario¹⁻⁴

El síndrome de Sweet (SS) es una dermatosis neutrofílica poco frecuente caracterizada por la aparición abrupta de placas eritematosas dolorosas.

En el caso clínico presentado adquiere especial relevancia por la florida afectación articular y sus características particulares en un paciente con una neoplasia hematológica de base (SMD).

En la bibliografía revisada la artritis franca asociada a SS se describe como una entidad poco común y de predominio oligoarticular, asimétrico y en extremidades inferiores. Además, en el caso de SS asociado a enfermedades hematológicas se ha descrito como particularidad una menor incidencia de artralgiyas. Sin embargo, en nuestro caso el paciente debutó con clínica poliarticular, simétrica y de localización en extremidades superiores mostrando excelente respuesta al tratamiento con corticoides sistémicos.

Por todo ello consideramos que es un caso destacable en cuanto a las manifestaciones musculoesqueléticas atípicas asociadas a la clínica cutánea, para lo cual el estudio de extensión con inmunología, pruebas de imagen y biopsia cutánea, así como la valoración multidisciplinar con Reumatología fue determinante el diagnóstico definitivo y su abordaje terapéutico.





Figura 1.

Imágenes clínicas de las lesiones cutáneas en cara del paciente al ingreso.





Figura 2.

Imágenes clínicas de las lesiones cutáneas en dorso de manos del paciente al ingreso.



Bibliografía

1. Pozo J, Martínez W, Fonseca E. Síndrome de Sweet y enfermedad sistémica. *Piel.* (2004). 19. 135–147. 10.1016/S0213-9251(04)72817-8.
2. Merlant M, Lepelletier C, Battistella M, et al. Acute myeloid leukemia and myelodysplastic syndrome-associated Sweet syndrome: A comparative multicenter retrospective study of 39 patients. *J Am Acad Dermatol.* 2021;84(3):838-840.
3. Nolla JM, Juanola X, Valverde J, Roig-Escofet D, Pagerols X, Servitge O. Arthritis in acute febrile neutrophilic dermatosis (Sweet's syndrome). *Ann Rheum Dis.* 1990;49(2):135.
4. Joshi TP, Friske SK, Hsiou DA, Duvic M. New Practical Aspects of Sweet Syndrome [published online ahead of print, 2022 Feb 14]. *Am J Clin Dermatol.* 2022;1-18.



12

Picaduras que no lo fueron: una "gran imitación"

Alejandro Tomás Esteban Escudero

Sara Pilar Martínez Cisneros

Alejandro Lapeña Casado

Victoria Lezcano Biosca



Anamnesis

Presentamos el caso de un paciente de 27 años, referido a consulta desde Medicina de familia, por lesiones de nueve meses de evolución.

El paciente no tenía ningún antecedente dermatológico de relevancia, personal ni familiar. Únicamente había presentado un cólico renal izquierdo, habiendo sido operado de hemorroides. No tomaba ningún tratamiento de manera habitual. Las lesiones se habían atribuido inicialmente a picaduras, por lo que el paciente había realizado una limpieza exhaustiva del hogar sin hallazgos.

El paciente no había presentado fiebre, síntomas generales, artralgias, disnea, tos, ni ningún otro síntoma. Ningún conviviente presentaba lesiones.

Exploración física

A la exploración, el paciente presentaba lesiones eritemato-violáceas, que a la palpación se revelaron como nódulos de hasta 1-2 cm. de diámetro, localizados en parte posterior de tronco y en parte proximal de las extremidades, como puede observarse en la **figura 1**.

Algunas de ellas presentaban un trayecto lineal, como se aprecia en la **figura 2**, lo cual había hecho pensar inicialmente en el diagnóstico nosológico de picaduras.

No existía afectación mucosa ni de otros lugares del tegumento cutáneo.



Exploraciones complementarias

Se realizaron diversas pruebas complementarias dado el diagnóstico de sospecha.

La analítica sanguínea mostró una elevación marcada de la Enzima Convertora de la Angiotensina - ECA (375 UI/L, normal <52), y de la beta-2-microglobulina (4.29, normal <2.53), sin otras alteraciones destacables en el hemograma o la bioquímica.

Se realizó prueba de Mantoux e interferón-gamma contra M. tuberculosis, con resultados negativos. También fue negativa la autoinmunidad y las serologías contra lúes y Borrelia.

Se obtuvieron biopsias para microbiología y micobacterias, todos los cultivos, tinciones (PAS, Ziehl-Neelsen, Giemsa, Warthin-Starry) y la observación directa fueron negativos.

La biopsia teñida de hematoxilina-eosina mostró una dermatitis granulomatosa formada por granulomas con células epitelioides, y un infiltrado linfoide leve ("granulomas desnudos") con alguna célula gigante.

La radiografía de tórax mostró un patrón intersticial bilateral y un ensanchamiento mediastínico, confirmándose en un TAC posterior que estaba causado por la presencia de adenopatías. También se realizó broncoscopia: el lavado broncoalveolar mostró un cociente CD4/8 de 4.55.



Diagnóstico

Con la triada compuesta por:

- Clínica.
- Granulomas no caseificantes en la biopsia cutánea.
- Exclusión de diagnósticos alternativos como infección por micobacterias.

Se llegó al diagnóstico de Sarcoidosis cutánea, apoyada por la elevación de la ECA.

Además, dada la afectación pulmonar confirmada en las pruebas de imagen y la broncoscopia, se llegó al diagnóstico de Sarcoidosis sistémica.

Tratamiento

Se instauró tratamiento con Prednisona oral en pauta descendente de 40 mg, junto con corticoide tópico. Con ello las lesiones cutáneas del paciente mejoraron.

Dado el diagnóstico de sarcoidosis sistémica y la afectación pulmonar, el paciente fue derivado a consultas de Medicina Interna donde es seguido desde entonces.

Evolución

Desde el punto de vista dermatológico, el paciente no ha vuelto a presentar lesiones.



Los valores de ECA han disminuido con el tratamiento hasta niveles normales, y a nivel pulmonar el paciente presenta una radiografía de tórax normal.

Las revisiones oftalmológicas se realizan periódicamente, con resultados hasta ahora normales.

Comentario¹⁻³

Algunos autores han denominado a la Sarcoidosis, junto a la sífilis, la gran imitadora, dada la gran cantidad de formas clínicas que puede tomar. La más frecuente es la afección en forma de pápulo-placas, generalmente de color eritematoso-violáceo, localizándose en tercio superior de tronco y cara periorificialmente.

La histología suele presentar granulomas epitelioides no caseificantes con escasa celularidad y células gigantes, lo que se ha denominado "granulomas desnudos". Deben excluirse otras causas de granulomas no caseificantes, infecciosas (por ej., lupus vulgar, micobacteria atípicas), y no infecciosas (cuerpo extraño, dermatitis granulomatosa). La gran elevación de la ECA también tiene relevancia diagnóstica, sobre todo con una elevación marcada, y es de gran utilidad en el seguimiento.

Entre un 30 y un 80 % de los casos se asocia a sarcoidosis sistémica, especialmente en la forma centrofacial conocida como "*lupus pernio*". La afectación pulmonar es de las más frecuentes, junto con la oftalmológica en forma de uveítis que puede ser asintomática.

El tratamiento depende de la gravedad de la afectación cutánea y de la presencia de otras manifestaciones sistémicas, y generalmente comprende corticoides tópicos u orales, y en caso de gravedad o refractariedad, hidroxcloroquina, metotrexato o anti-TNF.





Figura 1.

A la izquierda, lesiones observadas en la espalda del paciente el primer día de consulta. Se aprecian pápulas eritemato-violáceas características de la enfermedad. A la derecha, las mismas lesiones en parte proximal del brazo.





Figura 2.

Detalle de algunas de las lesiones de la espalda, que muestran cierto patrón lineal.



Bibliografía

1. Jain R, Yadav D, Puranik N, Guleria R, Jin JO. Sarcoidosis: Causes, Diagnosis, Clinical Features, and Treatments. Journal of Clinical Medicine 2020;9. <https://doi.org/10.3390/JCM9041081>
2. John Young R, Gilson RT, Yanase D, Elston DM. Cutaneous sarcoidosis. International Journal of Dermatology 2001;40:249–53. <https://doi.org/10.1046/J.1365-4362.2001.01151.X>.
3. Wanat KA, Rosenbach M. Cutaneous Sarcoidosis. Clinics in Chest Medicine 2015;36:685–702. <https://doi.org/10.1016/J.CCM.2015.08.010>



13

Un diagnóstico en 4 mm

Clara Muntaner Virgili
Clara Torrecilla Vall-Llossera
Clàudia Llobera Ris
Anna Jucglà Serra



Anamnesis

Hombre de 86 años con antecedentes relevantes de hipertensión, dislipemia y fibrilación auricular anticoagulada que estaba ingresado por fracaso renal agudo a estudio. Había consultado en urgencias por dolor a nivel de extremidades inferiores bilateral desde región lumbar hasta pies, debilidad y malestar general que le impedía realizar las actividades básicas de la vida diaria desde hacía unos 7 días. Refería desde hacía dos semanas lesiones violáceas a nivel de hemiabdomen inferior y extremidades inferiores. También explicaba dolor abdominal intenso postprandial. Negaba otros síntomas. Negaba procedimientos intravasculares recientes.

Exploración física

A la exploración física destacaba livedo racemosa parcheada que afectaba piel de extremidades inferiores, desde los pies hasta la raíz de los muslos, de forma simétrica. También presentaba lesiones livedoides a nivel de ambos flancos.

Exploraciones complementarias

En la analítica sanguínea destacaba un empeoramiento de la función renal con un filtrado glomerular de 16 mL/min (previo de 45 mL/min), creatinina 307 $\mu\text{mol/L}$, elevación de reactantes de fase aguda (PCR 145 mg/L, ferritina 3700 ng/mL, VSG 98 mm), CK dentro de los parámetros de la normalidad, perfil hepático normal y destacaba también anemia normocítica normocrómica moderada y leve leucocitosis neutrofílica. No eosinofilia ni eosinofilia.

Los ANA, ENA, ANCA, anti-MB, así como crioglobulinas y anticuerpos anti-PLA2R resultaron todos negativos.



El factor reumatoide y las fracciones del complemento fueron normales.

Los iones en orina mostraron un patrón de fracaso renal parenquimatoso, también se observó proteinuria.

Con la sospecha de microembolias de colesterol se realizó una biopsia cutánea en muslo que histológicamente mostraba un trombo fibrinoide en una arteria subcutánea con espacios aciculares asociados a células gigantes de tipo cuerpo extraño compatible con el diagnóstico.

Así mismo se realizó una biopsia renal con hallazgos de infiltrado intersticial linfohistiocitario con eosinofilia moderada y ateroembolia de colesterol, compatibles con glomerulonefritis membranosa y ateroembolia de colesterol.

Se realizó un TAC abdominal para descartar un posible aneurisma de Aorta como etiología embolígena y del dolor abdominal, con hallazgo de ateromatosis calcificada generalizada, sin signos de vasculitis ni isquemia ni otros cambios patológicos.

Se solicitó valoración por parte de OFT para descartar embolización retiniana, que se descartó.

Diagnóstico

Con los hallazgos clínicos, analíticos e histopatológicos se orientó el diagnóstico como afectación cutánea y renal por microembolismos de colesterol en paciente con importante ateromatosis generalizada, sin procedimientos intravasculares precipitantes recientes.

Tratamiento

No se inició tratamiento específico debido a las características de la enfermedad.



Aun así, se inició la prevención secundaria con una estatina de alta potencia. También se decidió retirar el tratamiento anticoagulante.

Evolución

Durante el ingreso la función renal fue aumentando progresivamente hasta recuperar un filtrado glomerular de 25 mL/min. Las lesiones dermatológicas no presentaron gran mejoría.

Comentario¹⁻³

La ateroembolia de colesterol es una enfermedad sistémica por liberación de microcristales de colesterol a la circulación que se enclavan en pequeños vasos <200 μm , obstruyéndolos y causando isquemia microvascular. La incidencia de la enfermedad está poco definida pero probablemente infraestimada, es por ese motivo que debe contemplarse siempre en el diagnóstico diferencial de las lesiones purpúricas y livedoides. La afectación cutánea es mayoritariamente en extremidades inferiores, predominantemente en regiones distales y de aparición brusca. La afectación renal es frecuente, pudiéndose observar un fracaso renal agudo o una insuficiencia renal crónica progresiva; también la digestiva, con dolor abdominal, diarrea o hemorragia digestiva baja. Con menos frecuencia pueden afectarse pequeños vasos del sistema nervioso central o de la retina.

Dada la variabilidad de manifestaciones clínicas que presenta esta entidad se debe tener una alta sospecha diagnóstica para evitar procedimientos innecesarios. La biopsia cutánea puede evitar la realización de procesos diagnósticos más invasivos.





Figura 1.
Lesiones livedoides en
plantas.





Figura 2.

Livedo racemosa bilateral.



Bibliografía

1. Ozkok A. Cholesterol-embolization syndrome: current perspectives. *Vasc Health Risk Manag.* 2019 Jul 8;15:209-220.
2. Denis Le Seve J, Gourraud Vercel C, Connault J, Artifoni M. État des lieux de la maladie des emboles de cholestérol [Update on cholesterol crystal embolism]. *Rev Med Interne.* 2020 Apr;41(4):250-257.
3. Jucgla A, Moreso F, Muniesa C, Moreno A, Vidaller A. Cholesterol embolism: still an unrecognized entity with a high mortality rate. *J Am Acad Dermatol.* 2006 Nov;55(5):786-93.



14

Nódulos cutáneos como clave de progresión de una enfermedad hematológica

Verónica Sánchez García
Rubén Hernández Quiles
María del Mar Blanes Martínez



Anamnesis

Varón caucásico de 59 años, consulta por la aparición de lesiones cutáneas asintomáticas en tronco y cara de 1 mes de evolución. Respecto a sus antecedentes personales, destacaba una historia de mieloma múltiple IgG lambda sintomático (insuficiencia renal aguda [creatinina de 3 mg/dl], hipercalcemia [11,5 mg/dl] y múltiples lesiones esqueléticas con aplastamiento vertebral D4), diagnosticado hace siete años (IPS estadio III). El paciente había presentado progresión biológica a pesar de haber recibido tratamiento con 4 ciclos de bortezomib, lenalidomida, dexametasona (VDR) y trasplante autólogo de médula ósea en el último año. Por dicho motivo, había iniciado recientemente tratamiento de segunda línea con carfilzomib, daratumumab y dexametasona (DKd).

Exploración física

A la exploración presentaba pápulas y nódulos cupuliformes, eritematosos, brillantes, no ulcerados, de diferentes tamaños (1-3 cm) y asintomáticos, en tronco y cara de 1 mes de evolución (**figura 1**).

Exploraciones complementarias

Se realizó una biopsia de una lesión representativa, mostrando el estudio histológico una infiltración dérmica por células plasmáticas con atipia nuclear y frecuentes figuras de mitosis (**figura 2**). El estudio inmunohistoquímico demostró positividad de las células para marcadores de células plasmáticas, como CD 138, con positividad para lambda y negatividad para kappa. Con KI67 se observó alta actividad proliferativa (70 – 80%).



Además, se realizó una resonancia magnética nuclear de estadiaje de la enfermedad que mostró alteración de la intensidad de señal de forma difusa en todos los cuerpos vertebrales incluidos en el estudio con predominio hipointenso en T1 e hiperintensidad de señal parcheada en STIR en relación con afectación mielomatosa por su enfermedad de base, sin claros componentes de partes blandas.

Diagnóstico

Se estableció el diagnóstico de plasmocitomas secundarios extramedulares metastásicos, ya que se trataba de un paciente con diagnóstico previo de mieloma múltiple y no correspondían a lesiones por contigüidad del hueso afecto subyacente.

Tratamiento

Se instauró tratamiento con pomalidomida y bortezomib, sin obtener ninguna respuesta clínica.

Evolución

El paciente ingresó en el servicio de hematología una semana después por insuficiencia renal crónica reagudizada y anasarca, llegando a precisar hemodiálisis diaria. Lamentablemente, el paciente falleció dos semanas después.



Comentario¹⁻³

Presentamos el caso de un paciente con múltiples plasmocitomas cutáneos extramedulares metastásicos, como manifestación terminal de su mieloma múltiple (MiM).

La afectación cutánea específica es el resultado de la infiltración cutánea por células plasmáticas, tanto en forma de extensión directa desde una masa neoplásica del hueso subyacente como por diseminación hematógena o linfática; denominándose en este último caso plasmocitoma extramedular metastásico, siendo la variedad más infrecuente, con muy pocos casos reportados en la literatura actual.

La infiltración cutánea específica por MiM suele ocurrir en estadios avanzados de evolución de la enfermedad y se asocia con una gran masa tumoral, siendo la mediana de supervivencia cuando ocurre de 8 meses. Clínicamente se manifiesta como pápulas o nódulos de 1 a 5 cm de diámetro, de consistencia firme, superficie lisa, en forma de cúpula y color eritematoso o violáceo.

Aunque infrecuente, la infiltración cutánea metastásica debe ser considerada como diagnóstico diferencial en pacientes con MiM debido a su pronóstico desfavorable, lo que podría justificar el establecimiento de esquemas terapéuticos más agresivos.





Figura 1.

Plasmocitomas cutáneos extramedulares metastásicos en forma de pápulas y nódulos cupuliformes, eritematosos, brillantes, no ulcerados, de diferentes tamaños (1-3 cm).



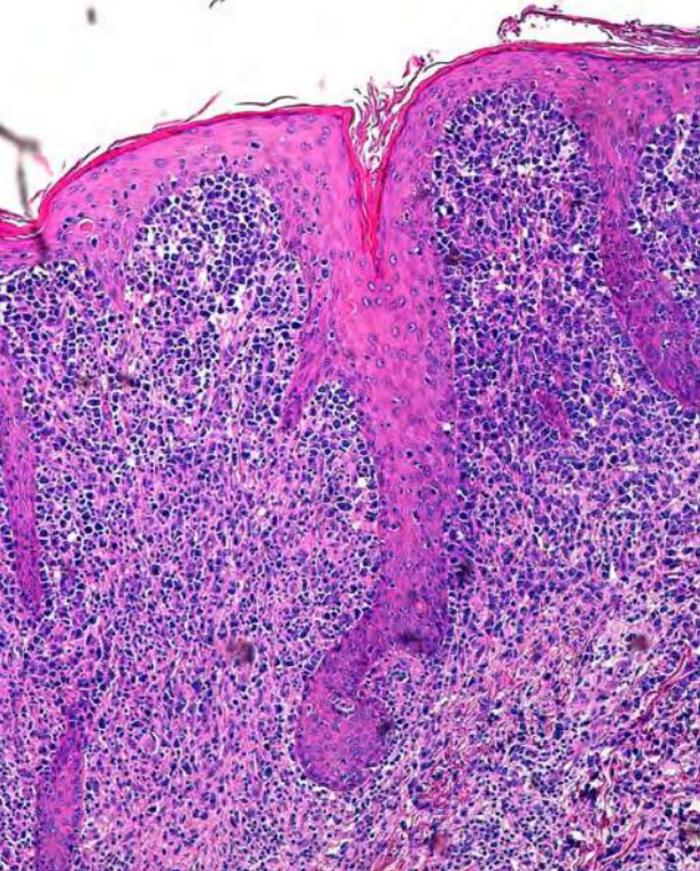


Figura 2.

En el estudio histológico se aprecia infiltrado inflamatorio dérmico perivascular superficial y profundo de predominio linfocitario. Además, se observa exocitosis linfocitaria epidérmica puntual y parcheada.



Bibliografía

1. Méndez S, Tinoco F, Hernández G. Artículos de revisión Lupus eritematoso cutáneo, una entidad multidimensional Cutaneous lupus erythematosus, a multidimensional entity. Rev Med Inst Mex Seguro Soc. 2015;53(6):764-72.
2. Tamayo MM, Ordóñez J, Moreno S, Mejía M. Perniosis lúpica con compromiso ungueal: un reporte de caso. Rev Colomb Reumatol. 2021. <https://doi.org/10.1016/j.rcreu.2020.08.009>
3. Restrepo JP, López V, Echeverri DM, Buitrago, J. Perniosis lúpica. Rev Asoc Colomb Dermatol. 2013;2(1):96-99.
4. Cooper EE, Pisano CE, Shapiro SC. Cutaneous Manifestations of "lupus": Systemic Lupus Erythematosus and beyond. International Journal of Rheumatology. 2021. <https://doi.org/10.1155/2021/6610509>



15

Hematomas espontáneos

Cláudia Llobera Ris
Clara Muntaner Virgili
Carlos Moreno Vílchez
Anna Jucglà Serra



Anamnesis

Paciente varón de 67 años, en seguimiento por dermatología por una psoriasis en placas grave por la que ha recibido múltiples tratamientos (metotrexato, ciclosporina, etanercept, adalimumab, ustekinumab), retirados por ineficacia, actualmente en tratamiento con infliximab desde hace 5 años con buen control de la enfermedad (PASI 1, BSA 1). El paciente avanza la visita de seguimiento por aparición en la última semana de lesiones en la piel. Previamente había presentado un cuadro diarreico autolimitado con dieta astringente. Las lesiones son asintomáticas y no se acompañan de otra sintomatología. Niega desencadenante traumático o sobreesfuerzo.

Exploración física

A la exploración física, destaca la presencia de múltiples hematomas de varios tamaños (**figura 1**) distribuidos en tórax anterior, abdomen y antebrazos. En cavidad oral se observan petequias en la mucosa yugal (**figura 2**).

Exploraciones complementarias

Ante la presencia de múltiples hematomas se realiza una analítica urgente general para estudio de hemograma y coagulación. Los tiempos de protrombina y parcial de tromboplastina resultan normales. En el hemograma destaca una plaquetopenia grave, con detección menor a $3 \times 10^9/L$ plaquetas. El estudio de autoinmunidad constata ANA positivos 1/80, anticoagulante lúpico positivo, anticuerpos IgM anti-cardiolipina 404 CU (valor normal menor a 19 CU), IgM anti-beta-2-glicoproteína 760 (valor normal menor a 19 CU). El proteinograma es normal y las serologías víricas negativas.



Se realiza un aspirado de medula ósea que constata un aumento cuantitativo de la serie megacariocítica de aspecto reactivo, con normalidad en la serie eritroblástica, granulopoyética, linfática y del sistema mononuclear y fagocítico.

Diagnóstico

El paciente es diagnosticado de una púrpura trombocitopénica idiopática e ingresa para estudio y tratamiento con indicación de reposo absoluto.

Tratamiento

Se instaura tratamiento con bolos de dexametasona 40 mg/día.

Evolución

Tras un ciclo de tratamiento de cuatro días se realiza analítica de control que evidencia mejoría, con $42 \times 10^9/L$ plaquetas y se decide alta hospitalaria con control ambulatorio. A los 10 días se repite la analítica y se constata nuevamente una disminución de las plaquetas $< 3 \times 10^9/L$. En esta ocasión el paciente presenta gingivorragia además de hematomas. Reingresa y se repite un nuevo ciclo de bolos de dexametasona durante 4 días con recuperación de las plaquetas hasta $50 \times 10^9/L$. Tras una semana la analítica de control constata nueva recaída en la cifra de plaquetas $< 3 \times 10^9/L$. En esta ocasión, tras la recuperación de plaquetas hasta $46 \times 10^9/L$ con los bolos de dexametasona, se añade de mantenimiento hidroxyclorequina a dosis de 200 mg/día y prednisona a dosis de 10 mg/día. A pesar de que el paciente lleva 5 años en tratamiento con infliximab, dado que la plaquetopenia se ha descrito como un posible efecto secundario, se decide cambiar el tratamiento por guselkumab.



Poco después se evidencia una nueva disminución en el recuento plaquetario. Tras cuatro meses desde el cambio de biológico y siete desde el debut de la PTI, el paciente mantiene un seguimiento estrecho con valores fluctuantes de plaquetas y requerimientos de prednisona de entre 10-30 mg/día e hidroxicloroquina 200 mg/día de mantenimiento. No ha presentado hemorragias internas.

Comentario¹⁻³

Cuando se produce una hemorragia inicialmente actúan las plaquetas formando un trombo primario y posteriormente los factores de coagulación generan un trombo estable, de manera que la cronología del sangrado ayuda a identificar si el problema se debe a las plaquetas o a los factores de coagulación. En la disfunción plaquetaria la hemorragia suele producirse inmediatamente después del traumatismo y cuando se produce espontáneamente afecta la superficie mucocutánea; mientras que en la disfunción de factores de coagulación el sangrado post-traumatismo es tardío y las hemorragias espontáneas dan lugar a hemartrosis y hematomas viscerales.

La plaquetopenia puede ser de origen central, por disminución en la producción de la medula ósea, o periférica, por destrucción de origen mecánico o inmunitario. La púrpura trombocitopénica (PT) se caracteriza por una destrucción periférica de las plaquetas por anticuerpos dirigidos contra antígenos plaquetarios. El 70-80% de las PT son primarias o idiopáticas (PTI), mientras que una minoría son secundarias, asociadas a otra patología. Este caso, a pesar de presentar anticuerpos positivos no cumplía criterios de lupus ni de síndrome antifosfolípido. Tampoco se estableció una relación con el tratamiento biológico, pero la clínica cutánea permitió un diagnóstico precoz con instauración inmediata de tratamiento.





Figura 1.
Hematomas en tronco.





Figura 2.
Petequias en mucosa yugal.



Bibliografía

1. Panse G, Subtil A, McNiff JM, Glusac EJ, Ko CJ, Galan A, Myung P, Xu ML. Cutaneous Involvement in Plasma Cell Myeloma. *Am J Clin Pathol*. 2021 Jan 4;155(1):106-116. <https://doi.org/10.1093/ajcp/aqaa122>
2. Requena L, Kutzner H, Palmedo G, Calonje E, Requena C, Pérez G, et al. Cutaneous involvement in multiple myeloma: A clinicopathologic, immunohistochemical and cytogenetic study of 8 cases. *Arch Dermatol* 2003;139:475- 89. <https://doi.org/10.1001/archderm.139.4.475>
3. Requena L. Afectación cutánea específica en pacientes con mieloma múltiple. Estudio clínico-patológico, inmunohistoquímico y citogenético de 40 casos; *Actas Dermosifiliogr* 2005; 96 (7): 424-40. [doi:10.1016/S0001-7310\(05\)73107-0](https://doi.org/10.1016/S0001-7310(05)73107-0)



16

Cuando la piel da el diagnóstico

Clara Torrecilla Vall-Llossera

Carlos Moreno Vilchez

Clara Muntaner Virgili

Anna Jucglà Serra



Anamnesis

Mujer de 39 años, natural de Marruecos, sin antecedentes patológicos de interés, que ingresó en Neurología para estudio de un cuadro de cefalea holocraneal opresiva acompañado de náuseas y vómitos, iniciado 10 meses atrás. Hacía 3 meses se había añadido inestabilidad de la marcha y temblor en ambas manos y, en el último mes, hemihipoestesia faciobraquiocrural derecha, hipo recurrente, anorexia y pérdida de hasta 8 Kg de peso. Además, explicaba visión borrosa, sobre todo en el ojo izquierdo, de instauración en las últimas semanas. No había presentado fiebre ni tiritona, tampoco había estado en contacto con pacientes con infección tuberculosa.

A nivel cutáneo, la paciente refería la aparición, meses atrás, de unas lesiones violáceas en glúteos que inicialmente eran maculares con induración progresiva. Por este motivo solicitaban valoración por parte del Servicio de Dermatología.

Exploración física

La paciente presentaba múltiples nódulos violáceos indurados, de unos 2 cm de tamaño afectando ambos glúteos (figura 1). Las lesiones no eran dolorosas a la palpación. En el brazo izquierdo y en la región pretibial derecha presentaba dos lesiones de características similares.

Exploraciones complementarias

En la analítica sanguínea destacaba una elevación de reactantes de fase aguda.



Se realizó una RM cerebral que objetivó una lesión ocupante de espacio en el foramen de Magendie que ocasionaba una hidrocefalia obstructiva tetra-ventricular acompañada de romboencefalitis. En la punción lumbar se obtuvo un líquido cefalorraquídeo (LCR) compatible con un proceso inflamatorio de predominio linfocitario, sin hallazgo de células malignas. Las PCR en LCR para tuberculosis, citomegalovirus, adenovirus, varicela zóster, Epstein-Barr, herpes simple, herpes virus humano 6, enterovirus, virus BK y virus JC fueron negativas.

El quantiferon y las serologías incluyendo VIH, sífilis, hepatitis crónicas, toxoplasma, *Taenia solium* y *Schistosoma mansoni*, también fueron negativas. No se hallaron valores elevados de enzima convertidora de angiotensina, LDH ni beta-2-microglobulina.

Al ser la piel el órgano más accesible, se decidió realizar un punch cutáneo de una de las lesiones de glúteo derecho que mostró una dermatitis granulomatosa con patrón sarcoideo.

El PET-TC con 18F-FDG mostró la presencia de múltiples adenopatías hiliares y mediastínicas hipermetabólicas, opacidades en el lóbulo superior derecho pulmonar, signos sugestivos de afectación cutánea y parotídea, así como hipermetabolismo difuso en la médula espinal cervical, con extensión a estructuras del tronco encefálico.

En la RM del neuroeje se encontraron hallazgos compatibles con romboencefalitis y leptomeningitis, con especial afectación de la vía óptica, junto con signos de mielitis extensa, todo ello compatible con neurosarcoidosis.

También se realizó la punción de un ganglio linfático mediastínico por vía transbronquial confirmando la presencia de granulomas histiocitarios a ese nivel y descartando malignidad.

Todos los cultivos microbiológicos, tanto de muestras sanguíneas como de LCR y de broncoaspirado fueron negativos.



Finalmente, se completó el estudio con un ecocardiograma transtorácico que no mostró signos de hipertensión pulmonar, unas pruebas funcionales respiratorias en las que destacaba una DLCO del 57%, y una exploración del fondo de ojo que puso de manifiesto un papiledema bilateral y algunas hemorragias retinianas.

Diagnóstico

Ante los hallazgos clínicos e histológicos se estableció el diagnóstico de sarcoidosis con extensa afectación sistémica: pulmonar, ganglionar, cutánea, parotídea y neurológica.

Tratamiento

Se colocó una derivación ventrículo-peritoneal (DVP) y se inició tratamiento con 3 megabolos de metilprednisolona de 1g al día y, posteriormente, prednisona en pauta descendente, hidroxicloroquina a 200 mg/24 h e infliximab a 5 mg/kg cada 8 semanas.

Evolución

Tras la colocación de la DVP y la instauración del tratamiento, la paciente experimentó una clara reducción en el tamaño de los ventrículos cerebrales que se acompañó de una gran mejoría a nivel neurológico. En el momento del alta hospitalaria persistía una discreta cefalea ocasional. Actualmente, la paciente sigue con la sarcoidosis activa por lo que se ha mantenido infliximab e hidroxicloroquina, prednisona a 7,5 mg/24 h y se ha iniciado tratamiento con metotrexato 7,5 mg semanales.



Comentario¹⁻³

La sarcoidosis es un trastorno granulomatoso sistémico con un gran abanico de manifestaciones clínicas, siendo la afectación cutánea una de las más precoces y frecuentes. El diagnóstico de la sarcoidosis se basa en la presencia de un cuadro clínico-radiológico compatible, la demostración histológica de granulomas no caseificantes con tinciones y cultivos negativos para micobacterias y hongos y la exclusión de otras enfermedades granulomatosas. En ocasiones el diagnóstico puede ser dificultoso, sobre todo en aquellos pacientes con un único órgano afectado, especialmente si se trata del sistema nervioso central. En estos casos, la presencia concomitante de lesiones en la piel resulta de gran utilidad ya que una simple biopsia cutánea puede evitar procedimientos diagnósticos invasivos y acortar el tiempo hasta llegar al diagnóstico de sarcoidosis sistémica.





Figura 1.

Múltiples nódulos violáceos indurados, de unos 2 cm de tamaño afectando ambos glúteos, con predominio del derecho.



Bibliografía

1. Bologna, JL; Schaffer, JV; Cerroni, L. Dermatología. 4º ed. España: Elsevier; 2019.
2. Fortuño, Y; Gallego, I; Marcoval, J. Sarcoidosis cutánea. Actas Dermosifiliogr. 2004; 95 (3): 137-153.
3. Ramírez Huaranga, MA; Ramos Rodríguez, CC. et al. Sarcoidosis cutánea: el preámbulo de una enfermedad sistémica paucisintomática. ReumatolClin. 2015; 11(6): 395–397. <https://dx.doi.org/10.1016/j.reuma.2015.02.002>



17

Vestido de púrpura

María Castillo Gutiérrez
Teresa López Bernal
Beatriz Aranegui Arteaga



Anamnesis

Varón de 70 años con antecedentes personales de HTA, dislipemia y síndrome de apnea obstructiva del sueño en tratamiento con enalapril, amlodipino y simvastatina, acude a urgencias por gingivorragia de una semana de evolución. A la anamnesis dirigida el paciente refiere astenia de un mes de evolución, cefalea frontal sin datos de focalidad neurológica durante la última semana y fiebre termometrada en domicilio de 38.2 °C esta misma tarde.

Exploración física

En cavidad oral presenta áreas de equimosis en mucosa de ambos carillos sin datos de sangrado activo. En tronco y miembros superiores se aprecian varios hematomas salpicados (4-5) de hasta 3 cm. Además, presenta múltiples máculas purpúricas milimétricas no palpables en miembros inferiores (**figura 1, figura 2**), abdomen y zona del escote. No tenía fiebre ni otros hallazgos relevantes.

Exploraciones complementarias

Analítica:

Hemograma: Leucocitos $2.73 \cdot 10^3/\mu\text{L}$; Neutrófilos $1 \cdot 10^3/\mu\text{L}$; Hemoglobina 7.8g/dL, VCM: 100.8fL; Plaquetas $3 \cdot 10^3/\mu\text{L}$.

Coagulación: Normal

Frotis sangre periférica: Se confirma trombopenia. Anisopoiquilocitosis con punteado basófilo y algunos esferocitos. Algunos neutrófilos con núcleo hiposegmentado.



Test de Coombs directo: negativo.

Rx tórax: sin infiltrados ni signos de derrame pleural

Estudio microbiológico de LCR: negativo

Estudio inmunofenotípico de médula ósea: Encuentra leves rasgos displásicos, sin aumento de precursores mieloides ni evidencias sugestivas de un síndrome linfoproliferativo.

Estudio inmunofenotípico de sangre periférica (realizada tras varias transfusiones): Detecta detrimento de expresión de proteínas dependientes de GPI en un pequeño porcentaje de los neutrófilos, mientras que la expresión es normal dentro de monocitos y de eosinófilos

Aspirado médula ósea: Coágulo sin tejido hematopoyético

Biopsia de médula ósea: Cilindro de médula ósea con hipoplasia medular intensa

Diagnóstico

Aplasia medular.

Tratamiento

Soporte hemoterápico con transfusiones de hematíes y plaquetas y profilaxis de infecciones.



Evolución

El paciente es ingresado a cargo de Hematología para el estudio diagnóstico. Tras 18 días de ingreso se decide el alta del paciente con seguimiento en consultas externas debido al buen estado general y la favorable evolución del cuadro febril.

Comentario¹⁻²

La púrpura es un signo clínico que tiene lugar cuando se produce extravasación de hematíes bajo la piel. Este hecho puede ser secundario a causas diversas como el bajo número o la anormalidad de las plaquetas, alteraciones de la coagulación, la fragilidad tisular, traumatismos, aumentos de presión, vasculitis o algunas infecciones. En el caso que presentamos, tras el estudio de pruebas complementarias, podemos concluir que la etiología subyacente más probable a las manifestaciones cutáneas es la disminución del número de plaquetas, secundaria a una insuficiencia de su síntesis en la médula ósea. Se trata de un paciente que acude urgencias por un motivo de consulta aparentemente banal y que, a pesar de presentar buen estado general, sufre una patología hematológica potencialmente grave, que ha podido diagnosticarse gracias a los estigmas cutáneos que presenta. La piel nos puede dar pistas de patologías a múltiples niveles del medio interno. Explorar la superficie corporal al completo puede ser la clave para el correcto diagnóstico de la enfermedad.





Figura 1.
Petequias en miembros inferiores.





Figura 2.
Petequias en miembros inferiores.



Bibliografía

1. Arakaki, R., Fox, L. Updates in the Approach to the Patient with Purpura. *Curr Derm Rep* 6, 55–62 (2017). <https://doi.org/10.1007/s13671-017-0184-7>
2. Piette Warren W. Púrpura: mecanismos y diagnóstico diferencial. In: Callen Jeffrey P, Cowen Edward W, Hruza George J, Jorizzo Joseph L, Lui Harvey, Requena L, Schwarz T, Torrelo A, editors. *Dermatología* (Cuarta edición), Elsevier; 2019, p 376-389



18

Pápulas dolorosas en paciente hematológico: la piel como marcador de procesos sistémicos

Ángela Estenaga Pérez de Albéniz
Javier Antoñanzas Pérez
Ana Morelló Vicente
Nuria Rodríguez Garijo



Anamnesis

Varón de 71 años con antecedente de linfoma no Hodgkin folicular (1992), tratado inicialmente con radioterapia, dos ciclos de quimioterapia CHOP y autotrasplante de progenitores hematopoyéticos en 1996. En julio de 2021 presenta recaída en forma de linfoma difuso de células grande B transformado fenotipo centro germinal, estadio I-A. Ha recibido tratamiento con 4 ciclos de R-CHOP, recibiendo la última dosis hace 1 mes y medio. Dos semanas después de la última administración de R-CHOP se administró soporte con factor estimulante de colonias de granulocitos (G-CSF) x3 debido a neutropenia.

A las dos semanas presenta aparición progresiva de pápulas eritematosas y pústulas de inicio en área centroracial con posterior extensión a área centrotorácica, hombros y espalda, que causan sensación urente y dolor al roce. No refiere fotoexposición ni aplicación de productos tópicos. Refiere también escalofríos, sin fiebre termometrada ni antecedente de proceso catarral o infeccioso conocido en las semanas previas.

Exploración física

A la exploración física se objetivan pápulas y pústulas inflamatorias, algunas de ellas en zonas pilosas y centradas por folículos, distribuidas en región centroracial, centrotorácica y dorsal alta (**figura 1**).

Exploraciones complementarias

Se realiza una analítica que muestra leucocitosis neutrofílica y una biopsia tipo punch de las lesiones pustulosas.



La biopsia muestra marcada inflamación neutrofílica intersticial en dermis superficial, afectando también la epidermis con formación de una vesícula neutrofílica (**figura 2**).

Diagnóstico

Síndrome de Sweet.

Tratamiento

Con estos hallazgos se establece el diagnóstico de síndrome de Sweet y se inicia corticoterapia oral a dosis de 0.5 mg/kg/día en pauta descendente, asociada a corticoides tópicos de alta potencia (propionato de clobetasol), con resolución completa en menos de 2 semanas.

Evolución

Cuatro semanas después, coincidiendo con nueva administración de G-CSF, el paciente presenta reaparición de lesiones cutáneas asociadas a fiebre y malestar general, odinofagia y disfagia. Actualmente se encuentra en seguimiento por parte de dermatología y oncología.

Comentario

El síndrome de Sweet es el prototipo de dermatosis neutrofílica, caracterizada por la triada de fiebre, neutrofilia y lesiones inflamatorias cutáneas, característicamente dolorosas.



En la mitad de los casos existe un trastorno sistémico o desencadenante identificable: el 15-30 % neoplasias internas (principalmente hematológicas), el 25% infecciones y el 10% exposición a fármacos¹. Tanto los trastornos linfoproliferativos como la administración de G-CSF pueden causar esta entidad.

Aunque la patogenia no está clara, la asociación con enfermedades subyacentes sugiere una reacción de hipersensibilidad. Una hipótesis es la desregulación local o sistémica de la secreción de citoquinas, incluidas la interleuquina 1 (IL-1), el G-CSF, el factor estimulante de colonias de granulocitos y macrófagos (GM-CSF) y el interferón^{2,3}.

Sin tratamiento, las lesiones pueden persistir durante semanas o meses y presentar recaídas en hasta el 30 % de los casos. Es fundamental el tratamiento de la causa. Para las lesiones cutáneas, el tratamiento de primera línea es la prednisona oral a dosis de 0.5-1 mg/kg/día durante 2-6 semanas, asociada o no a corticoides tópicos de alta potencia¹. Otras opciones incluyen yoduro potásico, dapsona o colchicina.



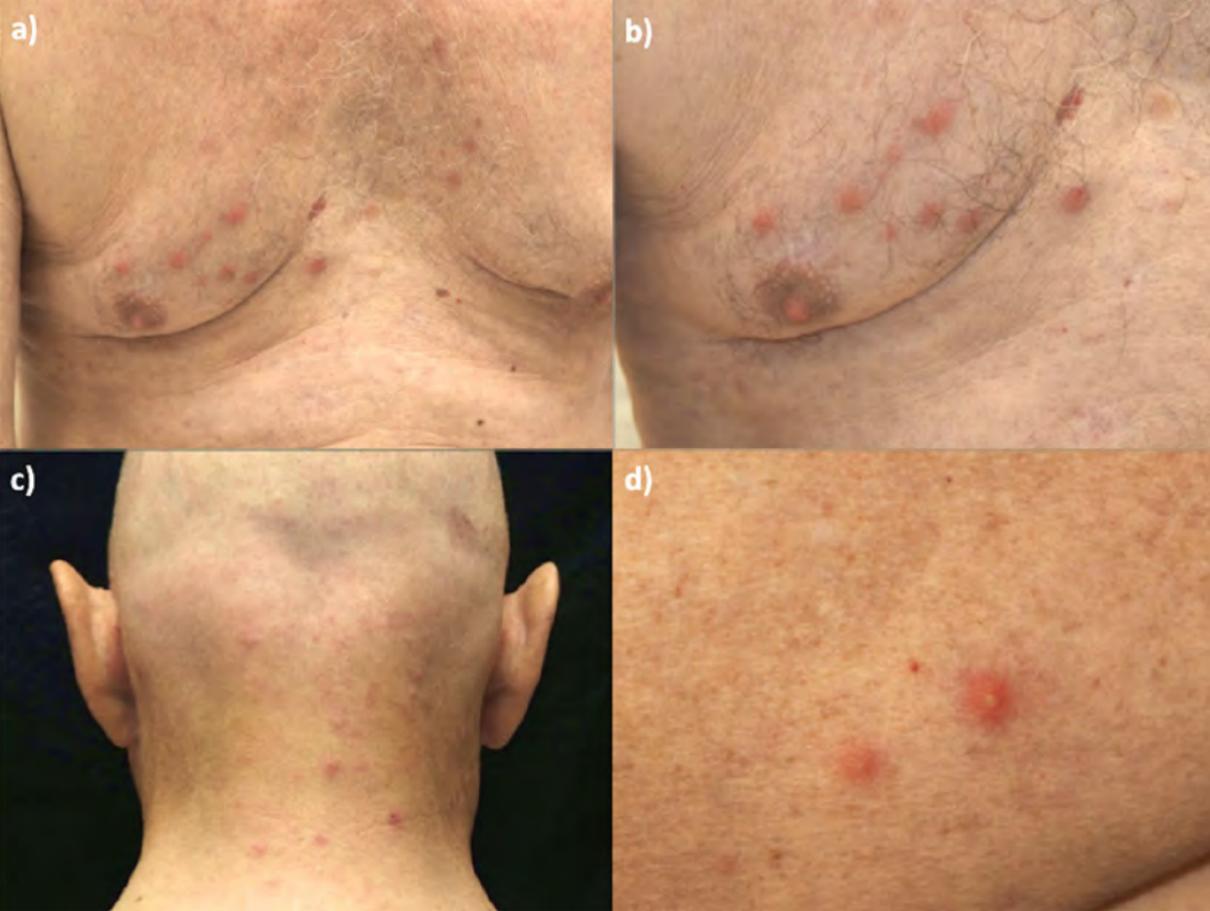


Figura 1.

Imagen clínica de las pápulas inflamatorias en porción central alta del tronco **(a)**.

Detalle de las pápulas, con intenso edema central, dando un aspecto "en diana" **(b)**.

Pápulo-pústulas en región dorsal del cuello **(c)**.

Detalle de lesión en abdomen, con intenso edema central y formación de pústula **(d)**.



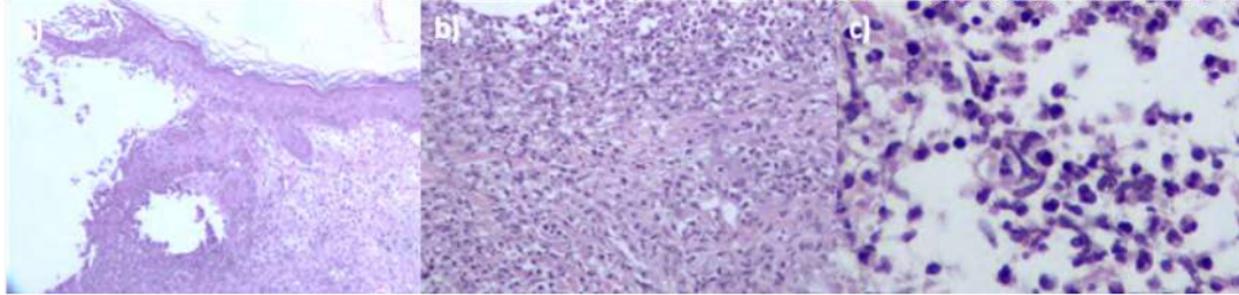


Figura 2.

H&E, 4X. Biopsia cutánea mostrando intenso infiltrado neutrofílico en dermis superficial, con marcada afectación de epidermis, llegando a formar ampolla

(a). H&E, 20X. Infiltrado neutrofílico intersticial en dermis **(b). H&E, 40X.** Detalle del infiltrado inflamatorio, compuesto principalmente por polimorfonucleares neutrófilos **(c).**



Bibliografía

1. Mark D. P. Davis, Samuel L. Moschella. Neutrophilic dermatoses. Chapter 26 from Bologna JL, Schaffer JV, Cerroni L, Callen JP. *Dermatology*. Vol. 2. P. 453-458. Editor: Elsevier; 2018.
2. González López MA, Vázquez López F, Rayón Suárez C, Soler Sánchez T, Pérez Oliva N. Sweet's syndrome and granulocyte colony-stimulating factor (G-CSF). A case report with this probable relationship. *Actas Dermosifiliogr* 2000;91:275-2793.
3. Fujii A, Mizutani Y, Hattori Y, Takahashi T, Ohnishi H, Yoshida S, Seishima M. Sweet's Syndrome Successfully Treated with Granulocyte and Monocyte Adsorption Apheresis. *Case Rep Dermatol*. 2017 May 22;9(2):13-18.



Enfermedades ampollosas



Contenido

01. “Doctora, se me despega la piel”	499
02. El reto de las lesiones escrotales en el paciente mayor	508
03. Lesiones dianiformes en tronco y piernas de embarazada en tercer trimestre de gestación	515
04. Lesiones eritematodescamativas refractarias a corticoides tópicos	522
05. Cuando el penfigoide de las membranas mucosas solo afecta a la mucosa ocular	529
06. No toda pústula es infecciosa	537



01

“Doctora, se me despega la piel”

Natalia Naranjo Guerrero
Ángela García Miñarro
Gabriel Suárez Mahugo
Carlos Pelayo Hernández Fernández



Anamnesis

Presentamos el caso clínico de un varón de 23 años, con antecedentes de consumo habitual de cannabis, que fue valorado por nosotros de urgencias por lesiones ampollosas generalizadas. El cuadro había comenzado cuatro meses antes por una placa exudativa en cuero cabelludo por la que había recibido tratamiento con amoxicilina-clavulánico y terbinafina sin mejoría. Posteriormente, describe la aparición progresiva de ampollas y de fragilidad cutánea que afectan al resto del tegumento, mucosa oral y genital, con un empeoramiento franco las dos semanas previas a nuestra valoración. Presentaba además prurito y sensación de cuerpo extraño ocular bilateral. Negaba fiebre ni otros síntomas sistémicos.

Exploración física

En cuero cabelludo presentaba una gran placa de alopecia, eritematosa y exudativa, con descamación gruesa periférica y signos de impetiginización (figura 1A).

En el resto del cuerpo, incluido la región facial, destacaba la presencia de múltiples erosiones superficiales, algunas impetiginizadas, de diferente tamaño, con algunas ampollas francas en tronco y extremidades (figura 1B y 2A). Algunas de las lesiones presentaban morfología dianiforme.

También asociaba afectación de región inguino-crural, escroto y pene y presencia de lesiones mucosas con erosiones superficiales en mucosa oral (figura 1C) y en glande, así como inyección conjuntival bilateral con secreción purulenta y ampollas tensas en palmas, plantas y dorso de manos y pies. Presentaba signo de Nikolsky + en tronco y extremidades (figura 2A y B).



Exploraciones complementarias

Con la sospecha clínica de una enfermedad ampollosa autoinmune vs impétigo ampolloso generalizado se realizaron las siguientes exploraciones complementarias iniciales:

- En la analítica destacaba una elevación de la PCR (51,17 mg/L) sin leucocitosis ni neutrofilia. La serología de VIH, VHB y VHC fue negativa y se detectaron anticuerpos IgG para virus herpes simple tipo 1 y 2, en ausencia de IgM.
- Se le realizó un cultivo de biopsia cutánea del brazo donde se objetivaron abundantes colonias de *Staphylococcus aureus*. Otros cultivos (escama cuero cabelludo, exudado pústula) fueron negativos.
- Se realizó otra biopsia cutánea en el brazo (H-E, piel lesional) donde se observó una dermatitis ampollosa intraepidérmica con acantolisis. La inmunofluorescencia directa (IFD) en piel perilesional presentaba un depósito interqueratinocítico “en enrejado” de IgG y un depósito granular irregular de IgM en la membrana basal e inmediatamente subyacente a la misma (de apariencia más probable residual). No se detectaron depósitos con complemento ni IgA.
- La inmunofluorescencia indirecta fue positiva para anticuerpos anti-sustancia intercelular, anti-desmogleína 1 y 3. Se realizaron títulos con ELISA de anti-desmogleína 1 y anti-desmogleína 3 con resultados de 8.43 UI/mL y >10 UI/mL respectivamente.

Diagnóstico

Pénfigo vulgar.



Tratamiento

Dado el polimorfismo de las lesiones y la importante afectación mucosa, se le realizó un estudio de extensión mediante un TAC toraco-abdominal y cervical para descartar que se tratase de un pénfigo paraneoplásico, donde se objetivaron algunas adenopatías cervicales bilaterales en rango patológico de aspecto reactivo, descartándose malignidad por una Eco-PAAF.

Se completó el estudio analítico para evaluar diferentes opciones de tratamientos:

- Complemento (C3 y C4) normal.
- Poblaciones linfocitarias con ligero aumento de linfocitos B (466/mL; 60-450) y ligera disminución de las poblaciones de linfocitos T (CD4 847.00/mL; 1050 - 1650)
- Niveles de inmunoglobulinas normales, con IgG de 930.00 mg/100 mL (700 - 1600)
- Actividad TPMT 20.90 U/ml.
- QuantiFERON negativo.

Se decidió ingresar al paciente dada la gravedad del cuadro y la dificultad a la hora de realizar curas domiciliarias. Se decidió instaurar un tratamiento de inducción con bolos de corticoides (metilprednisolona 500 mg) durante 4 días, seguido de 30 mg de prednisona diarios. Se realizó tratamiento con calcio (1000 mg/d) y vitamina D (800 UI/d) como prevención primaria de la osteoporosis.

Se decidió llevar a cabo tratamiento con rituximab, administrándose a los 20 días, dos dosis de 1000 mg separadas por 2 semanas, sin complicaciones.



Durante el ingreso se realizaron curas húmedas con antibióticos y corticoides tópicos (ácido fusídico, gentamicina, clobetasol 0.05 %, dipropionato de betametasona 0.05%) con cobertura con gasas y vendajes y se evitó el uso de apósitos adhesivos. En el cuero cabelludo se añadió ciclopiroxolamina champú a días alternos y una fórmula magistral de propionato de clobetasol 0.05% y ácido salicílico en aceite capilar para uso diario.

Precisó valoración por oftalmología, que pautó tratamiento con tobramicina y dexametasona cada 8 horas por una conjuntivitis bacteriana leve, por otorrinolaringología por una hipoacusia de transmisión, con extracción de tapones de cerumen, y por psicología por una reacción adaptativa que precisó seguimiento durante el ingreso.

Evolución

El paciente fue dado de alta al mes del ingreso, con 20 mg de prednisona diarios, realizando curas diarias domiciliarias, hospitalarias 2 o 3 veces por semana y con seguimiento estrecho, presentando una evolución favorable con epitelización progresiva lenta.

Se monitorizaron analíticamente las poblaciones linfocitarias y niveles de inmunoglobulinas debido al tratamiento con rituximab. A los dos meses del ingreso los anticuerpos anti-desmogleína 1 y 3 eran negativos con títulos indetectables. A los cinco meses presentaba un índice de superficie de enfermedad del pénfigo (PDAI-skin) de 8/120 (a expensas de brazos: 3 y orejas: 5) y un PDAI-Cuero cabelludo de 4/10. La epitelización completa se consiguió a los siete meses del comienzo del tratamiento, persistiendo placas eritematosas residuales en tórax y una en receso fronto-temporal izquierdo, sin lesiones mucosas con un PDAI 0/120 en la última revisión, donde se encontraba en tratamiento con 10 mg de prednisona diarios.



Se administró una dosis de recuerdo de 500 mg de rituximab a las 24 semanas sin complicaciones.

Comentario¹⁻³

El signo de Nikolsky es característico de entidades que producen despegamiento intraepidérmico, entre los que se encuentran el pénfigo vulgar (PV), el foliáceo (PF), toxicodermias tipo síndrome de Steven-Johnson (SSJ) o necrólisis epidérmica tóxica (NET) y el síndrome de la piel escaldada estafilocócica (SSSS). Las manifestaciones clínicas diferentes, la sospecha de fármacos involucrados y las pruebas complementarias, especialmente la biopsia cutánea, donde la IFD juega un papel fundamental, permiten establecer un diagnóstico definitivo en la gran mayoría de los pacientes. En el caso del pénfigo vulgar, la presencia de anti-DSG 1 y 3, producirá afectación mucocutánea (como en el caso de nuestro paciente), mientras que la presencia únicamente de anticuerpos anti-DSG 3, producirá un fenotipo mucoso dominante con formación de ampollas cutáneas profundas. Esto se explica por la teoría de la compensación de las DSG, ya que la 1 se expresa en toda la epidermis, aunque más intensamente en las capas superficiales, y la tipo 3 se expresa solamente en las capas más profundas de la epidermis y es la que predomina en mucosas, donde la DSG1 se expresa a una concentración muy baja. El tratamiento de elección para el PV es la combinación de corticoides sistémicos asociados a inmunosupresores (como la azatioprina o el micofenolato de mofetilo) o a rituximab, si bien en este caso se optó por el tratamiento con rituximab por su comodidad de administración.





Figura 1.

1A. Afectación del cuero cabelludo, zona de presentación inicial. **1B** y **1C.** Úlceras superficiales faciales con signos de impetiginización y afectación mucosa.





Figura 2.

Imagen H/E x10 con áreas de despegamiento subepidérmico y un denso infiltrado linfoplasmocitario en dermis con la presencia de frecuentes eosinófilos.



Bibliografía

1. Sánchez-Pérez J, García-Díez A. Pénfigo. *Actas Dermosifiliogr*. 2005;96:329–356. [https://doi.org/10.1016/S0001-7310\(05\)73090-8](https://doi.org/10.1016/S0001-7310(05)73090-8)
2. Maity S, Banerjee I, Sinha R, Jha H, Ghosh P, Mustafi S. Nikolsky's sign: A pathognomic boon. *J Fam Med Prim Care*. 2020;9:526. https://doi.org/10.4103/JFMPC.JFMPC_889_19.
3. Abasq C, Mouquet H, Gilbert D, Tron F, Grassi V, Musette P, et al. ELISA Testing of Anti-Desmoglein 1 and 3 Antibodies in the Management of Pemphigus.



02

El reto de las lesiones escrotales en el paciente mayor

Daniel Ruiz Sánchez
Jara Valtueña Santamaría
Víctor Volo Bautista
Alicia Pérez Bustillo



Anamnesis

Presentamos el caso de un paciente de 90 años que acudió a consulta remitido desde su residencia por úlceras pruriginosas en escroto. Sus cuidadores referían prurito intenso y heridas con sangrado que se habían iniciado hacía 2 meses.

En tratamiento con tamsulosina por hiperplasia de próstata y acenocumarol por un tromboembolismo pulmonar.

Exploración física

El paciente presentaba en el escroto varias úlceras de bordes netos geográficos y base sangrante, confluyentes en una de 3 x 1,5 cm. No se palparon adenopatías inguinales (figura 1).

En la boca se objetivó una dentadura mal cuidada, y en la mucosa del labio superior, una úlcera cubierta por fibrina de 1,5 cm y otra en la mucosa yugal izquierda, de similares características. No se observaron otras lesiones en ese momento.

Exploraciones complementarias

Ante el abanico de diagnósticos diferenciales que nos planteábamos, entre los que se incluían la Enfermedad de Behçet, Crohn y las enfermedades ampollosas, se decidió solicitar:

Hemograma, bioquímica de sangre con PCR, VSG, metabolismo del hierro, vitamina B12, ácido fólico, LDH, proteinograma, TSH, calprotectina, anticuerpos antidesmogleina 1 y 3 y anti BP180 y 240, ANAs, ENAs y serologías para el VIH, VHB, VHC.



De los resultados señalamos una PCR de 18.61 mg/L (valores normales entre 1 – 5) y Ac. Anti BP180 IgG de 4.47 y Ac. Anti BP230 IgG de 1.1 (se considera resultado positivo cuando los índices son superiores a 1,00).

Al mismo tiempo se realizó una biopsia cutánea con el resultado de patrón de reacción ampolloso subepidérmico concordante con penfigoide ampolloso (PA) en la hematoxilina/eosina (figura 2) y con un estudio de inmunofluorescencia directa que presentaba un depósito lineal de IgG y C3 en la zona de la membrana basal epidérmica.

Diagnóstico

Penfigoide ampolloso de inicio escrotal.

Tratamiento

Se pautó prednisona a dosis de 0,5 mg/kg peso/día, y curas diarias de las lesiones con crema de betametosona/gentamicina 0,5/1 mg/g.

Evolución

Mientras se esperaba por el resultado de la biopsia y las pruebas de laboratorio, el paciente tuvo un brote de 6 ampollas a tensión ubicadas en región clavicular izquierda y ambos brazos que terminaron de orientar el diagnóstico y que al cabo de un mes de instaurado el tratamiento, habían desaparecido, con gran mejoría de las úlceras escrotales.



Comentario¹⁻⁷

El prurito y las lesiones en el escroto en el paciente anciano pueden ser un motivo frecuente de consulta. Muchas de las veces es difícil encontrar la etiología, pudiéndose etiquetar de prurito idiopático y excoriaciones debidas a la xerosis cutánea propia de estos pacientes. En otras ocasiones, podemos encontrar una patología subyacente que explique el cuadro y que pueda ser resuelta por el dermatólogo para satisfacción de estos pacientes. Es aquí donde radica la importancia de una buena anamnesis, una exploración física completa y el realizar las pruebas complementarias necesarias, incluida una biopsia cutánea llegado el caso.

En nuestro caso confluía, además, con la excepcionalidad de la presentación inicial del PA relegado a la región escrotal. En la bibliografía se recogen únicamente casos en la infancia y ya en los últimos años se han descrito 3 casos en pacientes ancianos. La presencia de un PA localizado se da en el 16-29% de los pacientes, y aunque se han propuesto algunos factores como los traumatismos en la zona, la radiación UV y la presión hidrostática, aún hoy, no está claro el porqué se produce.





Figura 1.
Fotografía de las úlceras
escrotales.



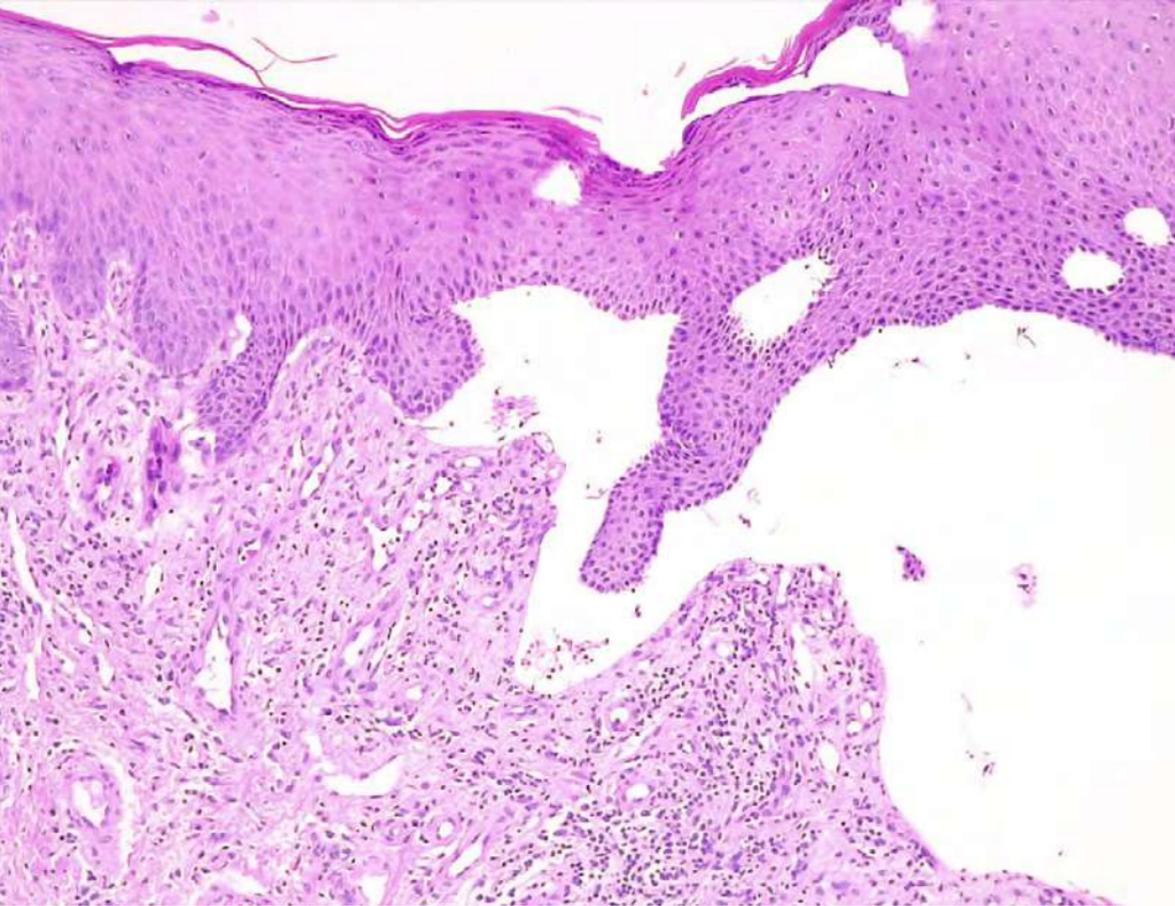


Figura 2.

Imagen H/E x10 con áreas de despegamiento subepidérmico y un denso infiltrado linfoplasmocitario en dermis con la presencia de frecuentes eosinófilos.



Bibliografía

1. Berger TG, Shive M, Harper GM. Pruritus in the older patient a clinical review. *JAMA* 2013;310(22):2443-50. <https://doi.org/10.1001/jama.2013.282023>
2. Cozzani E, Gasparini G, Burlando M, Drago F, Parodi A. Atypical presentations of bullous pemphigoid: Clinical and immunopathological aspects. *Autoimmunity Reviews* 2015;14: 438-445. <https://dx.doi.org/10.1016/j.autrev.2015.01.006>
3. Mounsey SJ, Heelan K, Hughes S, Fawcett H, Bunker CB. Localized genital bullous pemphigoid. *CED* 2018;43:810-12. <https://doi.org/10.1111/ced.13612>
4. Vazquez-Osorio I, Salgado-Boquete L, Espasandín-Arias M, García-Martínez FJ, Sánchez-Aguilar D, Toribio J. Scrotal bullous pemphigoid in an elderly patient. *Int J Dermatol*. 2014;53(9):e389-90. <https://doi.org/10.1111/ijd.12405>
5. Kong J, Cuevas-Castillo F, Nassar M, Lei CM, Idrees Z, Fix WC, Halverstam C, Mir A, Elbendary A, Mathew A. Bullous drug eruption after second dose of mRNA-1273 (Moderna) COVID-19 vaccine: Case report. *J Infect Public Health*. 2021;14(10):1392-1394. <https://doi.org/10.1016/j.jiph.2021.06.021>
6. Ramezani A, Feizi A. Localized genital bullous pemphigoid: a case report. *Iran J Dermatol* 2011;12:71-2.
7. Fuertes de Vega I, Iranzo-Fernández P, Mascaró-Galy JM. Bullous pemphigoid: clinical practice guidelines. *Actas Dermosifiliogr*. 2014;105(4):328-46. <https://doi.org/10.1016/j.ad.2012.10.022>



03

Lesiones dianiformes en tronco y piernas de embarazada en tercer trimestre de gestación

Lorena Vila Cobreros
Laia Bou Boluda
Víctor Dios Guillán
Enrique Gimeno Carpio



Anamnesis

Mujer de 43 años, gestante de 37 semanas, que acude a nuestro servicio de dermatología por lesiones eritematosas dianiformes de 2 semanas de evolución intensamente pruriginosas. La erupción se inició en muslos y se extendió en las primeras 48 horas a abdomen presentando una distribución de predominio periumbilical. No refiere otros antecedentes, niega toma de nuevos fármacos ni productos de herboristería y no ha presentado fiebre ni otra sintomatología sistémica. Tampoco refiere afectación mucosa.

La paciente había tenido tres embarazos previos (Fórmula gestacional: G4P2A1) y en ninguno había presentado afectación dermatológica.

Exploración física

A la exploración apreciamos lesiones anulares de borde sobreelevado distribuidas de forma predominante en abdomen a nivel periumbilical. También se aprecian las mismas lesiones en miembros inferiores y algunas lesiones aisladas en miembros superiores. No evidenciamos afectación mucosa ni lesiones en palmas y plantas. Tampoco apreciamos lesiones de tipo ampolloso. Nikolsky negativo.

Exploraciones complementarias

Se realiza biopsia cutánea y analítica sanguínea.



A nivel analítico únicamente destacan una anemia leve en el contexto de la gestación y una hipertrigliceridemia ya conocida previamente. Se realizó perfil de autoinmunidad con ANAs que resultaron negativos a título de 1/160 y se realizó un análisis de anticuerpos circulantes mediante Inmunofluorescencia Indirecta (IFI) que únicamente resultó positivo para anticuerpos anti-BP180 con un ratio de 2.48. Se realizaron también serologías víricas y para sífilis que resultaron negativas.

En cuanto a la biopsia cutánea, se aprecia un infiltrado inflamatorio linfocitocitario con numerosos eosinófilos en dermis papilar y reticular alta, así como a nivel perivascular. Se acompaña de vacuolización parcheada de interfase sin formación de vesícula. En algunas zonas se observa espongiosis leve. No se observan neutrófilos. En el estudio de Inmunofluorescencia Indirecta (IFD) se observa depósito de C3 y en menor medida de IgG a nivel de membrana basal. No se observa depósito de IgM ni de IgA.

Diagnóstico

Correlacionando los datos clínicos e histopatológicos en el contexto de la paciente, se llegó al diagnóstico de Penfigoide Gestacional (PG).

Tratamiento

Se instauró tratamiento con Metilprednisolona 0,1% en crema sobre las lesiones y cetirizina oral cada 12 h para el manejo del prurito.



Evolución

La paciente dio a luz dos semanas después de la primera visita mediante cesárea programada a un Recién Nacido (RN) sano sin incidencias. El RN no presentó afectación cutánea al nacimiento.

Las lesiones se mantuvieron estables. No aparecieron nuevas tras la instauración de tratamiento. La paciente dejó de aplicar la corticoterapia tópica y de tomar el antihistamínico lo que reportó en una persistencia de las lesiones previas y del prurito hasta que se perdió el seguimiento 14 días tras el parto por cambio de domicilio.

Comentario¹⁻⁶

El Penfigoide Gestacional (PG) es una entidad poco frecuente, que se ha descrito en gestaciones avanzadas, así como asociada a ETG. La clínica se caracteriza por la aparición de un prurito intenso seguido de lesiones que pueden adoptar un aspecto urticariforme o dianiforme como en nuestro caso y que en su evolución pueden formar ampollas tensas e incluso producir afectación palmoplantar. Su principal diagnóstico diferencial se plantea con la erupción polimorfa del embarazo (EPE) de la que se diferencia por su distribución predominantemente periumbilical y la posibilidad de recurrencia en siguientes gestaciones. Otras entidades con las que podríamos realizar el diferencial incluyen la dermatitis herpetiforme, dermatitis de contacto y en nuestro caso por la morfología de las lesiones, aunque no por su distribución, el eritema multiforme. El diagnóstico se realiza mediante la combinación de datos clínicos, histológicos e inmunofenotípicos. El objetivo del tratamiento es evitar la aparición de más lesiones y mejorar el prurito. El primer escalón es la corticoterapia tópica. En caso de progresión, los corticoides sistémicos son efectivos y con frecuencia necesarios. En nuestro caso, ante la estabilidad, decidimos no iniciarlos, manteniendo una vigilancia estrecha.





Figura 1.

A. Lesiones a nivel abdominal. Se aprecia la distribución periumbilical con respecto de las estrías y de los flancos de la paciente. **B.** Lesiones en región posterior de las piernas, donde mejor se aprecia la morfología en diana de las lesiones.



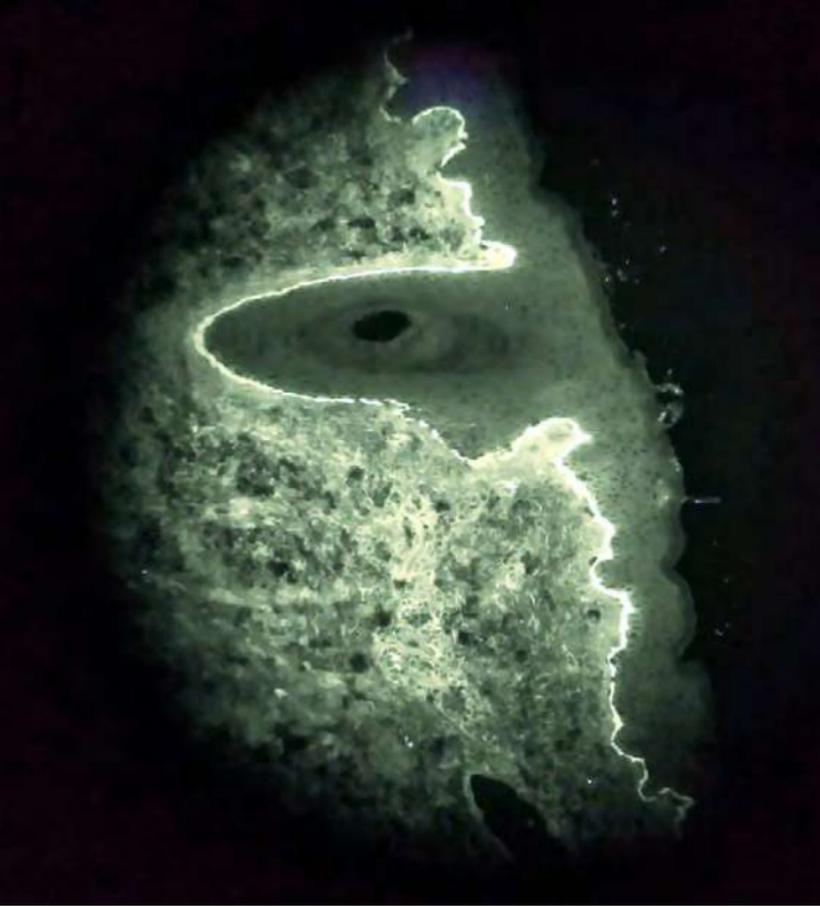


Figura 2.

Inmunofluorescencia directa.
Se observa el depósito de C3
a nivel de la membrana basal.



Bibliografía

1. Raphini RP. Piel y Embarazo. En: Resnik R, Lokwood CJ, Moore TR, Greene MF, Copel JA, Silver RM. Creasy & Resnik. Medicina materno-fetal. Principios y práctica, 8.ª ed; 2020 (Traducido). p. 1258-1268
2. Dinulos JGH. Vesicular and Bullous Diseases. En: Dinulos JGH. Habif's Clinical Dermatology, 7ª ed; 2020. p. 631-668.
3. Pomeranz MK and editors. Dermatoses of the pregnancy. <https://www.uptodate.com/contents/dermatoses-of-pregnancy>. 2022. Revisado 23 de marzo de 2022.
4. Hiao HN, Ruan YP, Liu Y, Pan M, Zhong HP. Diagnosis, fetal risk and treatment of pemphigoid gestationis in pregnancy: A case report. World J Clin Cases 2021 December 6; 9(34): 10645-10651.
5. Ceryn J, Siekierko A, Skibińska M, Doss N, Narbutt J, Lesiak A. Pemphigoid Gestationis – Case report and review of the Literature. Clinical, Cosmetic and Investigational Dermatology 2021;14
6. Boria F, Maseda R, Albízuri F, de la Calle M. Tratamiento con inmunoglobulinas intravenosas del penfigoide gestacional refractario al tratamiento convencional. Actas dermosifilográficas. 2021;11 (1): 83-85. [doi:10.1016/j.ad.2019.04.016](https://doi.org/10.1016/j.ad.2019.04.016)



04

Lesiones eritematodescamativas refractarias a corticoides tópicos

Sara Merino Molina
María Dolores Benedicto Maldonado
Carmen Tienza Fernández
Eliseo Martínez García



Anamnesis

Paciente varón de 68 años, sin antecedentes de interés, que consultó por la aparición de lesiones a modo de pápulas y placas eritematodescamativas, algunas de ellas erosionadas, de tres meses de evolución. Las lesiones eran asintomáticas y se iniciaron en la espalda, extendiéndose posteriormente por el tronco, abdomen, miembros superiores e inferiores. No habían respondido a tratamiento corticoideo tópico.

En la anamnesis, el paciente no describió factores desencadenantes, como pudieran ser procesos infecciosos o toma de medicación previo al inicio de la clínica.

Exploración física

A la exploración física se apreciaron placas eritematosas con descamación fina superficial, algunas de ellas con erosiones y costras en región central, de aspecto arciforme, dispersas por tronco, extremidades, y de forma discreta, en región cervical y facial (**figura 1** y **figura 2**). No se visualizaron lesiones a nivel de mucosa oral o genital, ni en cuero cabelludo.

Exploraciones complementarias

Se procedió a la toma de biopsia cutánea de lesión a nivel de brazo derecho y abdomen, evidenciándose en acantolisis suprabasal y queratinocitos granulares disqueratósicos, con hiperqueratosis e infiltrado linfocitario perivascular.



Tras este resultado, se realizó una segunda biopsia de piel perilesional, sobre la que se aplicaron técnicas de inmunofluorescencia directa, notificando positividad para inmunoglobulina G y complemento a nivel de capa granulosa. Se solicitó serología mediante técnica ELISA, con resultado positivo para anticuerpos Ig G antidesmogleína 1. Por último, se realizó un TAC tóraco-abdomino-pélvico, en el que no se visualizaron alteraciones.

Diagnóstico

La correlación entre la clínica y los resultados histológicos, junto con la serología, permitió establecer el diagnóstico de pénfigo foliáceo.

Tratamiento

Se pautó prednisona oral a dosis de 1 mg/kg/día, así como un comprimido diario de omeprazol, calcio y vitamina D, que se mantuvo hasta evidenciar buena evolución sin aparición de nuevas lesiones.

Evolución

Tras tres semanas de tratamiento, el paciente nos refirió en la consulta que había experimentado una clara mejoría de la clínica.

A la exploración, se apreciaron únicamente lesiones de aspecto residual sin erosiones activas. En este momento, se añadió 1 g cada 12 horas de micofenolato de mofetilo como ahorrador de corticoides.



Cada 10 días, se procedió a disminuir 10 mg la dosis de prednisona pautada, sin evidenciarse recidivas. Esto ha permitido que nuestro paciente se encuentre actualmente con buen control de su patología a una dosis de mantenimiento de 10 mg de prednisona y 2 g de micofenolato diarios, desde hace 8 meses.

Comentario¹⁻⁵

El pénfigo foliáceo se trata de una dermatosis ampollosa de origen autoinmune, en la que la formación de ampollas es inducida por autoanticuerpos frente a la desmogleína 1.

Se trata de un tipo de pénfigo poco frecuente, que afecta fundamentalmente a la región facial, cuero cabelludo, espalda, región pectoral y abdomen. La lesión primaria, la ampolla flácida, es difícil de encontrar, ya que al ser superficial rápidamente se erosiona, por lo que es importante sospecharlo ante pacientes con erosiones costrosas que afectan a áreas seboreicas.

La histopatología muestra acantolisis a nivel de la capa granulosa, lo que permite diferenciarlo del pénfigo vulgar, en el que ocurre a nivel de la capa suprabasal.

En ocasiones la biopsia puede mostrar un patrón inespecífico, siendo necesaria una fuerte sospecha clínica y realizar técnicas de inmunofluorescencia directa para evidenciar los anticuerpos Ig G a nivel de la capa granular, que nos permiten establecer el diagnóstico.





Figura 1.

Placas eritematosas con descamación, algunas de ellas con erosión central, localizadas fundamentalmente en escote, abdomen y brazos.





Figura 2.

Lesiones similares localizadas en espalda, acentuadas en región dorsal.



Bibliografía

1. Javier Sánchez-Pérez, Amaro García-Díez. Pénfigo. *Actas Dermosifiliogr.* 2005; 96(6):329-56.
2. Alba Álvarez-Abella, Sara Martín-Sala, Ignasi Figueras Nart, Anna Jucglà. Tratamiento del pénfigo. *Piel.* 2012; 27(2):90-97.
3. Cagnolo S.A, Sardoy A, Gubiani M.L, Boldrini M.P, Pinardi B. Pénfigo Foliáceo con desafío terapéutico. *Rev. argent. dermatol.* 2020; 101(1):106-112.
4. Schmidt E, Kasperkiewicz M, Joly P. Pemphigus. *Lancet.* 2019; 394(10201):882-894.
5. Dario Didona, Roberto Maglie, Rüdiger Eming, Michael Hertl. Pemphigus: Current and Future Therapeutic Strategies. *Front Immunol.* 2019; 10:1418.



05

Cuando el penfigoide de las membranas mucosas solo afecta a la mucosa ocular

María Luisa Martos Cabrera
Alberto Fernández Bernáldez
Paula Marticorena Álvarez
Takashi Hashimoto
Diego de Argila Fernández Durán



Anamnesis

Mujer de 78 años derivada desde Oftalmología, donde es seguida por una conjuntivitis crónica recidivante, para descartar afectación cutánea o de otras mucosas. La paciente presentaba un cuadro clínico de 10 años de evolución consistente en episodios de múltiples conjuntivitis, con hiperemia y enrojecimiento ocular que posteriormente generaban sinequias residuales y ojo seco de forma bilateral. Nunca había presentado lesiones cutáneas, orales o en genitales. No refería nueva medicación tópica u oral coincidente. No presentaba antecedentes personales de atopia o rosácea y otras etiologías (traumáticas o infecciosas) habían sido descartadas razonablemente por Oftalmología. Como antecedentes personales de interés, destacaba una hipertensión arterial en tratamiento con enalapril, además de prednisona oral y tópica, así como lágrimas artificiales, pautadas para la patología por la que consultaba.

Exploración física

A la exploración física, presentaba en ambos ojos fibrosis tarsal en la conjuntiva inferior y sinequias iridoendoteliales, con puntos lagrimales completamente epitelizados. Leve acortamiento bilateral de los fondos de sacos inferiores. Presentaba hiperemia conjuntival bilateral, más marcada en ojo izquierdo con neovascularización y presencia de vasos en sacacorchos. No presentaba triquiasis.

Exploraciones complementarias

Se realizó una biopsia de la mucosa conjuntival y una de la mucosa yugal para estudio con microscopía óptica e inmunofluorescencia directa.



La microscopia óptica de la mucosa ocular mostraba una inflamación inespecífica del corion, mientras que la IFD mostró un depósito lineal de IgG, IgA y C3 en el lado epidérmico de la membrana basal (ZMB). No se encontraron alteraciones en la biopsia de la mucosa yugal. Se realizó una analítica básica con autoinmunidad que no mostró alteraciones significativas. Se realizaron técnicas de inmunofluorescencia indirecta (IFI*), inmunoblot (IB**) y de ensayo inmunoabsorbente ligado a enzimas (ELISA***) del suero de la paciente, obteniendo todos los resultados negativos.

*IFI Piel humana normal e IFI de piel humana normal dividida con NaCl 1M: depósito de IgG/IgA en el lado epidérmico o dérmico de la ZMB.

**IB usando extractos epidérmicos humanos normales: BP230, BP180, envoplaquina de 210 kDa, periplaquina de 190 kDa, Dsg1, Dsg3: IgG, IgA. IB utilizando extractos dérmicos (290 kDa, colágeno tipo VII), laminina gamma-1: IgG. IB utilizando el dominio NC16A RP de BP180: IgG, IgA. IB utilizando el dominio C-terminal RP de BP180: IgG, IgA. IB usando sobrenadante de cultivo de células HaCaT concentrado: 120 kDa LAD-1: IgG, IgA. IB utilizando laminina 332 (laminina 5): IgG. IB utilizando fracción rica en hemidesmosomas (HD-rich fraction): integrina beta 4: IgG, IgA

***ELISA de BP180 y BP230 para anticuerpos IgG, proteína recombinante del dominio NC1+NC2 del colágeno tipo VII (antígeno EBA), proteína recombinante de Dsg1 y Dsg3.

Diagnóstico

Penfigoide de la membrana mucosa ocular puro.



Tratamiento

Previo al diagnóstico, la paciente había recibido tratamiento con corticoides orales y tópicos, así como tratamiento con lágrimas lubricantes.

Tras el diagnóstico, se inicia tratamiento con micofenolato de mofetilo (1-2,5 g/día). Dada la ausencia de respuesta y progresión, se decide tratamiento con rituximab (1 gr-1 gr separado de 15 días) e inmunoglobulina intravenosa (2 g / kg, 3 días consecutivos), objetivando una respuesta completa a los tres meses de seguimiento.

Evolución

A los 6 meses de seguimiento, se objetiva una recaída de la enfermedad con inflamación ocular. Por ello, se decide nuevo ciclo de rituximab (1 gr-1 gr separado de 15 días) e inmunoglobulina intravenosa (2 g / kg, 3 días consecutivos). Se obtiene nuevamente una respuesta completa con ausencia de datos de actividad inflamatoria a los 9 meses de seguimiento tras el inicio primer ciclo de tratamiento.

Comentario

El penfigoide de las membranas mucosas (PMM) es una enfermedad cicatrizante autoinmune sistémica.¹ La afectación ocular en PMM es común y ocurre en aproximadamente el 70% de los casos.^{1,2} Sin embargo, existe un subtipo específico de tejido, donde únicamente la mucosa ocular está involucrada (PMMoc).^{1,3} La incidencia notificada de PMMoc se estima en 0,8 por millón de habitantes con una edad media de inicio a los 65 años y un predominio ligeramente superior en mujeres (rango 37-81%).^{2,3}



El PMMoc se caracteriza por autoanticuerpos que se dirigen a antígenos en el complejo de la membrana basal del epitelio conjuntival, y esto conduce a una fibrosis subepitelial progresiva, compromete la anatomía normal del párpado, la película lagrimal y la superficie de la córnea, siendo causa potencial de ceguera (50-75% de los casos).¹⁻⁴ La subunidad $\beta 4$ de la integrina es el principal antígeno conocido en este subtipo.⁴ Los pacientes afectados presentan hiperemia conjuntival, pudiendo desarrollar entropión cicatricial y lagofthalmos, triquiasis y distiquiasis.¹⁻³ El diagnóstico temprano de la enfermedad y el inicio de la terapia sistémica adecuada son esenciales para prevenir la progresión de la enfermedad y las complicaciones oculares posteriores a largo plazo.¹⁻⁴ Sin embargo, este no siempre es sencillo, ya que la IFD y la determinación de autoanticuerpos es frecuentemente negativa, y más si la mucosa ocular es la única afectada.⁵ Los fármacos inmunosupresores sistémicos (IS), han sido el pilar del tratamiento. Sin embargo, incluso con dosis altas de IS, los pacientes pueden experimentar una progresión de la enfermedad.^{4,6,7} Por ello, se ha informado del uso de rituximab e inmunoglobulinas intravenosas con resultados esperanzadores.^{4,7} El papel del dermatólogo es clave a la hora de descartar la afectación de otras mucosas y/o piel, así como para guiar al oftalmólogo en el diagnóstico y el abordaje de esta patología discapacitante.⁴ En conclusión, presentamos un caso de penfigoide de la membrana mucosa ocular puro en tratamiento con rituximab e inmunoglobulinas intravenosas, ejemplificando la importancia del conocimiento de este tipo de enfermedades.





Figura 1.

A. Leve hiperemia conjuntival con neovascularización y presencia de vasos en sacacorchos. B

Fibrosis subconjuntival y acortamiento del fondo de saco en el párpado inferior del ojo izquierdo.



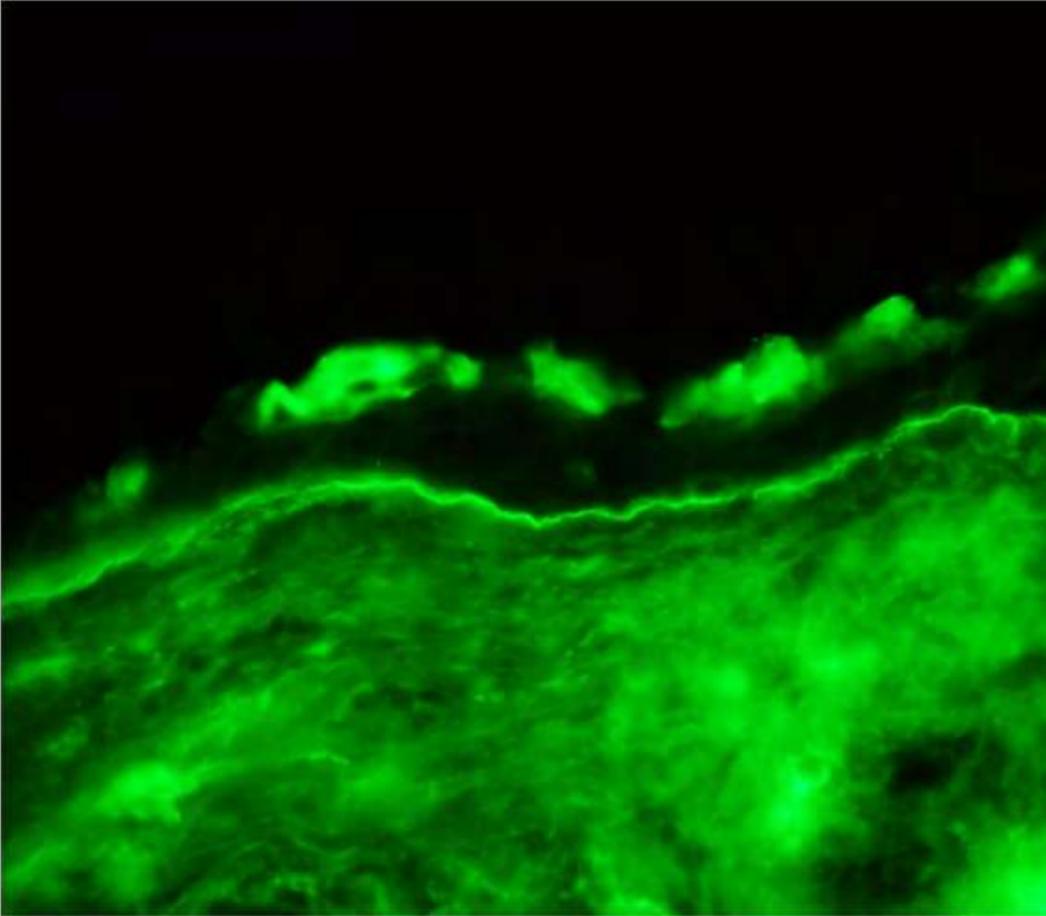


Figura 2.

Deposito lineal de IgG,
IgA y C3 en el lado
epidérmico de la membrana
basal conjuntival por
inmunofluorescencia directa.



Bibliografía

1. Du G, Patzelt S, van Beek N, Schmidt E. Mucous membrane pemphigoid [published online ahead of print, 2022 Jan 4]. *Autoimmun Rev.* 2022;10:30-6.
2. Fremont F, Pelissier-Suarez C, Fournié P, et al. Clinical Characteristics and Outcomes of Ocular Cicatricial Pemphigoid: A Cohort Study and Literature Review. *Cornea.* 2019;38: 1406-11.
3. Rashid H, Lamberts A, Borradori L, et al. European guidelines (S3) on diagnosis and management of mucous membrane pemphigoid, initiated by the European Academy of Dermatology and Venereology - Part I. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2021;35:1750-64.
4. Schmidt E, Rashid H, Marzano AV, et al. European Guidelines (S3) on diagnosis and management of mucous membrane pemphigoid, initiated by the European Academy of Dermatology and Venereology - Part II. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2021;35(10):1926-1948.
5. Labowsky MT, Stinnett SS, Liss J, Daluvoy M, Hall RP 3rd, Shieh C. Clinical Implications of Direct Immunofluorescence Findings in Patients With Ocular Mucous Membrane Pemphigoid. *Am J Ophthalmol.* 2017;183:48-55.
6. Taurone S, Spoletini M, Ralli M, et al. Ocular mucous membrane pemphigoid: a review. *Immunol Res.* 2019;67(2-3):280-289.
7. Amir Dastmalchi D, Moslemkhani S, Bayat M, et al. The efficacy of rituximab in patients with mucous membrane pemphigoid. *J Dermatolog Treat.* 2020;1-7.



06

No toda pústula es infecciosa

Diego de la Vega Ruiz
Claudia Sarró Fuente
Giulia Greta Dradi
Reyes Gamo Villegas



Anamnesis

Paciente varón de 74 años con antecedentes personales de hipertensión arterial, hipercolesterolemia, diabetes mellitus tipo 2 y asma bronquial en tratamiento con enalapril, torasemida, omeprazol, ezetimiba, metformina y ácido acetilsalicílico que acude al servicio de dermatología derivado de su médico de atención primaria por la aparición de lesiones ampollosas pruriginosas en tórax, abdomen y piernas de más de un año de evolución que se erosionan rápidamente.

Exploración física

A la exploración presentaba varias ampollas flácidas de contenido purulento de unos 5 mm de diámetro salpicadas en piernas que se alternaban con lesiones lenticulares eritematosas erosionadas (**figura 1**).

En tórax y abdomen presentaba ampollas de mayor tamaño en comparación con las de miembros inferiores, pero en menor cantidad y con menor eritema perilesional (**figura 2**).

Exploraciones complementarias

Se le realizaron en total tres biopsias cutáneas. La primera de ellas mostraba hallazgos compatibles con prurigo, mientras que en las dos siguientes se evidenciaron pústulas subcórneas con numerosos neutrófilos, degeneración balonizante y acantólisis secundaria, con cultivo de una de las pústulas estéril e inmunofluorescencia directa sin evidencia de depósitos inmunes.

La analítica mostró una elevación en los niveles de colesterol y triglicéridos.



Diagnóstico

Los hallazgos clínicos, anatomopatológicos y microbiológicos fueron compatibles con el diagnóstico de síndrome de Sneddon-Wilkinson o dermatosis pustulosa subcórnea (DPS).

Tratamiento

El paciente recibió tratamiento inicialmente con 33 sesiones de rayos UVB y corticoides tópicos en oclusión con mejoría escasa de las lesiones.

Evolución

A continuación, se inició tratamiento con 100 mg de sulfona al día con posterior aumento de dosis a 200 mg día y se obtuvo una mejoría inicial importante de las lesiones pustulosas. Sin embargo, el paciente no toleró el tratamiento por lo que se pauteó colchicina a 1 mg desestimándose retinoides orales y ciclosporina por hipertrigliceridemia (niveles máximos de hasta 756 mg/dl).

Comentario

La DPS es una rara entidad crónica benigna caracterizada por la erupción de pústulas estériles^{1,2}. Aunque su fisiopatología no ha sido aún estudiada al completo, es conocido que existe acúmulo de neutrófilos en la capa subcórnea y se ha visto que en la zona superior de la epidermis hay evidencia de factor de necrosis tumoral alfa (TNF- α)².



En cuanto a su tratamiento, la sulfona sigue siendo de elección, aunque se ha descrito un aumento de resistencias a la misma¹. Otras alternativas, probadas en nuestro paciente, son el tratamiento con fototerapia (UVB de banda estrecha), los corticoesteroides y la colchicina². En nuestro paciente se desestimaron los retinoides y la ciclosporina por hipertrigliceridemia. Por último, se han descrito casos con respuesta a micofenolato de mofetilo, inhibidores de la fosfodiesterasa 4, anti TNF- α tales que infliximab, adalimumab o etanercept, minociclina o incluso terapias contra el mieloma²⁻⁵.





Figura 1.

Imagen clínica. Izquierda: en abdomen y tórax se visualizan ampollas y erosiones con borde eritematoso de diferentes tamaños. Derecha: a mayor aumento se aprecian pústulas y ampollas de contenido purulento y algunas erosiones superficiales.





Figura 2.

Imagen clínica. Izquierda: se observa en cara posterior de ambos miembros inferiores numerosas pústulas agrupadas con gran eritema perilesional. Derecha: cara posterior de miembro inferior derecho. A mayor aumento se aprecian pústulas de contenido purulento y erosiones.



Bibliografía

1. Watts P, Khachemoune A. Subcorneal Pustular Dermatitis: A Review of 30 Years of Progress. *Am J Clin Dermatol* 2016 Dec;17(6):653-671.
2. Cheng S, Edmonds E, Ben-Gashir M, Yu RC. Subcorneal pustular dermatosis: 50 years on. *Clinical and experimental dermatology* 2008 May;33(3):229-233.
3. Berk DR, Hurt MA, Mann C, Sheinbein D. Sneddon-Wilkinson disease treated with etanercept: report of two cases. *Clinical and experimental dermatology* 2009 Apr;34(3):347-351.
4. Magdaleno-Tapial J, Valenzuela-Oñate C, Alonso-Carpio M, García-Legaz M, Alegre-de Miquel V, Zaragoza-Ninet MG, et al. Improvement of recalcitrant Sneddon-Wilkinson disease with apremilast. *Australas J Dermatol* 2020 May;61(2):185-186
5. von dem Borne, P. A, Jonkman MF, van Doorn R. Complete remission of skin lesions in a patient with subcorneal pustular dermatosis (Sneddon-Wilkinson disease) treated with antimyeloma therapy: Association with disappearance of M-protein. *British journal of dermatology (1951)* 2017 May;176(5):1341-1344



Tumores



Contenido



Tercer premio
del concurso

01. Constelación de lunares.....	547
02. Tumoración mamaria de crecimiento progresivo en un varón de 84 años.....	554
03. Placa circinada de lento crecimiento desde la lactancia	561
04. Masa protruyente de crecimiento rápido	569
05. Un nódulo de rápido crecimiento en cuero cabelludo.....	576
06. Bebé con lesiones violáceas al nacimiento	583
07. Lesiones verruciformes en la vulva.....	590
08. Adenocarcinoma digital papilar: a propósito de un caso.....	597
09. Picadura pseudomaligna	604
10. Lesión ulcerada crónica en un pezón.....	611
11. “Doctor, me han salido unos bultos en la cabeza”.....	617
12. Unos "abscesos" peculiares: la importancia del dermatólogo en Urgencias.....	624
13. Confundiendo al dermatólogo: ¡un tumor muy frecuente con una presentación infrecuente!	632
14. “No venía por esto, pero estas manchas me pican”.....	639
15. Un nevus muy poco elástico.....	646
16. Placa equimótica mamaria de crecimiento explosivo.....	652
17. Pápulas persistentes en un niño	659



Contenido

18. Cambios y colisión	666
19. Spoiler: no es un molusco.....	673
20. Resolución espontánea, ¿un proceso exclusivo de patología inflamatoria?	679
21. Tos persistente y nódulos subcutáneos: la ecografía como herramienta de ayuda.....	686
22. No todo es lo que parece.....	693
23. Nódulo violáceo sangrante	700
24. Tumor congénito con cambios recientes de coloración	707
25. Lesión pigmentada en glande.....	714
26. Aplicación del colgajo frontal paramediano en un defecto localizado en el canto interno y región infraorbitaria	720
27. Un simulador de rinofima.....	727
28. Pápulas violáceas en paciente con VIH.....	733
29. Lesiones contusiformes postradioterapia en la mama.....	739
30. Absceso que no cura.....	746
31. Cuando la afectación cutánea llega a lugares insospechados	753
32. Lesión tumoral en región perianal.....	761
33. Paciente de 91 años con lesión tuberosa eritematosa única en cuero cabelludo	767
34. Doctor, ¿por qué me salen hematomas?	773





Tercer premio
del concurso

01

Constelación de lunares

Miriam Fernández Parrado
Jorge Aróstegui Aguilar
Isabel Ibarrola Hermoso de Mendoza
Juan Ignacio Yanguas Bayona



Anamnesis

Un niño sano de 2 años y 9 meses fue visto en consulta por múltiples lesiones no pruriginosas de aproximadamente 2 meses de evolución agrupadas en la piel de la región lumbar y glútea izquierda.

Exploración física

El paciente presentaba múltiples lesiones papulosas, cupuliformes de 2-3 mm de diámetro agrupadas en la región lumbar y glútea. Algunas lesiones eran de color piel, mientras otras eran eritematosas y brillantes asentando sobre piel de color normal (**figura 1a**). El rascado de las lesiones no inducía eritema ni urticación. Aunque la descripción inicial era compatible con moluscos contagiosos, era necesario incluir en el diagnóstico diferencial otras entidades como una histiocitosis o una mastocitosis. La dermatoscopia, además, mostraba lesiones con una gran variedad de patrones (**figura 2**) que hacían incluir en el diagnóstico diferencial los dermatofibromas múltiples agrupados y nevus agminados.

Exploraciones complementarias

Se realizó una biopsia con punch de 3 mm y la histopatología reveló una población de células epitelioideas intraepidérmicas y subepidérmicas (**figura 1c**), positivas para S-100, Melan-A, HMB-45, p16 y CD68; y negativas para CD163, CD1a, FXIIa y langerina.

Diagnóstico

Nevus de Spitz Agminado.



Tratamiento

Exéresis de lesiones con atipia clínica o dermatoscópica.

Evolución

Un año después, se observó un aumento del tamaño y número de lesiones (**figura 1b**) y se decidió la exéresis de la lesión de mayor tamaño y color más oscuro (**figura 2b**) con diagnóstico de nevus de Spitz compuesto sin signos de atipia. El paciente continúa en seguimiento periódico por el servicio de dermatología. Por el momento, no se consideran tratamientos sistémicos más agresivos dada la naturaleza aparentemente benigna de la lesión y la ausencia de síntomas.

Comentario

El nevus de Spitz es una neoplasia melanocítica que aparece normalmente en la infancia y suele presentarse como una lesión única¹. Aunque generalmente tiene un comportamiento benigno, desde su descripción inicial en 1910 ha generado cierta controversia debido a su similitud clínica e histológica con el melanoma y a la falta de consenso con respecto a sus características diagnósticas y manejo². La aparición de múltiples nevus de Spitz, bien diseminados o agminados como nuestro caso, constituye un hallazgo inusual que no solo plantea un reto diagnóstico si no también terapéutico ya que en muchos casos la exéresis completa resulta imposible debido a su extensión, número, distribución y frecuentes recurrencias. La etiopatogenia no está clara, relacionándose con factores genéticos (descritas mutaciones en HRAS o traslocaciones de GOPC-ROS1) y factores ambientales^{3,4}.



De los 59 casos de nevus de spitz agminados descritos en la literatura, solo uno presentó un comportamiento agresivo con afectación ganglionar⁵.

Ante la ausencia de claros criterios que permitan predecir la evolución de la lesión, consideramos que la dermatoscopia puede ser una herramienta que facilite la toma de decisiones. Aportamos un caso de nevus de spitz agminado con una detallada descripción dermatoscópica mostrando la gran variedad de patrones que puede presentar y que en ocasiones pueden simular otras entidades⁶.



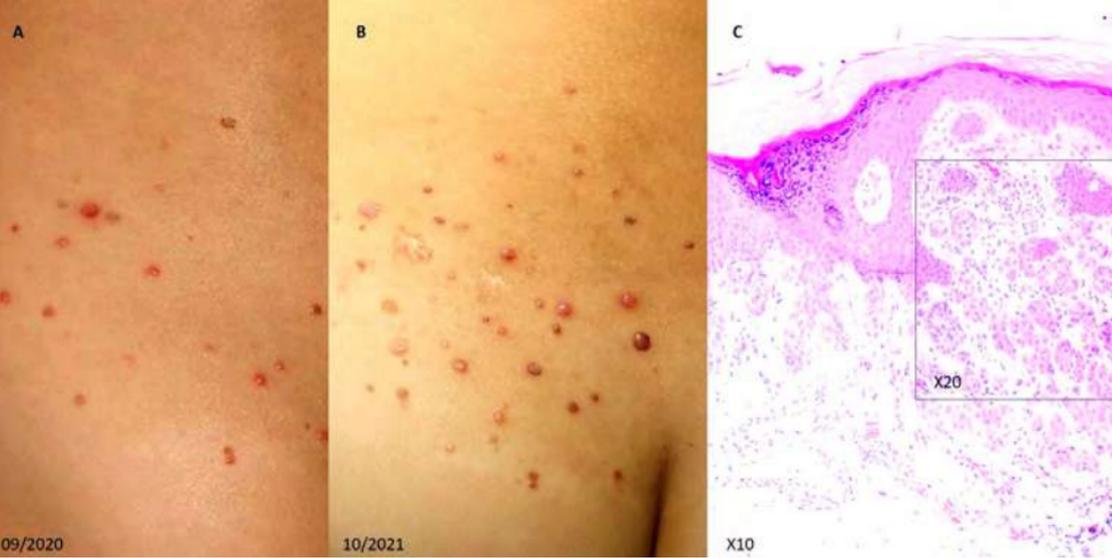


Figura 1.

Imágenes clínicas e histopatológicas.

a) Imagen tomada en la primera visita. Múltiples pápulas cupuliformes de pequeño tamaño de diferentes tonalidades que desde el rojo al marrón claro. **b)** Imagen realizada 12 meses después. Se observan un mayor número de pápulas y el aumento de tamaño de las previas. **c)** En la tinción con hematoxilina-eosina se observan células melanocíticas a nivel epidérmico y sobre todo subepidérmico de gran tamaño dispuestas algunas en nidos o de forma dispersa en la dermis superficial. Los melanocitos tienen un citoplasma claro con glóbulos eosinófilos (cuerpos de Kamino) que, aunque pueden encontrarse en un pequeño porcentaje de melanomas y nevus adquiridos son característicos de nevus de Spitz. A diferencia de los melanoma, los melanocitos en los nevus de Spitz muestran maduración a medida que aumenta la profundidad y se tornan más pequeñas y similares a los melanocitos comunes, expresando HMB45 en la superficie y disminuyendo hacia la base.





Figura 2.

Patrones dermatoscópicos de las diferentes lesiones.

- a)** Parche blanco central con retículo negativo en la periferia. **b)** Patrón globular con glóbulos aislados y asimétricos en la periferia y pérdida de pigmento central. Corresponde con la imagen dermatoscópica de la lesión extirpada en la segunda biopsia. **c)** Patrón reticular negativo simétrico en toda la lesión. **d)** Centro rosado homogéneo con vasos puntiformes y halo marrónáceo sin estructuras. **e)** Parche blanco central con retículo fino en la periferia.



Bibliografía

1. Cervigón González I, Palomo Arellano A, Torres Iglesias LM, Serrano Egea A, Moreno Gómez E, Palomero Domínguez MA. Nevus agminados de Spitz. *Anales de Pediatría*. 2012;76:373-4.
2. Sainz-Gaspar L, Sánchez-Bernal J, Noguera-Morel L, Hernández-Martín A, Colmenero I, Torrelo A. Nevo de Spitz y otros tumores spitzoides en la infancia. Parte 1: aspectos clínicos, histológicos e inmunohistoquímicos. *Actas Dermo-Sifiliográficas*. 2020;111:7-19.
3. Kervarrec T, Briand C, Pissaloux D, Tirode F, Abasq-Thomas C, Fraitag S, et al. Agminated Spitz naevus with an activating HRAS Q61R mutation. *Pathology*. 2021;S0031302521004189.
4. Goto K, Pissaloux D, Kauer F, Huriet V, Tirode F, de la Fouchardière A. GOPC-ROS1 mosaicism in agminated Spitz naevi: report of two cases. *Virchows Arch*. 2021;479:559-64.
5. van Kester MS, Eggen C, Beishuizen A, Kukutsch NA. Agminated Spitz naevi or metastatic spitzoid melanoma? *Australas J Dermatol*. 2018;59:e234-5.
6. De Giorgi V, Venturi F, Scarfi F, Trane L, Silvestri F, Savarese I, et al. Clinical and dermoscopic polymorphisms in agminated Spitz nevi: Ugly presentation but benign behavior. *Pediatr Dermatol*. 2021;38:461-3.



02

Tumoración mamaria de crecimiento progresivo en un varón de 84 años

Cristina López Llunell
Marta Gamissans
Núria Riera
Mireia Yébenes





Anamnesis

Presentamos el caso de un varón de 84 años con antecedentes de hipertensión arterial, diabetes tipo 2 y dislipemia que consultó por una lesión cutánea asintomática localizada en la mama derecha de más de años de evolución.

Exploración física

En la exploración física se objetivó una lesión tumoral exofítica de coloración rosada y consistencia elástica de 4 cm de diámetro localizada en cuadrante inferior externo mamario derecho (**figura 1**). El examen dermatoscópico reveló vasos irregulares y áreas rojo-lechosas.

Exploraciones complementarias

La mamografía y ecografía cutánea mostraron un engrosamiento cutáneo local y en el estudio mediante resonancia nuclear magnética se detectó una lesión tumoral infiltrativa de localización cutánea que no afectaba parénquima mamario. No se detectaron adenopatías patológicas.

En el estudio histológico se observaba una lesión de carácter infiltrativo que ocupaba todo el grosor dérmico y se extendía hasta el tejido subcutáneo. El tumor era heterogéneo, mostrando una variable densidad celular, así como diversos patrones de crecimiento, mayoritariamente fascicular o estoriforme, sobre un estroma hialinizado, focalmente mixoide, con presencia de un leve infiltrado inflamatorio linfocitario y una discreta trama vascular. Se observaban focalmente áreas con morfología en “espinas de pescado” en las áreas de mayor densidad celular.



La celularidad era de tamaño intermedio, relativamente monomorfa, fusiforme y con atipia citológica leve-moderada (**figura 2**). En el estudio inmunohistoquímico las células neoplásicas mostraron positividad focal para S100, CD34 y NTRK y negatividad para el resto de marcadores realizados. Los estudios para la detección de reordenamientos en los genes PDGFRB y NTRK fueron negativos.

Diagnóstico

Los hallazgos fueron compatibles con un tumor neural tipo lipofibromatosis (TN-LPF).

Tratamiento

Se realizó una exéresis local amplia que incluyó todo el complejo areola-pezones logrando márgenes libres.

Evolución

Tras nueve meses de seguimiento, se detectó un nódulo indurado próximo a la cicatriz, cuyo estudio histológico fue compatible con una recidiva local.

Comentario

El tumor neural tipo lipofibromatosis es un tumor mesenquimal recientemente descrito por Agaram et al. en 2016¹. Sólo constan 38 casos descritos en la literatura, la mayoría en niños y adultos jóvenes.

Se trata de una proliferación fusocelular con patrón de crecimiento infiltrativo similar a la lipofibromatosis, atipia citológica variable, un inmunofenotipo característico (S100+, CD34+, SOX10 negativo) y frecuente presencia de reordenamientos del gen NTRK. La detección de genes de fusión con NTRK es de gran interés por sus posibles implicaciones terapéuticas. Aunque la presentación clínica es inespecífica, habitualmente se halla en tronco y extremidades. Su comportamiento clínico es localmente agresivo, con tendencia a la recurrencia local, siendo las metástasis a distancia extremadamente raras. El diagnóstico diferencial histopatológico debe realizarse principalmente con la lipofibromatosis, el fibrosarcoma infantil, el hamartoma fibroso de la infancia, el dermatofibrosarcoma protuberans, el tumor maligno de la vaina nerviosa periférica de bajo grado y el melanoma desmoplásico. Aportamos un nuevo caso detectado en un paciente edad avanzada, de los que únicamente se han reportado diez casos^{1,4-6}.



Figura 1.

Lesión tumoral exofítica de coloración rosada de 4 cm de diámetro localizada en cuadrante inferior externo mamario derecho.



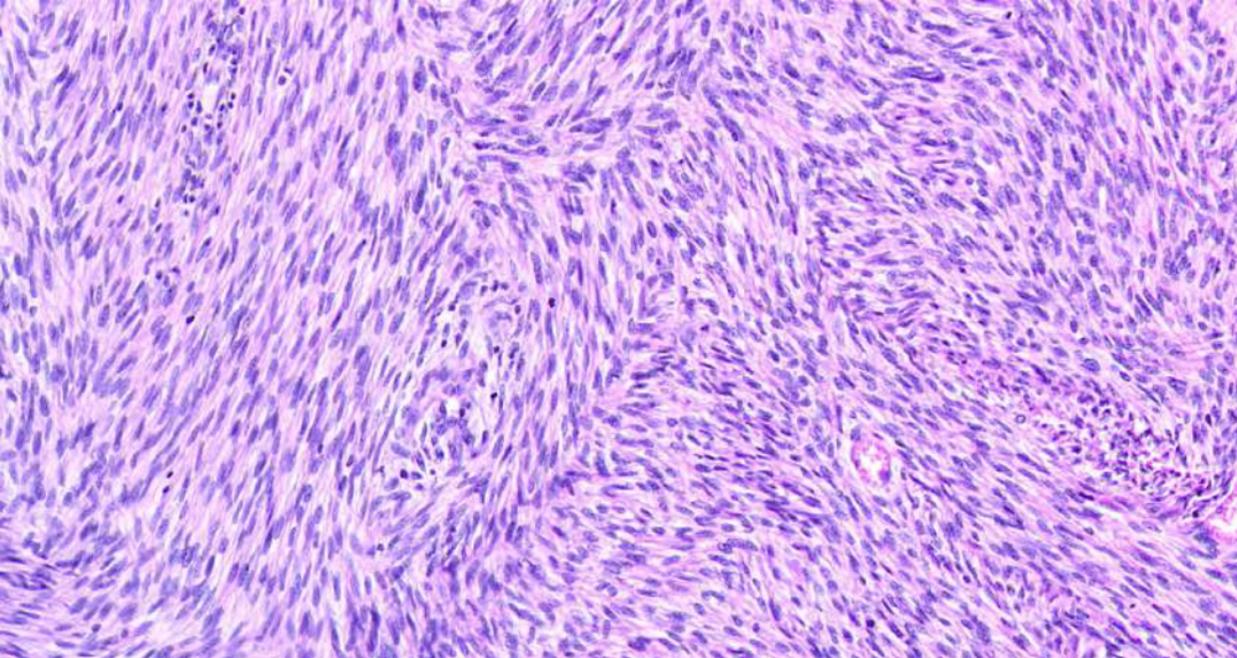


Figura 2.

Tinción de hematoxilina-eosina que muestra celularidad de tamaño intermedio, monomorfa, fusiforme y con atipia citológica leve-moderada.



Bibliografía

1. N.P. Agaram, L. Zhang, Y.S. Sung, C.L. Chen, C.T. Chung, C.R. Antonescu, C.D.M. Fletcher, Recurrent NTRK1 gene fusions define a novel subset of locally aggressive lipofibromatosis-like neural tumors, *American Journal of Surgical Pathology*. 40 (2016) 1407–1416. <https://doi.org/10.1097/PAS.0000000000000675>
2. A.J.H. Suurmeijer, B.C. Dickson, D. Swanson, L. Zhang, Y.S. Sung, P. Cotzia, C.D.M. Fletcher, C.R. Antonescu, A novel group of spindle cell tumors defined by S100 and CD34 co-expression shows recurrent fusions involving RAF1, BRAF, and NTRK1/2 genes, *Genes Chromosomes and Cancer*. 57 (2018) 611–621. <https://doi.org/10.1002/gcc.22671>
3. C.R. Antonescu, B.C. Dickson, D. Swanson, L. Zhang, Y.S. Sung, Y.C. Kao, W.C. Chang, L. Ran, A. Pappo, A. Bahrami, P. Chi, C.D. Fletcher, Spindle Cell Tumors with RET Gene Fusions Exhibit a Morphologic Spectrum Akin to Tumors with NTRK Gene Fusions, *American Journal of Surgical Pathology*. 43 (2019) 1384–1391. <https://doi.org/10.1097/PAS.0000000000001297>
4. Y.C. Kao, A.J.H. Suurmeijer, P. Argani, B.C. Dickson, L. Zhang, Y.S. Sung, N.P. Agaram, C.D.M. Fletcher, C.R. Antonescu, Soft tissue tumors characterized by a wide spectrum of kinase fusions share a lipofibromatosis-like neural tumor pattern, *Genes Chromosomes and Cancer*. 59 (2020) 575–583. <https://doi.org/10.1002/gcc.22877>
5. I.W. Lao, M. Sun, M. Zhao, L. Yu, J. Wang, Lipofibromatosis-like neural tumour: a clinicopathological study of ten additional cases of an emerging novel entity, *Pathology*. 50 (2018) 519–523. <https://doi.org/10.1016/j.pathol.2018.03.007>
6. L. Crumbach, F. Descotes, P.-P. Bringuier, N. Poulalhon, B. Balme, T. Juliet, J. Lopez, O. Harou, Lipofibromatosis-Like Neural Tumor: A Case Report and Review of the Literature, 2020. www.amjdermatopathology.com



03

Placa circinada de lento crecimiento desde la lactancia

David Vega Díez
Marta González Cañete
Elena Lucía Pinto Pulido
Isabel Polo Rodríguez



Anamnesis

Varón de 2 años, con correcto desarrollo psicomotor y sin antecedentes de interés que consulta por una lesión interescapular superior desde los 2 meses de crecimiento lento, sin asociar sintomatología acompañante ni lesiones a otro nivel.

Exploración física

En la exploración física se observa una placa anular interescapular superior de 8x4 cm con centro atrófico hipopigmentado, telangiectasias en la superficie y bordes ligeramente sobreelevados

Exploraciones complementarias

Se realiza ecografía cutánea con sonda de 22 MHz observándose un área de bordes mal delimitados en dermis superior con aumento de ecogenicidad y con señal Doppler negativa.

Se realizó una biopsia incisional mostrando una proliferación fascicular en dermis profunda compuesta por células fusiformes que se disponen de modo paralelo a la epidermis englobando las estructuras anexiales preexistentes. No se observó atipia estructural o citológica ni imágenes de mitosis. En el estudio con inmunohistoquímica se observa positividad focal de Calponina con negatividad para Actina de músculo liso, caldesmon, desmina y CD34.



Diagnóstico

Ante estos hallazgos se realizó el diagnóstico de dermatomiofibroma.

Tratamiento

De acuerdo con los padres del paciente se decidió abstención terapéutica.

Evolución

Durante el periodo de seguimiento (2 años) la lesión creció de forma moderada en el primer año presentando estabilidad clínica en los últimos meses.

Comentario¹⁻¹⁰

El dermatomiofibroma (DMF) es un tumor mesenquimal benigno raro. Su aparición en la edad pediátrica es infrecuente, existiendo en la literatura 48 casos descritos.

El diagnóstico diferencial debe realizarse con tumores benignos como el dermatofibroma (lesión hipo-isoecogénica de contornos irregulares), NF plexiforme (nódulos hipoecogénicos bien delimitados), la miofibromatosis, el hamartoma de músculo liso o el granuloma anular.



Su diferenciación de otros tumores localmente agresivos o con potencial metastático suele requerir una muestra histológica para su estudio como en el caso del dermatofibrosarcoma protuberans (imagen hipoeoica que puede acompañarse de refuerzo posterior y Doppler positivo intratumoral con neovascularización perilesional, mientras que en AP se observará una positividad fuerte y difusa de CD34 y una ocupación de las estructuras anexiales), la fibromatosis desmoide (infrecuente en niños, expresando - catenina) o el tumor plexiforme fibrohistiocítico (con afectación importante del tejido celular subcutáneo).

En cuanto a su manejo dado su carácter benigno tanto el seguimiento clínico como la exéresis son opciones viables.





Figura 1.

Imagen clínica. Placa interescapular de 8x4 cm con centro atrófico hipopigmentado y borde sobreelevado de crecimiento progresivo.



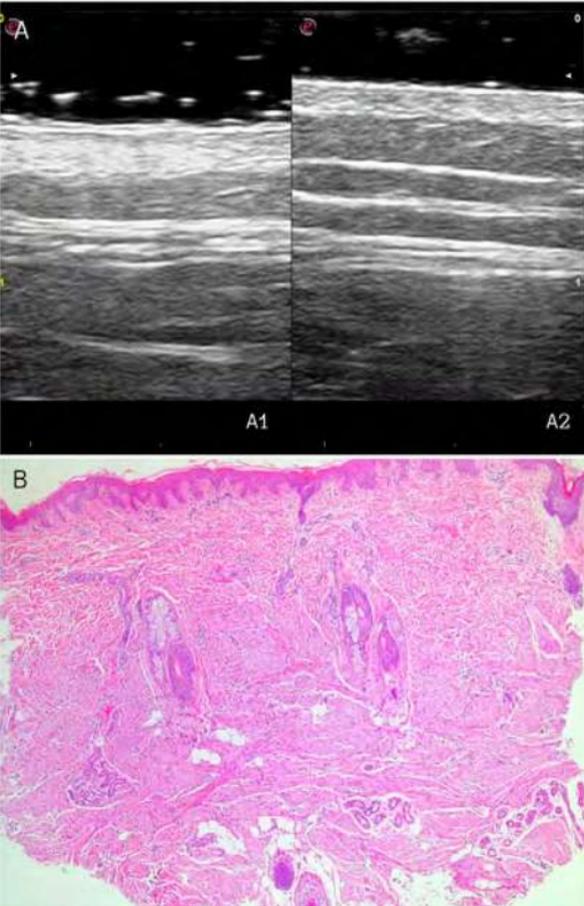


Figura 2.

A) Ecografía sonda 22 MHz (A1: Piel lesional, A2: Piel sana): área de bordes mal delimitados en dermis superior con aumento de ecogenicidad y señal Doppler negativa; **B)** H/E 4x: proliferación fascicular en dermis profunda compuesta por células fusiformes que se disponen de modo paralelo a la epidermis englobando las estructuras anexiales preexistentes sin datos de atípica citológica o estructural.



Bibliografía

1. Ma JE, Wieland CN, Tollefson MM. Dermatomyofibromas Arising in Children: Report of Two New Cases and Review of the Literature. *Pediatr Dermatol.* 2017;34(3):347-351. doi:10.1111/pde.13104
2. Wollina U, Schönlebe J. Dermatomyofibroma-A rare mesenchymal tumor with maintained horripilation. *Dermatol Ther.* 2019;32(4):e12967. doi:10.1111/dth.12967
3. Osché M, Mitcov M, Lipsker D, Cribier B. Étude anatomoclinique et immunohistochimique de 8 cas de dermatomyofibromes [Anatomoclinical and immunohistochemical study of 8 cases of dermatomyofibroma]. *Ann Dermatol Venereol.* 2020;147(11):721-728. doi:10.1016/j.annder.2020.01.025
4. Campagnolo OA, Morais CF, Ughini MO, Aoki CM, Menegazzo M. Dermatomyofibroma. *An Bras Dermatol.* 2017;92(1):101-103. doi:10.1590/abd1806-4841.20175189
5. Tardío JC, Azorín D, Hernández-Núñez A, et al. Dermatomyofibromas presenting in pediatric patients: clinicopathologic characteristics and differential diagnosis. *J Cutan Pathol.* 2011;38(12):967-972. doi:10.1111/j.1600-0560.2011.01739.x
6. Sim JH, Shin J, Vandersteen DP, Kim YC. Development of dermatomyofibroma in a male infant. *Ann Dermatol.* 2011;23 Suppl 1(Suppl 1):S72-S74. doi:10.5021/ad.2011.23.S1.S72
7. Brooks BE, Robinson-Bostom L, Telang G, Bercovitch L. Multiple pediatric dermatomyofibromas in a patient with a history of embryonal rhabdomyosarcoma. *JAAD Case Rep.* 2021;11:96-98. Published 2021 Mar 29. doi:10.1016/j.jdc.2021.03.004.
8. Brooks BE, Robinson-Bostom L, Telang G, Bercovitch L. Two cases of congenital dermatomyofibroma. *Pediatr Dermatol.* 2021;38(4):956-957. doi:10.1111/pde.14614



Bibliografía

9. AlZamil LR, AlSaif FM, AlRikabi AC, AlMazroua AM. Linear dermatomyofibroma over the nape of neck: a report of an unusual case and literature review. *Oxf Med Case Reports*. 2019;2019(12):513-515. Published 2019 Dec 31. doi:10.1093/omcr/omz126
10. Mentzel T, Kutzner H. Dermatomyofibroma: clinicopathologic and immunohistochemical analysis of 56 cases and reappraisal of a rare and distinct cutaneous neoplasm. *Am J Dermatopathol*. 2009;31(1):44-49. doi:10.1097/DAD.0b013e3181914e6f



04

Masa protruyente de crecimiento rápido

Marta González Cañete
David Vega Díez
Elena Lucía Pinto Pulido
Isabel Polo Rodríguez



Anamnesis

Mujer de 92 años que acude a consulta derivada desde el servicio de urgencias por presentar lesión dolorosa y con sangrado espontáneo en conducto auditivo externo izquierdo de 15 días de evolución.

Exploración física

Exploración física: tumoración carnosa eritematoviolácea con exudado amarillento protruyendo anteroinferiormente por CAE izquierdo, abombando la piel en zona del trago, presentándose como masa subcutánea preauricular ipsilateral (figura 1A y 1B).

Exploraciones complementarias

Con sospecha de malignidad se realizó biopsia-punch de la zona preauricular. El estudio histopatológico fue compatible con infiltración por melanoma de tejido celular subcutáneo con BRAF y ckit negativos (figura 2A, B, C). Se realizó estudio de extensión con TC body, donde se observa una masa parotídea izquierda que se extiende hacia peñasco y región preauricular ocasionando estenosis del CAE, así como adenopatías laterocervicales izquierdas patológicas (figura 2D), resto sin datos de diseminación metastásica.



Diagnóstico

Ante los resultados se exploró todo el tegumento, uñas y superficie mucosas sin identificarse lesiones pigmentadas sugestivas de malignidad. Además, dado los resultados de las pruebas se realizó el diagnóstico de melanoma subcutáneo de probable origen parotídeo izquierdo localmente avanzado.

Tratamiento

Tras valoración en comité de melanoma el tumor se consideró no resecable. Se inició radioterapia paliativa y Nivolumab

Evolución

Progresión de la enfermedad falleciendo la paciente 6 meses después.

Comentario

El melanoma parotídeo es poco frecuente correspondiendo, normalmente, a metástasis de melanomas cutáneos de cabeza y cuello. Sin embargo, en raras ocasiones, no se identifica un primario. En estos casos debe realizarse diagnóstico diferencial con metástasis parotídea de un primario desconocido que ha regresado o un melanoma primario derivado de melanocitos ectópicos en la parótida, siendo esta entidad excepcional.



Para facilitar el diagnóstico diferencial entre estas dos entidades, Woodward et al., propusieron cuatro criterios. Sin embargo, dado que incluyen criterios histológicos, y en nuestro caso, carecemos del estudio completo de la pieza quirúrgica no podemos aplicarlos. En nuestra paciente se realizó el diagnóstico de presunción de melanoma amelanótico primario de parótida porque negaba antecedentes de lesiones pigmentadas que hubiesen regresado en cabeza y cuello y dado que no se identificaron en la exploración lesiones pigmentadas sugestivas de malignidad. El tratamiento de elección es la parotidectomía total junto con al menos, una disección ganglionar selectiva de cuello. Existe poca evidencia sobre la radioterapia, quimioterapia y/o inmunoterapia. El pronóstico es malo, con tasas bajas de supervivencia a los 5 años.





Figura 1.

1A: en CAE izquierda tumoración eritematoviolácea con exudado amarillento, abombando la piel en zona del trago. **1B:** detalle tras punch.



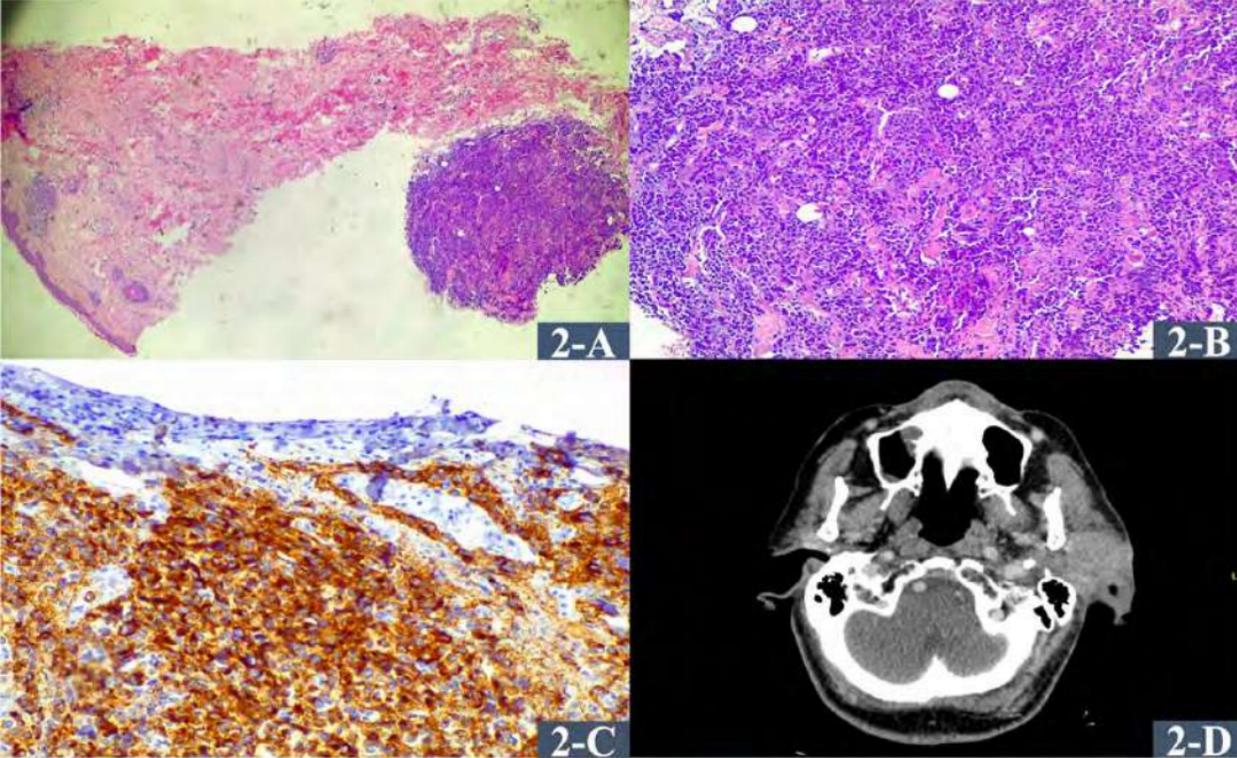


Figura 2.

2A: cilindro cutáneo. **2B:** que muestra en dermis profunda proliferación de células melánicas no pigmentadas de hábito plasmocitoide con escaso citoplasma y núcleos hiper cromáticos

2C: que tiñen intensamente para HMB-45. **2D:** TC en el que se observa masa que ocupa el espacio parotídeo izquierdo, extendiéndose anteriormente infiltrando el masetero. Además, afecta el tejido celular subcutáneo y piel adyacente al peñasco y región preauricular, ocasionando disminución del calibre del CAE ipsilateral.



Bibliografía

1. Bahar M, Anavi Y, Abraham A, Ben-Bassat M. Primary malignant melanoma in the parotid gland. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol.* 1990 Nov;70(5):627-30. doi:10.1016/0030-4220(90)90412-I. PMID: 2234883.
2. Hussein MR. Extracutaneous malignant melanomas. *Cancer Invest.* 2008 Jun;26(5):516-34. doi:10.1080/07357900701781762. PMID: 18568775.
3. Gao N, Li LJ, Li Y, Wang L. Primary amelanotic malignant melanoma of the parotid gland: a case report. *J Int Med Res.* 2008 Nov-Dec;36(6):1435-9. doi:10.1177/147323000803600633. PMID: 19094455.
4. Prayson RA, Sebek BA. Parotid gland malignant melanomas. *Arch Pathol Lab Med.* 2000 Dec;124(12):1780-4. doi:10.5858/2000-124-1780-PGMM. PMID: 11100057.
5. Takeda Y. Melanocytes in the human parotid gland. *Pathol Int.* 1997 Aug;47(8):581-3. doi: 10.1111/j.1440-1827.1997.tb04545.x. PMID: 9293542.
6. Woodward RT, Shepherd NA, Hensher R. Malignant melanoma of the parotid gland: a case report and literature review. *Br J Oral Maxillofac Surg.* 1993 Oct;31(5):313-5. doi:10.1016/0266-4356(93)90068-8. PMID: 8218087.



05

Un nódulo de rápido crecimiento en cuero cabelludo

Martí Pons Benavent
Saray Porcar Saura
Ángeles Revert Fernández



Anamnesis

Varón de 38 años, natural de Venezuela, que consulta a través de teledermatología, por una lesión pigmentada en región umbilical.

Ante sospecha de malignidad, fue citado de forma presencial en la consulta de dermatología de manera urgente en 48 horas.

Refiere un mes de evolución de la lesión, con supuración ocasional.

Sin antecedentes médicos de interés, salvo intervención quirúrgica por hernia umbilical hace más de 10 años. Niega antecedentes familiares de melanoma o cáncer de páncreas.

Exploración física

Fototipo IV.

A nivel de cuadrante inferior derecho umbilical se objetiva una lesión pigmentada de un centímetro de diámetro, con bordes no bien definidos, varias coloraciones: marrón claro, más oscuro, zonas azul-grisáceas y rojizas.

Bajo el ombligo cicatriz lineal de cirugía de unos cuatro centímetros.

A la dermatoscopia se objetiva lesión asimetría, bordes irregulares, policromía con predominio de tonos grises azulados, con varias manchas marrones y destacando en el centro y zona inferior de la lesión, numerosas líneas blancas cortas, algunas perpendiculares (crisálidas) rodeadas de numerosos vasos y la zona más interna abultada rosado blanquecina.



Exploraciones complementarias

Se realizó biopsia excisional de la lesión.

Diagnóstico

Establecimos un diagnóstico clínico de sospecha de posible melanoma.

Sin embargo, la histología mostró que no había un incremento de melanocitos, siendo además basales con HMB45. Patrón inflamatorio compatible con liquen simple crónico.

Tratamiento

Extirpación de la lesión.

Evolución

Buena evolución, resolución total del cuadro.

Comentario¹⁻³

Ante una lesión pigmentada, es fundamental la exploración mediante dermatoscopia, y a través de los distintos métodos de diagnóstico:





Análisis de patrones; ABCD de Slotz (Asimetría, Bordes con terminación abrupta del patrón de pigmentación, Colores >6, estructuras dermatoscópicas); método de Menzies (criterios positivos: velo azul-blanquecino, despigmentación pseudocicatricial, múltiples colores, retículo pigmentado prominente, pseudópodos, proyecciones radiales, múltiples puntos marrones, glóbulos negros periféricos y múltiples puntos azul-gris); la lista de 7 puntos de Argenziano (criterios mayores: retículo pigmentado atípico, velo azul-blanquecino, patrón vascular atípico; criterios menores: proyecciones irregulares, puntos/glóbulos irregulares, manchas de pigmento irregulares, estructuras asociadas a regresión) se llega a un diagnóstico clínico de sospecha, que si es de malignidad debe ser siempre confirmado con la anatomía patológica que nos dará el diagnóstico definitivo.

En este caso tuvimos la agradable sorpresa de que no se trataba de una neoplasia maligna. Queremos destacar también la importancia de la teledermatología, que permite el cribado de pacientes con una respuesta rápida cuando es necesario.



Figura 1.
Imagen macroscópica de la
lesión.



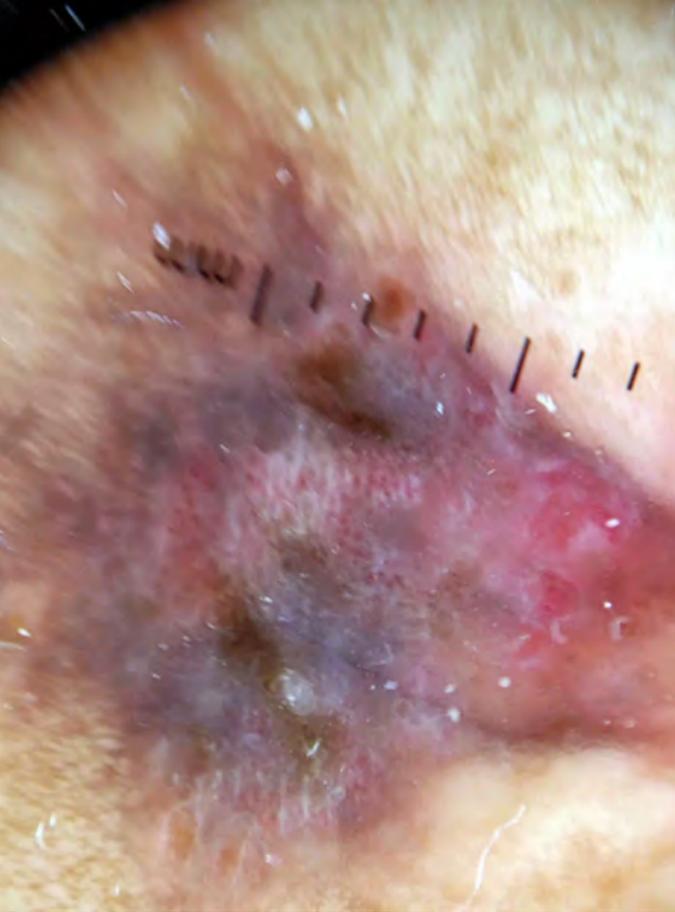


Figura 2.
Dermatoscopia de la lesión.



Bibliografía

1. Chen BJ, Chuang SS. Lymphoid Neoplasms With Plasmablastic Differentiation: A Comprehensive Review and Diagnostic Approaches. *Adv Anat Pathol*. 2020 Mar;27(2):61-74.
2. Bhatt R, Desai DS. Plasmablastic Lymphoma. 2021 Apr 20. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2021 Jan.
3. Ahn JS, Okal R, Vos JA, Smolkin M, Kanate AS, Rosado FG. Plasmablastic lymphoma versus plasmablastic myeloma: an ongoing diagnostic dilemma. *J Clin Pathol*. 2017 Sep;70(9):775-780



06

Bebé con lesiones violáceas al nacimiento

Enrico Giorgio Morales Tedone
Andrea Bernabeu Aicart
Leopoldo Fernández Domper
Ángeles Revert Fernández



Anamnesis

Acude a nuestra consulta un lactante de 2 meses de vida que presentó al nacimiento una lesión cutánea única dorsal evolucionando a múltiples lesiones en días sucesivos que afectan a tronco y zona dorsal de forma preferente con alguna lesión en raíz de miembros. El paciente presenta buen desarrollo pondoestatural y buen estado general hasta el momento actual. La madre refiere antecedente de infección por SARS-CoV-2 en el segundo trimestre de embarazo cursando de forma paucisintomática con sintomatología del tracto respiratorio superior y cefalea. No refiere otros antecedentes de interés personales ni familiares.

Exploración física

A la exploración se observan lesiones maculares y papulonodulares generalizadas de predominio en tronco (**figura 1**) y dorso (**figura 2**), de coloración eritematoviolácea, que han ido aumentando en tamaño y número en los sucesivos controles realizados por nuestra parte para posteriormente estabilizarse con involución paulatina de la mayoría de las lesiones y reducción de las remanentes con evolución cromática hacia coloración azul violácea y parduzca. No ha presentado en ningún momento lesiones en áreas seboreicas ni intertriginosas. No presenta adenopatías inguinales ni axilares.

Exploraciones complementarias

Se realiza analítica completa, radiografía de tórax, ecografía abdominal y serie ósea resultando todas las pruebas dentro de la normalidad.





Asimismo, se toma biopsia cutánea de la lesión dorsal con resultado anatomopatológico de infiltración dérmica por células epitelioides de mediano tamaño acompañadas de células gigantes de citoplasma eosinófilo y núcleo en grano de café. Tinción con CD68, S100 y CD1a positiva (+).

Diagnóstico

Histiocitosis de células de Langerhans auto involutiva presentándose como bebé en magdalena de arándanos.

Tratamiento

Dada la evolución favorable hacia resolución de la clínica no precisó tratamiento alguno. Únicamente precisó de controles seriados en nuestro centro para observar la evolución clínica del paciente.

Evolución

Las lesiones iniciales eritematovioláceas que presentó el paciente de forma congénita se tornaron parduzcas evolucionando a su vez hacia la desaparición paulatina sin precisar ningún régimen terapéutico. En el momento actual el paciente se encuentra completamente asintomático en cuanto a clínica y lesiones.

Comentario¹⁻⁴

Nos encontramos ante un lactante de 2 meses en magdalena de arándanos como expresión de una histiocitosis de células de Langerhans.

Las histiocitosis de células de Langerhans tienen en común la proliferación de células dendríticas presentadoras de antígeno con características fenotípicas y ultraestructurales de células de Langerhans. La infiltración puede limitarse a un órgano o ser diseminada, siendo la piel un órgano comúnmente afecto. La etiopatogenia es desconocida, aunque probablemente aparezca en relación a una alteración en la regulación del sistema inmunológico en estos pacientes.

Blueberry muffin baby es un término descriptivo para lesiones purpúricas que reflejan hematopoyesis extramedular. La presencia de un exantema de estas características en un recién nacido debe generar un índice de sospecha para la realización de pruebas orientadas a establecer un diagnóstico diferencial entre diversas entidades que incluyen neoplasias hematológicas, tumores sólidos como el neuroblastoma o infecciones congénitas, así como cualquier proceso sistémico que conlleve hematopoyesis extramedular.





Figura 1.

Lesiones eritematovioláceas dispersas en tronco de recién nacido.





Figura 2.

Lesión tumoral de 5 cm de diámetro máximo, con bordes brillantes color marrón grisáceo oscuro y centro ulcerado, en glúteo derecho a menos de 0,2 cm del esfínter anal.



Bibliografía

1. Shaffer MP, Walling HW, Stone MS. Langerhans cell histiocytosis presenting as blueberry muffin baby. *J Am Acad Dermatol*. 2005;53(2 Suppl 1):S143-S146. doi:10.1016/j.jaad.2005.01.015
2. Lasek-Duriez A, Charkaluk ML, Gosset P, Modiano P. Blueberry Muffin Baby and Langerhans' congenital cell histiocytosis. *Ann Dermatol Venereol*. 2014;141(2):130-133. doi:10.1016/j.annder.2013.10.057
3. Debord C, Grain A, Theisen O, Boutault R, Rialland F, Eveillard M. A blueberry muffin rash at birth. *Br J Haematol*. 2018;182(2):168. doi:10.1111/bjh.15135
4. Popadic S, Brasanac D, Arsov B, Nikolic M. Congenital self-healing histiocytosis presenting as blueberry muffin baby: a case report and literature review. *Indian J Dermatol Venereol Leprol*. 2012;78(3):407. doi:10.4103/0378-6323.95482



07

Lesiones verruciformes en la vulva

Juan Manuel Morón Ocaña
Ángela del Espino Navarro Gilabert
María Belén Cívico Ruiz
Ana Isabel Lorente Lavirgen



Anamnesis

Mujer de 50 años que presenta como antecedentes personales: linfoma de Hodgkin en 2003, quiste pancreático intervenido quirúrgicamente en 2007, conización por CIN-3 en 2014, y recaída con linfoma no Hodgkin en 2018 que fue tratado con poliquimioterapia.

Fumadora de 10 cigarrillos/día. 2 gestaciones mediante FIV y 2 partos sin incidencias.

Al finalizar quimioterapia consulta por aparición de lesiones pruriginosas en vulva.

Exploración física

Pápulas sobreelevadas marronáceas múltiples de aspecto verruciforme en labios mayores, labios menores y en pliegue interlabial (**figura 1**).

Exploraciones complementarias

Se realiza biopsia de una de las lesiones.

Diagnóstico

Lesión intraepitelial escamosa de alto grado H- SIL VIL TIPO COMÚN p16 positivo sin signos de infiltración.

Tratamiento

Tratamiento combinado con crioterapia, ácido tricloroacético (TCA) al 50%, imiquimod 5% y vaporización con láser CO₂.





Evolución

La paciente respondió de forma moderada a la aplicación de TCA 50% en consulta cada 2 semanas. Se realizaron un total de 6 aplicaciones sobre las lesiones. Al no tener una respuesta completa se indicó imiquimod al 5% siguiendo la pauta recomendada por la ISSVD (*International Society for Study of Vulvovaginal Disease*) 1 aplicación a la semana 2 semanas, 2 aplicaciones a la semana 2 semanas y 3 aplicaciones a la semana hasta resolución completa con un máximo de 16 semanas. Se obtuvo una respuesta clínica aceptable con una regresión del 80% de las lesiones siendo las lesiones interlabiales y periclitorianas las más recalcitrantes y resistentes al tratamiento. Se decidió comentar el caso en comité con ginecología y se concluyó realizar vaporización con láser CO₂ obteniéndose una respuesta completa y reepitelización de la zona (figura 2). La vaporización con láser de CO₂ está especialmente indicada en lesiones que afecten al clítoris, labios menores o área vulvar contigua a la vagina ya permite destruir selectivamente las lesiones cutáneas y que la curación posterior no provoque cicatrices ni deformidades.

A día de hoy la paciente continua con revisiones periódicas cada 2-3 meses en consulta de ginecología-dermatología.

Comentario¹⁻²

Previo al desarrollo de carcinoma de células escamosas (CEC) en la vulva, existen dos tipos distintos de lesiones precursoras conocidas como neoplasia intraepitelial vulvar (VIN):

1. **VIN clásico (VINc):** impulsado por la infección por el virus del papiloma humano (VPH) de alto riesgo y que ocurre en mujeres jóvenes. La inmunohistoquímica p16 es positiva.

2. VIN diferenciado (VINd): no relacionado con el VPH y suele ocurrir en mujeres postmenopáusicas con enfermedades crónicas de la piel como el liquen escleroso y el liquen plano. La VINd es negativo para p16 y la mayoría presentan positividad a p53.

En algunos casos, el tratamiento de la VIN supone una repercusión emocional. Las principales dificultades que pueden llegar a afrontar estas pacientes derivan de la distorsión anatómica post-cicatrización y de su impacto en la esfera sexual. En conclusión, ya que como en los casos de VINc, el riesgo de progresión a CEC invasivo son menores que en los casos de VINd (5.7% vs 33% respectivamente) siempre que sea posible se debe buscar una opción de tratamiento eficaz, pero siendo conservadores de órgano y evitando cirugías agresivas que no mejoran el pronóstico de la enfermedad, con el objetivo de minimizar el impacto en la calidad de vida de las pacientes.





Figura 1.

Múltiples pápulas
verruciformes
hiperpigmentadas en labios
mayores y menores.





Figura 2.

Fase de reepitelización tras vaporización con láser CO₂.



Bibliografía

1. Reyes MC, Cooper K. An update on vulvar intraepithelial neoplasia: terminology and practical approach to diagnosis. *J Clin Pathol* 2014;67:290-4.
2. Hart WR. Vulvar intraepithelial neoplasia: historical aspects and current status. *Int J Gynecol Pathol* 2001;20:16-30.



08

Adenocarcinoma digital papilar: a propósito de un caso

Arantxa Muñiz de Lucas

Claudia Sarró Fuente

Giulia Greta Dradi

Román Miñano Medrano



Anamnesis

Se trata de una mujer de 50 años sin antecedentes personales de interés, que acude a consulta de dermatología por presentar desde hace 3 meses una lesión cutánea dolorosa en pulpejo de tercer dedo de mano derecha. Con la sospecha de verruga vírica, se realizó tratamiento con crioterapia en un total de 4 ocasiones, con aumento del tamaño, del dolor y aparición de sangrado ocasional.

Exploración física

A la exploración se observaba una lesión eritematosa, hiperqueratósica e indurada de 4 mm en hiponiquio de tercer dedo de mano derecha. Sin otras lesiones cutáneas asociadas.

Exploraciones complementarias

Inicialmente se realizó una biopsia de la lesión, informándose histológicamente como tumor aneural de comportamiento no precisable. Tras el resultado se realizó una ecografía y una resonancia magnética en la que se objetivó una tumoración de 6x4x6 mm en contacto con la cortical distal de la falange, sin erosión de la misma y sin alteraciones en la médula ósea (**figura 1**). Para completar el estudio, se realizó extirpación de la tumoración. A nivel histológico se observaba en dermis, una proliferación neoplásica de límites mal definidos constituida por áreas sólidas, quísticas y papilares, revestidas por una capa celular externa, constituida por unas células de hábito mioepitelial, de citoplasma claro, con inmunexpresión para p63 y actina de músculo liso, y una capa más interna, de citoplasma eosinófilo o anfófilo (**figura 2**).



Además, se identificó invasión linfática y margen quirúrgico profundo de resección afecto.

Debido a la histología y a una clínica compatible se llegó al diagnóstico de adenocarcinoma digital papilar con afectación de márgenes. serie ósea, que es rigurosamente normal y se repite la analítica, que vuelve a poner de manifiesto este pico monoclonal, además de evidenciar la presencia de proteinuria de Bence Jones por cadenas ligeras IgG Lambda. El resto de la analítica no muestra alteraciones, descartándose afectación de órganos diana.

Diagnóstico

Adenocarcinoma digital papilar del tercer dedo de mano derecha.

Tratamiento

Tras una reunión multidisciplinar, se decidió realizar extirpación con ampliación de márgenes de la falange distal de 3º dedo de mano derecha.

Evolución

Se realizó un TAC toraco-abdomino-pélvico como parte del estudio de extensión con resultado dentro de la normalidad. Actualmente se realiza un seguimiento cada 6 meses y un TAC anual. Hasta ahora, la paciente no ha presentado recidivas ni metástasis.



Comentario¹⁻⁵

El adenocarcinoma papilar digital agresivo (ADPAca) es un tumor maligno infrecuente de la glándula sudorípara, con alta tendencia a la recurrencia local y la metástasis. Es más común en hombres (con una proporción de 9: 1 hombres a mujeres) y tiende a ocurrir en la quinta a séptima década de la vida. La presentación clásica de esta neoplasia es como un nódulo firme, indoloro, localizado casi exclusivamente en la superficie volar de los dedos de las manos o de los pies. En la mayoría de los casos, existe un antecedente prolongado de enfermedad, ya que la ADPA puede simular afecciones benignas como un quiste ganglionar, infección de tejidos blandos, granuloma piógeno, paroniquia, hemangioma o tumor de células gigantes de la vaina tendinosa, entre otros.

El diagnóstico definitivo es histológico, caracterizado por ser una tumoración multinodular mixta sólida-quística con proyecciones papilares en espacios quísticos, revestidos por una doble capa de células epiteliales. El manejo quirúrgico de esta neoplasia no está claro, aunque las guías actuales para el manejo de ADPA, recomiendan el control local de la enfermedad mediante la escisión local amplia del tumor o la amputación del dedo, con seguimiento a largo plazo por posible recidiva o diseminación metastásica.



Cor PD FSE FS DCH
Se: 5
Im: 7/12

HAR

PRIMARIO

Study Date: 19-Feb-2020

Study Time: 20:58:11

RAF

LPH

1
cm

FPL

WW:5837 - WL:2918

ST: 2.4 mm
SP: 2.6 mm

Figura 1.

RMN de mano derecha:
Tumoración redondeada
en el extremo del tercer
dedo, en su margen palmar
y ligeramente radial,
hiperintensa en Densidad
protónica supresión grasa, de
6 x 4 x 5 mm, que contacta
con la cortical distal de la
falange, sin evidencia de
erosión de la misma y sin
alteraciones en la medula
ósea.



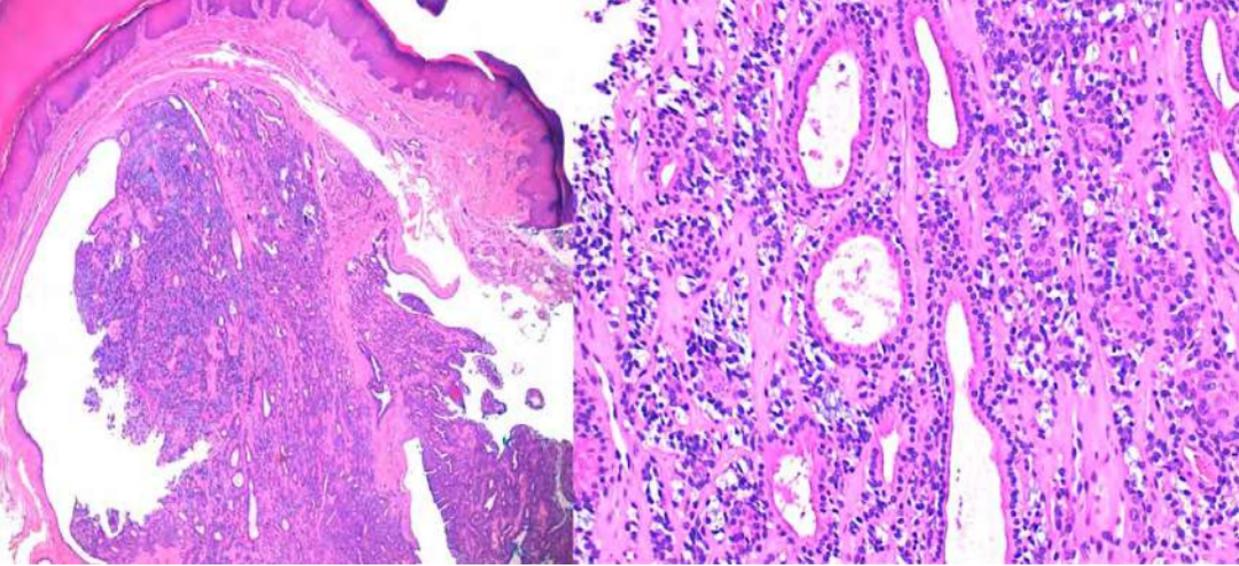


Figura 2.

Hematoxilina-eosina aumento x 25 y x 200. En la imagen de la izquierda se objetiva una lesión neoplásica dérmica con patrón de crecimiento sólido, quístico y papilar. En la imagen de la derecha se visualiza la presencia de glándulas o túbulos con secreción apocrina.



Bibliografía

1. Knackstedt, R., Knackstedt, T., Findley, A., Piliang, M., Jellinek, N., Bernard, S. and Vidimos, A., 2017. Aggressive digital papillary adenocarcinoma: treatment with Mohs micrographic surgery and an update of the literature. *International Journal of Dermatology*, 56(10), pp.1061-1064.
2. Dhillon, P., Powell, B. and Mehdi, S., 2020. Aggressive digital papillary adenocarcinoma and sentinel node biopsy: A case report and literature review. *JPRAS Open*, 24, pp.43-46.
3. Joyce, K., Leonard, N. and Theopold, C., 2020. Aggressive Digital Papillary Adenocarcinoma Mimicking a Giant Cell Tumour – A Case Report and Review of the Literature. *Cureus*,.
4. Jumper, N., Caffrey, E. and McInerney, N., 2019. An unexpected tumour of the finger: review and management. *Case Reports in Plastic Surgery and Hand Surgery*, 6(1), pp.29-34.
5. Held, L., Mentzel, T., Paredes, B., Griewank, K., Itzlinger-Monshi, B. and Rütten, A., 2018. Digitales papilläres Adenokarzinom. *Der Hautarzt*, 70(3), pp.204-209.



09

Picadura pseudomaligna

Laura Fernández de la Fuente

Sara Herrero Ruiz

Gloria Baeza Hernández

Begoña Echeverría García



Anamnesis

Mujer de 61 años sin antecedentes de interés consulta en Urgencias de Dermatología derivada de su Médico de Atención Primaria tras picadura de mosquito en párpado derecho hace dos semanas. Refiere que, tras haber manipulado por ser pruriginosa, ha empeorado su aspecto. Ha sido valorada previamente en su Centro de Salud en dos ocasiones, habiendo realizado tratamiento con terracortril (oxitetraciclina – hidrocortisona) pomada y amoxicilina 750 mg y posteriormente al ver ausencia de mejoría, amoxicilina-clavulánico 875-125 mg, sin clara mejoría con ninguno de los tratamientos.

Ante una sospecha de dermatitis de contacto por terracortril, se ha desaconsejado la aplicación de corticoides tópicos hasta valoración por Alergología.

La paciente no refiere fiebre ni malestar general, tampoco tiene molestias oculares ni alteraciones en la visión.

Exploración física

A la exploración, presenta en tercio interno de párpado superior derecho una placa circular de 15 mm de diámetro con bordes eritematosos y costra hiperqueratósica central de aspecto crateriforme de 10 mm (**figura 1**). A la palpación la lesión se presenta indurada y no dolorosa. No presenta exudado ni drenaje de ningún tipo de contenido. La movilidad ocular está conservada. No se palpan adenopatías en territorio cervical u occipital.

Exploraciones complementarias

Desde Urgencias realizamos una biopsia en sacabocados con punch de 4mm con estudio histológico y detección de Leishmania spp.





La biopsia es compatible con un trastorno proliferativo T CD30 positivo citotóxico, cuyos hallazgos patológicos sugieren como primera posibilidad diagnóstica un linfoma anaplásico de células grandes - CD8 positivo. La detección de leishmania es negativa.

Ante tal diagnóstico, se realiza el estudio de extensión que incluye:

- PET-TAC body: sin lesiones sospechosas
- Análítica sanguínea en la cual destaca Beta 2 microglobulina 2792 ng/L, Ferritina 125 ng/mL, LDH 166 U/L, Linfocitos T 47.6%, Linfocitos supresores $156.6 \cdot 10^3/\text{microL}$.

Diagnóstico

Pseudolinfoma cutáneo secundario a picadura de insecto.

Tratamiento

Tras la primera valoración en el Servicio de Urgencias, no se pauta tratamiento. La paciente acude a revisión tres semanas después refiriendo desaparición por completo de la lesión, permaneciendo ella asintomática. En el lugar de la lesión previa únicamente se aprecia la cicatriz. (Figura 2).

Evolución

Ante la sorprendente resolución espontánea del cuadro tras realización de biopsia, se realiza una ecografía cutánea en el lugar de la cicatriz.



No muestra restos de lesión ni alteraciones en la piel y además se realiza una ampliación de la cicatriz de 1cm para descartar persistencia de enfermedad clínicamente no identificable. El estudio histológico confirma piel con fibrosis cicatricial activa dérmica e inflamación crónica con numerosos histiocitos, lo que lo hace compatible con el estado postbiopsia. A los tres meses se repite la analítica sanguínea con normalización de las poblaciones linfocitarias. A día de hoy la paciente continua en seguimiento en el Servicio de Dermatología para detección de posibles recidivas.

Comentario

El término pseudolinfoma cutáneo describe proliferaciones cutáneas benignas de naturaleza reactiva que simulan linfomas cutáneos.¹ Para su diagnóstico es necesario integrar la clínica, con la histología y marcadores moleculares y aún así en ocasiones solo la evolución clínica nos confirmará el diagnóstico, por lo que el seguimiento es esencial.²

Dentro de los pseudolinfomas, está descrita la reacción persistente a picaduras de artrópodos, si bien el paradigma de este cuadro es la escabiosis nodular, cualquier artrópodo puede inducirla. En su patogenia se ha propuesto una reacción de hipersensibilidad retardada a algún componente del artrópodo en cuestión, aunque rara vez es identificable en las lesiones. A nivel histológico se suele observar un infiltrado linfocitario denso perivascular de predominio T con expresión CD30+.³

Presentamos un caso de una mujer de mediana edad que tras una picadura en párpado superior derecho desarrolla una lesión compatible con pseudolinfoma que remite de forma espontánea tras la biopsia.



Figura 1.

Placa de aspecto crateriforme.





Figura 2.

Cicatriz tras resolución espontánea.



Bibliografía

1. Romero-Pérez D, Blanes Martínez M, Encabo-Durán B. Pseudolinfomas cutáneos. *Actas Dermosifiliogr.* 2016;107(8);640-651.
2. Alcántara-González J, González-García C, Fernández-Guarino M, Jaén-Olasolo P. Spontaneous Regression of Primary Diffuse Large B-cell Lymphoma, Leg Type. *Actas Dermosifiliogr.* 2012;105;78-83.
2. Calzado-Villarreal L, Polo-Rodríguez I, Ortiz-Romero PL. Síndrome linfoproliferativo CD30+ cutáneo primario. *Actas Dermosifiliogr.* 2010;101;119-128.



10

Lesión ulcerada crónica en un pezón

Laia Bou Boluda
Víctor Dios Guillán
Cristina Fernández Romero
Manuel Velasco Pastor



Anamnesis

Una mujer de 34 años, sin antecedentes médicos de interés, consultó en dermatología por la presencia de una lesión ulcerada, no dolorosa, en pezón izquierdo, de 1 año de evolución. La paciente no tenía antecedentes personales o familiares de cáncer de mama.

Exploración física

A la exploración, presentaba una lesión erosiva ovalada, indolora, en el pezón de la mama izquierda (**figura 1**). No se objetivó la presencia de masas a la palpación, ni tampoco presentaba adenopatías palpables en axilas.

Exploraciones complementarias

Se realizó una biopsia que mostró una proliferación de conductos galactóforos que comunicaban y ulceraban la epidermis. Los ductos estaban formados por un epitelio columnar apocrino luminal rodeado por una capa externa de células mioepiteliales positivas al marcador inmunohistoquímico p63 (**figura 2**). No se observó atipia citológica ni necrosis.

Diagnóstico

Adenomatosis erosiva del pezón.



Tratamiento

Se realizó una extirpación quirúrgica simple completa de la lesión.

Evolución

La paciente acudió a la consulta de revisión 3 meses más tarde, asintomática, sin presentar ningún signo de recidiva.

Comentario¹⁻⁷

La adenomatosis erosiva del pezón es una proliferación benigna de los conductos galactóforos. Clínicamente se presenta como una placa eccematosa, ulcerada o hiperqueratósica que puede asociar secreción serosa o sanguinolenta. En algunos casos puede identificarse incluso la formación de un nódulo. Afecta predominantemente a mujeres de mediana edad, aunque se han descrito casos en todas las edades y, de forma excepcional, en varones. El tratamiento de elección es quirúrgico y se ha propuesto la cirugía de Mohs para evitar recidivas. También se han descrito casos tratados mediante crioterapia y terapia fotodinámica. Es importante su conocimiento para evitar pruebas diagnósticas innecesarias y tratamientos agresivos, ya que puede confundirse con procesos malignos como la enfermedad de Paget o el adenocarcinoma de mama. El diagnóstico diferencial de este último es difícil de establecer, pero la presencia de una banda externa de células mioepiteliales positivas para la tinción p63 orienta al diagnóstico de una adenomatosis erosiva del pezón.





Figura 1.

Lesión ulcerada crónica en el pezón izquierdo.



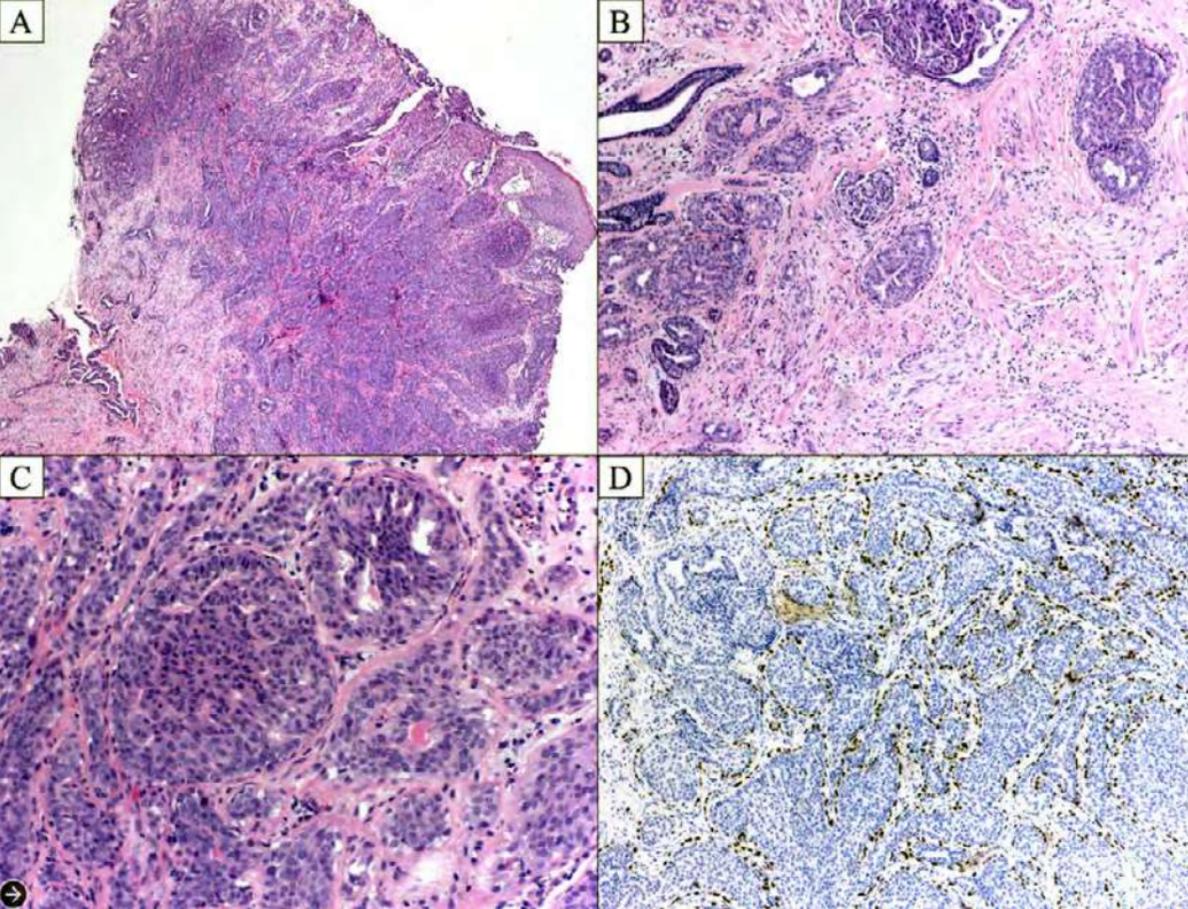


Figura 2.

Epitelio columnar con secreción apocrina revestido por una capa externa de células mioepiteliales con expresión de p63. A) H-E panorámica; B) H-E 10x; C) H-E 40x y D) p63 10x.



Bibliografía

1. Cosechen MS, Wojcik AS, Piva FM, Werner B, Serafini SZ. Erosive adenomatosis of the nipple. *An Bras Dermatol*. 2011;86:S17-20. <https://doi.org/10.1590/s0365-05962011000700003>
2. Ying S, Fang H, Qiao J. Erosive Adenomatosis of the Nipple: A Clinical Diagnostic Challenge. *Clin Cosmet Investig Dermatol*. 2020;13:587-90. <https://doi.org/10.2147/CCID.S260534>
3. Gnanngnon FHR, Souaibou YI, Gbessi DG, Agbo TMG, Dossou FM, Méhinto DK. Surgical management of erosive adenomatosis of the nipple: A case report. *Int J Surg Case Rep*. 2021;86:106234. <https://doi.org/10.1016/j.ijscr.2021.106234>
4. Owen JL, Kronic AL. Successful Treatment of Nipple Adenoma Using Mohs Micrographic Surgery to Preserve the Nipple-Areolar Complex. *Dermatol Surg*. 2020;46(1):132-5. <https://doi.org/10.1097/DSS.0000000000001839>
5. Bae KN, Shin K, Kim WI, Yang MY, Lee WK, Kim HS, et al. Cryosurgery as a Minimally Invasive Alternative Treatment for a Patient with Erosive Adenomatosis of the Nipple. *Ann Dermatol*. 2021;33(2):182-5. <https://doi.org/10.5021/ad.2021.33.2.182>
6. Zhou X, Zheng M, Zou Y, Wang J, Zhang L, Yin R. 5-Aminolevulinic acid induced photodynamic therapy (ALA-PDT) for erosive adenomatosis of the nipple: A case report. *Photodiagnosis Photodyn Ther*. 2021;35:102387. <https://doi.org/10.1016/j.pdpdt.2021.102387>
7. Kumar PK, Thomas J. Erosive adenomatosis of the nipple masquerading as Paget's disease. *Indian Dermatol Online J*. 2013;4(3):239-40. <https://doi.org/10.4103/2229-5178.115534>



11

“Doctor, me han salido unos bultos en la cabeza”

Marta Menéndez Sánchez
Joseph Simon Griffiths Acha
Arantxa Muñiz de Lucas
Enrique Gómez de la Fuente



Anamnesis

Varón de 53 años remitido a la consulta de dermatología por presentar 3 “bultos” en cuero cabelludo de 2 meses de evolución. Las lesiones eran asintomáticas y habían aumentado rápidamente de tamaño. Habían sido valoradas en urología, donde le seguían por un carcinoma renal de células claras, quienes inicialmente habían descrito las lesiones como quistes sebáceos.

Dos semanas más tarde, en la revisión y tras la realización de una biopsia de una de las lesiones de cuero cabelludo, el paciente refería que, desde hacía aproximadamente un año, presentaba dos lesiones nodulares en nalga izquierda, que en este caso sí eran pruriginosas, y había aplicado aloe vera para aliviar dicho síntoma.

Como antecedente personal destacable, presentaba un carcinoma renal derecho de células claras diagnosticado en noviembre de 2017, con metástasis óseas múltiples al diagnóstico.

Como tratamientos previos del carcinoma había realizado nefrectomía parcial derecha, Sunitinib como tratamiento sistémico de primera línea y posteriormente Cabozantinib, con efectos adversos y eficacia parcial en ambas terapias.

Exploración física

A nivel de cuero cabelludo presentaba 9 lesiones de color rojo-rosado (algunas no detectadas por el paciente) nodulares, de 0,3 a 1,5 cm, bien delimitados, no adheridas a planos profundos y de consistencia blanda-elástica (**figura 1**). Además, en glúteo izquierdo dos lesiones de centro costrosos e hiperqueratósico con eritema y xerodermia perilesional.



Exploraciones complementarias

Biopsia: infiltración de la dermis por una neoplasia constituida por células de aspecto redondeado, con citoplasma claro y abundante, con nucléolo visible, y agrupadas en nidos. En el estudio inmunohistoquímico las células neoplásicas eran Renal cell carcinoma marker+, Vimentina+, CD10+, siendo negativas para la expresión de CK7 y CK20 (figura 2).

Diagnóstico

Metástasis cutáneas de carcinoma renal de células claras.

Tratamiento

No se realizó tratamiento específico de las lesiones. Fue remitido a urología para valorar nueva línea de tratamiento (planteándose Nivolumab en comité de tumores).

Evolución

Un mes más tarde acudió a urgencias para ingreso por mal control del dolor, pendiente de valorar inicio de Nivolumab como 3ª línea de tratamiento. Se realizó TAC donde se observaban hallazgos en relación con progresión tumoral a nivel pulmonar, suprarrenal, adenopática, partes blandas y ósea.

Asimismo, fue valorado de nuevo por dermatología, objetivándose el mismo tipo de lesiones a nivel pectoral derecho y escroto, que las ya valoradas en cuero cabelludo, con impresión diagnóstica de metástasis cutáneas diseminadas. Finalmente, el paciente falleció 10 días más tarde.



Comentario¹⁻³

El carcinoma de células renales puede producir metástasis en un elevado porcentaje de pacientes, y aunque es una localización rara, puede metastatizar a la piel (3-6% de los casos de metástasis). Como en el paciente descrito, ocurre con más frecuencia en varones y en el subtipo de células claras, y se localizan predominantemente a nivel de cara, cuello y cuero cabelludo, siendo más raras en tronco. Suele tratarse de una manifestación tardía de la enfermedad apareciendo años más tarde de la nefrectomía (como es el caso del paciente, 4 años más tarde de la intervención quirúrgica).

Para su diagnóstico es importante la sospecha clínica, ante lesiones subcutáneas de color rojo/rosado, nodulares y de crecimiento rápido, planteando el diagnóstico diferencial con otras lesiones como el granuloma piógeno, dermatofibromas, quistes, sarcomas... Y es esencial el estudio histológico y la inmunohistoquímica para confirmar el diagnóstico.

Y, aunque su pronóstico es malo (supervivencia promedio de menos de 6 meses) y las alternativas terapéuticas limitadas (exéresis, radioterapia...), es importante conocer esta entidad, su sospecha clínica, la confirmación histológica y la derivación a su especialista para enfocar el tratamiento o medidas adecuadas, ya sean curativas o solamente paliativas.



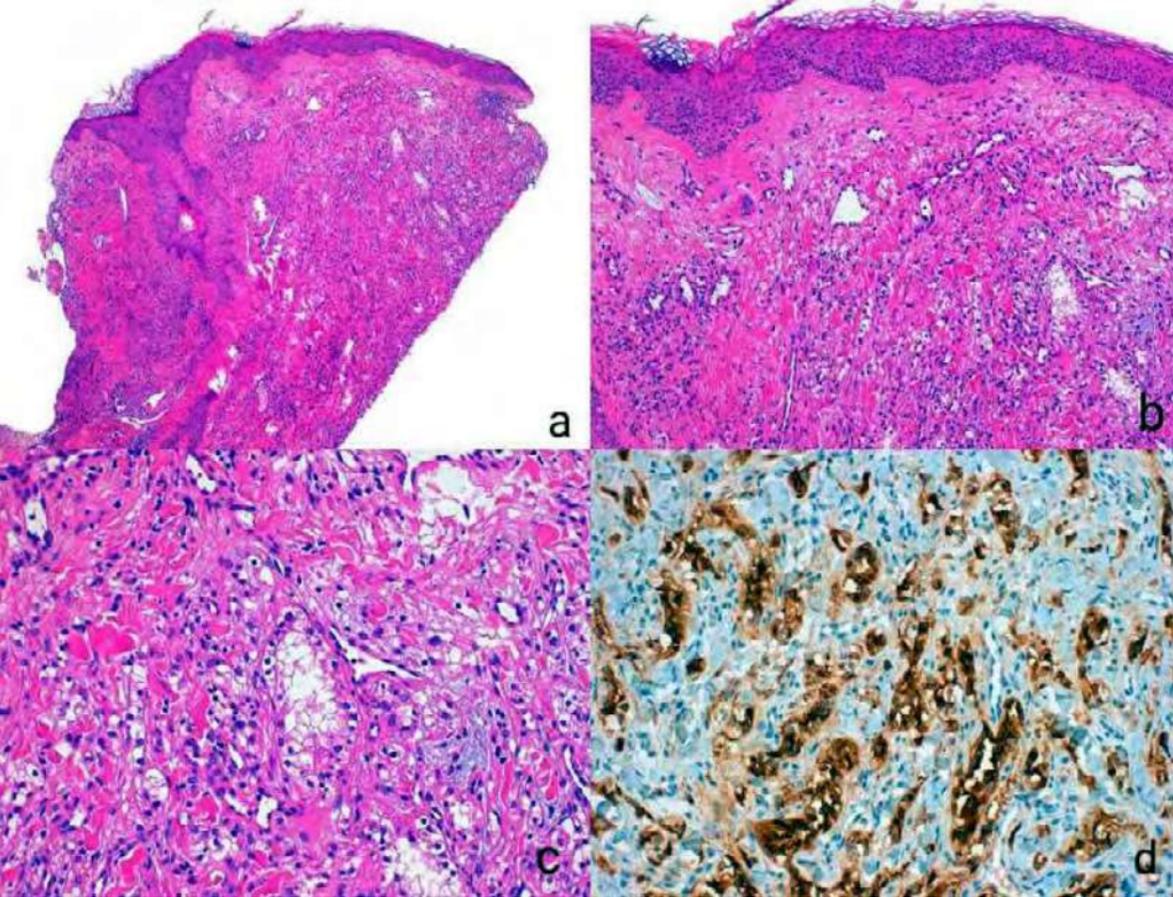


Figura 1.

a y b. Dos de las lesiones de mayor tamaño localizadas en cuero cabelludo en su primera valoración por parte de dermatología. Lesiones nodulares subcutáneas de color rojizo y bien delimitadas.





a



b

Figura 2.

Epitelio columnar con secreción apocrina revestido por una capa externa de células mioepiteliales con expresión de p63. A) H-E panorámica; B) H-E 10x; C) H-E 40x y D) p63 10x.



Bibliografía

1. Silver E, Roudakova K, Bial N, Daniel D. Cutaneous metastasis of renal cell carcinoma to the cheek: A case report and literature review. Am J Case Rep [Internet]. 2021 [consultado el 20 de marzo de 2022];22:e928999. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.12659/AJCR.928999>
2. Mitomi T, Kawahara T, Nomura S, Kuroda S, Takeshima T, Takamoto D, et al. Skin metastasis of renal cell carcinoma. Case Rep Oncol [Internet]. 2020 [consultado el 20 de marzo de 2022];13(2):798-801. Disponible en: <https://www.karger.com/DOI/10.1159/000508340>
3. García Torrelles M, Beltrán Armada JR, Verges Prosper A, Santolaya García JI, Espinosa Ruiz JJ, Tarín Planes M, et al. Metástasis cutánea de carcinoma de células renales. Actas Urol Esp [Internet]. 2007 [consultado el 20 de marzo de 2022];31(5):556-8. Disponible en: https://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0210-48062007000500018



12

Unos "abscesos" peculiares: la importancia del dermatólogo en Urgencias

Ricardo Francisco Rubio Aguilera
Gloria Baeza Hernández
María de la Soledad Vallejo Ruiz
Cristina Martínez Morán



Anamnesis

Fue traído a urgencias un varón de 91 años con múltiples antecedentes (a destacar cardiopatía isquémica, ictus isquémico y deterioro cognitivo severo), polimedicado e institucionalizado en una residencia, desde donde lo derivaban. Su hijo refería que, desde hacía aproximadamente 20 días, el paciente había comenzado a desarrollar unas lesiones nodulares eritematosas dolorosas en el brazo derecho y la nariz, con crecimiento lento y progresivo. No había presentado picos febriles u otros síntomas sistémicos en la anamnesis por aparatos. Además, negaba clínica constitucional o síntomas B. No referían episodios previos de lesiones similares y tampoco describían desencadenantes aparentes. En la residencia, ante la sospecha de que se tratase de dos abscesos, habían iniciado tratamiento antibiótico empírico con quinolonas (por una supuesta alergia a beta-lactámicos), sin presentar ningún tipo de mejoría. También se había intentado drenaje de la lesión del brazo derecho, con sangrado y sin salida de material purulento.

Exploración física

El paciente se encontraba afebril y con aceptable estado general. Presentaba en la cara externa del brazo derecho y entre la punta nasal y el ala nasal derecha, dos nódulos eritematosos, brillantes en superficie, de consistencia dura, muy infiltrados y dolorosos a la palpación (**figura 1**). La lesión del brazo derecho medía 15 milímetros en superficie, pero llegaba a medir 3 centímetros a la palpación en profundidad. Por su parte, la lesión nasal medía 2 centímetros y presentaba costra hemática en superficie.





Exploraciones complementarias

Ante el cuadro que presentaba el paciente, se decidió solicitar una analítica de sangre y una radiografía de tórax. Además, se realizó una biopsia en cuña de la lesión del brazo derecho, de la cual se mandó una parte a Anatomía Patológica para su estudio histológico y otra a Microbiología para cultivo de bacterias, micobacterias y hongos. La analítica no mostró grandes alteraciones salvo un leve aumento de la proteína C reactiva (PCR) de 1.01 mg/dL (0.1 – 0.5) y aumento del dímero D de 937 ng/mL (200 – 500). La radiografía de tórax mostró una masa pulmonar parahiliar derecha de aproximadamente 6 cm que no era visible en la placa previa, sospechosa de malignidad (**figura 2**). Por último, en la biopsia se observó una infiltración focal dérmica por una neoplasia maligna indiferenciada con rasgos inmunohistoquímicos que sugerían una posible diferenciación mesenquimal, si bien la interpretación se vio condicionada por encontrarse la muestra artefactada. Todos los cultivos fueron negativos.

Diagnóstico

Metástasis cutáneas en paciente con neoplasia primaria desconocida/no confirmada (como primera posibilidad, cáncer de pulmón).

Tratamiento

Con los resultados de la biopsia pendientes, se cursó el ingreso del paciente a cargo de Medicina Interna.



Dada su situación basal, se decidió no profundizar en el estudio, por lo que no se realizaron pruebas adicionales. Fue valorado por Oncología Médica que, por el mismo motivo, determinó que el paciente no era subsidiario de tratamientos activos específicos. Las medidas fueron encaminadas a garantizar el confort del paciente y, en este sentido, únicamente se pautaron parches de fentanilo para aliviar el dolor, con buenos resultados.

Evolución

Tras control del dolor y optimización de su tratamiento habitual durante su estancia hospitalaria, el paciente fue finalmente dado de alta a su residencia. No obstante, pasado un mes, el paciente volvió a ser remitido a Urgencias por progresión de las lesiones. En esta ocasión, además de haber presentado crecimiento de las mismas, lo que condicionaba un taponamiento nasal derecho, el paciente se quejaba de mal control del dolor y presencia de algún episodio de sangrado con difícil control, sobre todo de la lesión nasal. Por ello, se cursó ingreso en la Unidad de Cuidados Paliativos, donde se planteó tratamiento con radioterapia con finalidad hemostática y analgésica. Sin embargo, debido al deterioro cognitivo del paciente y su consiguiente falta de colaboración, se acabó desestimando el procedimiento. Como durante el ingreso, no presentó nuevos episodios de sangrado y el dolor acabó cediendo, se decidió nuevamente alta a su residencia. Finalmente, el paciente acabó falleciendo.

Comentario

Las metástasis cutáneas (MC) suponen la infiltración de la piel por parte de células procedentes de tumores malignos situados a distancia.¹

Representan el 2% de las neoplasias cutáneas.^{2,3} Su presencia indica la extensión de una neoplasia ya conocida, aunque en un tercio de los casos se presentan de manera simultánea o previa al tumor primario, lo que permite su diagnóstico.^{1,3,4} Tras el melanoma, el cáncer de pulmón es el que más frecuentemente metastatiza en piel en varones y el cáncer de mama en mujeres.^{2,4} La forma de presentación habitual es la de uno o varios nódulos, eritematosos o violáceos, de rápido crecimiento e indurados, que pueden ulcerarse, con o sin dolor asociado. No obstante, pueden presentarse como cualquier lesión elemental y existen también formas clínicas especiales.¹⁻³ El diagnóstico se verifica mediante la histología, que a menudo nos podrá orientar acerca del tumor primario.¹ El pronóstico suele ser malo y el tratamiento en gran parte de ocasiones es exclusivamente paliativo.^{1,2}

Presentamos un caso en el que las lesiones cutáneas fueron clave para el diagnóstico de enfermedad maligna diseminada, lo que permitió brindar al paciente los cuidados paliativos oportunos, garantizándose así el mayor confort en el final de su vida.





Figura 1.

Nódulos eritematosos, indurados e infiltrados en brazo derecho (izquierda) y nariz (derecha), este último con restos de costra hemática en superficie.



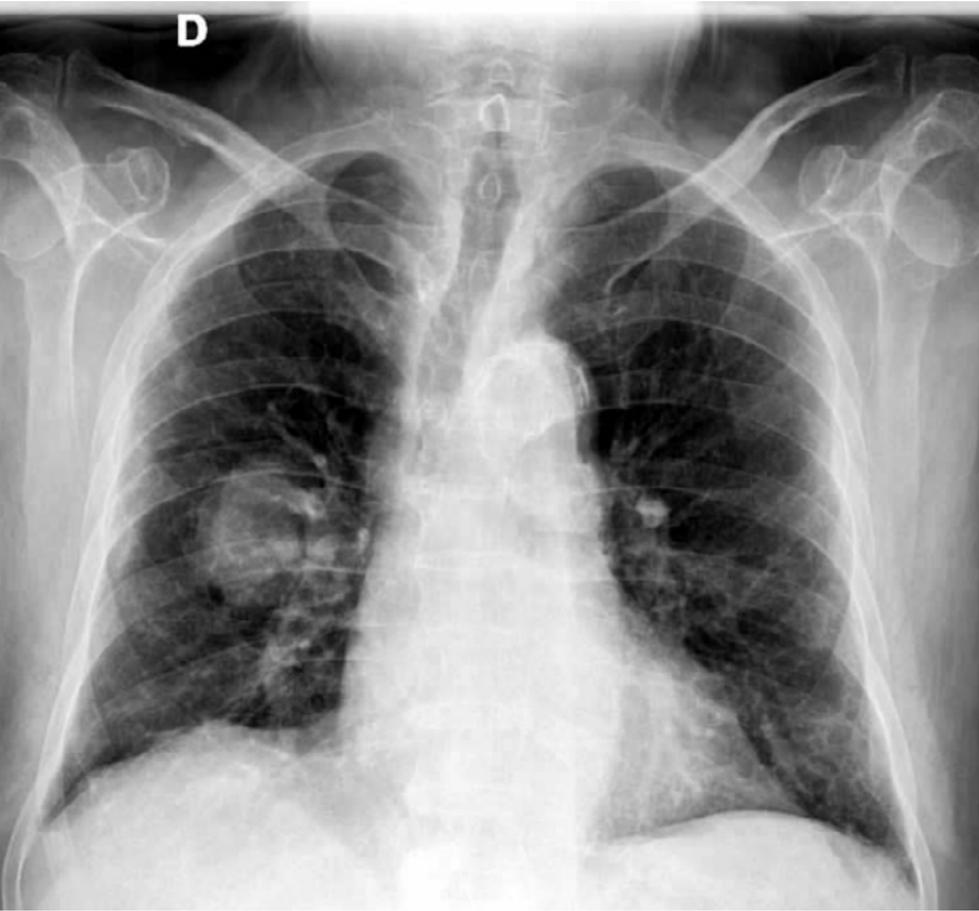


Figura 2.

Radiografía de tórax que muestra una masa parahiliar derecha que no estaba presente en el estudio previo, realizado un año antes.



Bibliografía

1. Fernández-Antón Martínez MC, Parra-Blanco V, Avilés Izquierdo JA, Suárez Fernández RM. Metástasis cutáneas de origen visceral. *Actas Dermosifiliogr.* 2013 Dec;104(10):841-53. doi:10.1016/j.ad.2012.06.005
2. Betlloch-Mas I, Soriano-García T, Boira I, Palazón JC, Juan-Carpena G, Sancho-Chust JN, et al. Cutaneous Metastases of Solid Tumors: Demographic, Clinical, and Survival Characteristics. *Cureus.* 2021 Nov 28;13(11):e19970. doi:10.7759/cureus.19970
3. Keeling E, O'Reilly M, Gulmann C, Ní Raghallaigh S. Review of cutaneous metastases from internal malignancies: a 20-year review from a regional cancer treatment centre. *Clin Exp Dermatol.* 2021 Jul;46(5):923-924. doi:10.1111/ced.14570
4. Kwon HM, Kim GY, Shin DH, Bae YK. Clinicopathologic features of cutaneous metastases from internal malignancies. *J Pathol Transl Med.* 2021 Jul;55(4):289-297. doi:10.4132/jptm.2021.05.24



13

Confundiendo al dermatólogo: ¡un tumor muy frecuente con una presentación infrecuente!

Ana María Carballido Vázquez
Ana María Antón Márquez
Teresa Lucía Vega López
Ana Mateos Mayo





Anamnesis

Presentamos el caso de una mujer de 73 años, sin antecedentes personales de interés, que consulta en el Servicio de Dermatología para valoración de una lesión en región periocular derecha de años de evolución. Niega síntomas relacionados con la lesión como dolor, prurito o sangrado, pero refiere molestias por el tamaño y localización de esta.

Exploración física

En la exploración física se observa una lesión de aspecto quístico situada en la región infraorbitaria derecha, en la unión con el lateral nasal. Mide aproximadamente 1 cm de diámetro máximo y es pediculada en su base. La superficie es translúcida y presenta telangiectasias arboriformes (**figura 1**). En la dermatoscopia no se identifican otras estructuras sugestivas de carcinoma basocelular como nidos ovoides azul-gris, estructuras en hoja de arce, estructuras en rueda de carro o ulceración. Clínicamente, el diagnóstico de sospecha inicial es de hidrocistoma apocrino.

Exploraciones complementarias

Dadas las molestias producidas por la lesión y el progresivo aumento de tamaño de esta, se decide intervención quirúrgica. Con el juicio clínico compatible con una lesión benigna se opta por la realización de un afeitado por la base de la lesión y electrocoagulación del lecho. En el estudio histológico se observan nidos sólidos compuestos por células basaloides formando una empalizada periférica que rodea a una gran área quística central sin mucina en su interior (**figura 2**).



Diagnóstico

Carcinoma basocelular sólido con extensa transformación quística.

Tratamiento

El tratamiento quirúrgico fue suficiente para la resolución de la lesión.

Evolución

A las 4 semanas de la intervención la cicatriz está totalmente curada y solo es aparente un ligero eritema. No se observan signos de recidiva, por lo que se decide vigilancia de la cicatriz.

Comentario

El carcinoma basocelular (CBC) es el tumor cutáneo más frecuente. A pesar de no existir una clasificación universalmente aceptada, actualmente están descritos más de 26 subtipos diferentes, siendo los cuatro tipos anatomoclínicos principales el nodular, el superficial, el morfeiforme y el fibroepitelial¹. El CBC quístico, es una variante relativamente rara del CBC nodular que presenta cavidades quísticas causadas por necrosis tumoral. Se estima que representa menos del 3% de los CBC^{2,3}, no existiendo muchos casos publicados en la literatura. El CBC quístico puede suponer un dilema diagnóstico para el dermatólogo dado su parecido morfológico con tumores anexiales como los siringofibroadenomas ecrinos o con proliferaciones quísticas como el hidrocistoma⁴.

En el caso que presentamos, el CBC quístico imitaba, tanto en localización como en presentación clínica, a un hidrocistoma apocrino, no presentando características clínicodermatoscópicas típicas de CBC más allá de las telangiectasias arboriformes.

Presentamos un caso en el que las lesiones cutáneas fueron clave para el diagnóstico de enfermedad maligna diseminada, lo que permitió brindar al paciente los cuidados paliativos oportunos, garantizándose así el mayor confort en el final de su vida.





Figura 1.

Lesión de aspecto quístico situada en la región infraorbitaria derecha, en la unión con el lateral nasal, de aproximadamente 1 cm de diámetro máximo. Pediculada en su base y de superficie translúcida y con telangiectasias arboriformes.



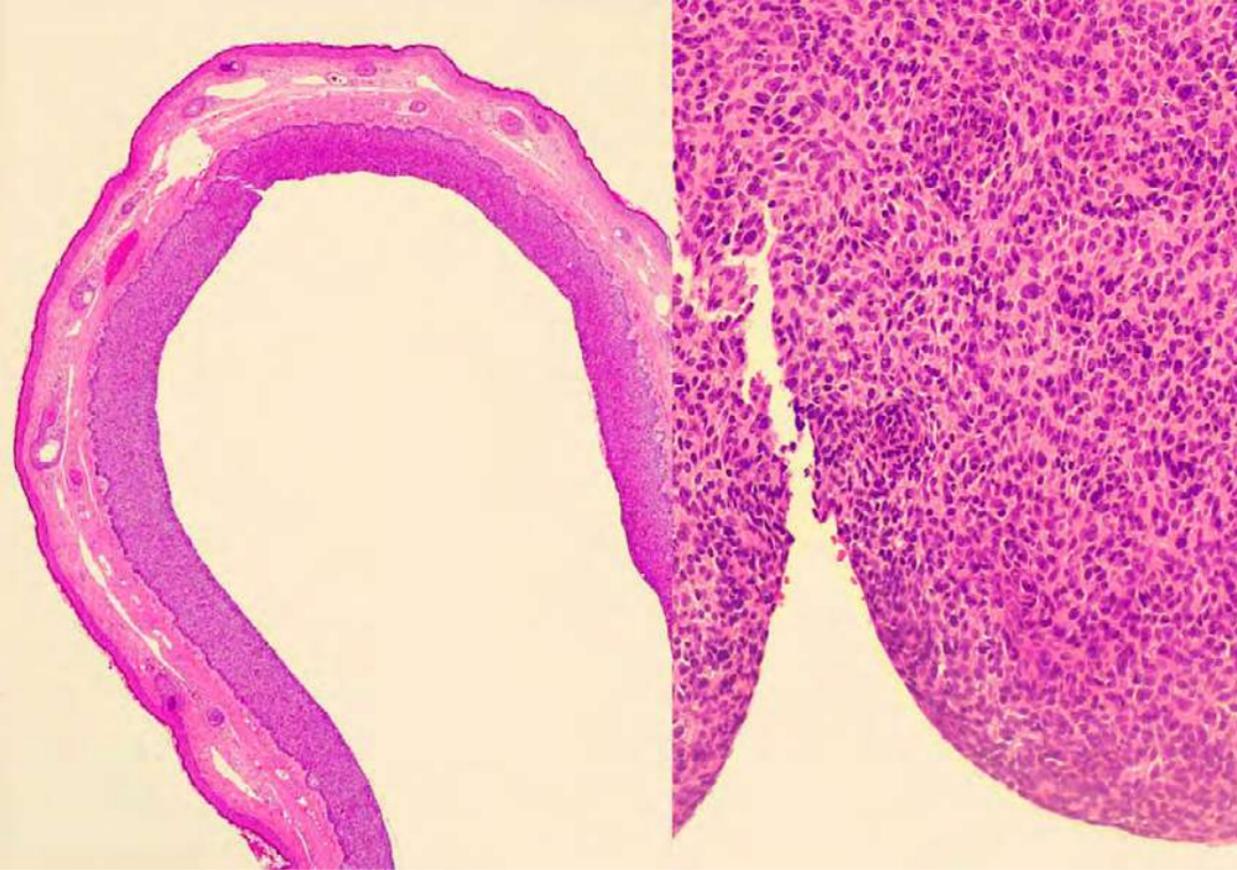


Figura 2.

Imagen histológica (a) HE, 2x; (b) detalle, HE, 20x.

Nidos tumorales sólidos compuestos por células basaloideas formando una empalizada periférica que rodea a una gran área quística central sin mucina en su interior.



Bibliografía

1. Bologna JL, Schaffer JV, Cerroni L. Dermatología. 4ª ed. Elsevier España; 2018.
2. Vico-Alonso C, Floristán-Muruzábal U, Gamo-Villegas R. Nodular Cystic Variant of Basal Cell Carcinoma: Perfect Correlation Between Histopathology and Confocal Microscopy. *Dermatol Pract Concept*. 2019;9(1):67-68.
3. MercuȚ R, Dast S, Ciurea ME, Mărgăritescu C, Popescu FD, Manolea HO, Scriciu M, Ghelase ȘM. Histopathological aspects of some rare forms of facial basal cell carcinoma. *Rom J Morphol Embryol*. 2017;58(2):425-432.
4. Tyagi R, Kaur D, Kaur G, Garg B, Sood N, Gupta S. Nodular Cystic Basal Cell Carcinoma of the Trunk: A Diagnostic Dilemma in an Unsuspecting Youth. *Iran J Pathol*. 2017;12(4):410-412.



14

“No venía por esto, pero estas manchas me pican”

Juan Ortiz Álvarez
Antonio José Durán Romero
Amin Daoud
Mercedes Sendín Martín



Anamnesis

Presentamos el caso de un varón de 60 años, hipertenso y fumador, que, durante una de sus revisiones en nuestra unidad, donde era seguido por una foliculitis crónica, consulta por lesiones en tronco de un año de evolución. Refiere que el cuadro evoluciona por brotes y que las alteraciones cutáneas se acompañan de prurito, sin llegar a desaparecer de forma completa en ningún momento. Niega fiebre, pérdida de peso, alteraciones gastrointestinales ni episodios de enrojecimiento facial.

Exploración física

A la exploración se apreciaban máculas eritemato-parduzcas de pequeño tamaño (oscilando entre 3-4 mm) de distribución en tronco y raíz de miembros con respeto de zona facial, palmas y plantas. El signo de Darier fue negativo.

Exploraciones complementarias

A la dermatoscopia de las lesiones se apreciaba una red de telangiectasias rodeando estructuras globulares y puntiformes de coloración amarillento-parduzcas no apreciables en piel sana.

Se realiza biopsia de la lesión en la que se apreciaba un aumento de la celularidad dérmica con células morfológicamente compatibles con mastocitos, que fueron positivos para C-KIT (CD117) y triptasa en la inmunohistoquímica.

Así mismo, se realizó analítica sanguínea en la que destacaron unos valores de triptasa de 41.5 g/L (normalidad 3.8 -11.4 g/L) y de inmunoglobulina E de 177.0 UI/mL (normal <100 UI/mL). Por último, también se realizó una biopsia de medula ósea en la que se apreciaba un aumento del número de mastocitos, pero sin llegar a formar agrupados.





Diagnóstico

Mastocitosis de tipo telangiectasia macular eruptiva persistente.

Tratamiento

Tras el diagnóstico, se indicó tratamiento con fórmula magistral de Cromoglicato disódico al 0.25 % en crema, aplicándolo una vez cada 24 horas en las lesiones de mantenimiento a largo plazo. También se dieron consejos en cuanto a fármacos a evitar y medidas profilácticas en relación con administración de contrastes y procedimientos quirúrgicos.

Evolución

La evolución del paciente fue adecuada, sin detectar afectación sistémica y con control de las lesiones y de los síntomas asociados con el tratamiento pautado.

Comentario¹⁻³

La telangiectasia macular eruptiva persistente (TMEP) es una forma rara de mastocitosis, suponiendo el 1 % de los pacientes con mastocitosis cutánea. Se da de forma preferente en adultos y cursa con lesiones de predominio en tronco que cursan como maculas con telangiectasias con signo de Darier generalmente ausente.

La dermatoscopia puede ser un arma útil para el diagnóstico de las mastocitosis.

Vaño-Galvan et al. establecieron la existencia de cuatro patrones en pacientes con mastocitosis: retículo pigmentado, áreas amorfas amarillo-anaranjadas, áreas amorfas marrónáceas y telangiectasias con patrón reticular.

En el caso de la TMEP, el patrón reticular telangiectásico parece ser un hallazgo constante y con una correlación clínico-patológica fuerte, relacionándose con la dilatación de los vasos dérmicos. De esta manera, la dermatoscopia nos permite diferenciar la TMEP de otras dermatosis que cursan con lesiones eritematosas.

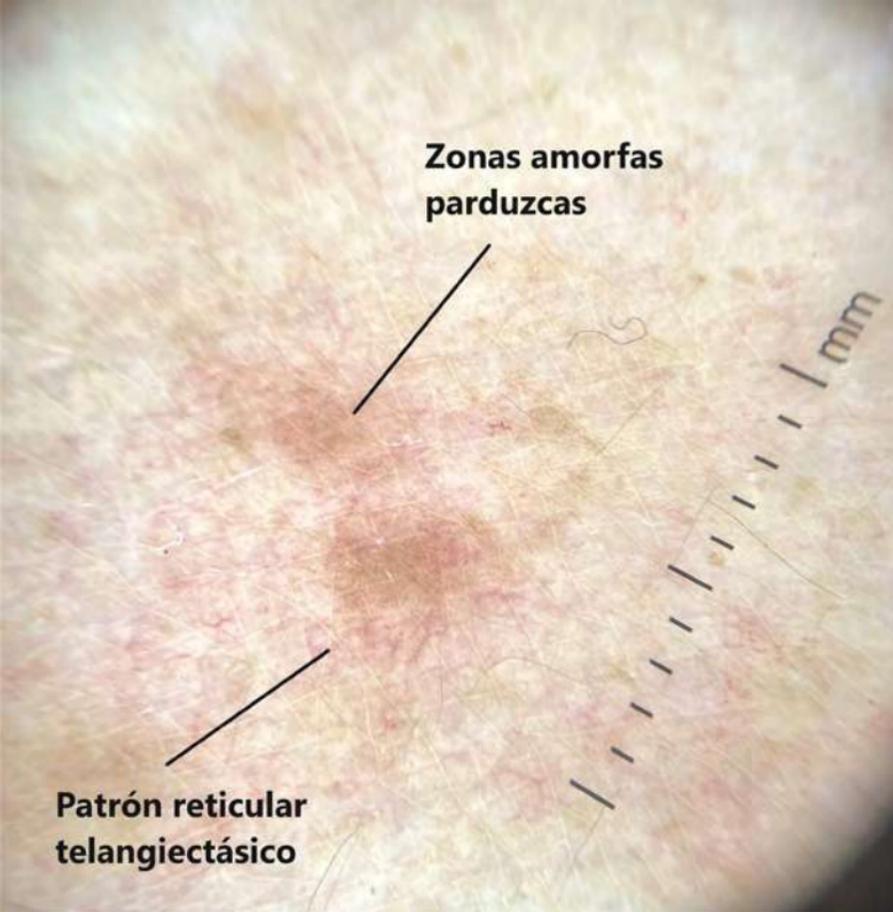




Figura 1.

Imagen clínica en la que se aprecian multitud de máculas eritemato-parduzcas de pequeño tamaño en región de tronco.





**Zonas amorfas
parduzcas**

**Patrón reticular
telangiectásico**

Figura 2.

Hallazgos dermatoscópicos de las lesiones del abdomen, pudiéndose apreciar patrón reticular telangiectásico con zonas amorfas parduzcas.



Bibliografía

1. Errichetti E, Stinco G. Dermoscopy in General Dermatology: A Practical Overview. *Dermatol Ther (Heidelb)*. 2016 Dec;6(4):471-507.
2. Garzón Aldás E. Telangiectasia macularis eruptiva perstans. Dermatoscopic diagnosis. *Piel*. 2019;34(8):464-9.
3. Unterstell N, Lavorato FG, Nery NS, Mann D, Alves M de FSG, Barcaui C. Dermatoscopic findings in telangiectasia macularis eruptiva perstans. *An Bras Dermatol*. 2013;88(4):643-5.



15

Un nevus muy poco elástico

Rafael Mendoza Albarrán
Irene Navarro Navarro
Gonzalo Gallo Pineda
María Teresa Fernández Morano



Anamnesis

Una mujer de 18 años, sin antecedentes de interés, acudió a nuestra unidad por aparición progresiva de lesiones cutáneas asintomáticas de más de 7 años de evolución.

Exploración física

A la exploración destacaron pápulas lenticulares de entre 4 y 10 mm de diámetro, blanquecinas, blandas y atróficas, distribuidas predominantemente en tronco y miembros (**figura 1**). No se evidenciaron nódulos de Lisch ni lesiones en mucosas, uñas o pelo, con signo de Crowe negativo.

Exploraciones complementarias

Se obtuvieron muestras de piel mediante biopsia para análisis anatómo-patológico. En el estudio histológico se utilizaron las tinciones de hematoxilina-eosina, tricrómico de Masson y Van Gieson, que mostraron ausencia de fibras elásticas en dermis papilar y reticular superficial (**figura 2**).

Diagnóstico

En base a los hallazgos clínicos e histológicos se llegó al diagnóstico de *nevus anelasticus*.





Tratamiento

Dado el carácter asintomático y autolimitado de las lesiones no se recomendó ningún tratamiento y se decidió observación clínica.

Evolución

En el momento de la redacción de este documento la paciente continúa asintomática, con estabilidad clínica y sin aparición de nuevas lesiones ni progresión de las ya presentes en el momento del diagnóstico.

Comentario¹⁻³

El *nevus anelasticus* fue descrito por primera vez en 1921 por Lewandowsky bajo el nombre de "*naevus elasticus regionis mammariae*". Posteriormente, fue renombrado en 1961 por Staricco y Mehregan que, basándose en sus características histopatológicas, creyeron que "*nevus anelasticus*" era un nombre más apropiado para esta dermatosis.

El NA se caracteriza por la aparición de múltiples pápulas perifoliculares asintomáticas de color blanco o piel y de distribución asimétrica en la parte alta de la espalda, tronco y mamas. Su examen anatómo-patológico es definido por la ausencia de fibras elásticas en la dermis papilar y reticular con ausencia de infiltrados inflamatorios, normalidad de las fibras colágenas y de la epidermis. En su diagnóstico diferencial se deben tener en cuenta fundamentalmente tres entidades: la anetodermia, el colagenoma eruptivo y la elastorrexis papular. Su tratamiento aún permanece desconocido, aunque existen casos tratados de forma exitosa con cirugía y láser Er:YAG.

Presentamos un caso de *nevus anelasticus* diagnosticado en nuestra unidad.



Figura 1.

Imagen clínica de una paciente con *nevus anelasticus*. Pápula lenticular de unos 7 mm de diámetro, blanquecina y blanda en antebrazo izquierdo.



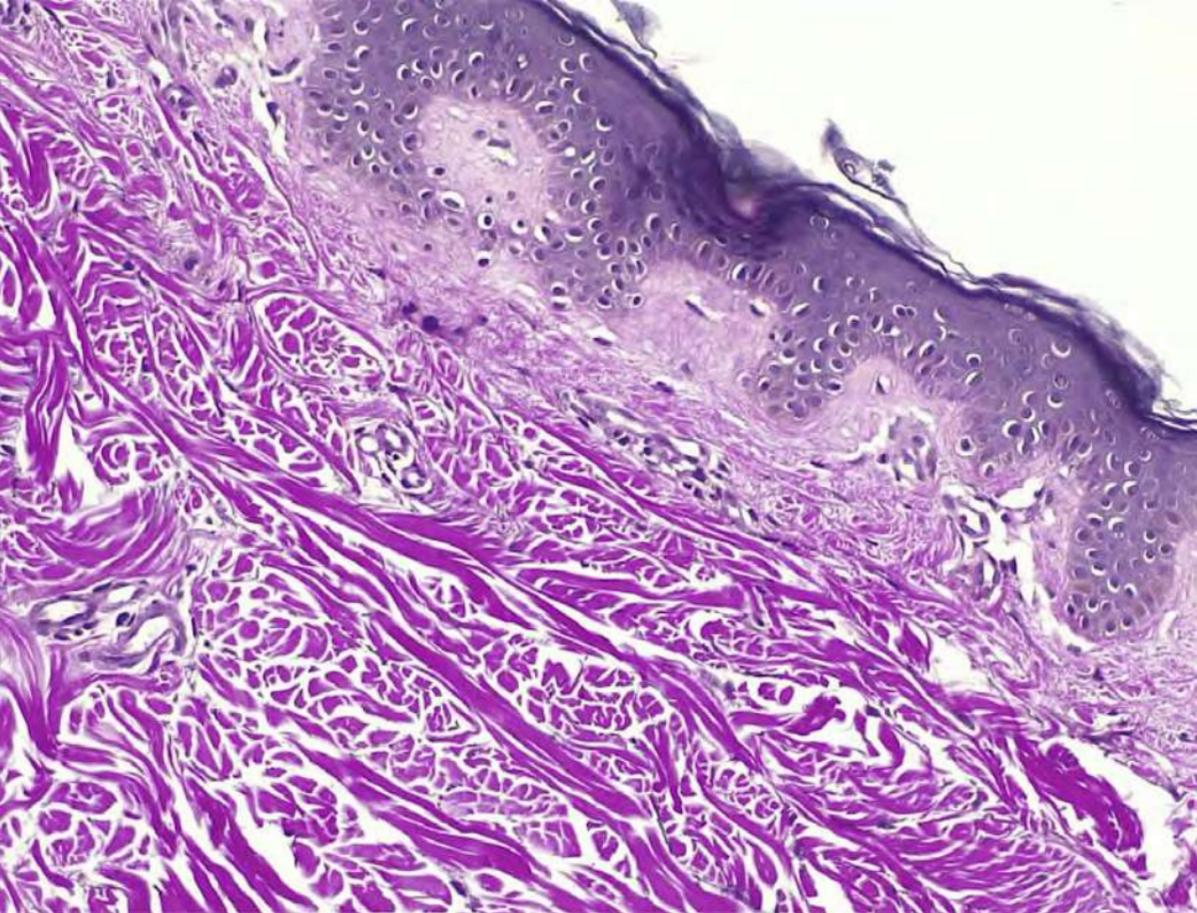


Figura 2.

Imagen histológica de la lesión. Tinción de fibras elásticas Van Gieson (x20). Ausencia de fibras elásticas en dermis papilar y reticular.

Bibliografía

1. Wang AR et al. Nevus anelasticus: how should such lesions be classified? *J. Cutan. Pathol.* 2014; 41: 519-523.
2. Ryder HF et al. Nevus Anelasticus, Papular Elastorrhesis, and Eruptive Collagenoma: Clinically Similar Entities with Focal Absence of Elastic Fibers in Childhood. *Pediatric Dermatology.* 2005; 22(2): 153-157.
3. Lee SH, Sung NH. The Importance of Collagen Tissue in Papular Elastorrhesis, Eruptive Collagenoma, and Nevus Anelasticus. 2016; 28(2): 210-215.
4. Andrés-Ramos I et al. Cutaneous Elastic Tissue Anomalies. *Am J Dermatopathol.* 2019; 41(2):85-117.
5. Ge SHI et al. Nevus anelasticus in a school-aged girl: ultrastructural observation and Er:YAG laser treatment. *EJD.* 2018; 28(1): 125-126.



16

Placa equimótica mamaria de crecimiento explosivo

Antonio Alcalá Ramírez del Puerto

Amin Daoud

Juan Ortiz Álvarez

Mercedes Morillo Andújar



Anamnesis

Acude a consulta de Urgencias de Dermatología una paciente de 83 años por presentar desde hace 1 mes lesiones cutáneas equimóticas no dolorosas en mama izquierda con crecimiento progresivo. Refiere haber presentado también vesículas y ampollas sanguinolentas en la zona afecta, si bien en la actualidad no son apreciables. Interrogando a la paciente, refiere varias caídas en domicilio que requirieron atención médica pero niega haberse golpeado específicamente en esa zona. No ha presentado fiebre ni otros síntomas sistémicos.

Como antecedentes, la paciente presentó en esa misma mama hace 10 años un carcinoma micropapilar estadio IB que fue tratado con cirugía (cuadrantectomía), terapia hormonal y radioterapia adyuvante, hasta el momento sin recidiva neoplásica. Se había realizado ecografía y radiografía de la mama afecta el mes anterior sin alteraciones significativas.

Exploración física

En mama izquierda presenta una placa de unos 10x10 cm de diámetro, de coloración eritematoviolácea y aspecto equimótico-contusiforame, con áreas amarillentas entremezcladas. La zona afecta está indurada con piel de naranja a la palpación. No presenta supuración, exudación ni aumento de temperatura local. (Figura 1).

Exploraciones complementarias

Se solicitó un análisis sanguíneo con hemograma y marcadores hematológicos, mamografía, ecografía de mama y biopsia en sacabocados de 6 mm.



- **Análisis sanguíneo:** no se apreciaron alteraciones en la serie roja, blanca ni en el recuento plaquetario, LDH, reactantes de fase aguda y proteinograma dentro de la normalidad.
- **Ecografía mamaria:** mamas con tejido glandular de ecoestructura normal identificando secuelas quirúrgicas en mama izquierda. Se aprecia discreto engrosamiento cutáneo en la mama izquierda, más marcado en cuadrante superoexterno subyaciendo a la lesión cutánea que presenta la paciente sin que se observen otras alteraciones ecográficas subyaciendo a la misma. Regiones axilares sin hallazgos de interés.
- **Mamografía:** mamas de predominio adiposo con tejido fibroglandular parcheado que se dispone de forma asimétrica por cambios postratamiento en ambas mamas. No se detectan signos sugerentes de malignidad ni cambios significativos con previas.
- **Biopsia sacabocados 6 mm:** se aprecia fundamentalmente una intensa proliferación vascular entre los haces de colágeno en la dermis reticular. Las estructuras vasculares estaban tapizadas por células endoteliales con atipia, mientras que las áreas sólidas contenían células pleomórficas epitelioides con actividad proliferativa. Las células neoplásicas fueron inmunorreactivas con marcadores vasculares (CD31 y CD34) y negativas con marcadores epiteliales (AME y pancitoqueratinas). El índice proliferativo Ki-67 fue del 70%. Se realiza determinación de amplificación del gen MYC que resulta positiva. Todos estos hallazgos son compatibles con angiosarcoma cutáneo.
- **TAC toracoabdominal:** en mama izquierda, engrosamiento cutáneo y signos de cirugía previa. No se observan signos radiográficos de enfermedad metastásica.



Diagnóstico

Se llegó al diagnóstico de angiosarcoma cutáneo radioinducido.

Como diagnóstico diferencial se había valorado:

- Equimosis, dado aspecto de la lesión y antecedentes de múltiples caídas que a su vez podría haber sido más llamativa por la debilidad en los capilares de la zona debido a la radioterapia previa.
- Lesión vascular atípica radioinducida: esta no amplificaría el gen MYC.
- Recidiva de su cáncer de mama micropapilar, manifestándose como un cáncer de mama inflamatorio, dado el aspecto en piel de naranja que presentaban algunas zonas.
- Otros linfomas cutáneos con manifestación contusiforme, como el linfoma nodal de la zona marginal, bien en su forma cutánea primaria o en su forma secundaria.

Tratamiento

De forma conjunta con Oncología Médica, dada la edad avanzada de la paciente y los antecedentes de intervención quirúrgica previa en la mama que resultó en un muy limitante linfedema en miembro superior izquierdo, se decidió tratamiento paliativo con paclitaxel semanal, desestimando nueva intervención quirúrgica y nuevo ciclo de radioterapia.

Evolución

La paciente en la actualidad continúa realizando tratamiento con paclitaxel con muy buena tolerancia al mismo.



Las lesiones cutáneas han mejorado, con una reducción del tamaño de casi un 80%, si bien persiste por ahora infiltración y ligero edema en la zona.

Comentario

El angiosarcoma es un tumor maligno muy infrecuente que supone menos del 1% de los sarcomas¹ y tiene una supervivencia media de 18-28 meses². Existen 3 variantes: la clásica idiopática, la asociada a linfedema crónico y la radioinducida, que es la variante con peor pronóstico³. Si bien en décadas anteriores predominaban a nivel abdominal tras radioterapia de neoplasias abdominopélvicas en la actualidad aparecen fundamentalmente en mujeres mayores de 60 años que han sido sometidas a radioterapia con una latencia de 5 años^{2,4}. Clínicamente se caracteriza por la aparición de placas o nódulos eritematovioláceos multifocales y de aspecto contufiforme en la mama afectada. El diagnóstico diferencial incluye al carcinoma de mama infamatorio (metástasis cutánea cuya clínica recuerda a la celulitis) y las lesiones vasculares atípicas (LVA), proliferaciones vasculares cutáneas que aparecen tras radioterapia. Recientemente se ha demostrado que en los angiosarcomas radioinducidos existe una amplificación del MYC que no existe en las LVA, gracias a lo cual pudimos diagnosticar el angiosarcoma en nuestro caso a través de una muestra tan limitada como es una biopsia punch⁵.



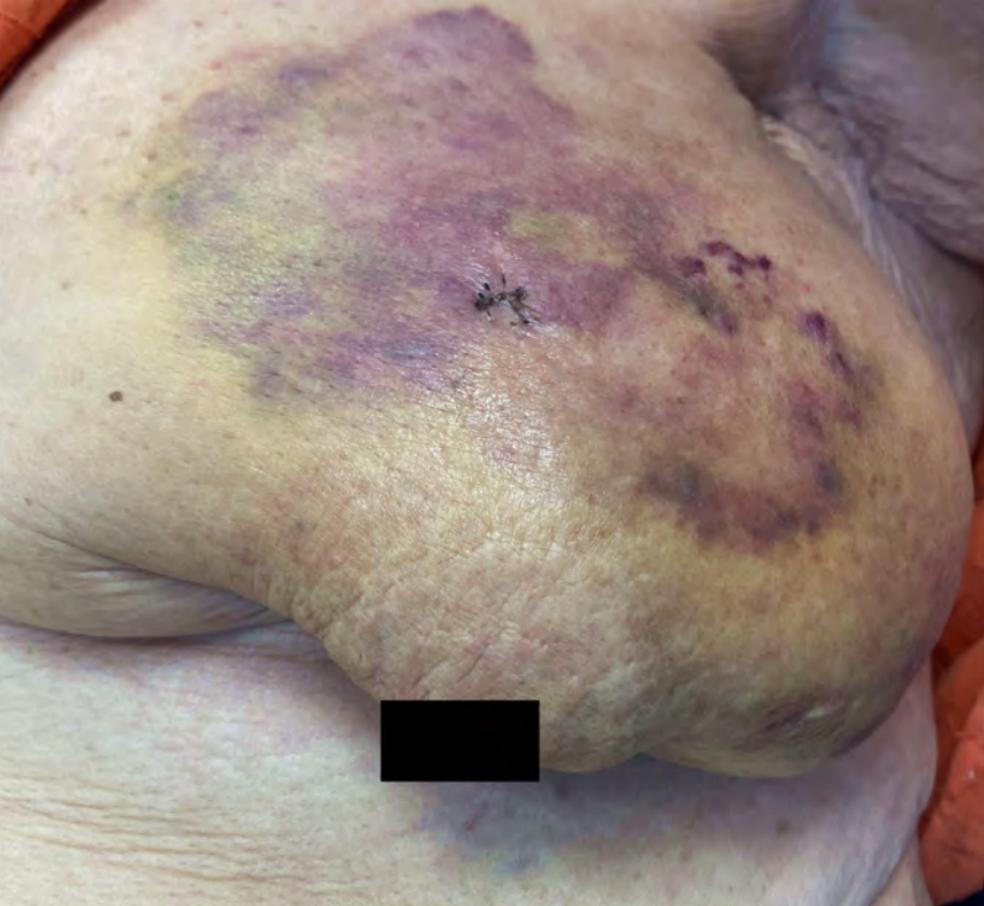


Figura 1.

Foto tomada tras realización de la biopsia en sacabocados, se aprecia en la mama izquierda una placa de unos 10x10 cm de diámetro, de coloración eritematoviolácea y aspecto equimótico-contusiforme, con áreas amarillentas entremezcladas y pápulas de coloración violáceo-negrizca en borde lateral externo.



Bibliografía

1. Lucas DR. Angiosarcoma, radiation-associated angiosarcoma, and atypical vascular lesion. *Arch Pathol Lab Med.* 2009;133(11):1804-1809. doi:10.5858/133.11.1804
2. Requena C, Sendra E, Llombart B et al. Angiosarcoma cutáneo: estudio clínico-patológico de 16 casos. *Actas Dermosifiliogr* 2017;108(5):457-465. doi:10.1016/j.ad.2017.01.014
3. Gladdy RA, Qin LX, Moraco N, et al. Do radiation-associated soft tissue sarcomas have the same prognosis as sporadic soft tissue sarcomas?. *J Clin Oncol.* 2010;28(12):2064-2069. doi:10.1200/JCO.2009.25.1728
4. Hodgson NC, Bowen-Wells C, Moffat F, Franceschi D, Avisar E. Angiosarcomas of the breast: a review of 70 cases. *Am J Clin Oncol.* 2007;30(6):570-573. doi:10.1097/COC.0b013e3181131d62
5. Ginter PS, Mosquera JM, MacDonald TY, D'Alfonso TM, Rubin MA, Shin SJ. Diagnostic utility of MYC amplification and anti-MYC immunohistochemistry in atypical vascular lesions, primary or radiation-induced mammary angiosarcomas, and primary angiosarcomas of other sites. *Hum Pathol.* 2014;45(4):709-716. doi:10.1016/j.humpath.2013.11.002



17

Pápulas persistentes en un niño

Natalia Aranda Sánchez

María Victoria Signes-Costa Smith

María Cotarelo Hernández

Ana Isabel Sánchez Moya





Anamnesis

Varón de 10 años de edad, sin antecedentes personales médicos ni quirúrgicos relevantes, consulta por la aparición de lesiones asintomáticas, en cara interna de ambos brazos y cara posterior de ambas piernas de días de evolución. No relación con cuadro febril ni sintomatología sistémica. Niega picadura de artrópodos reciente.

Según refiere el familiar, el paciente ha presentado varios episodios similares, que han sido tratados con corticoides tópicos, consiguiéndose la desaparición de las lesiones, pero persistiendo áreas blanquecinas en las zonas afectas.

Exploración física

Pápulas de bordes bien definidos, sobre base con componente eccematoso, con zonas violáceas-marronáceas puntiformes en su interior (**figura 1**). Algunas de ellas presentan ulceración central. Induradas e infiltradas al tacto.

Se localizan en cara interna de brazos (de forma simétrica), escroto, región anterior de pliegues inguinales y cara posterior de muslos. Los brotes previos se resolvían dejando áreas de hipopigmentación lenticular.

No afectación de mucosas. No adenopatías patológicas palpables ni visceromegalias.

Exploraciones complementarias

Biopsia: se objetiva un infiltrado linfoide intersticial en dermis papilar y perivascular en vasos de dermis superficial y profunda CD3+, con presencia abundante de células grandes atípicas CD30+. El resultado del estudio molecular por PCR para el reordenamiento monoclonal del gen TCR negativo.

Biopsia compatible con papulosis linfomatoide subtipo A.

Análítica sanguínea: hemograma y bioquímica sin alteraciones, LDH normal, B2 microglobulina normal, inmunofenotipo en sangre periférica de poblaciones linfocitarias dentro de los límites normales.

Diagnóstico

Tanto por la clínica presentada por el paciente consistente en brotes de lesiones papulosas como por la histología, llegamos al diagnóstico de papulosis linfomatoide subtipo A en edad pediátrica.

Tratamiento

Como tratamiento, se iniciaron corticoides tópicos (propionato de fluticasona) con la pauta de una aplicación al día durante tres semanas para el control inicial del brote. Posteriormente, mantener una aplicación propionato de fluticasona cada 24 h los fines de semana.

Evolución

Mejoría del brote con desaparición completa de lesiones tras el tratamiento pautado.

Durante 5 años, el paciente presentó varios brotes, similares al inicial, que se resolvieron con corticoterapia tópica (metilprednisolona) con una aplicación diaria durante 7 días, posteriormente una aplicación cada 48 h durante 15 días, durante el brote.



Como mantenimiento se utilizó propionato de fluticasona con una aplicación al día durante los fines de semana. Cabe destacar uno de los brotes, al año del diagnóstico, por el gran número de lesiones presentadas y la asociación con un episodio febril. En este caso, se repitió biopsia de piel, obteniéndose similares resultados en el estudio anatomopatológico, pero en el estudio molecular por PCR se encontró un reordenamiento monoclonal del gen TCR. Además, se repitió analítica sanguínea con inmunofenotipo de poblaciones linfocitarias persistiendo ambos dentro de los límites de la normalidad.

Actualmente, el paciente se encuentra estable, sin nuevos brotes desde hace más de dos años, en revisiones periódicas para detectar posibles síntomas y/o signos de linfoma cutáneo o sistémico.

Comentario

La papulosis linfomatoide es una enfermedad crónica caracterizada por la aparición de lesiones cutáneas papulonecroticas o papulonodulares recurrentes y autorresolutivas. Su histología es compatible con linfoma maligno CD30+, considerándose una variante de bajo grado de linfoma cutáneo de linfocitos T; dentro de ésta, hay varios subtipos, siendo el subtipo A (presencia de un infiltrado en forma de cuña con agrupados diseminados o pequeños de linfocitos CD30+ atípicos grandes) el clásico y más frecuente. El pronóstico suele ser excelente, pero en un 10% puede preceder al desarrollo de un linfoma cutáneo o sistémico (micosis fungoide, linfoma cutáneo primario anaplásico de células grandes o linfoma de Hodgkin), por lo que los pacientes requieren seguimiento a largo plazo.



Ningún tratamiento disponible actualmente es curativo o influye en el pronóstico de la enfermedad a largo plazo, por lo que se deben tener en cuenta los efectos adversos de los mismos. Los tratamientos más utilizados son corticoides tópicos de alta potencia, metotrexato y PUVA. Siendo los corticoides tópicos y la fototerapia UVB de banda estrecha las opciones terapéuticas más recomendadas en niños^{1,2,3}. En el caso de nuestro paciente, se realizó tratamiento con corticoterapia tópica con buena respuesta clínica.





Figura 1.

Pápulas de bordes bien definidos, sobre base con componente eczematoso, con zonas violáceas-marronáceas puntiformes en su interior. Algunas de ellas presentan ulceración central. Induradas e infiltradas al tacto.



Bibliografía

1. Willemza R. Linfoma cutáneo de linfocitos T. En: Bologna JL, Schaffer JV, Cerroni L, editores. Dermatología. 4ª edición, España: Elsevier; 2019, p. 2141-2143.
2. Up to date. Lymphomatoid papulosis, [https://www.uptodate.com/contents/lymphomatoid-papulosis?source=bookmarks_widget/](https://www.uptodate.com/contents/lymphomatoid-papulosis?source=bookmarks_widget;); 2020 [consultada el 10 de marzo de 2022].
3. Fernández-Guarino M, Carrillo-Gijón R, Jaén-Olasolo P. Papulosis linfomatoide: hallazgos clínico-patológicos en 18 pacientes. Actas dermo-sifiliográficas 2012;103(5):388-393. doi:10.1016/j.ad.2011.08.007



18

Cambios y colisión

Ana María Antón Márquez
Teresa Lucía Vega López
Daniel Ruiz Sánchez
Alba Santamarina Albertos



Anamnesis

Paciente varón de 68 años sin alergias medicamentosas conocidas y sin antecedentes personales de interés. Es remitido a consultas de dermatología por cambios, en forma de sobreelevación, de una lesión en antebrazo derecho presente desde hace unos 3-4 años. Dicha lesión ya fue valorada en el mismo servicio con diagnóstico de dermatofibroma y además presentaba otra similar a escasos centímetros de distancia.

Exploración física

En tercio medio de brazo derecho el paciente presenta dos lesiones marrones-rojizas de unos 6-7 mm de diámetro. Una de ellas con centro algo deprimido y consistencia fibrosa y otra más inferior con pápula central lisa con cierto brillo perlado (**figura 1**).

Exploraciones complementarias

A la dermatoscopia manual, la lesión sobreelevada presenta un retículo pigmentado delicado en la periferia y en la zona central que correspondería al parche blanquecino se hallan telangiectasias arboriformes y algún glóbulo azul-grisáceo, signos compatibles con carcinoma basocelular (**figura 2**).

Diagnóstico

Carcinoma basocelular sobre dermatofibroma.





Tratamiento

Se realizó extirpación quirúrgica de la lesión con márgenes de unos 3-4 mm. Se realizó hemostasia y se cerró con Ethilon 4-0. La muestra fue enviada para estudio anatomopatológico.

Evolución

El paciente fue revisado en consultas con resultado anatomopatológico de tumor compuesto. Por un lado, presentaba una proliferación celular mesenquimal, fibrohistiocitaria en la interfase dermis profunda-hipodermis compatible con dermatofibroma y, por otro lado, una proliferación epitelial constituida por nidos sólidos de células con fenotipo basaloide y con empalizada periférica compatible con carcinoma basocelular de patrón sólido. Los bordes de la biopsia estaban libres de neoplasia y se realizó seguimiento posterior sin signos de recidiva.

Comentario¹⁻²

Los tumores de colisión o compuestos son un hallazgo poco frecuente que corresponde a la presencia de 2 o más neoplasias dentro de una misma lesión clínica y presentamos el caso de un tumor que asocia un dermatofibroma en profundidad y un carcinoma basocelular en superficie.

Los dermatofibromas son lesiones cutáneas fibrosas muy frecuentes que se sitúan en dermis y ocasionalmente en hipodermis y los carcinomas basocelulares son tumores queratinocitos muy comunes en población general por lo que su coexistencia, aunque poco reportada, se podría dar.

Los dermatofibromas se han asociado a múltiples lesiones malignas como melanomas, carcinomas epidermoides o basocelulares y cualquier cambio en el curso clínico o dermatoscópico de dicha lesión debería llevar a un estudio más completo, incluyendo el análisis histológico en caso de sospecha de malignidad.

El tratamiento en estos casos suele ser la escisión completa de la lesión y posterior seguimiento según la naturaleza de la lesión maligna acompañante.





Figura 1.

Dos pápulas firmes hiperpigmentadas en brazo derecho. La lesión superior deprimida y la inferior sobreelevada.



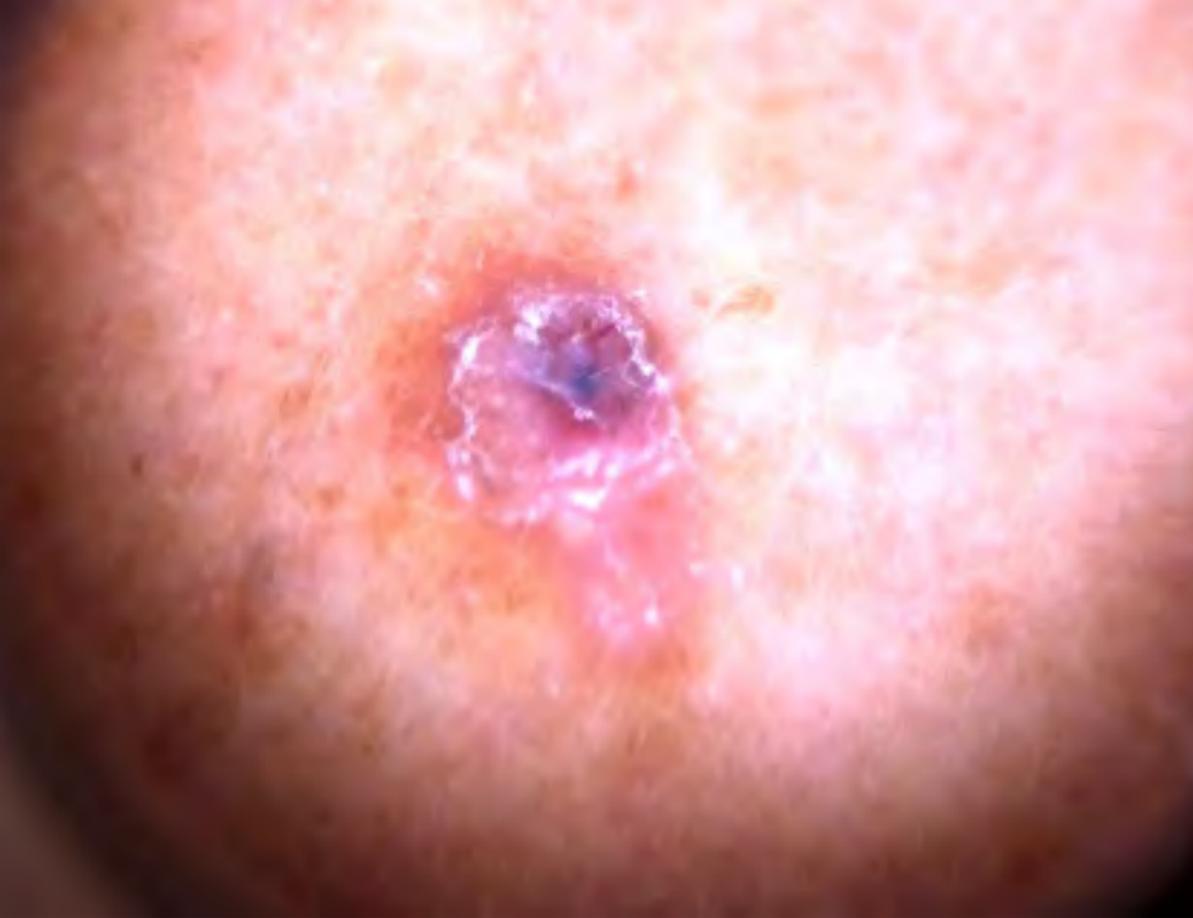


Figura 2.

Retículo delicado en periferia
y en zona central glóbulo de
pigmento azul-grisáceo y
telangiectasias arboriformes.



Bibliografía

1. Bryant J. Basal Cell Carcinoma Overlying Long-standing Dermatofibromas. Arch Dermatol. 1977;113(10):1445-1446.
2. Mortimore A, Muir J. Basal cell carcinoma in dermatofibroma: Dual diagnosis. Aust J Gen Pract. 2020 Dec;49(12):842-844.



19

Spoiler: no es un molusco

Pablo López Sanz

Sara Plata Clemente

Silvia Manso Córdoba

María Encarnación Gómez Sánchez



Anamnesis

Un varón de 27 años acudió a consulta de Dermatología por una lesión asintomática solitaria en el pene de 3 meses de evolución. El paciente negaba fiebre, síndrome miccional, excreción uretral u otra clínica sistémica asociada. Tampoco había mantenido relaciones sexuales de riesgo.

Exploración física

La lesión consistía en una pápula cupuliforme no umbilicada del color de la piel bien delimitada de unos 3 milímetros de diámetro en la región dorsal lateral derecha del pene (**figura 1**).

Exploraciones complementarias

Análisis histológico (figura 2): lesión exofítica bien delimitada en dermis compuesta por células epitelioides con citoplasma eosinofílico, núcleos redondos u ovales con nucléolo eosinófilo pequeño y discreta celularidad linfoide asociada. Las células son S100, CD1a y CD34 negativas, y positivas para factor XIIIa y CD68.

Diagnóstico

Histiocitoma fibroso epiteliode.



Tratamiento

Bajo la sospecha de infección por *molluscum contagiosum* se procedió a realizar una exéresis mediante afeitado y electrocoagulación.

Evolución

Tras 6 meses del tratamiento, no ha habido recurrencias de la lesión.

Comentario

El histiocitoma fibroso epiteliode (HFE), descrito en 1988 por Wilson Jones et al.¹ y clasificado clásicamente una de las variantes del dermatofibroma, es una lesión infrecuente que suele aparecer en la quinta década con un predominio por el sexo femenino sobre el masculino (ratio 1.4:1)^{2,3}. Suele presentarse como una pápula o nódulo de 5-20 mm sobreelevada o polipoide que se localiza preferentemente en las extremidades inferiores (60 %), extremidades superiores (20 %), tronco (10 %) o cabeza y cuello (<10 %)^{2,4}. Histológicamente se trata de una proliferación exofítica bien delimitada en dermis con frecuente collarite epidérmico que se compone de al menos un 50% de células epitelioides redondeadas o poligonales con citoplasma eosinófilo abundante con un núcleo oval o redondeado y un nucléolo pequeño eosinófilo⁵. En la inmunohistoquímica es frecuente la positividad para factor XIIIa y la negatividad para S100, y recientemente se ha descubierto que la casi constante expresión de ALK en las células lesionales podría explicar que el HFE se trataría, en realidad, de una entidad diferente del dermatofibroma y sus otras variantes⁶. En resumen, presentamos el caso de un HFE en el dorso del pene, un tumor infrecuente en una localización no descrita hasta el momento.





Figura 1.
Imagen clínica.



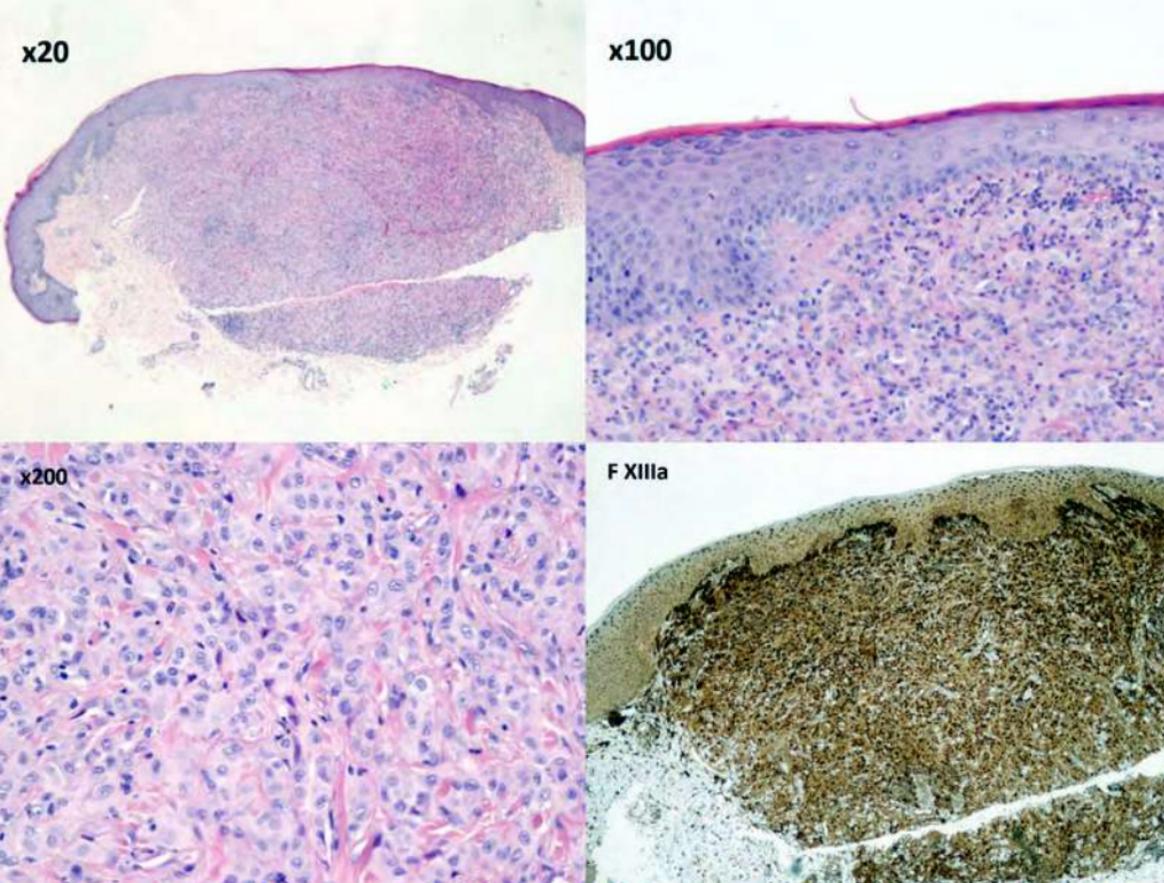


Figura 2.

Imagen histológica.



Bibliografía

1. Jones EW, Cerio R, Smith NP. Epithelioid cell histiocytoma: a new entity. *Br J Dermatol.* 1989;120(2):185-195.
2. Singh Gomez C, Calonje E, Fletcher CD. Epithelioid benign fibrous histiocytoma of skin: clinico-pathological analysis of 20 cases of a poorly known variant. *Histopathology.* 1994;24(2):123-129.
3. Glusac EJ, McNiff JM. Epithelioid cell histiocytoma: a simulant of vascular and melanocytic neoplasms. *Am J Dermatopathol.* 1999;21(1):1-7.
4. Mehregan AH, Mehregan DR, Broecker A. Epithelioid cell histiocytoma. A clinicopathologic and immunohistochemical study of eight cases. *J Am Acad Dermatol.* 1992;26(2 Pt 1):243-246.
5. Glusac EJ, McNiff JM. Epithelioid cell histiocytoma: a simulant of vascular and melanocytic neoplasms. *Am J Dermatopathol.* 1999;21(1):1-7.
6. Doyle LA, Mariño-Enriquez A, Fletcher CD, Hornick JL. ALK rearrangement and overexpression in epithelioid fibrous histiocytoma. *Mod Pathol.* 2015;28(7):904-912.



20

Resolución espontánea, ¿un proceso exclusivo de patología inflamatoria?

Carmen Couselo Rodríguez
Diego Soto-García
Sandra Martínez-Fernández
Ángeles Flórez



Anamnesis

Varón de 93 años que consultó por una lesión de rápido crecimiento localizada en la cara anterior del muslo derecho. El paciente refería dolor asociado. No presentaba signos sistémicos como fiebre o pérdida de peso. Como antecedentes médicos destacaban hipertensión arterial, fibrilación auricular e hiperplasia benigna de próstata, por lo que recibía tratamiento con nebivolol, espironolactona, apixaban, tamsulosina y dutasterida.

Exploración física

En la cara anterior de la pierna derecha presentaba una lesión ulcerada de 6 x 3 cm, con borde eritemato-violáceo sobrelevado e infiltrado, y centro cubierto parcialmente por escara necrótica y restos de fibrina (**figura 1a**). No se palpaban adenopatías, masas ni megalias.

Exploraciones complementarias

BSe recogió un cultivo bacteriano de la úlcera, en la cual creció *Enterococcus faecalis* multisensible. Se realizó una biopsia cutánea que mostró una infiltración extensa de la dermis por células de gran tamaño, redondeadas, pleomórficas, algunas con núcleo arriñonado y citoplasma claro, entremezcladas con polimorfonucleares neutrófilos, eosinófilos e histiocitos (**figura 2a**).





Las tinciones inmunohistoquímicas mostraron positividad para CD3, CD30 (>75 %) (**figura 2b**), CD4, CD5, CD7 y en menor medida para CD8. El marcador Ki 67 se encontraba elevado. Las tinciones con CD20, EMA, ALK, cóctel de citoqueratinas, cóctel de melanoma, marcadores neurales, HHV8 y marcadores vasculares fueron negativas.

El hemograma, la bioquímica y el frotis de sangre periférica no presentaban alteraciones. El LDH y la B2-microglobulina presentaban valores dentro de la normalidad. No se observaron alteraciones cualitativas ni cuantitativas en el proteinograma ni se observaron bandas monoclonales en orina. Las serologías para diagnóstico de lúes, *Borrelia burgdorferi*, VHB, VHC y VIH fueron negativas. La Ig G para CMV y VEB fueron positivas.

Se solicitó estudio radiológico con TAC cervico-toraco-abdomino-pélvico en el que no se evidenció datos de afectación sistémica.

Diagnóstico

Linfoma anaplásico de células grandes primario cutáneo, T2cNOMOB0.

Tratamiento

Se ofreció tratamiento con radioterapia, el cual la familia desestimó por edad y estado basal.

Evolución

Se pauteó antibioterapia sistémica (Amoxicilina/Clavulánico 875/125 mg: 1 comprimido cada 8 horas durante 7 días) como tratamiento de la sobreinfección de la úlcera.



Durante el seguimiento, y sin recibir ningún tratamiento tópico ni sistémico para la lesión tumoral, el paciente presentó resolución espontánea de la lesión (**figura 1b**), encontrándose sin datos de recidiva tras dos años de seguimiento.

Comentario¹⁻²

El linfoma anaplásico de células grandes primario cutáneo forma parte del grupo de los linfomas cutáneos de células T (LCCT).

Se caracteriza por presentar histológicamente células grandes con citomorfología anaplásica y pleomórfica, y expresión de CD30 por más del 75 % de las células tumorales. Debe realizarse el diagnóstico diferencial con otros procesos linfoproliferativos que expresan CD30 como micosis fungoide con transformación a células grandes, papulosis linfomatoide y linfoma anaplásico de células grandes sistémico.

Clínicamente suele cursar en forma de tumor solitario que a menudo se ulcera. La localización más frecuentemente afectada son las extremidades inferiores. En el 20 % de los casos pueden encontrarse lesiones multifocales. Se ha observado regresión espontánea parcial o total entre el 10 y el 42 % de los pacientes.

La supervivencia a los 5 y 10 años es del 80,6 % y 61,5 %, respectivamente.

En cuanto al tratamiento, si la enfermedad está localizada, la cirugía y la radioterapia son opciones de primera línea.

En caso de afectación sistémica la poliquimioterapia sería de elección. Recientemente, se ha aprobado el Brentuximab para pacientes con linfoma anaplásico de células grandes primario cutáneo que han fracasado a tratamiento sistémico.



Figura 1.

- a) Úlcera de 6x3 cm de diámetro, con borde sobreelevado y costra central.
- b) Cicatriz tras resolución espontánea de la lesión previa.



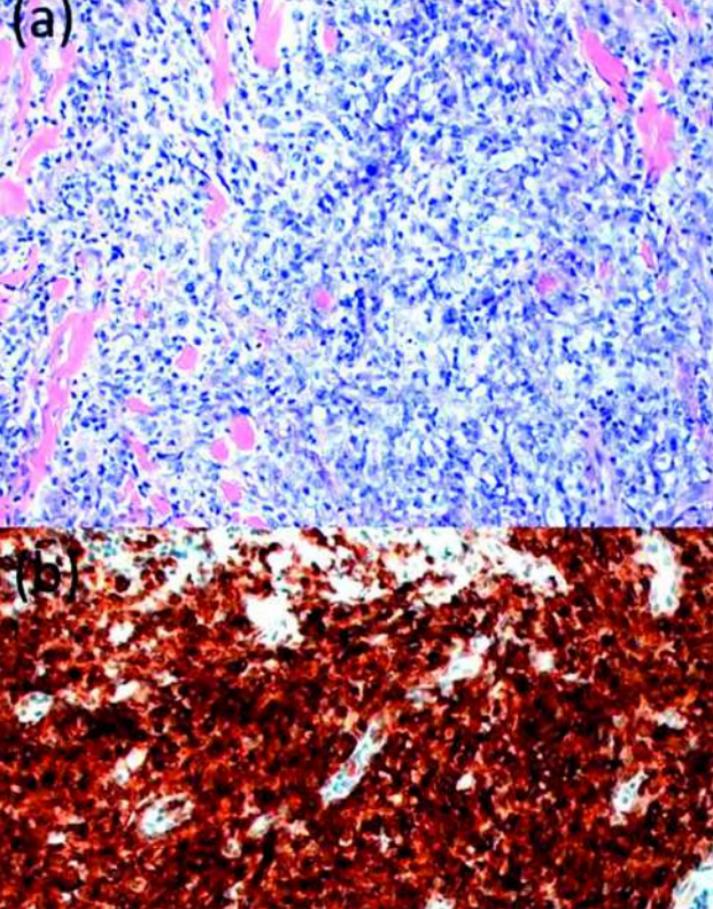


Figura 2.

Epitelio columnar con secreción apocrina revestido por una capa externa de células mioepiteliales con expresión de p63. A) H-E panorámica; B) H-E 10x; C) H-E 40x y D) p63 10x.



Bibliografía

1. Sarfraz H, Gentile C, Ensor J et al. Primary cutaneous anaplastic large-cell lymphoma: a review of the SEER database from 2005 to 2016. *Clin Exp Dermatol* 2021;46:1420-26.
2. Pujol RM, Gallardo F. Cutaneous Lymphomas - Part I: Mycosis Fungoides, Sézary Syndrome, and CD30+ Cutaneous Lymphoproliferative Disorders. *Actas Dermosifiliogr (Engl Ed)* 2021;112:14-23.



21

Tos persistente y nódulos subcutáneos: la ecografía como herramienta de ayuda

María Belén Cívico Ruiz
Juan Manuel Morón Ocaña
Angela Navarro Gilabert
Isabel María Coronel Pérez





Anamnesis

Mujer de 52 años, sin antecedentes de interés, que consultaba por tos persistente y dolor pleurítico desde infección COVID pasado un mes antes. Además, se había notado una lesión retroauricular derecha y dos nódulos subcutáneos en región abdominal en los dos últimos meses, asintomáticos. Se encontraba bien de estado general.

Exploración física

En la región retroauricular derecha, se objetivaba un nódulo rosado de 2 cm con ulceración central y bordes indurados, de consistencia pétreo, adherido a plano profundo (**figura 1**).

En hipocondrio izquierdo y zona lumbar izquierda, se palpaban dos nódulos subcutáneos de 1 cm, bien definidos, de consistencia elástica-dura y móviles, con piel suprayacente normal.

No se palpaban adenopatías. En la auscultación cardiorrespiratoria se objetivaba hipoventilación de la base pulmonar derecha.

Exploraciones complementarias

En la misma consulta, realizamos ecografía de las lesiones subcutáneas de abdomen, donde se podía observar en plano subcutáneo un nódulo de ecogenicidad heterogénea y bordes mal definidos (figura. 2A), orientando a malignidad. No se obtuvo señal Doppler.

Se realizó biopsia cutánea de la lesión retroauricular derecha, siendo compatible con metástasis de carcinoma.



En el estudio inmunohistoquímico, se mostraba un resultado positivo para CK AE1/AE3, CK7, CK19 y GATA3, y negativo para CK20, CDX-2 y TTF-1.

Tras interconsulta con Neumología y Oncología, se realizó TC toracoabdominal, que demostraba derrame pleural extenso con atelectasia de lóbulo inferior derecho de probable origen neoplásico junto con lesiones hepáticas, esplénicas y suprarrenal izquierda. En el PET se podía visualizar amplia afectación metastásica (paramediastínica derecha, pleura ipsilateral, hueso, adrenales, bazo, riñón derecho, páncreas, ovario derecho y tejidos blandos-cutáneo, subcutáneo y muscular, sin captación mamaria) (figura 2B).

Se realizó fibrobroncoscopia con estudio histológico que mostraba mucosa bronquial con infiltración por carcinoma no microcítico. En el estudio inmunohistoquímico las células neoplásicas resultaron negativas para TTF1, napsina A, p40, CK5-6, CK20, PAX8 y WT1, y positivas para GATA3 y CK7.

Diagnóstico

Carcinoma de pulmón estadio IV, con metástasis cutáneas y viscerales

Tratamiento

Desde Oncología, dado que presentaba mutación en el receptor del factor de crecimiento epidérmico (EGFR), se planteó tratamiento dirigido con Osimertinib 80 mg/24 h.

Evolución

Tras el inicio de la medicación, se objetivó mejoría clínica y ecográfica de las lesiones tanto cutáneas como subcutáneas.

Comentario

Las metástasis cutáneas son ocasionalmente la primera manifestación del cáncer de pulmón. La incidencia de la localización cutánea de dichas metástasis se ha considerado baja en la mayoría de los estudios, entre 1.7-5.1%. Sin embargo, cuando aparecen, pueden ayudar al diagnóstico del tumor primario y a la identificación del tipo histológico.

La clínica de las metástasis cutáneas es inespecífica: se suelen presentar como nódulos asintomáticos, móviles, solitarios o múltiples, que aparecen con mayor frecuencia en tórax anterior, abdomen o cabeza¹. Su presencia indica un pronóstico pobre, con supervivencia de 5-6 meses².

Desde el punto de vista ecográfico, las metástasis cutáneas de origen visceral no tienen un patrón definido. En modo B, se caracterizan por su contorno irregular o diseño policíclico, junto con su localización en el plano subcutáneo. Al complementarlo con el modo Doppler, se han descrito 4 patrones: avascular, perilesional unifocal, perilesional multifocal e intralesional. Este método diagnóstico puede orientar a planificar el tratamiento y ser útil para el seguimiento de dichas lesiones³.





Figura 1.

Lesiones eritematovioláceas dispersas en tronco de recién nacido.



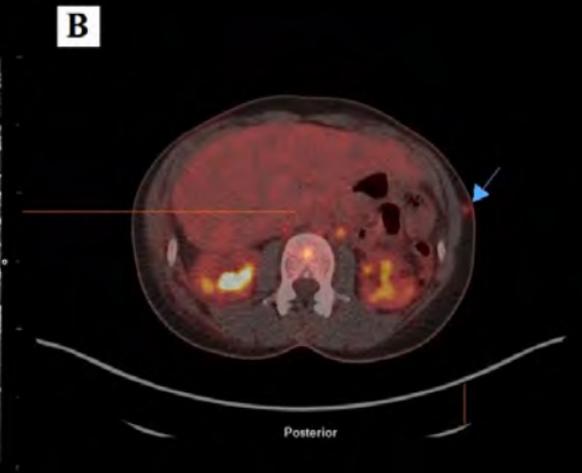
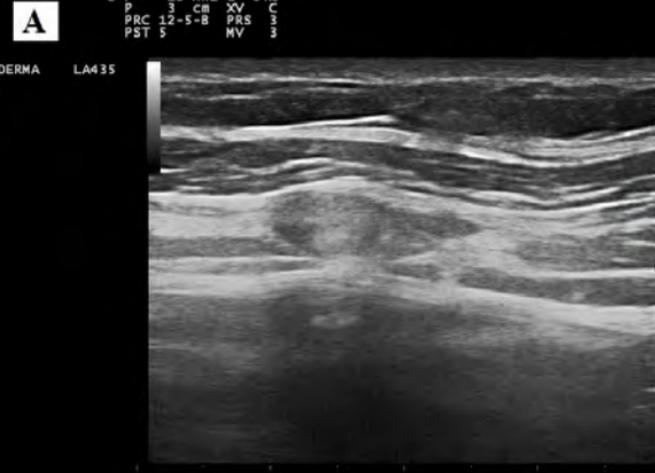


Figura 2.

Lesión tumoral de 5 cm de diámetro máximo, con bordes brillantes color marrón grisáceo oscuro y centro ulcerado, en glúteo derecho a menos de 0,2 cm del esfínter anal.



Bibliografía

1. Marcoval J, Penín RM, Llatjós R, Martínez-Ballarín I. Cutaneous metastasis from lung cancer: retrospective analysis of 30 patients. *Australas J Dermatol.* 2012;53:288-90. <https://doi.org/10.1111/j.1440-0960.2011.00828.x>
2. Mollet TW, Garcia CA, Koester G. Skin metastases from lung cancer. *Dermatol Online J.* 2009;15:1. <https://doi.org/10.5070/D39r83m6wj>
3. Cuenca-Barrales C, Aguayo-Carreras P, Bueno-Rodriguez A, Ruiz-Villaverde R. Estudio ecográfico de metástasis cutáneas de origen visceral. *Actas Dermosifiliogr.* 2019;110:506-9. <https://doi.org/10.1016/j.ad.2017.12.017>



22

No todo es lo que parece

Victoria Signes-Costa Smith
Natalia Aranda Sánchez
Cristina Romera de Blas
Silvia Honorato Guerra



Anamnesis

Varón de 38 años, natural de Venezuela, que consulta a través de teledermatología, por una lesión pigmentada en región umbilical.

Ante sospecha de malignidad, fue citado de forma presencial en la consulta de dermatología de manera urgente en 48 horas.

Refiere un mes de evolución de la lesión, con supuración ocasional.

Sin antecedentes médicos de interés, salvo intervención quirúrgica por hernia umbilical hace más de 10 años. Niega antecedentes familiares de melanoma o cáncer de páncreas.

Exploración física

Fototipo IV.

A nivel de cuadrante inferior derecho umbilical se objetiva una lesión pigmentada de un centímetro de diámetro, con bordes no bien definidos, varias coloraciones: marrón claro, más oscuro, zonas azul-grisáceas y rojizas.

Bajo el ombligo cicatriz lineal de cirugía de unos cuatro centímetros.

A la dermatoscopia se objetiva lesión asimetría, bordes irregulares, policromía con predominio de tonos grises azulados, con varias manchas marrones y destacando en el centro y zona inferior de la lesión, numerosas líneas blancas cortas, algunas perpendiculares (crisálidas) rodeadas de numerosos vasos y la zona más interna abultada rosado blanquecina.



Exploraciones complementarias

Se realizó biopsia excisional de la lesión.

Diagnóstico

Establecimos un diagnóstico clínico de sospecha de posible melanoma.

Sin embargo, la histología mostró que no había un incremento de melanocitos, siendo además basales con HMB45. Patrón inflamatorio compatible con liquen simple crónico.

Tratamiento

Extirpación de la lesión.

Evolución

Buena evolución, resolución total del cuadro.

Comentario¹⁻³

Ante una lesión pigmentada, es fundamental la exploración mediante dermatoscopia, y a través de los distintos métodos de diagnóstico:





Análisis de patrones; ABCD de Slotz (Asimetría, Bordes con terminación abrupta del patrón de pigmentación, Colores >6, estructuras dermatoscópicas); método de Menzies (criterios positivos: velo azul-blanquecino, despigmentación pseudocicatricial, múltiples colores, retículo pigmentado prominente, pseudópodos, proyecciones radiales, múltiples puntos marrones, glóbulos negros periféricos y múltiples puntos azul-gris); la lista de 7 puntos de Argenziano (criterios mayores: retículo pigmentado atípico, velo azul-blanquecino, patrón vascular atípico; criterios menores: proyecciones irregulares, puntos/glóbulos irregulares, manchas de pigmento irregulares, estructuras asociadas a regresión) se llega a un diagnóstico clínico de sospecha, que si es de malignidad debe ser siempre confirmado con la anatomía patológica que nos dará el diagnóstico definitivo.

En este caso tuvimos la agradable sorpresa de que no se trataba de una neoplasia maligna. Queremos destacar también la importancia de la teledermatología, que permite el cribado de pacientes con una respuesta rápida cuando es necesario.



Figura 1.

Imagen macroscópica de la lesión.



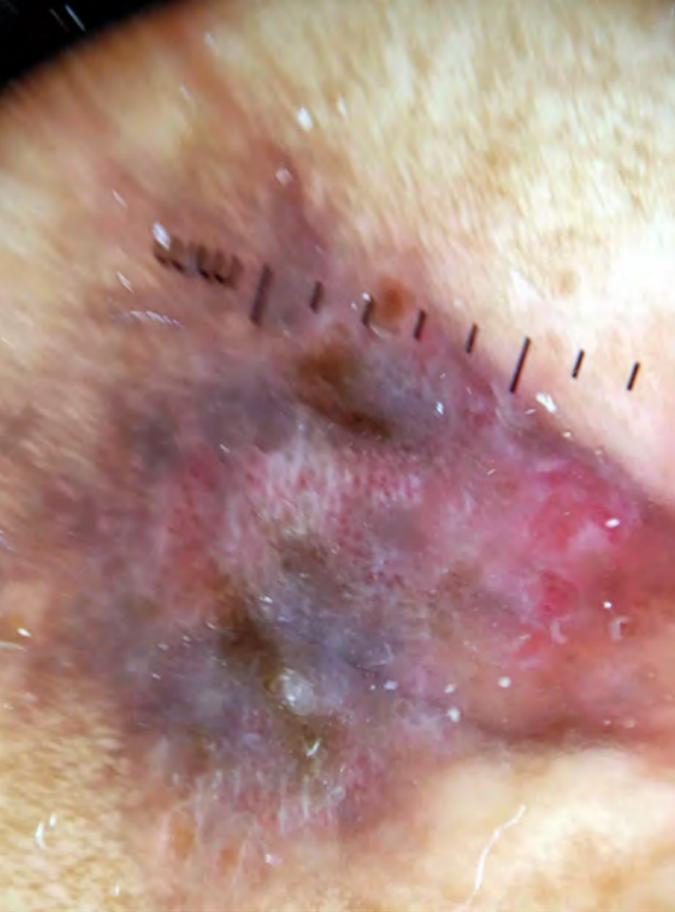


Figura 2.
Dermatoscopia de la lesión.



Bibliografía

1. D.S. Rigel, J. Russak, R. Friedman. The evolution of melanoma diagnosis: 25 years beyond the ABCDs. *CA Cancer J Clin*, 60 (2010)
2. M.E. Vestergaard, P. Macaskill, P.E. Holt, S.W. Menzies. Dermoscopy compared with naked eye examination for the diagnosis of primary melanoma: A meta-analysis of studieperformed in a clinical setting. *Br J Dermatol*, 159 (2008)
3. C. Ciudad-Blanco, J.A. Avilés-Izquierdo, P. Lázaro-Ochaita, R. Suárez-Fernández. Hallazgos dermoscópicos para la detección precoz del melanoma. Análisis de 200 casos. *Actas Dermosifiliogr*, 105 (2014)



23

Nódulo violáceo sangrante

Rosa María Escribano de la Torre

Pau Roses Gibert

Javier Gimeno Castillo

Itziar Arrue Michelena



Anamnesis

Mujer de 50 años, sin antecedentes médico-quirúrgicos de interés ni de quemaduras solares, con fototipo IV, que consultó por la aparición de una lesión marronácea en el abdomen de un año de evolución, que ahora había comenzado a sangrar y duplicaba su tamaño inicial. La paciente no refería clínica sistémica ni presentaba otras lesiones cutáneas asociadas.

Exploración física

Se objetivó una lesión nodular de 12 x 9 mm, violácea, de bordes bien delimitados, con pigmento marrón oscuro en el borde derecho (**figura 1**).

Exploraciones complementarias

Se le realizó una dermatoscopia, que mostró una lesión de aspecto nodular, con pigmento periférico que adoptaba una disposición globular irregular, con un centro con líneas blancas brillantes y pseudolagunas con vasos polimorfos en su interior (**figura 2**). Se procedió a su exéresis, con el resultado anatomopatológico de melanoma maligno invasivo en fase de crecimiento vertical, de 1 cm, con un espesor de Breslow de 1.9 mm, ulceración en el 30% de la muestra e índice mitótico 2/mm² (2/5CGA), nivel de Clark III; sin microsatélites ni invasión vasculolinfática ni perineural. Según protocolo, se realizó una ampliación de márgenes (1 cm) y biopsia de ganglio centinela, sin estudio de extensión. Ambos procedimientos no evidenciaron malignidad en el material examinado.





Diagnóstico

Melanoma maligno invasivo estadio IIA (T2bN0M0 según pTNM, AJCC 8th Ed).

Tratamiento

Se procedió a la extirpación de la lesión con ampliación de márgenes, resultando curativa.

Evolución

Desde entonces, se realizan controles con ecografía de cadenas ganglionares, así como ecografía de partes blandas de la cicatriz postquirúrgica, sin objetivar por el momento imágenes sospechosas de metástasis satélites, metástasis en tránsito o metástasis linfáticas.

Comentario

El melanoma nodular supone aproximadamente el 15% de los casos de melanoma. Se presenta entre la quinta y sexta década de la vida, con preferencia de localización en extremidades inferiores y tronco. Inicialmente es una lesión de apariencia azul-negrucza que puede confundirse con un hematoma o angioma; posteriormente crece de forma rápida (crecimiento vertical) hasta formar un nódulo azul-negruczo o violáceo, como en el presente caso. Dada la baja prevalencia del melanoma nodular respecto al resto de tipos de melanoma, y la existencia de una primera etapa clínica muy inespecífica, es necesario un alto grado de sospecha para llegar a su diagnóstico sólo con la inspección.

En este contexto, la dermatoscopia se erige como una técnica diagnóstica no invasiva muy útil en el diagnóstico diferencial de las lesiones cutáneas pigmentadas, a tenor de la existencia de ciertos patrones dermatoscópicos característicos del melanoma: patrón global multicomponente, retículo pigmentado atípico, glóbulos o proyecciones irregulares o áreas de regresión tipo despigmentación blanca. Así, la dermatoscopia es capaz de mejorar la precisión diagnóstica del melanoma entre un 5-30% sobre la inspección clínica¹.





Figura 1.

Imagen clínica, lesión nodular de 12 x 9 mm, violácea, de bordes bien delimitados, con pigmento marrón en periferia.



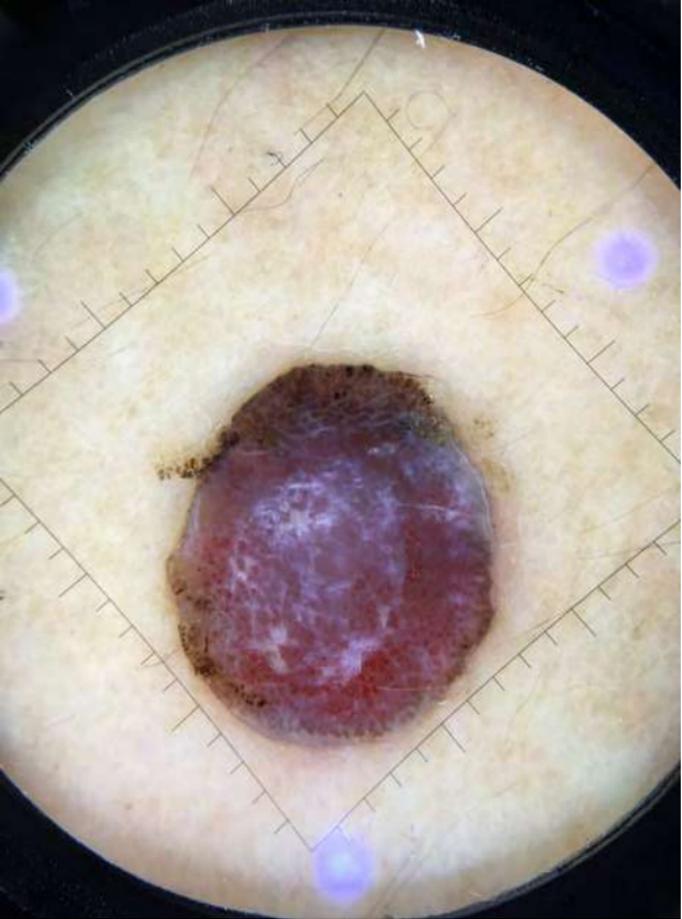


Figura 2.

Imagen dermatoscópica, lesión nodular con pigmento periférico adoptando una disposición globular irregular, con un centro con líneas blancas brillantes y pseudolagunas con vasos polimorfos en su interior.



Bibliografía

1. M.L. Bafounta, A. Beauchet, P. Aegerter, P. Saiag. Is dermoscopy (epiluminiscence microscopy) useful for the diagnosis of melanoma? Result of a metanalysis using techniques adapted to the evaluation of diagnostic test. Arch Dermatol, 137 (2001), pp. 1343-1350.



24

Tumor congénito con cambios recientes de coloración

Nicolás Silvestre Torner
Jorge Román Sainz
Fernando Gruber Velasco
Adrián Imbernón Moya



Anamnesis

Varón de 62 años, sin antecedentes médico-quirúrgicos relevantes, consultó por crecimiento progresivo y cambios en la coloración en una lesión congénita durante los últimos años.

Exploración física

En la exploración cutánea se observaba en región temporo-parietal izquierda una placa verruciforme de 4x3 cm, de coloración predominante rosado-amarillenta, con costras superficiales y 3 lesiones pápulo-nodulares azuladas (**figura 1**), una de ellas con nidos ovoides azul-gris a la dermatoscopia. No presentaba otras lesiones muco-cutáneas.

Exploraciones complementarias

El estudio histopatológico completo de la lesión mostró una proliferación epidérmica con acantosis y papilomatosis, glándulas sebáceas prominentes y glándulas apocrinas heterotópicas. Asociado a la lesión principal, se observaron tres neoplasias secundarias (**figura 2**). Una proliferación de varios nódulos dérmicos, con componente sólido-quístico, constituida por células poroides basófilas con formaciones ductales interpuestas (**A**). Una segunda neoplasia con múltiples proyecciones papilares de conductos dilatados, revestidas por células cilíndricas de diferenciación apocrina, rodeadas de un infiltrado inflamatorio linfo-plasmocitario (**B**). Por último, se distinguió una neoplasia en dermis con grandes agregados de queratinocitos basaloides con pigmento de melanina marrón y espacios quísticos, con retracción del estoma adyacente (**C**). Todas las lesiones presentaron márgenes quirúrgicos libres.



Diagnóstico

Los hallazgos clínicos e histopatológicos fueron compatibles con un nevus sebáceo en colisión con un hidroadenoma poroide (A), un siringocistoadenoma papilífero (B) y un epiteloma basocelular (C).

Tratamiento

Se realizó extirpación completa de la lesión y reconstrucción del defecto mediante doble colgajo de avance-rotación en hacha.

Evolución

Durante el seguimiento, el paciente se mantuvo asintomático, observando una cicatriz eutrófica sin datos de recidiva de la lesión.

Comentario

El nevus sebáceo de Jadassohn (NSJ) es un hamartoma cutáneo benigno presente en el 0,3% de los neonatos¹. En el nacimiento, se presenta como una placa alopecica amarillo-anaranjada en la cara o el cuero cabelludo, siguiendo las líneas de Blaschko. Tras la pubertad, por la influencia hormonal, la lesión adquiere un aspecto verrucoso.

El NSJ presenta un riesgo de transformación neoplásica que aumenta con la edad. En su mayoría, esta transformación neoplásica se debe a tumores cutáneos benignos. Los más habituales son el tricoblastoma y el siringocistoadenoma papilífero².



La transformación neoplásica maligna es menos frecuente³, siendo el carcinoma basocelular el principal tumor asociado⁴. No obstante, también se ha descrito el desarrollo de carcinoma epidermoide, carcinoma sebáceo o, incluso, de melanoma sobre un NSJ5.

El manejo terapéutico del NSJ es controvertido³. Clásicamente, se recomendaba la extirpación quirúrgica radical a una edad temprana para prevenir la transformación neoplásica. Sin embargo, dada la baja incidencia de desarrollo de neoplasias malignas, algunos autores abogan por un seguimiento clínico estricto. Este abordaje conservador defiende la extirpación quirúrgica únicamente ante una lesión clínicamente sospechosa.



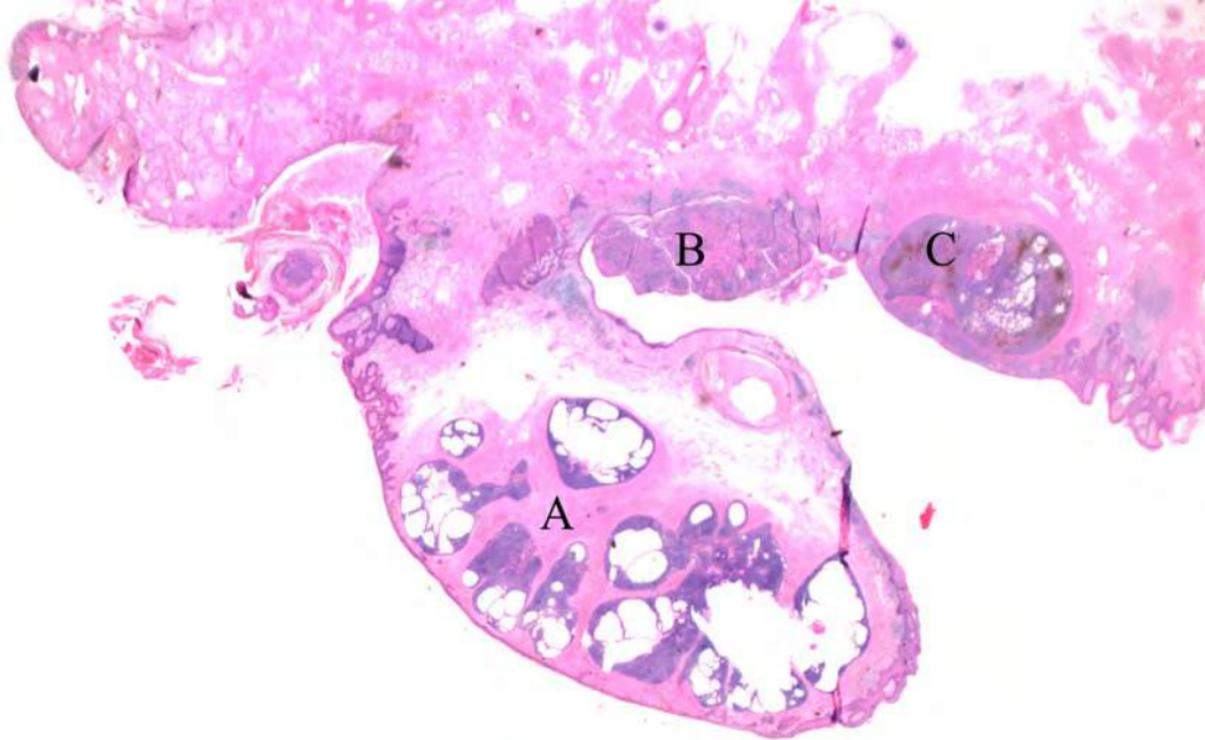


Figura 1.

Imagen histológica (H-E, 4x). Nevus sebáceo en colisión con un hidradenoma poroide (A), uniringocistoadenoma papilífero (B) y un epiteloma basocelular (C).





Figura 2.

Tumor verruciforme de coloración rosada-amarillenta, con cambios de tonalidad azulada y costras superficiales. Diseño del doble colgajo de avance-rotación en hacha empleado en la reconstrucción del defecto quirúrgico.



Bibliografía

1. Moreno-Alonso de Celada R, Floristán-Muruzábal U, de Lucas-Laguna R. Nevo sebáceo de Jadassohn. Anales de Pediatría. 2009;70(4):391. <https://doi.org/10.1016/j.anpedi.2008.11.019>
2. Truffello Tobar D, Rubio Betancourt M, Bley Banda C, Ruz Sandoval K. Carcinoma basocelular, triquilemoma y siringocistoadenoma papilífero asociados a nevo sebáceo de Jadassohn. Piel. 2019;34(9):534-536. <https://doi.org/10.1016/j.piel.2018.10.016>
3. Kamyab-Hesari K, Seirafi H, Jahan S, et al. Nevus sebaceus: a clinicopathological study of 168 cases and review of the literature. Int J Dermatol. 2016;55(2):193-200. <https://doi.org/10.1111/ijd.12845>
4. Lobato-Berezo A, Aguilera-Peiró P, Pujol-Vallverdú RM. Tumores de colisión sobre nevo sebáceo: claves para su diagnóstico dermatoscópico. Actas Dermo-Sifiliográficas. 2018;109(7):647-648. <https://doi.org/10.1016/j.ad.2017.04.034>
5. Robinson AJ, Brown AP. Malignant melanoma arising in sebaceous naevus (of Jadassohn): a case report. J Plast Surg Hand Surg. 2016;50(4):249-250. <https://doi.org/10.3109/2000656X.2016.1147741>



25

Lesión pigmentada en glande

María López-Pardo Rico

Cecilia Buján Bonino

María Isabel Rodríguez Blanco





Anamnesis

Paciente varón de 83 años, con artritis reumatoide como único antecedente médico, que acude por molestias e induración en pene de al menos dos años de evolución. Refiere que hace 9 años fue intervenido de una enfermedad de peyronie, por aquel entonces la mucosa de glande no presentaba ninguna alteración. Unos meses más tarde tras la cirugía, la región que rodeaba al meato uretral comenzó a irritarse. Consultó por ello y le prescribieron un tratamiento tópico que el paciente no sabía precisar. A pesar de eso, la lesión continuó progresando y ahora presenta una zona indurada.

Exploración física

Afectando a la mucosa de glande, se evidencia una zona central con hiperqueratosis y una zona periférica con reborde pigmentado irregular, sobre la que asientan dos lesiones: una erosiva de color marrón y otra nodular de coloración grisácea (**figura 1**). Bajo la sospecha clínica inicial de melanoma, se decide realizar biopsia de la lesión.

Exploraciones complementarias

Se realizan dos biopsias punch, una del área pigmentada periférica y otra de la lesión sobreelevada. El estudio histopatológico reveló extensas áreas del epitelio con pérdida de la arquitectura, estando ocupado por células con núcleos agrandados atípicos y citoplasmas pequeños con elevada actividad proliferativa. El estudio inmunohistoquímico resultó positivo para p53 y mostraba un elevado índice proliferativo con Ki67 pero fue negativo para p16.



Se apreciaban focos de infiltración incipiente constituidos por pequeños nidos irregulares, así como células sueltas que penetraban en el tejido conectivo subepitelial y que se confirmaron con tinción inmunohistoquímica para citoqueratina. Llamaba la atención la presencia de abundantes melanocitos, generalmente en la mitad inferior del epitelio, que habían colonizado la lesión, demostrándose con tinción inmunohistoquímica para Melan A. También se apreciaban melanófagos en la dermis papilar.

Diagnóstico

Focos de carcinoma epidermoide incipiente sobre neoplasia peneana intraepitelial de alto grado.

Tratamiento

Se remitió para valoración y tratamiento quirúrgico por parte del servicio de urología, que realizó penectomía parcial.

Evolución

Hasta el momento, el paciente permanece sin lesiones, no observándose signos de recidiva a nivel genital. Tampoco se palpan adenopatías locorregionales.

Comentario¹⁻⁴

La enfermedad de Bowen pigmentada en una variante del carcinoma epidermoide in situ y representa menos del 2 % de casos de enfermedad de Bowen.

Clínicamente se presenta como una placa pigmentada e hiperqueratósica de límites bien definidos, localizada en genitales o en pliegues. En el diagnóstico diferencial se incluyen la queratosis actínica pigmentada, el lentigo solar, el nevus melanocítico, el carcinoma basocelular pigmentado, la papulosis bowenoide y el melanoma. La dermatoscopia es inespecífica y el diagnóstico definitivo es el histológico. El tratamiento puede ser quirúrgico, terapia fotodinámica, láser, crioterapia, imiquimod o 5-fluorouracilo. No obstante, dado que nuestro paciente ya presentaba focos de carcinoma epidermoide, se optó por la primera opción.





Figura 1.

Afectando a la mucosa de glande, se evidencia una zona central con hiperqueratosis y una zona periférica con reborde pigmentado irregular, sobre la que asienta una lesión erosiva eritematosa de base parduzca.



Bibliografía

1. Vivan MM, Hirata SH, Nascimento LS, Enokihara MM. A case of pigmented Bowen's disease. *An Bras Dermatol.* 2017; 92(1):124-125.
2. Yasuda M, Tamura A, Shimizu A, Takahashi A, Ishikawa O. Bowen's disease involving the urethra. *J Dermatol.* 2005; 32(3):210-3.
3. Stante M, de Giorgi V, Massi D, Chiarugi A, Carli P. Pigmented Bowen's disease mimicking cutaneous melanoma: clinical and dermoscopic aspects. *Dermatol Surg.* 2004; 30(4 Pt 1):541-4.
4. Ishioka P, Yamada S, Michalany NS, Hirata SH. Dermoscopy of Bowen's disease: pigmented variant on the penis. *An Bras Dermatol.* 2012; 87(3):482-4.



26

Aplicación del colgajo frontal paramediano en un defecto localizado en el canto interno y región infraorbitaria

José Navarro Pascual
Joana Cruaños Monferrer
José Pablo Serrano Serra
Jesús Hernández-Gil Sánchez



Anamnesis

Varón de 72 años de edad que como antecedentes personales destaca la presencia de hipertensión arterial, diabetes mellitus tipo 2, dislipemia, enfermedad renal crónica de etiología mixta, monorreno con microalbuminuria en prediálisis. El paciente está en tratamiento con omeprazol, doxazosina, nifedipino, insulina, linagliptina, atorvastatina, ácido acetilsalicílico, furosemida, y suplementos de calcio, hierro y vitamina D. Acude a consulta debido a la presencia de una lesión de 4 años de evolución en vertiente nasal izquierda, que ha presentado crecimiento lento y, en los últimos meses, sangrado esporádico.

Exploración física

A la exploración física, se evidencia una mancha marrón de 2.3 cm de diámetro máximo localizada en vertiente nasal izquierda que se extiende hasta el canto interno y el párpado inferior del ojo ipsilateral. Sobre la mancha se evidencia una pápula de 1 cm pigmentada y ulcerada (**figura 1A**).

Exploraciones complementarias

A la dermatoscopia se aprecia pigmentación asimétrica y oclusión de los orificios foliculares y estructuras romboidales en la mancha, ambos indicios sugestivos de lentigo maligno. En uno de sus bordes, son visibles un borde apolillado y el signo de la jalea, característicos del lentigo solar. La pápula central presenta un centro ulcerado. En su borde, se aprecian líneas blancas perpendiculares y color gris, hallazgos sugestivos de melanoma. El borde, hacia las 12 horas, presenta criptas, crestas y tapones córneos, lo que orienta a la presencia de un componente de queratosis seborreica (**figura 1B**).





Diagnóstico

La sospecha de lentigo maligno melanoma en colisión con queratosis seborreica y lentigo solar fue confirmada con el estudio histológico. Presentaba ulceración. El índice de Breslow del melanoma era de 4.8 mm.

Tratamiento

Se realiza una primera exéresis del LMM, con un margen de 0,5 cm de piel sana, llegando hasta borde libre interno de párpado inferior. Se repara el defecto con un injerto de piel total procedente del área subclavicular derecha. El párpado se sutura al canto interno mediante sutura directa (**figura 1C**).

Obtenido el diagnóstico histológico, se procede a realizar una ampliación de márgenes de 2 cm en la zona del injerto junto con la biopsia selectiva del ganglio centinela. De esta forma realiza bajo anestesia general exéresis de la zona injertada, de la vertiente nasal, el canto interno y el espesor total del párpado inferior. El defecto es corregido realizando un colgajo frontal paramediano procedente de la hemifrente derecha (**figura 2A**). La zona donante se reparó con sutura directa y un colgajo de avance. En la misma intervención se realiza exéresis del ganglio centinela, que se localizaba en la región cervical izquierda, concretamente el área ganglionar III.

Evolución

Tras tres semanas, en un tercer tiempo, se realiza exéresis del pedículo del colgajo y se suturan los extremos (**figura 2B**).

Al cabo de 3 meses, el paciente presenta buena movilidad del párpado inferior izquierdo, sin epífora y sin exposición de la córnea. Los resultados estéticos son aceptables. El análisis histológico de la biopsia selectiva del ganglio centinela fue negativo para células malignas. El paciente permanece libre de enfermedad 6 meses después, siendo catalogado según el sistema de estadiaje de la *American Joint Committee on Cancer (AJCC)* como un T4bNOMO, es decir, un estadio IIC.

Comentario¹⁻⁵

El colgajo frontal paramediano es un colgajo miocutáneo que se realiza en dos tiempos. Ha sido utilizado para reparar grandes defectos localizados en la nariz. Para su realización, en primer lugar, se talla el colgajo siguiendo un plano subcutáneo a nivel frontal contralateral al defecto. Conforme se avanza hacia el pedículo en la región superointerna de la órbita, se profundiza hasta periostio, quedando de esta manera el músculo irrigado por la arteria supratroclear dentro del pedículo. A continuación, se cubre la zona receptora con el colgajo, cruzando el pedículo sobre el puente nasal. En una segunda cirugía, unas semanas después, se realiza la exéresis del pedículo.

Clásicamente este colgajo representa una excelente alternativa en la reconstrucción de defectos nasales mayores de 2 cm de diámetro, localizados en la nariz. No obstante, su uso puede extenderse a defectos localizados en la región infraorbitaria y malar, proporcionando piel suficiente y de características similares a estas regiones. Los resultados en estas reconstrucciones proporcionan buenos resultados tanto estéticos como funcionales.



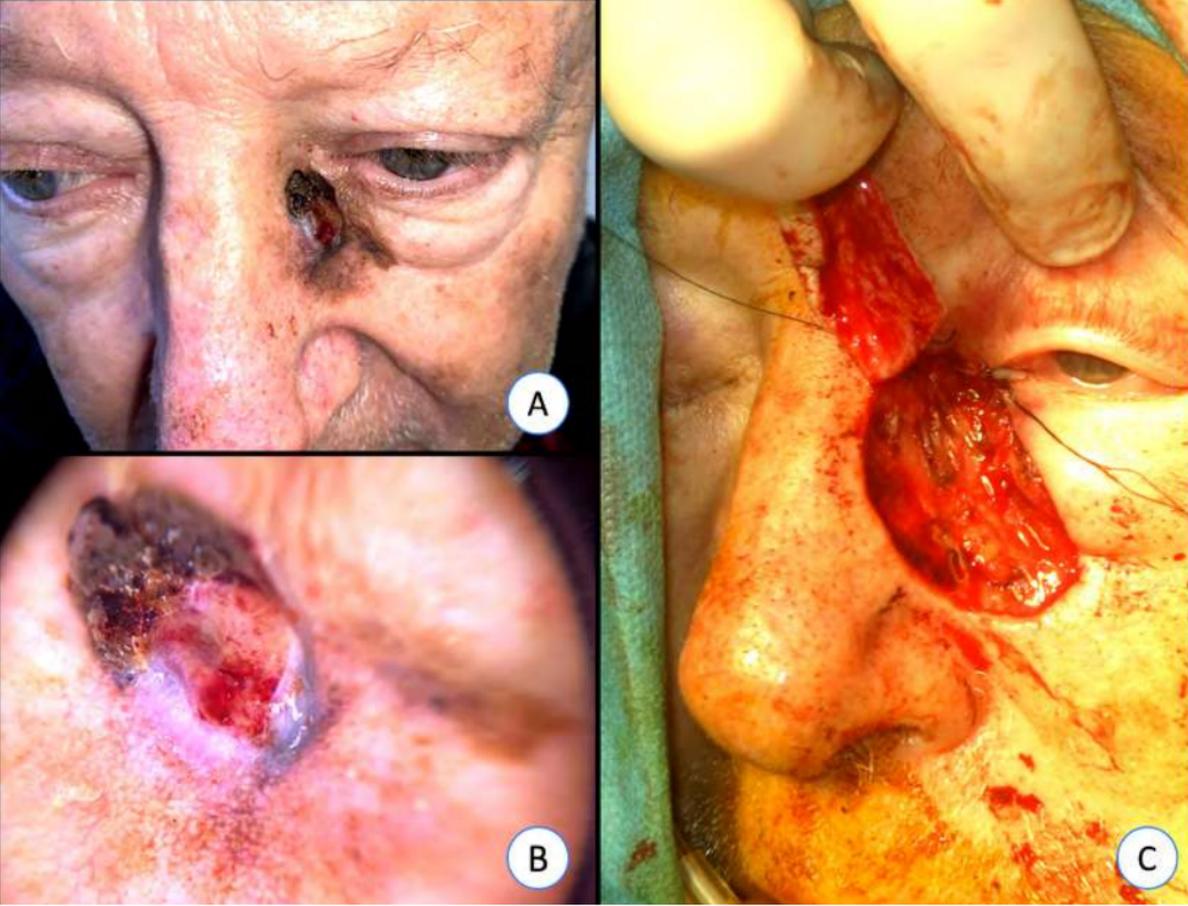


Figura 1.

A. Imagen clínica. **B.** Imagen dermatoscópica. **C.** Primera exéresis con 0,5 cm de margen de seguridad. Reparación con injerto.





Figura 2.

A. Colgajo frontal paramediano tras ampliación de márgenes (2 cm). **B.** Colgajo frontal paramediano. Exéresis del pedículo.



Bibliografía

1. De-Abullarade J. Colgajo frontal paramediano de pedículo estrecho para reconstrucción nasal en cáncer de piel. *Cir. plást. iberolatinoam.* 2016; 42(3):271-8.
2. Belmar P et al. Colgajo fronto-nasal paramedial en la reconstrucción de defectos nasales extensos. *Actas Dermo-Sifiliográficas.* 2011;102(3):187-92.
3. Rajan S et al. Paramedian forehead flap reconstruction for skin tumors involving central subunit of face: An analysis of 37 cases. *Journal of Oral Biology and Craniofacial Research.* 2020;10(4):764-7.
4. De Weerd G et al. Reconstruction of an Extensive Periocular and Bilamellar Defect of the Lower and Upper Eyelid Using Local, Regional and Free Chondral Graft Techniques: A Case Report. *wjps.* 2021;10(1):125-31.
5. Ang TW et al. The use of the paramedian forehead flap alone or in combination with other techniques in the reconstruction of periocular defects and orbital exenterations. *Eye [Internet].* 3rd March 2022; Available in: <https://www.nature.com/articles/s41433-022-01985-9>



27

Un simulador de rinofima

Ángela María García Miñarro
Natalia Naranjo Guerrero,
Gabriel Suárez Mahugo,
Néstor Santana Molina



Anamnesis

Presentamos el caso de un varón de 92 años, con antecedentes de dislipemia, diabetes mellitus, hipertensión arterial, cardiopatía isquémica, insuficiencia cardíaca, tromboembolismo pulmonar e hipotiroidismo secundario a una intervención de un carcinoma papilar mediante tiroidectomía total. Acude por cuadro de lesión nasal de tiempo indefinido de evolución de crecimiento progresivo y asintomática. Había recibido tratamiento con terbinafina y azitromicina orales y mupirocina tópica sin mejoría.

Exploración física

A la exploración física (**figura 1**) se apreciaba una placa violácea de borde mal delimitado que afectaba a la punta nasal y asociaba un componente nodular predominantemente a nivel de la columela sin lesiones a otros niveles.

Exploraciones complementarias

Se realizó una biopsia cutánea para estudio histológico y microbiológico. La histología reveló una proliferación neoplásica con células pleomórficas y atípicas dispuestas en nidos sólidos que infiltraba todo el espesor de la dermis junto con estructuras vasculares irregulares tapizadas por células pleomórficas y acompañado de un infiltrado linfoide nodular. La inmunohistoquímica mostró positividad para CD31, CD34 y ERG compatible con un angiosarcoma (AS). El cultivo microbiológico aisló un *S. epidermidis* de dudoso valor clínico. Se solicitó una analítica general que fue anodina.



Se solicitó una resonancia magnética pre-operatoria donde se objetivó una masa redondeada en la punta nasal de aproximadamente de 3.1x3.4 cm que ocupaba ambas alas y se extendía al filtrum, hipointensa en T1 y T2 y con captación de contraste moderado.

Diagnóstico

Ante estos hallazgos se diagnostica al paciente de AS nasal.

Tratamiento

El paciente fue derivado a cirugía plástica, donde realizaron una extirpación amplia con márgenes afectos, que requirió varias ampliaciones posteriores con persistencia de márgenes afectos. La histología definitiva mostró un AS pobremente diferenciado con infiltración de hipodermis, músculo estriado, cartílago y de la lámina propia de la mucosa nasal, además de infiltración perineural y vascular.

Evolución

Se solicitó también una tomografía computarizada cérvico-toraco-abdominal que mostró múltiples adenopatías cervicales sugestivas de infiltración metastásica (confirmada mediante citología) y unos nódulos pulmonares milimétricos inespecíficos en ambos campos superiores, a controlar evolutivamente. No existía diseminación metastásica a otros niveles, pero de forma incidental se detectaron un tumor mucinoso quístico del páncreas y un adenoma adrenal. Ante estos hallazgos, el caso está pendiente de decisión terapéutica por parte del comité de sarcomas.



Comentario

El AS es un tumor maligno endotelial infrecuente con predilección por la piel (60%)¹, que asienta con mayor frecuencia en el cuero cabelludo de pacientes ancianos², caracterizada por primera vez por Jones y conocida como la forma clásica³, mientras que otros AS están asociados a linfedema crónico (síndrome de Stewart-Treves) o a radiación¹. La identificación temprana puede suponer un reto diagnóstico por su similitud clínica con lesiones infecciosas, vasculares, linfoproliferativas, o inflamatorias, como el lupus pernicio o rinofima cuando asienta en la nariz¹. El primer caso de AS nasal desarrollado sobre rinofima fue descrito en 1977⁵, y otros casos publicados de AS que simulaban rinofima asociaban infiltrados linfocitarios nodulares⁶ como el nuestro. Los factores de mal pronóstico incluyen la edad avanzada, afectación del cuero cabelludo, tamaño >5 cm y los márgenes quirúrgicos afectados^{2,4}. La cirugía es el pilar del tratamiento, mientras que el beneficio de la radioterapia y quimioterapia es limitado^{1,4}. Las tasas de recurrencia alcanzan el 63%¹, y uno de cada tres pacientes desarrollará metástasis a distancia, más comúnmente a nivel ganglionar o pulmonar¹, con una supervivencia a 5 años del 33.5 %⁴. Debemos considerar al AS en el diagnóstico diferencial de las lesiones de tipo rinofima.





Figura 1.

Un simulador de rinofima.



Bibliografía

1. Shustef E, Kazlouskaya V, Prieto VG, et al. Cutaneous angiosarcoma: a current update. *J Clin Pathol* (2017) 70(11):917-25.
2. Albores-Saavedra J, Schwartz AM, Henson DE, et al. Cutaneous angiosarcoma. Analysis of 434 cases from the surveillance, epidemiology, and end results program, 1973-2007. *Ann Diagn Pathol* 2011;15(2):93-7.
3. Jones EW. Malignant angioendothelioma of the skin. *Br J Dermatol* 1964 (Jan); 76:21-39. Shin JY, Roh SG, Lee NH, et al. Predisposing factors for poor prognosis of angiosarcoma of the scalp and face: systematic review and meta-analysis. *Head Neck* (2017) 39(2):380-6.
4. Traaholt L, Eeg Larsen T. Rhinophyma and angiosarcoma of the nose. A case report. *Scand J Plast Reconstr Surg.* 1978;12(1):81-3.
5. Aguila LI, Sánchez JL. Angiosarcoma of the face resembling rhinophyma. *J Am Acad Dermatol.* 2003 Sep;49(3):530-1



28

Pápulas violáceas en paciente con VIH

Carlos Manuel Martorell Moreau
Elisabeth Vanrell Büse
Ana Llull Ramos
Ana Bauzá Alonso



Anamnesis

Varón de 28 años con infección VIH sin tratamiento TARGA (CD4: 93 y carga viral 251 226 copias/ml) que acude a urgencias por aparición de pápulas y placas violáceas generalizadas indoloras no pruriginosas de 3 meses de evolución, conjuntamente con afectación de mucosa oral. A este cuadro clínico se asocia dolor abdominal difuso, reflujo y síndrome constitucional.

Exploración física

Se observan en cara, tronco y extremidades, múltiples pápulas, nódulos y placas violáceas semi blandas (**figura 1**). Algunas presentan un tenue halo amarillo perilesional. Se aprecia una mancha eritematoviolácea en paladar sin signos de sangrado ni necrosis (**figura 2**).

Exploraciones complementarias

El hemograma y perfil bioquímico fueron normales. En la biopsia cutánea se observa proliferación de vasos malformados con presencia de células fusiformes, extravasación de hematíes y hemosiderina que se extienden por todo el espesor dérmico con inmunotinción positiva para CD31 y VHH-8. El estudio endoscópico muestra varios nódulos eritematosos en antro y cuerpo gástrico; así como una placa eritematosa duodenal con hallazgos histológicos similares a los cutáneos.

Diagnóstico

Sarcoma de Kaposi asociado a VIH con afectación cutánea y gastrointestinal.



Tratamiento

El paciente inicia terapia antirretroviral con bictegravir/emtricitabina y tenofovir alafenamida con buena tolerancia. Las lesiones cutáneas, el cuadro digestivo y el síndrome constitucional responden rápidamente al tratamiento antirretroviral.

Evolución

Tres meses después de iniciado el tratamiento, no aparecen nuevas lesiones y las ya existentes progresan favorablemente, aunque la mayoría no ha desaparecido en su totalidad. En su último control, ya no presenta lesiones en mucosa oral.

Comentario¹⁻⁴

Se ha descrito que hasta un 20% de pacientes con Sarcoma de Kaposi asociado a VIH tiene afectación de mucosas y un 15% compromiso visceral, siendo la afectación gastrointestinal la más característica. No existe un consenso sobre las exploraciones complementarias a solicitar para el estudio de extensión de la enfermedad. Algunos grupos de trabajo sugieren realizar TAC de cuerpo entero, mientras que otros recomiendan un cribado inicial con radiografía de tórax y/o sangre oculta en heces. La broncoscopia y gastroscopia se suelen reservar para pacientes sintomáticos, o con presencia de alteraciones en alguna de las pruebas antes mencionadas.

La terapia antirretroviral es la primera opción de tratamiento a la cual la mayoría de pacientes responden favorablemente. En lesiones localizadas se ha utilizado vinblastina o vincristina intralesional, cirugía, radioterapia, crioterapia, láser, imiquimod y alitretinoína. Como tratamiento sistémico, si hay múltiples lesiones que no responden a TAR ni terapias locales o existe compromiso visceral sintomático, se ha empleado doxorubicina liposomal pegilada y paclitaxel.





Figura 1.

Pápulas y placas violáceas, algunas con tenue halo amarillo perilesional en espalda y extremidades.





Figura 2.

Mancha eritematoviolácea en paladar.



Bibliografía

1. Cannon MJ, Laney AS, Pellett PE. Human Herpesvirus 8: Current Issues. *Clinical Infectious Diseases*. 2003;37(1):82-7. doi.org/10.1086/375230
2. Cesarman E, Damania B, Krown SE, Martin J, Bower M, Whitby D. Kaposi sarcoma. *Nat Rev Dis Primers*. 2019;5(1):1-21. doi.org/10.1038/s41572-019-0060-9
3. Etemad SA, Dewan AK. Kaposi Sarcoma Updates. *Dermatologic Clinics*. 2019; 37(4):505-17. [doi:10.1016/j.det.2019.05.008](https://doi.org/10.1016/j.det.2019.05.008)
3. Lebbe C, Garbe C, Stratigos AJ, Harwood C, Peris K, Marmol V del, et al. Diagnosis and treatment of Kaposi's sarcoma: European consensus-based interdisciplinary guideline (EDF/EADO/EORTC). *European Journal of Cancer*. 2019;114:117-27. [doi:10.1016/j.ejca.2018.12.036](https://doi.org/10.1016/j.ejca.2018.12.036)



29

Lesiones contusiformes postradioterapia en la mama

Belén Romero Jiménez
Nicolás Silvestre Torner
Adrián Nogales Moro
Marcela Martínez Pérez





Anamnesis

Presentamos a una mujer de 77 años con antecedente de carcinoma ductal infiltrante de mama derecha tratado mediante cuadrantectomía, linfadenectomía, quimioterapia y radioterapia adyuvante en remisión clínica. Seis años después del tratamiento acudió para valoración de unas lesiones cutáneas asintomáticas en la mama derecha de un mes de evolución, sin mejoría tras la aplicación de corticoides tópicos.

Exploración física

En la exploración dermatológica se observó en la mama derecha máculas eritematovioláceas parcheadas induradas con predominio en cuadrante inferomedial y un nódulo violáceo periareolar (**figura 1**).

Exploraciones complementarias

El estudio histológico reveló una proliferación dérmica con áreas de aspecto angiomaso con estructuras vasculares dilatadas revestidas por endotelio con escasa atipia, junto a otras áreas más sólidas de células epitelioides con atipia citológica evidente y focos de hemorragia aislados. La epidermis se encontraba preservada. El estudio inmunohistoquímico mostró sobreexpresión de c-MYC y positividad para marcadores vasculares (CD34, CD31, ERG) (**figura 2**).

Se realizaron pruebas de imagen (mamografía, ecografía y resonancia magnética mamaria) donde se objetivó engrosamiento cutáneo de predominio en cuadrantes inferiores de mama derecha con realces nodulares. El estudio de extensión (tomografía axial computarizada toracoabdominopélvica y tomografía por emisión de positrones) fue negativo.

Diagnóstico

Los hallazgos clínicos, histológicos e inmunohistoquímicos fueron compatibles con angiosarcoma y dado el antecedente de tratamiento previo con radioterapia se diagnosticó de angiosarcoma radioinducido.

Tratamiento

Se decidió tratamiento con mastectomía simple, no precisando tratamiento adyuvante.

Evolución

La paciente se encuentra en seguimiento en consultas de Oncología sin presentar recidiva hasta el momento.

Comentario

El angiosarcoma (AS) cutáneo es un tumor infrecuente y agresivo originado a partir de las células endoteliales con tres variantes clínicas: clásica idiopática, radioinducida y asociada a linfedema crónico¹⁻³. El AS radioinducido se presenta habitualmente en mujeres mayores de 60 años que han recibido radioterapia por cáncer de mama, con tiempo de latencia variable y media de 6 años^{1,2,4-6}. El tratamiento de elección es la cirugía radical por la multifocalidad, aunque parece que su combinación con radioterapia y quimioterapia puede ser más adecuada^{2,3,5}. No obstante, su pronóstico es malo, debido a la alta tasa de recidivas y metástasis ganglionar regional y pulmonar, con una supervivencia a 5 años entre el 28 y el 54%².



Debido a ello ante la aparición de lesiones de aspecto contusiforme sobre una mama irradiada se debe incluir el AS en el diagnóstico diferencial, junto con otras entidades como las proliferaciones vasculares atípicas postradiación². A nivel histológico puede simular otros tumores vasculares, por ello es de gran utilidad c-MYC que es positivo en la mayoría de los casos^{1,3}.

Dado el comportamiento agresivo, es fundamental su sospecha clínica para realizar un diagnóstico temprano y un tratamiento precoz que disminuya la morbimortalidad.





Figura 1.

Mama derecha con máculas eritematovioláceas parcheadas e induradas con predominio en cuadrante inferomedial y un nódulo violáceo periareolar.



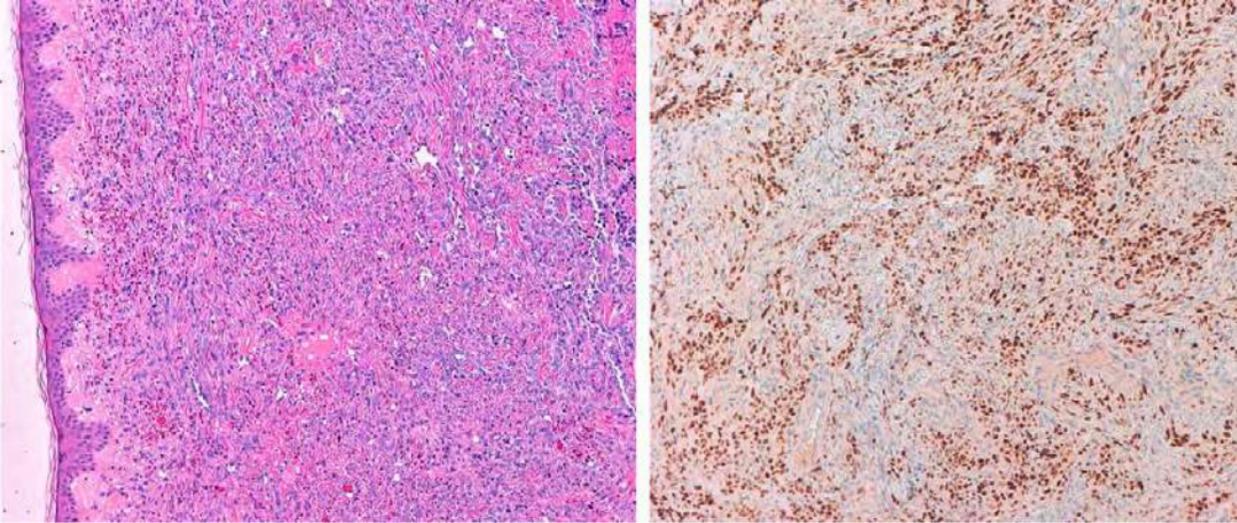


Figura 2.

Se observa proliferación dérmica con estructuras vasculares dilatadas revestidas por endotelio con escasa atipia y otras áreas más sólidas de células epitelioides con atipia citológica evidente. En el estudio inmunohistoquímico presenta positividad para c-MYC con tinción nuclear.



Bibliografía

1. Armengot-Carbó M, Roca-Estellés MJ, Quecedo-Estébanez E, Gimeno-Carpio E. Angiosarcoma cutáneo tras radioterapia por cáncer de mama. *Actas dermo-sifiliogr* 2012;103(6):557-559. <https://doi.org/10.1016/j.ad.2011.10.014>
2. Bonito FJP, de Almeida Cerejeira D, Dahlstedt Ferreira C, Oliveira Coelho H, Rosas R. Radiation induced angiosarcoma of the breast: A review. *The Breast Journal* 2020;26(3):458-463. <https://doi.org/10.1111/tbj.13504>
3. Requena C, Sendra E, Llombart B, Sanmartín, Guillén C, Lavernia J, Traves V, Cruz J. Angiosarcoma cutáneo: estudio clínico-patológico de 16 casos. *Actas dermo-sifiliograficas* 2017;108(5):457-465. <https://doi.org/10.1016/j.ad.2017.01.014>
4. Verdura V, Di Pace B, Concilio M, Guastafierro A, Fiorillo G, Alfano L, Nicolettii GF, Savastano C, Cascone AM, Rubino C. A new case of radiation-induced breast angiosarcoma. *International Journal of Surgery Case Reports* 2019;60:152-155. <https://doi.org/10.1016/j.ijscr.2019.06.006>
5. Wei NJ, Crowley TP, Ragbir M. Early breast angiosarcoma development after radiotherapy: a cautionary tale. *Annals of Plastic Surgery* 2019;83(2):152-153. <https://doi.org/10.1097/sap.0000000000001856>
6. Abbenante D, Malosso M, Raone B. Radiation-induced cutaneous angiosarcoma of the breast. *The American journal of medicine* 2020;133(10):1156-1157. <https://doi.org/10.1016/j.amjmed.2020.03.042>



30

Absceso que no cura

Teresa López Bernal
María Castillo Gutiérrez
Blanca Beamonte Vela
Beatriz Aranegui Arteaga



Anamnesis

Paciente varón de 84 años, sin alergias medicamentosas conocidas, que presenta como antecedentes personales diabetes mellitus tipo 2, hipotiroidismo y adenocarcinoma de pulmón estadio IV con afectación ósea con marcadores tumorales EFGR, ALK y ROS1 negativos y expresión de PDL-1 del 30 %. Ha recibido tratamiento con quimioterapia y radioterapia con buena tolerancia. Además, toma como medicación habitual, metformina, levotiroxina, calcio y vitamina D y analgésicos.

Acude al Servicio de Urgencias por presentar tumoración submandibular izquierda de un mes y medio de evolución completamente asintomática que tras ciclo de antibioterapia con amoxicilina-clavulánico no presenta mejoría. Niega supuración espontánea de la lesión o dolor asociado. Es valorado por el servicio de Otorrinolaringología sin observar patología por su parte. Tras lo cual, solicitan valoración por Dermatología.

Exploración física

A la exploración física presenta un nódulo cutáneo eritematoso mal delimitado, indurado, adherido a planos profundos de manera infiltrante, de 4 x 3 cm aproximadamente, recubierto por epidermis parcialmente erosionada e impetiginizada en algunas zonas, sin dolor asociado. No presenta supuración espontánea ni a la presión (**figura 1**). Se palpan adenopatías laterocervicales. No presenta lesiones a otro nivel.



Exploraciones complementarias

Se realiza ecografía cutánea clínica, en la que se objetiva lesión redondeada de unos 3 cm de diámetro, heterogénea, con contenido predominantemente sólido formando estructuras arremolinadas y escasa vascularización interior, sin clara delimitación con los tejidos circundantes. Además, se aprecian múltiples adenopatías subcentimétricas en región laterocervical, redondeadas, con borde definido y sin hilio graso interior (**figura 2**).

Con estos hallazgos, se realiza biopsia cutánea en cuña para estudio histológico y caracterización de la lesión, obteniéndose como resultado histológico final una infiltración por adenocarcinoma pobremente diferenciado congruente con origen pulmonar (TTF1+, p40-).

Diagnóstico

Metástasis cutánea de adenocarcinoma primario de pulmón.

Tratamiento

El paciente es valorado por el servicio de Oncología Médica, que, ante los hallazgos anteriormente descritos, deciden ampliar estudio con pruebas de imagen sistémicas, para valorar progresión de enfermedad de base y decidir actitud terapéutica, con intención paliativa.

Evolución

El paciente actualmente se encuentra con buen estado general y pendiente de pruebas complementarias.



Debido a que los hallazgos comentados son muy recientes y que el paciente presenta poco tiempo de seguimiento, aún se encuentra pendiente de decisión terapéutica por parte de Oncología Médica.

Comentario¹⁻⁴

Las metástasis cutáneas de neoplasias internas son infrecuentes, pero cualquier tumor tiene capacidad para producirlas. Su presentación clínica puede ser en forma de máculas, pápulas, nódulos o lesiones ulceradas. Debemos plantearnos que nos encontramos ante una lesión maligna, si, como en este caso, la clínica y la evolución lo apoyan: ausencia de dolor y de mejoría con antibioterapia y antecedentes personales oncológicos.

Ante la duda, la ecografía clínica nos puede orientar en el diagnóstico de una lesión cutánea. Las metástasis cutáneas suelen presentar imagen ecográfica en forma policíclica o de contorno irregular. En cuanto a la vascularización, se han definido cuatro patrones diferentes: avascular, perilesional unifocal, perilesional multifocal e intralesional multifocal.

No hay descritos en la literatura patrones ecográficos determinados que se relacionen con metástasis de tumores concretos, pero los hallazgos comentados anteriormente nos pueden orientar hacia una lesión tumoral maligna y así poder actuar en consecuencia.





Figura 1.

Nódulo cutáneo eritematoso mal delimitado, infiltrado, recubierto por epidermis parcialmente erosionada e impetiginizada en algunas zonas en zona submandibular izquierda.





Figura 2.

Ecografía cutánea en la que se aprecia lesión redondeada heterogénea, con contenido predominantemente sólido formando estructuras arremolinadas y escasa vascularización interior, sin clara delimitación con los tejidos circundantes.



Bibliografía

1. B. Echeverría-García, J. Borbujo, F. Alfageme. Incorporación de la ecografía en Dermatología. Actas Dermosifiliogr. 2014;105(10):887-890. <https://doi.org/10.1016/j.ad.2014.03.007>
2. F. Alfageme Roldán, Ecografía cutánea, Actas Dermosifiliogr. 2014;105(10):891-899. <https://doi.org/10.1016/j.ad.2013.11.015>
3. C. Martínez-Morán, B. Echeverría-García, R. Khedaoui, J. Borbujo. Metástasis cutánea de carcinoma de pulmón, Actas Dermosifiliogr. 2018;109(4):372-374. <https://doi.org/10.1016/j.ad.2017.05.019>
4. C. Cuenca-Barrales, P. Aguayo-Carreras, A. Bueno-Rodriguez, R. Ruiz-Villaverde, Estudio ecográfico de metástasis cutáneas de origen visceral, Actas Dermosifiliogr. 2019;110(6):506-509. <https://doi.org/10.1016/j.ad.2017.12.017>



31

Cuando la afectación cutánea llega a lugares insospechados

Verónica Fernández Tapia
María Cruz Álvarez-Buylla Puente
Jorge Antonio Adsuar Mas
Antoni Nadal Nadal



Anamnesis

Acude hombre de 69 años, sin alergias medicamentosas conocidas, por presencia de lesiones cutáneas eritematosas y pruriginosas en tronco y extremidades de un año y medio de evolución. Ha sido tratado con corticoide tópico sin presentar mejoría. Refiere aparición de otras lesiones más engrosadas en dorso de antebrazo izquierdo, hemifrente y zona malar izquierda en los últimos 6 meses. En cuanto a sus antecedentes personales, presenta hipertensión en tratamiento con valsartan y diabetes mellitus tipo 2 de larga evolución en tratamiento con metformina. Como antecedentes familiares, el paciente refiere tener un hermano afecto de psoriasis.

Exploración física

El paciente presenta placas eritematosas con descamación fina en espalda (**figura 1**), extremidades superiores e inferiores. Se observa, además, placa de aspecto tumoral en zona dorsal de antebrazo izquierdo y placa infiltrada formada por pápulas agrupadas en zona frontal izquierda que se extiende a zona lateral de ceja acompañada de pérdida de pelo.

Exploraciones complementarias

A partir de los datos obtenidos en la anamnesis y los observados en la exploración física, se realizan dos biopsias de las lesiones localizadas en antebrazo izquierdo y zona frontal izquierda. Ambas muestras presentan un infiltrado linfocitario denso de distribución perifolicular con la epidermis parcialmente respetada.





El infiltrado está formado predominantemente por linfocitos atípicos de pequeño y mediano tamaño, cerebriformes, que en algún caso forman pequeños nidos. El estudio inmunohistoquímico muestra positividad para los marcadores CD3, CD5 y CD4, siendo CD30 y CD20 negativos.

Diagnóstico

A partir de los datos obtenidos en las biopsias realizadas, junto a la clínica que presenta el paciente, se realiza el diagnóstico de micosis fungoide variante foliculotropa.

Tratamiento

Se instauro inicialmente tratamiento con PUVA, añadiendo posteriormente bexaroteno.

Evolución

El paciente se mantiene estable con este tratamiento aproximadamente un año. Posteriormente, presenta adenopatías palpables en axila izquierda por lo que se solicita biopsia ganglionar que evidencia infiltración ganglionar con un alto componente de células blásticas. Teniendo en cuenta estos hallazgos, se solicita TAC tóraco-abdominal y biopsia de médula ósea sin observarse infiltración visceral ni medular clasificándose al paciente en estadio IVA2. Se inicia tratamiento con 6 ciclos de CHOP presentando buena respuesta al tratamiento. Se produce nueva recidiva de la enfermedad en forma de placas que se controla con el uso de fototerapia y bexaroteno.



En el transcurso de los dos años posteriores, presenta diversas recidivas en forma de lesiones tumorales en muñeca izquierda y antebrazo derecho (**figura 2**) que responden de forma favorable al tratamiento con radioterapia localizada. A inicios del 2020, presenta nueva tumoración en zona pretibial y placa infiltrada a planos profundos en cara interna proximal de extremidad izquierda. Se realiza biopsia cutánea de la lesión anterior, evidenciando un infiltrado linfoide atípico compatible con micosis fungoide en fase tumoral con transformación a célula grande CD30 negativa. Se inicia tratamiento a dosis bajas con interferón alfa junto con bexaroteno. Dicho tratamiento debe interrumpirse al cabo de unos meses por aparición de polineuropatía inflamatoria. Posteriormente, se inicia tratamiento con gemcitabina cambiando a lenalidomida por falta de respuesta, permaneciendo estable durante un año. Se produce de nuevo otra recidiva, con aparición de lesiones tumorales en región occipital, antebrazo derecho y zona frontal por lo que se decide inicio de pembrolizumab asociado a lenalidomida. Finalmente, ante la progresión de las lesiones tumorales, se inicia tratamiento con alemtuzumab presentando mejoría importante de las lesiones tumorales. En visita del control, el paciente refiere pérdida de agudeza visual por lo que se realiza interconsulta con oftalmología realizándose vitrectomía. Se observa infiltración vítrea por linfocitos T patológicos. Actualmente, el paciente sigue en tratamiento con alemtuzumab e infiltraciones de metotrexato intravitreas presentando mejoría de la agudeza visual.

Comentario

Nuestro paciente presentaba una micosis fungoide en fase tumoral, refractaria a múltiples tratamientos. El uso de brentuximab, anticuerpo monoclonal quimérico anti-CD30, consigue tasas de respuesta de hasta el 70% en pacientes con alta expresión de CD30 +¹.

Dado que el paciente no expresaba CD30 se optó por el uso de alemtuzumab, una inmunoglobulina humanizada contra CD52. Pese a estar descrito que es eficaz sobre todo en síndrome de Sézary refractario², el paciente presentó mejoría de las lesiones tumorales. Como efecto adverso principal, produce inmunosupresión prolongada. Tras el inicio de alemtuzumab, el paciente presentó pérdida de agudeza visual. Inicialmente se sospechó una posible reactivación de citomegalovirus secundaria a la inmunosupresión. Finalmente, se observó afectación ocular secundaria a micosis fungoide. La afectación intraocular es muy infrecuente en esta patología y sucede con mayor probabilidad en casos de afectación extensa y severa. Se han descrito casos de vitritis, panuveítis, lesiones coriorretinianas e incluso afectación del nervio óptico, tratados con infiltraciones intravítreas de metotrexato presentando mejoría³. Pese a ello, la afectación intraocular comporta mal pronóstico ya que se relaciona con una fase avanzada de la enfermedad.





Figura 1.

Se observan diversas placas eritematosas, con descamación fina, localizadas en espalda.





Figura 2.

Lesión cutánea en cara ventral de antebrazo derecho de aspecto tumoral de aproximadamente 5 x 4 cm, ulcerada.



Bibliografía

1. Duvic M. Choosing a systemic treatment for advanced stage cutaneous T-cell lymphoma: mycosis fungoides and Sézary syndrome. Hematol Educ Program. 2015(1):529-44. <https://doi.org/10.1182/asheducation-2015.1.529>
2. Pujol RM, Gallardo F. Linfomas cutáneos. Parte I: micosis fungoide, síndrome de Sézary y proliferaciones linfoides cutáneas CD30 positivas. Actas Dermosifiliogr. 2021;112(1):14-23. <https://doi.org/10.1016/j.ad.2020.08.003>
3. Jusuffbegovic D, Char DH. Clinical variability of ocular involvement in mycosis fungoides. JAMA Ophthalmol. 2015;133(3):341. <https://doi.org/10.1001/jamaophthalmol.2014.5223>



32

Lesión tumoral en región perianal

Monica Martins Lopes
Sara Becerril Andrés
Néstor Segurado
Marta González de Arriba





Anamnesis

Se presenta un caso de una paciente mujer de 88 años, sin alergias medicamentosas, con antecedentes de hipertensión arterial, en tratamiento con telmisartán, que se valora por lesión cutánea en glúteo derecho. La paciente se encuentra ingresada en el servicio de Medicina Interna por neumonía adquirida en comunidad, desde hace 3 días. Al realizar los cuidados de higiene, se ha constatado de una lesión de aspecto tumoral en región glútea derecha muy cerca del margen anal, por lo que deciden realizar interconsulta al servicio de Dermatología. La paciente, parcialmente dependiente, no refiere ningún síntoma asociado y creía que se trataba de una hemorroide de al menos 5 años de evolución. La cuidadora desconocía su existencia, de manera que no sabía precisar el tiempo de evolución ni la velocidad de crecimiento.

Exploración física

Fototipo III. Se observa una lesión tumoral de 5 cm de diámetro máximo, con bordes brillantes color marrón grisáceo oscuro y centro ulcerado, en glúteo derecho a menos de 0,2 cm del esfínter anal (**figura 1**). Asintomática a la palpación. Sin adenopatías palpables. Tacto rectal y anoscopia: sin alteraciones.

Exploraciones complementarias

Se decide realizar biopsia de la lesión tumoral. El resultado del estudio histopatológico es compatible con Carcinoma Basocelular Infiltrativo.



Se completa estudio de extensión con tomografía axial computarizada toracoabdominopélvica para valorar extensión locorregional y posible afectación metastásica a otros niveles, en la que no se observan signos de diseminación a distancia y la neoformación glútea no invade más allá de la grasa subcutánea.

Diagnóstico

Dadas las características de la lesión se establece el diagnóstico de sospecha de Carcinoma Basocelular Pigmentado que se confirma con el estudio histopatológico.

Tratamiento

Durante el ingreso el estado general de la paciente se ha deteriorado, complicándose con insuficiencia cardíaca, que desaconseja actualmente una intervención quirúrgica y al tratarse de un carcinoma basocelular de alto riesgo (área genital, infiltrativo y diámetro máximo mayor de 4 cm) se decide derivar a la paciente a la consulta de cáncer cutáneo de alto riesgo siendo el uso de Vismodegib una de las posibilidades terapéuticas consideradas.

Evolución

La paciente ha evolucionado favorablemente del cuadro por lo que ingresó y acudirá brevemente a la consulta de cáncer cutáneo de alto riesgo.

Comentario

El Carcinoma Basocelular (CBC) localizado en el área genital constituye menos del 1% de los casos de CBC^{1,2}. La edad avanzada, la inflamación crónica, la exposición a radiación ionizante, los traumatismos, así como las genodermatosis, como el xeroderma pigmentoso o el síndrome de Gorlin, son los principales factores de riesgo asociados al CBC de esta región^{1,3}. La mayoría de las lesiones son indolentes y pueden diagnosticarse erróneamente como hemorroides^{1,2}. Asimismo, por localizarse en áreas no expuestas al sol y que no se exploran habitualmente en la consulta, suelen ser de gran tamaño cuando se diagnostican³. Entre los diagnósticos diferenciales del CBC de la región anal se incluye la enfermedad de Bowen, el carcinoma epidermoide, la enfermedad de Paget extramamaria y especialmente en nuestro caso, el melanoma⁴. Por su localización, se considera un tumor de alto riesgo y, por ello la opción terapéutica de elección es la extirpación quirúrgica⁵.

Concluyendo, en los pacientes con factores de riesgo descritos anteriormente, consideramos muy importante la exploración de la piel de áreas poco sospechosas para el desarrollo de CBC, si bien, la única condición presente en nuestra paciente fue la edad avanzada.





Figura 1.

Lesión tumoral de 5 cm de diámetro máximo, con bordes brillantes color marrón grisáceo oscuro y centro ulcerado, en glúteo derecho a menos de 0,2 cm del esfínter anal.



Bibliografía

1. Chen X, Hou Y, Chen C, Jiang G. Basal Cell Carcinoma of the External Genitalia: A Population-Based Analysis. *Front Oncol* 2021;10:613533. doi:10.3389/fonc.2020.613533
2. Ali Abbass M, Valente M. Premalignant and malignant perianal lesions. *Clin Colon Rectal Surg* 2019;32(5):386-393. doi:10.1055/s-0039-1687835
3. Aldana P, Yfantis H, John P. Perianal Basal Cell Carcinoma Successfully managed with Excisional Biopsy. *Case Rep Dermatol Med* 2019;2019:6268354. doi:10.1155/2019/6268354
4. Valvo F et al. Cancer of the anal región. *Crit Rev Oncol Hematol* 2019;135:115-127. doi:10.1016/j.critrevonc.2018.12.007
5. Nasr I et al. British Asociation of Dermatologists guidelines for the management of adults with basal cell carcinoma 2021. *Br j Dermatol* 2021;185(5):899-920. doi:10.1111/bjd.20524



33

Paciente de 91 años con lesión tuberosa eritematosa única en cuero cabelludo

Juan Sanz Correa
Alberto Sáez Vicente
Gema Vázquez Contreras
Iolanda Prats Caelles





Anamnesis

Varón de 91 años que consulta por una lesión única asintomática en región frontal izquierda 3 meses de evolución.

Exploración física

Presenta una lesión tuberosa rojiza con collarete descamativo (**figura 1**) en región frontal izquierda de 1,5 centímetros. Con la dermatoscopia de luz polarizada se observan vasos lineales irregulares en periferia, dos erosiones, áreas blancas y rojas sin estructuras y escamas blancas (**figura 2**).

Exploraciones complementarias

Se extirpa la lesión con márgenes y se envía la lesión a anatomía patológica. A nivel histológico se observa en la tinción de hematoxilina-eosina una tumoración mesenquimal fusocelular maligna con intensa atipia citológica y abundantes mitosis que ocupa todo el espesor de la dermis y de manera superficial la hipodermis e infiltración perineural. La inmunohistoquímica (IHQ) fue positiva para vimentina, CD 10, CD 68 y CD 99 y negativa para CKPAN, SOX10, S100, desmina y CD34.

Diagnóstico

Sarcoma dérmico pleomórfico (SDP)

Tratamiento

Se decide realizar una ampliación de márgenes de 2 cm y se cierra el defecto con un injerto.

Evolución

A los 6 meses la evolución del paciente fue buena, sin recidiva de las lesiones.

Comentario

El SDP es un tumor maligno de origen dérmico extremadamente infrecuente que aparece típicamente en zonas con daño actínico, sobre todo cabeza y cuello alrededor de la octava década de la vida¹. Histológicamente es muy similar al fibroxantoma atípico (FXA). Ambos presentan células con un patrón fascicular, pero el SDP a diferencia del FXA tiene al menos 1 de estos 4 rasgos: invasión profunda de tejido subcutáneo, perineural o linfovascular o necrosis tumoral². Clínicamente se presenta como una pápula o nódulo solitario firme amelanótico y en ocasiones con erosiones. Hay pocas descripciones sobre la dermatoscopia de los SDP y en estos destacan la presencia de áreas blanquecinas y rojizas y vasos lineares irregulares gruesos. Nuestro caso además presentaba erosiones y escamas blanquecinas³. El diagnóstico diferencial debe realizarse con las siguientes entidades: carcinoma escamoso pobremente diferenciado, melanoma amelanótico, carcinoma de Merkel y fibroxantoma atípico⁴. No obstante, aunque los hallazgos clínicos y dermatoscópicos puedan orientar al diagnóstico de SDP estos son inespecíficos y la histología es imprescindible para confirmar la sospecha diagnóstica.



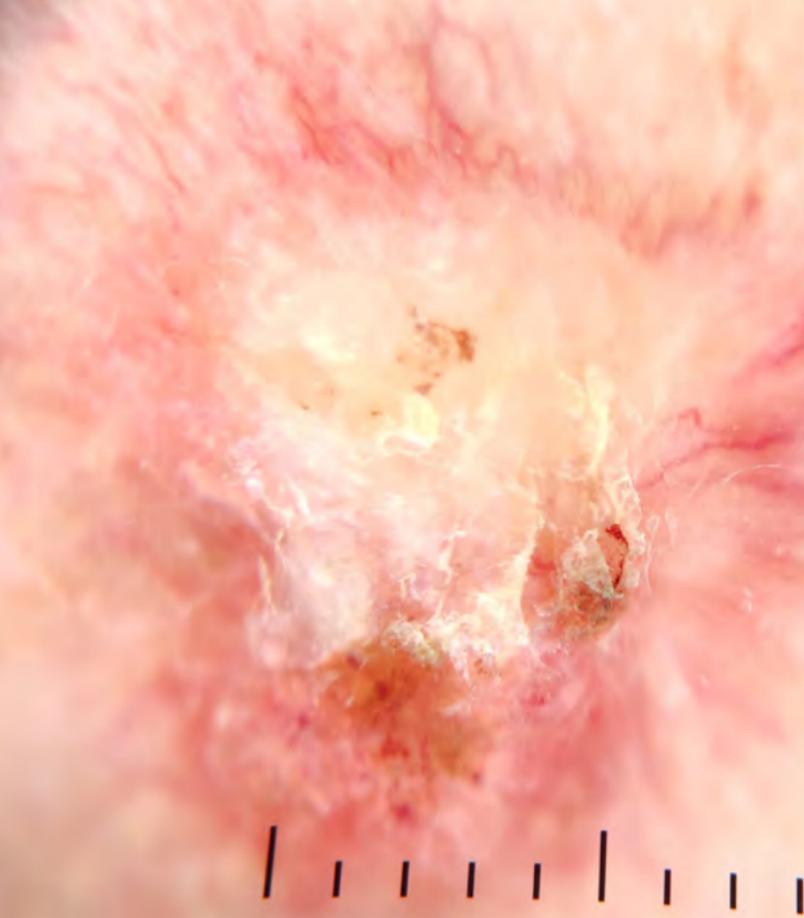


Figura 1.

Pápula rojiza con collarete descamativo.





Figura 2.

Dermatoscopia x10: Áreas blancas y rojas sin estructura, erosiones y vasos lineales irregulares en periferia.



Bibliografía

1. Brenn T. Pleomorphic Dermal Neoplasms: A Review.
2. Miller K, Goodlad JR, Brenn T. Pleomorphic Dermal Sarcoma Adverse Histologic Features Predict Aggressive Behavior and Allow Distinction From Atypical Fibroxanthoma.
3. di Brizzi EV, Moscarella E, Piana S, Longo C, Franco R, Alfano R, et al. Clinical and dermoscopic features of pleomorphic dermal sarcoma. . 2019;60:e153–e154.
4. Moscarella E, Piana S, Specchio F, Kyrgidis A, Nazzaro G, Eliceche ML, et al. Dermoscopy features of atypical fibroxanthoma: A multicenter study of the International Dermoscopy Society. Australasian Journal of Dermatology. 2018;59:309–314.



34

Doctor ¿por qué me salen hematomas?

Héctor Perandones González

Víctor Onecha Vallejo

Rubén Linares Navarro

Pedro Sánchez Sambucety



Anamnesis

Mujer de 28 años, sin antecedentes médicos de interés, que acudió a dermatología por presentar lesiones eritematosas generalizadas, que comenzaron en las nalgas. A lo largo de 8 años las lesiones se volvieron palpables, más purpúricas y violáceas, especialmente en ambas extremidades inferiores. La paciente no refería prurito ni clínica sistémica.

Exploración física

Máculas eritematovioláceas y purpúricas distribuidas en las nalgas y la cara lateral de ambos muslos, que se extendían simétricamente a los codos, las rodillas, los tobillos, los pómulos y los párpados superiores (**figura 1**). No había afectación de mucosas ni se palpaban adenopatías.

Exploraciones complementarias

El hemograma, coagulación y bioquímica general no mostraron anomalías, con un nivel de lactato deshidrogenasa sérica normal. El estudio del perfil de autoinmunidad y las serologías incluyendo IgM antiviral de Epstein-Barr, HTLV I-II y VIH, fueron negativos. Las pruebas epicutáneas de las series estándar, fragancias y colorantes fueron negativas.

La paciente fue biopsiada en 8 ocasiones, hasta que en una lesión macular de la nalga, se observó epidermotropismo de linfocitos atípicos colonizando la capa basal, engrosamiento del colágeno en la dermis papilar y un infiltrado perivascular superficial y profundo de linfocitos atípicos junto con dilatación vascular (**figura 2a**). La inmunohistoquímica dio como resultado CD3+, CD4+ 40%, CD8+ 60%, CD2: 50%, CD5: 50%. CD7 menos del 10%.



El estudio de reacción en cadena de la polimerasa mostró monoclonalidad en el reordenamiento del gen TCR- γ . También se realizó una biopsia de una lesión purpúrica de la pierna, en la que destacaba un epidermotropismo más sutil, un infiltrado perivascular de linfocitos atípicos y un abundante depósito de hemosiderina con hemosiderófagos, demostrado mediante tinción de Pearls (**figura 2b**). Se demostró la misma monoclonalidad en el reordenamiento del gen TCR- γ que en las biopsias previas.

Diagnóstico

Micosis fungoide purpúrica (T2NOMOBO)¹.

Tratamiento

La paciente recibió tratamiento inicialmente con fototerapia UVB de banda estrecha con buena respuesta. Durante el tratamiento, se acentuaron las lesiones tipo púrpura en las extremidades inferiores, previamente a su resolución. Se realizaron 78 sesiones con una dosis acumulada de 64 J/cm².

En este momento, se cambió a fotoquimioterapia PUVA, recibiendo 62 sesiones con una dosis acumulada de 328,1 J/cm². Al finalizar el tratamiento se había logrado una resolución completa de las lesiones. La paciente recidivó y además se detectó un melanoma en la espalda, probablemente como resultado de la yatrogenia tras la fototerapia. Se decidió iniciar tratamiento en monoterapia con bexaroteno.



Evolución

Actualmente la paciente ha tenido un seguimiento de 18 meses tras el inicio de bexaroteno. Presenta persistencia de lesiones en nalgas y rodillas, con resolución de las del resto del cuerpo.

Comentario

La micosis fungoide purpúrica representa una variante clínico-patológica poco frecuente de micosis fungoide (MF) caracterizada por lesiones purpúricas clínicamente persistentes o insidiosas junto con características histológicas específicas como la extravasación de eritrocitos, el depósito de hemosiderina y los hemosiderófagos². Describimos también la acentuación de las lesiones purpúricas durante el tratamiento con ultravioleta B de banda estrecha y psoraleno ultravioleta A (PUVA).

Se ha descrito la progresión de las dermatosis purpúricas pigmentadas (DPP) a MF o, en raras ocasiones, la coexistencia de ambas entidades, así como errores diagnósticos entre ambas entidades. Algunos autores proponen un espectro continuo entre estas dos enfermedades³.

En nuestro caso, la biopsia de la lesión purpúrica presentaba hallazgos compatibles con capilaritis como la vasodilatación, la inflamación de las células endoteliales, el depósito de hemosiderina y un infiltrado linfocítico perivascular que podría llevar al diagnóstico de una DPP. La atipia linfocítica, junto con un reordenamiento monoclonal del gen TCR- y la evolución clínica favorecen el diagnóstico de MF. Sin embargo, las PPD también pueden ser monoclonales y en estos casos se ha demostrado la existencia de linfocitos atípicos⁴.





Figura 1.

Máculas eritematovioláceas con áreas purpúricas pigmentadas de distribución simétrica en extremidades inferiores.



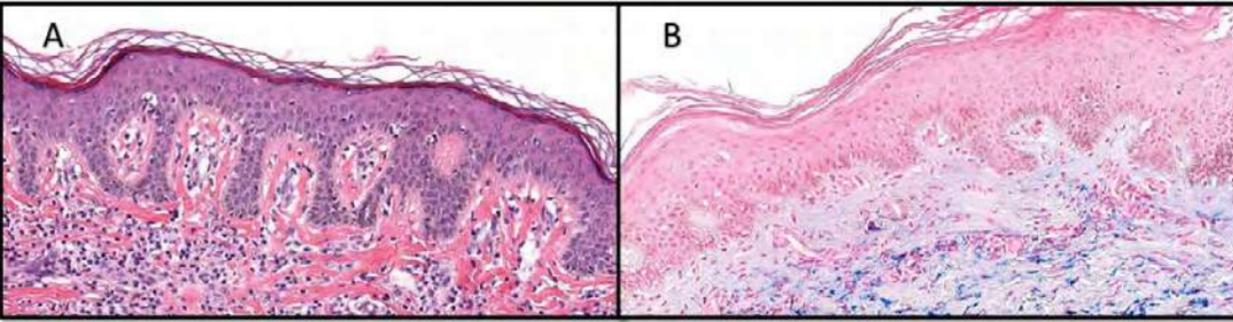


Figura 2.

A. Hematoxilina eosina x 200. Acanthisis psoriasiforme, epidermotropismo e infiltrado perivascular de linfocitos atípicos. B. La tinción de Perls demuestran abundantes depósitos de hemosiderina en la dermis.



Bibliografía

1. Brenn T. Pleomorphic Dermal Neoplasms: A Review.
2. Miller K, Goodlad JR, Brenn T. Pleomorphic Dermal Sarcoma Adverse Histologic Features Predict Aggressive Behavior and Allow Distinction From Atypical Fibroxanthoma.
3. di Brizzi EV, Moscarella E, Piana S, Longo C, Franco R, Alfano R, et al. Clinical and dermoscopic features of pleomorphic dermal sarcoma. . 2019;60:e153–e154.
4. Moscarella E, Piana S, Specchio F, Kyrgidis A, Nazzaro G, Eliceche ML, et al. Dermoscopy features of atypical fibroxanthoma: A multicenter study of the International Dermoscopy Society. Australasian Journal of Dermatology. 2018;59:309–314.



Vasculitis y paniculitis



Contenido

01. Un dolor de cabeza con ampollas	782
02. Dolor muscular y lesiones dianiformes con ampollas en miembros inferiores.....	791
03. Induración cutánea en un neonato. ¿Debemos preocuparnos?	801
04. Se palpaba la tragedia.....	809
05. Eritema indurado en la edad pediátrica: una rara entidad todavía vigente	816
06. Perniosis idiopática de los muslos	823



01

Un dolor de cabeza con ampollas

Daniel Vírseda González
María Córdoba García-Rayo
Noelia Medrano Martínez
Ana Pulido Pérez



Anamnesis

Mujer de 84 años, con antecedente de síndrome mielodisplásico de riesgo intermedio sin tratamiento hipometilante, y granuloma anular intersticial en muslos y rodillas, que comienza con lesiones localizadas en ambas regiones fronto-temporales desde hace cinco días. Comenta leves molestias sobre dichas lesiones, si bien niega prurito asociado. No ha presentado traumatismo reciente ni sintomatología extracutánea asociada. En el último control analítico solicitado por el servicio de Hematología destacan anemia y trombopenia de largo tiempo de evolución a causa del síndrome mielodisplásico, sin presentar otros hallazgos relevantes.

En las semanas posteriores, tras realizar curas con higiene local y ácido fusídico en crema, se objetiva la resolución completa de los hallazgos cutáneos descritos, destacando la aparición de cefalea hemicraneal izquierda, focalizada en región temporal. Niega fiebre o sensación distérmica, pérdida de peso, náuseas o vómitos, clínica visual, clínica neurológica, claudicación mandibular o síntomas sugestivos de polimialgia reumática.

Exploración física

En la primera valoración, se observa una ampolla en sien derecha de 21 mm de diámetro, con contenido seroso, y presencia de tenue eritema perilesional, sin edema asociado (**figura 1A**). En sien izquierda se aprecia una erosión de 22 mm de diámetro de fondo limpio, con tenue eritema y edema circundantes, sin presentar signos de sobreinfección (**figura 1B**).



En la consulta de revisión se observa reepitelización de ambas lesiones con ligero eritema residual. En ambas sienes se objetivan sendos cordones sólidos, dolorosos a la palpación que coinciden con la localización de las arterias temporales (**figura 2**).

El resto de la exploración física por aparatos, incluyendo la exploración neurológica y la exploración visual no presentan hallazgos patológicos.

Exploraciones complementarias

- Hemograma: destaca anemia (hemoglobina 11,8 g/dl) microcítica hipocroma, trombopenia (25.000/ μ l) y leucocitosis (12.500/ μ l) con neutrofilia (10.700/ μ l) y linfopenia (1.000/ μ l). Velocidad de sedimentación elevada (48 mm).
- Hemostasia: elevación de fibrinógeno (597 mg/dl) siendo el tiempo de protrombina y el tiempo parcial de tromboplastina activada normales.
- Bioquímica: perfil hepático, renal y lipídico sin alteraciones. Aldolasa levemente elevada (8,8 UI/l).
- Anticuerpos antinucleares, anti-DNA nativo, anti-citoplasma de neutrófilos, factor reumatoide negativos. Cuantificación de inmunoglobulinas en rango. Descenso de complemento C3 (69,4 mg/dl) y C4 (8,3 mg/dl).
- Serología VIH, VHB, VHC, sífilis negativas.



- Cultivo bacteriano de lesión: estéril.
- Ecografía de arterias temporales: presencia de signos altamente sugestivos de arteritis de células gigantes como signo del halo ecográfico y signo de la compresión positivo en ambas arterias temporales, así como estenosis y oclusión de la porción distal de las ramas frontal y parietal derechas, y frontal izquierda.
- Valoración oftalmológica: sin alteraciones en la valoración de la agudeza visual ni en el fondo de ojo.
- Tomografía computarizada craneal con contraste: hipodensidad parcheada sustancia blanca periventricular por microangiopatía isquémica moderada.

Diagnóstico

Arteritis de células gigantes con afectación exclusiva craneal.

Tratamiento

Ante la alta sospecha clínica de arteritis de células gigantes junto con la presencia de hallazgos ecográficos específicos se decide ingreso urgente de la paciente para administración inicialmente de pulsos de metilprednisolona durante 2 días, y a continuación de prednisona vía oral a dosis de 1 mg/kg/día; junto con profilaxis de osteoporosis con calcio, vitamina D y alendronato vía oral, así como trimetoprim-sulfametoxazol para prevenir neumonía por *Pneumocystis jirovecii*.



Evolución

La paciente presenta muy buena respuesta al tratamiento con prednisona, logrando una rápida resolución de la cefalea y una disminución progresiva de los parámetros analíticos de inflamación. Se realiza alta hospitalaria a los tres días, comenzando con un descenso lento de la corticoterapia a lo largo de nueve meses. No ha presentado hasta el momento complicaciones derivadas del tratamiento ni recaídas de la enfermedad durante la disminución de la dosis. Actualmente se encuentra con prednisona a dosis de 5 mg al día.

Comentario¹⁻⁵

La arteritis de células gigantes, según la Clasificación de Chapel Hill más reciente, es una vasculitis de grandes vasos que afecta a los troncos supraaórticos (sobre todo a ramas de las arterias carótidas como las arterias temporales, aunque puede afectar otros grandes vasos como la aorta y las arterias subclavias). Suele sospecharse en pacientes mayores de 50 años con síntomas como cefalea de reciente comienzo, sensibilidad en cuero cabelludo, claudicación mandibular, clínica visual aguda o polimialgia reumática.

Las manifestaciones mucocutáneas asociadas se deben principalmente a la isquemia y son infrecuentes, pero traducen un peor pronóstico de la enfermedad, sobre todo cuando existe necrosis. Destacan la presencia de eritema, púrpura, induración o ampollas en la piel de la zona temporal. En casos más avanzados se aprecian nódulos en cuero cabelludo, similares a la poliarteritis nodosa, que pueden llegar a necrosis y úlceras. La afectación de las arterias nutricias de la lengua y el labio puede dar necrosis y úlceras en dichas áreas.



Como manifestación de origen inflamatorio, si existe afectación extracraneal, se ha descrito la aparición de nódulos en piernas similares al eritema nodoso. Además, existen artículos que asocian la presencia de granuloma anular generalizado previo al diagnóstico de arteritis de células gigantes, aunque esta asociación está más cuestionada.





Figura 1.

A. Ampolla tensa de contenido seroso en región temporal derecha. **B.** Erosión cubierta parcialmente por costra en región temporal contralateral.





Figura 2.

Evolución clínica. Cordón doloroso palpable en el trayecto de la rama frontal de la arteria temporal superficial derecha (flechas negras).



Bibliografía

1. Sánchez Martín J. Skin necrosis in a patient with temporal arteritis. *Reumatol Clínica Engl Ed* 2011;7:198–9.
2. Wojczal J, Kozera G, Luchowski P, Neubauer-Geryk J. Advantages in diagnosis of giant cell arteritis by ultrasound. *Adv Dermatol Allergol* 2019;36:25–8.
3. Maz M, Chung SA, Abril A, et al. 2021 American College of Rheumatology/Vasculitis Foundation Guideline for the Management of Giant Cell Arteritis and Takayasu Arteritis. *Arthritis Care Res* 2021;73:1071–87.
4. Jennette JC, Falk RJ, Bacon PA, et al. 2012 Revised International Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides. *Arthritis Rheum* 2013;65:1–11.
5. Prieto-Peña D, Castañeda S, Atienza-Mateo B, Blanco R, González-Gay MÁ. A Review of the Dermatological Complications of Giant Cell Arteritis. *Clin Cosmet Investig Dermatol* 2021; 14:303–12.



02

Dolor muscular y lesiones dianiformes con ampollas en miembros inferiores

Judit Algarra Sahuquillo
José María Ramírez Conchas
María Luísa Santos e Silva Caldeira Marques
María Arteaga Henríquez



Anamnesis

Presentamos el caso de un varón de 45 años remitido a Dermatología desde el servicio de Urgencias al que acudió por mialgias y aparición de lesiones cutáneas en miembros inferiores. Como antecedentes personales, el paciente presentaba hipertensión arterial desde 2012, sin tratamiento actualmente; esclerosis múltiple desde 2013, en tratamiento con dimetil fumarato y con seguimiento por parte de neurología; asma bronquial, con patrón espirométrico obstructivo moderado desde 2019, bien controlado con montelukast e inhaladores combinados con corticoesteroides y agonistas beta-2 adrenérgicos; sinusitis de repetición y un nódulo pulmonar solitario en el lóbulo medio del pulmón derecho, de 5.7 mm, sin cambios desde el último TC en 2020.

El cuadro clínico por el que consultaba se inició hacía 10 días en forma de mialgias en muslos y gemelos y artralgias de ritmo inflamatorio en tobillos y rodillas, que cedían parcialmente con ibuprofeno. Tres días antes de acudir a Urgencias, le aparecieron de forma súbita múltiples lesiones cutáneas dianiformes, pruriginosas y levemente dolorosas al tacto, en la cara interna de ambos tobillos; junto con fiebre vespertina, de hasta 38 °C que no mejoraba con paracetamol. En la anamnesis dirigida, el paciente negaba ambiente infeccioso en su domicilio, no tenía animales domésticos ni había estado en contacto con animales de granja, tampoco había viajado. Sin embargo, declaró haber estado de excursión en la montaña 3 semanas antes del inicio de la clínica. No recordaba picaduras.

Exploración física

El paciente presentaba buen estado general y se encontraba afebril.



La auscultación cardiopulmonar y la palpación abdominal eran normales.

A nivel cutáneo, se observaban varias placas anulares de distribución lineal, con centro amarillento de aspecto residual y periferia eritematoviolácea, en la cara interna de ambos tobillos (**figuras 1 y 2**). La mayor medía 3 cm de diámetro. Algunas de ellas presentaban ampollas tensas en el centro, de contenido seroso. No se observaron lesiones a otros niveles.

En la exploración neurológica, la fuerza de los 4 miembros estaba conservada y no existían alteraciones en la marcha, pero presentaba hipoestesia en el dorso del pie derecho. La movilidad y la sensibilidad de los miembros superiores no estaban alteradas.

Exploraciones complementarias

Dada la historia clínica y las características de las lesiones cutáneas, se plantearon los siguientes diagnósticos diferenciales: eritema figurado tipo eritema anular centrífugo; lupus ampolloso; o menos probable eritema crónico migratorio por enfermedad de Lyme, dado que en esta región la incidencia de la enfermedad es baja.

Se solicitó una analítica con hemograma y bioquímica general, junto con un sedimento de orina, que no presentaron alteraciones salvo leucocitosis $15.530/\text{mm}^3$ con eosinofilia $5930/\text{mm}^3$.

Las serologías infecciosas, incluyendo VIH, VHB, VHC, CMV, sífilis, *Borrelia burgdorferi* y *Coxiella burnetti*, fueron también negativas.



Se tomó una biopsia cutánea con punch de 4 mm de una lesión sospechosa en el tobillo derecho para su estudio histológico con hematoxilina-eosina e inmunofluorescencia. Al microscopio, se observó en epidermis, una ampolla intraepidérmica y una vesícula con celularidad inflamatoria. En la dermis papilar existía edema y extravasación hemática. En dermis e hipodermis destacaba, además, la presencia de un intenso infiltrado inflamatorio perivascular e intersticial formado por linfocitos y abundantes eosinófilos. Las técnicas de inmunofluorescencia tampoco mostraron positividad para inmunoglobulinas IgG, IgM e IgA, ni para fibrina, ni C3. Todos estos datos sugerían como posible diagnóstico una reacción bullosa a picadura de artrópodos.

Pese a ello, se solicitó también analítica con marcadores de autoinmunidad: ANA, factor reumatoide, complemento C3 y C4, p-ANCA, y c-ANCA, arrojando positividad para p-ANCA (anti-MPO) 89.37UI/ml; con c-ANCA (anti-PR3) negativo. Las pruebas de imagen (radiografía de tórax y TC torácico) fueron normales, sin cambios en el tamaño del nódulo pulmonar solitario.

Diagnóstico

De acuerdo con la reciente actualización en los criterios diagnósticos del American College of Rheumatology/European Alliance of Associations for Rheumatology1 (Marzo 2022), el paciente cumplía 11 puntos (considerado diagnóstico con 6 o más puntos) para el diagnóstico de Granulomatosis Eosinofílica con Poliangeítis (GEPA) o síndrome de Churg-Strauss: $>1 \times 10^9$ eosinófilos (+5 puntos), enfermedad obstructiva de la vía aérea (+3p), inflamación extravascular predominantemente eosinofílica (+2p), mononeuritis múltiple no debida a radiculopatía (+1p).



Tratamiento

Las lesiones cutáneas se resolvieron a las 2 semanas del inicio del tratamiento corticoideo, pero, el paciente refería persistencia de las molestias musculares, que no le recordaban a los brotes previos de esclerosis múltiple. Presentaba dificultad para la deambulación y parestesias y acorchamiento en extremidad derecha, a nivel distal y lateral. Por este motivo, se decidió estudio electromiográfico (EMG) de los miembros afectados obteniendo como resultado una mononeuropatía múltiple de tipo axonal, asimétrica con afectación sensitiva en el nervio sural derecho, peroneal superficial derecho y motora en nervio peroneo derecho y tibial posterior derecho. Se realizó posteriormente una biopsia del nervio sural, sin alteraciones ni signos inflamatorios, y se solicitó RMN de cráneo y columna, observándose lesiones desmielinizantes en sustancia blanca supratentorial secundarias esclerosis múltiple, sin cambios respecto a las detectadas en los estudios previos.

Tras la sustitución de dimetilfumarato por ciclofosfamida, obtuvo mejoría de la clínica neurológica que se mantuvo tras inicio de azatioprina. Esta buena evolución permitió el descenso progresivo del tratamiento corticoesteroideo hasta la dosis actual de 2.5 mg/día, sin empeoramiento.

En la actualidad, el paciente únicamente presenta leve pérdida de la sensibilidad en la extremidad inferior derecha, que no le impide llevar a cabo un ritmo de vida normal.

Evolución

Las lesiones cutáneas se resolvieron a las 2 semanas del inicio del tratamiento corticoideo, pero, el paciente refería persistencia de las molestias musculares, que no le recordaban a los brotes previos de esclerosis múltiple.



Presentaba dificultad para la deambulaci3n y parestesias y acorchamiento en extremidad derecha, a nivel distal y lateral. Por este motivo, se decidi3 estudio electromiogr3fico (EMG) de los miembros afectados obteniendo como resultado una mononeuropatía múltiple de tipo axonal, asimétrica con afectaci3n sensitiva en el nervio sural derecho, peroneal superficial derecho y motora en nervio peroneo derecho y tibial posterior derecho. Se realiz3 posteriormente una biopsia del nervio sural, sin alteraciones ni signos inflamatorios, y se solicit3 RMN de cr3neo y columna, observándose lesiones desmielinizantes en sustancia blanca supratentorial secundarias esclerosis múltiple, sin cambios respecto a las detectadas en los estudios previos.

Tras la sustituci3n de dimetilfumarato por ciclofosfamida, obtuvo mejoría de la clínica neurol3gica que se mantuvo tras inicio de azatioprina. Esta buena evoluci3n permiti3 el descenso progresivo del tratamiento corticoesteroideo hasta la dosis actual de 2.5 mg/día, sin empeoramiento.

En la actualidad, el paciente únicamente presenta leve p3rdida de la sensibilidad en la extremidad inferior derecha, que no le impide llevar a cabo un ritmo de vida normal.

Comentario

GEPA es una vasculitis sistémica de pequeño y mediano vaso. Clínicamente, suele desarrollarse en tres fases sucesivas: sintomatología alérgica como rinitis o asma persistente durante años, seguido de eosinofilia periférica, infecciones del tracto respiratorio superior y síntomas gastrointestinales y finalmente aparici3n de vasculitis necrotizante y granulomas¹.



La afectación cutánea ocurre en un 40-75 % de los casos, típicamente durante la tercera fase; pero es el signo inicial solo en el 15 %². Se manifiesta generalmente en forma de púrpura palpable en miembros inferiores, a menudo con necrosis, aunque se han descrito placas infiltradas, nódulos subcutáneos o lívedo reticularis³. Nuestro caso presenta ciertas particularidades: las lesiones cutáneas en forma de placas anulares con ampollas a penas se han reportado en esta entidad^{4,5}. Estas, se corresponden histológicamente con edema y ampollas intraepidérmicas, probablemente secundarios a la gran cantidad de eosinófilos. Estos datos son sugestivos de reacción a picadura, pero, también, forman parte del espectro de hallazgos en GEPA^{6,7}. Las ampollas en GEPA son más frecuentes en casos ANCA-negativos⁴. Es importante considerar las lesiones ampollosas como posible manifestación cutánea de GEPA, especialmente en casos ANCA-negativos, y recordar que la biopsia puede no siempre presentar todas las características típicas.





Figura 1.

Placas anulares de distribución lineal, con periferia eritematoviolácea y centro amarillento en cara interna de tobillo derecho. Algunas de estas placas presentan ampollas de contenido seroso en la periferia.





Figura 2.

En cara interna de tobillo izquierdo, se observan placas eritematosas redondeadas de aspecto residual.



Bibliografía

1. Grayson PC, Ponte C, Suppiah R, Robson JC, Craven A, Judge A, et al. 2022 American College of Rheumatology/European Alliance of Associations for Rheumatology Classification Criteria for Eosinophilic Granulomatosis With Polyangiitis. *Arthritis Rheumatol* 2022;74(3):386-392.
2. Bosco L, Peroni A, Schena D, Colato C, Girolomoni G. Cutaneous manifestations of Churg-Strauss syndrome: report of two cases and review of the literature. *Clin Rheumatol* 2011;30:573-80.
3. Davis MD, Daoud MS, McEvoy MT, Su WP. Cutaneous manifestations of Churg-Strauss syndrome: a clinicopathologic correlation. *J Am Acad Dermatol* 1997; 37:199-203.
4. Sherman S, Gal N, Didkovsky E, Molad Y, Pavlovsky L, Hodak E. Eosinophilic Granulomatosis with Polyangiitis (Churg-Strauss) Relapsing as Bullous Eruption. *Acta Derm Venereol* 2017;97:406-407.
5. Ng WC, Chen YC, Su YL. Zosteriform bullous eruption in a patient with antinuclear cytoplasmic antibody-negative eosinophilic granulomatosis with polyangiitis. *Int J Dermatol* 2020;59(1):e6-e8.
6. deShazo RD, Feldaufer MF, Mihm MC, Goddard J. Bullous Reactions to Bedbugs Bites Reflect Cutaneous Vasculitis. *Am J Med* 2012;125(7):688-94.
7. Ratzinger G, Zankl J, Eisendle K, Zelger B. Eosinophilic leukocytoclastic vasculitis- a spectrum ranging from Well' syndrome to Churg-Strauss syndrome? *Eur J Dermatol* 2014;24(5):603-10.



03

Induración cutánea en un neonato. ¿Debemos preocuparnos?

Mar Luque Luna
Francesc Alamon-Reig
Javier Gil-Lianes
Daniel Morgado-Carrasco



Anamnesis

Nos consultan los padres de un recién nacido a término de 4 días de vida. No presentó complicaciones en el posparto y el embarazo fue completamente normal. Están preocupados porque el neonato presenta una 'mancha oscura' en el brazo izquierdo, de 24 horas de evolución. No ha presentado fiebre ni otra sintomatología.

Exploración física

A la exploración del paciente, nos encontramos ante un neonato con fototipo IV. Presenta las constantes vitales preservadas. Se observa una placa eritematomarróncea infiltrada a la palpación, de 2.5 cm de longitud y 1.2 cm de ancho en la cara externa del tercio medio del brazo izquierdo (**figura 1**).

Exploraciones complementarias

Analítica sanguínea: destacaba una hipercalcemia de 10.90 mg/dl. Hemograma y resto del perfil bioquímico sin alteraciones relevantes.

Ecografía cutánea + Doppler: se observó un aumento de la vascularización en el tejido subcutáneo correspondiente a la zona de la lesión (**figura 2**).

La ecografía cutánea se utiliza cada vez más en la evaluación no invasiva de las enfermedades cutáneas. Tiene un papel complementario a la exploración física en la evaluación de las lesiones de la piel.



Es la única técnica de imagen útil en la evaluación de lesiones cutáneas superficiales que tienen un tamaño demasiado pequeño para ser evaluadas en tomografía computarizada (TC) o resonancia magnética nuclear (RMN). Además, es una técnica no invasiva que permite evitar un gran número de biopsias, contribuyendo a la seguridad del paciente y siendo costo-eficiente para el gasto hospitalario¹⁻³. En este caso corroboró la presencia de una paniculitis, y evitó la realización de una biopsia cutánea.

Diagnóstico

Necrosis grasa del recién nacido

Los hallazgos clínicos (placa eritematosa levemente indurada en la parte proximal de una extremidad de un recién nacido) junto a las alteraciones ecográficas (alteración del tejido celular subcutáneo, con aumento de la vascularización) y de laboratorio (hipercalcemia) eran compatibles con una necrosis grasa del recién nacido.

Realizamos un diagnóstico diferencial de los trastornos cutáneos más frecuentes del recién nacido compatibles con la lesión que presentaba nuestro paciente^{4,5}.

- **Escleredema neonatal:** se da sobre todo en neonatos prematuros que presentan enfermedad multisistémica grave. La afectación de la piel es diseminada, con un color amarillento y un aspecto céreo, rígido y pálido. Se trata de una patología de curso grave, potencialmente mortal.
- **Nódulos subcutáneos** tras la interrupción brusca de la administración de corticoides sistémicos. Ni nuestro paciente ni su madre habían recibido medicamentos.



- **Lipogranulomatosis:** la lipogranulomatosis de Fabrer es una enfermedad congénita que afecta al metabolismo de los lípidos. La acumulación anormal de lípidos en los tejidos produce un fenotipo de niño con múltiples nódulos en la piel y en las articulaciones.
- **Rabdomiosarcoma:** concretamente es importante realizar el diagnóstico diferencial con el rabdomiosarcoma fusocelular esclerosante en el neonato. Se trata de un infrecuente tumor maligno derivado de células mesenquimales. Normalmente cursa como una tumoración palpable que puede estar presente desde el nacimiento. En la ecografía se objetivaría un nódulo bien delimitado de consistencia sólida y heterogénea.
- **Hemangioma infantil:** son los tumores más frecuentes en el lactante. Se trata de una tumoración benigna por proliferación de células endoteliales. La lesión se observa entre un 1 a 2.6% de los recién nacidos, aunque se puede manifestar en el período neonatal tardío. Son lesiones más frecuentes en niñas y en los prematuros.

Tratamiento

Dado que se trata de una entidad auto resolutive, no se indicó tratamiento específico. Se informó a los padres de la benignidad del cuadro.

Evolución

Realizamos vigilancia estrecha con controles semanales de la calcemia y de la clínica, resolviéndose la alteración analítica y la lesión en 2 semanas. Se ha seguido durante 6 meses persistiendo sin alteraciones.



Comentario

La necrosis grasa del recién nacido es una paniculitis infrecuente y autorresolutiva, de etiología desconocida. Normalmente afecta neonatos a término durante las primeras semanas de vida.

Ciertos factores como la asfixia perinatal, la aspiración de meconio o la hipotermia se han relacionado como factores de riesgo.

La hipercalcemia, aunque infrecuente, es la complicación más grave que pueden presentar los pacientes^{6,7}. Clínicamente, son nódulos o placas induradas con eritema o sin él producidos por isquemia, que genera una necrosis del panículo adiposo del recién nacido. Es más frecuente en las mejillas, nalgas, espalda, brazos o muslos. En el seguimiento de estos pacientes es importante realizar controles semanales de la calcemia, dado que si no se corrige puede conllevar complicaciones como insuficiencia renal e incluso paro cardíaco. Se aconseja realizar seguimiento al menos hasta 6 meses después de la resolución de las lesiones⁸.

Nos ha parecido interesante comentar este caso, dado que se trata de un cuadro benigno con alto componente emocional para los padres del neonato. Es fundamental tranquilizarlos⁹. La ecografía podría evitar la realización de pruebas invasivas en estos casos.





1

Figura 1.

Placa eritematomarronácea infiltrada a la palpación, de 2.5 cm de longitud y 1.2 cm de ancho en la cara externa del brazo izquierdo de un recién nacido.





Figura 2.

Ecografía cutánea. Aumento de la ecogenicidad del tejido celular subcutáneo, junto a un notorio incremento de la vascularización (Esaote MyLab, sonda de 15 MHz).



Bibliografía

1. Mandava A, Ravuri PR, Konathan R. High-resolution ultrasound imaging of cutaneous lesions. *Indian J Radiol Imaging*. 2013;23:269-77.
2. Halani S, Foster FS, Breslavets M, Shear NH. Ultrasound and Infrared-Based Imaging Modalities for Diagnosis and Management of Cutaneous Diseases. *Front Med (Lausanne)*. 2018;5:115.
3. Csány G, Gergely LH, Kiss N, Szalai K, Lőrincz K, Strobel L, et al. Preliminary Clinical Experience with a Novel Optical-Ultrasound Imaging Device on Various Skin Lesions. *Diagnostics (Basel)*. 2022;12:204.
4. Cohen B. Alteraciones de los tejidos subcutáneos. En: Eichenfield L, Frieden I, Esterly N. *Dermatología neonatal*. 2 ed. Barcelona: Elsevier, 2009:447-8.
5. Bayliss S, Colven R. Disorders of Subcutaneous Tissue in the Newborn. En: Harper J, Oranje A, Prose N. *Textbook of pediatric dermatology*. 3 ed. Hong Kong: Wiley-Blackwell, 2011:113-7.
6. López Hurtado D, Delgado ME, Ortega Díaz J, Solís Avaca M, Carmona Alvarado H, Cabello Durán C. Fat necrosis of the newborn. *Rev Chil Pediatr*. 2020;91:94-8.
7. Ricardo-Gonzalez RR, Lin JR, Mathes EF, McCalmont TH, Pincus LB. Neutrophil-rich subcutaneous fat necrosis of the newborn: A potential mimic of infection. *J Am Acad Dermatol*. 2016;75:177-185.e17.
8. Pardo R, Morán M, Álvarez C, Solís G. Hipercalcemia mantenida secundaria a necrosis grasa subcutánea. *Bol Pediatr* 2010; 50(211):28-32.
9. Dartiguelongue JB, Cafiero PJ. Communication in health care teams. *Arch Argent Pediatr*. 2021;119:e589-93.



04

Se palpaba la tragedia

Alicia Jiménez Antón
Irene Navarro Navarro
Gonzalo Gallo Pineda
Isabel Villegas Romero



Anamnesis

Mujer de 66 años, hipertensa y fumadora, acudió a urgencias por lesiones dolorosas de inicio en miembros inferiores y posterior progresión proximal junto con dolor abdominal y artralgias de una semana de evolución, sin respuesta a corticoides ni antihistamínicos orales. No refería haber iniciado nuevos fármacos.

Exploración física

A la exploración inicial se mostró afebril y estable hemodinámicamente, presentando pápulas purpúricas palpables que no blanqueaban a la digitopresión en zonas declives, algunas con necrosis central “en escarapela” y ampollas hemorrágicas en el tercio distal de extremidades inferiores (**figura 1**). El resto de la exploración por sistemas resultó normal.

Exploraciones complementarias

Se solicitó analítica completa incluyendo estudio de autoinmunidad y serologías, con resultado positivo para IgM Parvovirus B19 y sistemático de orina, que resultó normal. Se realizó biopsia cutánea para estudio histológico e inmunofluorescencia directa que mostró vasculitis leucocitoclástica y depósitos de IgA en las paredes vasculares (**figura 2**). Se solicitó una ecografía abdominal con hallazgos patológicos a nivel intestinal que no permitió descartar etiología neoplásica, pero un TAC-body confirmó la etiología inflamatoria del proceso.



Diagnóstico

El diagnóstico fue de vasculitis IgA del adulto.

Tratamiento

Se pautaron pulsos de 250 mg de metilprednisolona intravenosa al día durante 5 días.

Evolución

La paciente presentó respuesta cutánea parcial inicial, pero progresión digestiva con diarrea y rectorragia, por lo que se añadió inmunoglobulinas intravenosas (IgIV) y sulfasalazina, sin mejoría. Posteriormente se añadió rituximab, colchicina, metotrexato y se cambió sulfasalazina por dapsona sin respuesta. Finalmente, la paciente recibió una dosis única de ciclofosfamida. A pesar del tratamiento la paciente empeoró del cuadro digestivo y presentó una evolución fulminante con insuficiencia respiratoria global y síndrome hemofagocítico secundario, con pancitopenia y niveles elevados de CD25 soluble, que fue tratado en una unidad de cuidados intensivos con IgIV, dexametasona y tocilizumab con mejoría de reactantes de fase aguda, pero acabó falleciendo finalmente por hemorragia digestiva masiva.

Comentario

La vasculitis IgA (VIgA) es la forma más frecuente de vasculitis sistémica en niños siendo infrecuente en adultos.



Las manifestaciones típicas son púrpura palpable en zonas declives, artralgias y dolor abdominal¹. En adultos son más frecuentes las complicaciones gastrointestinales o la insuficiencia renal, las cuales marcan el pronóstico y la morbimortalidad^{2,3}. El síndrome hemofagocítico (SH) ocurre por una desregulación del sistema inmune ante diferentes causas que provoca un estado hiperinflamatorio sistémico. Entre los criterios diagnósticos de SH se encuentran hiperferritinemia e hipertrigliceridemia, hemofagocitosis, actividad disminuida de las células NK, pancitopenia y niveles elevados del CD25 soluble, como nuestro caso⁴. La ausencia de algún criterio no excluye el diagnóstico y ante la sospecha se debe instaurar tratamiento precoz con dexametasona, IgIV, ciclosporina, etopósido o tocilizumab⁵. El Parvovirus B19 se ha asociado a la VIgA e independientemente, como agente causal de síndrome hemofagocítico. Presentamos un caso excepcional de VIgA desencadenada por Parvovirus B19 que desarrolló un SH secundario con mala evolución a pesar de varias líneas de tratamientos inmunosupresores.





Figura 1.

Imagen clínica de pápulas purpúricas de predominio en zonas declives.



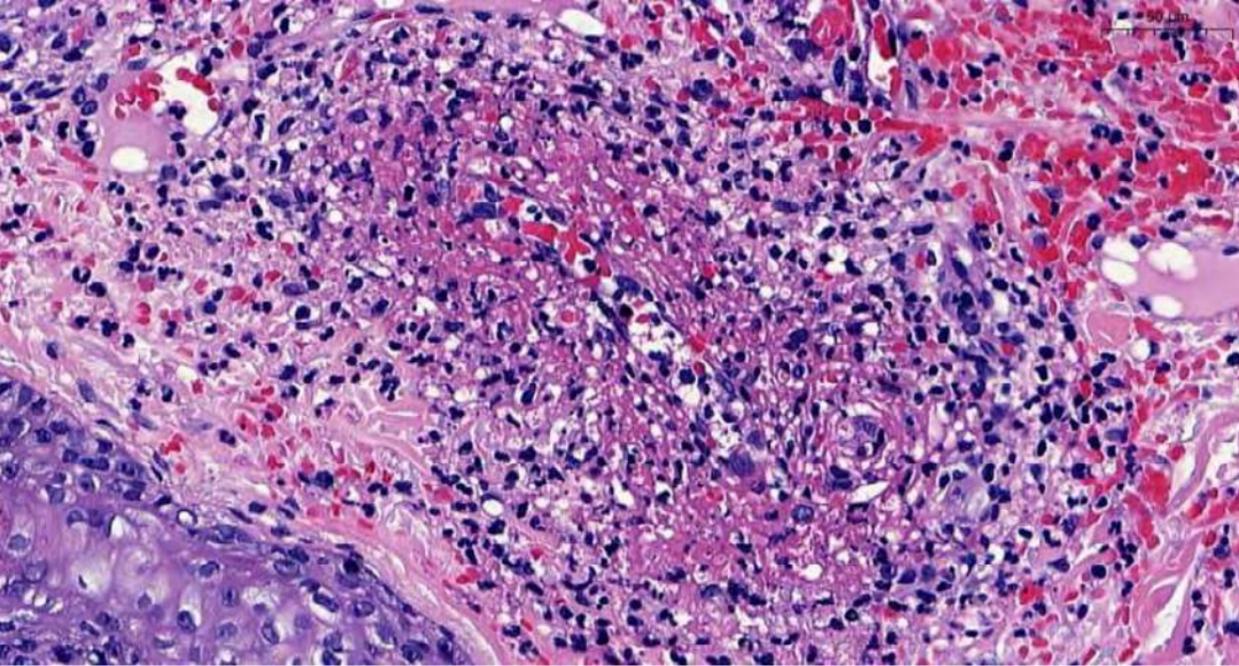


Figura 2.

Imagen histológica de vasculitis con tinción hematoxilina-eosina (40x). Se observa destrucción de la pared del vaso, necrosis fibrinoide y cariorrexis y cariólisis de neutrófilos.



Bibliografía

1. Kang, Y., Park, J., Ha, Y., Kang, M., Park, H., & Lee, S. et al. (2014). Differences in Clinical Manifestations and Outcomes between Adult and Child Patients with Henoch-Schönlein Purpura. *Journal Of Korean Medical Science*, 29(2), 198. <https://doi.org/10.3346/jkms.2014.29.2.198>
2. Pillebout, E., Thervet, E., Hill, G., Alberti, C., Vanhille, P., & Nochy, D. (2002). Henoch-Schönlein Purpura in Adults: Outcome and Prognostic Factors. *Journal Of The American Society Of Nephrology*, 13(5), 1271-1278. <https://doi.org/10.1097/O1.asn.0000013883.99976.22>
3. Blanco, R., Martínez-Taboada, V., Rodríguez-Valverde, V., García-Fuentes, M., & Gonzalez-Gay, M. (1997). Henoch-Schönlein purpura in adulthood and childhood. Two different expressions of the same syndrome. *Arthritis & Rheumatism*, 40(5), 859-864. <https://doi.org/10.1002/art.1780400513>
4. Henter, J., Horne, A., Aricó, M., Egeler, R., Filipovich, A., & Imashuku, S. et al. (2007). HLH-2004: Diagnostic and therapeutic guidelines for hemophagocytic lymphohistiocytosis. *Pediatric Blood & Cancer*, 48(2), 124-131. <https://doi.org/10.1002/pbc.21039>
5. La Rosée, P., Horne, A., Hines, M., von Bahr Greenwood, T., Machowicz, R., & Berliner, N. et al. (2019). Recommendations for the management of hemophagocytic lymphohistiocytosis in adults. *Blood*, 133(23), 2465-2477. <https://doi.org/10.1182/blood.2018894618>



05

Eritema indurado en la edad pediátrica: una rara entidad todavía vigente

Cecilia Buján Bonino
Noelia Moreiras Arias
Ana Varela Veiga



Anamnesis

Una niña de 9 años consulta por un síndrome nodular en extremidades inferiores de 2 meses de evolución. Como único antecedente de interés, había sido diagnosticada de infección tuberculosa latente mediante IGRA (*Interferon-Gamma Release Assays*) a los 2 meses de edad, en relación con ingreso por tuberculosis de su madre. En esa ocasión fue tratada con isoniacida durante 6 meses. En el momento de la asistencia la paciente no aquejaba otra clínica.

Exploración física

La exploración física evidenciaba máculas eritematovioláceas, algunas de ellas con morfología reticular, entremezcladas con nódulos eritematosos, en caras anterior y posterior de piernas.

Exploraciones complementarias

Las analíticas de sangre y orina, placa de tórax, determinaciones de autoanticuerpos y serologías no arrojaron datos de relevancia. La biopsia de las lesiones reveló infiltrado linfohistiocitario en tejido celular subcutáneo paraseptal con formación de ocasionales granulomas. La amplificación de ADN de *M. tuberculosis* fue positiva.

Diagnóstico

La combinación de hallazgos clínicos e histopatológicos, sumados a la demostración microbiológica molecular de implicación de *M. tuberculosis*, permiten establecer el diagnóstico de eritema indurado de Bazin (EIB).



Tratamiento

Se instaura de pauta clásica tratamiento antituberculoso (isoniacida, rifampicina, etambutol durante 6 meses, asociados a pirazinamida durante los 2 primeros meses del tratamiento).

Evolución

El tratamiento pautado logra la mejoría progresiva de las lesiones hasta su práctica resolución.

Comentario

La tuberculosis continúa constituyendo un importante problema de salud pública en nuestro medio. Se consideran dos tipos de tuberculosis cutánea: las lesiones atribuibles a actividad micobacteriana y las debidas a una reacción de hipersensibilidad a los antígenos de *M. tuberculosis* o tubercúlides¹. El EIB se trata de una tubercúlides que se manifiesta en forma de nódulos eritematovioláceos localizados preferentemente en cara posterior de miembros inferiores². Histopatológicamente, es una paniculitis lobar granulomatosa con vasculitis². Su diagnóstico se basa en la suma de las características clínicas e histológicas en el contexto de infección tuberculosa demostrada. La amplificación de ADN de *M. tuberculosis* mediante PCR, con una sensibilidad de entre el 25-75% según diferentes trabajos, apoya el diagnóstico en caso de ser positiva^{3,4}. El grupo epidemiológico más afectado por esta entidad son las mujeres adultas⁵. Se trata de una entidad infrecuente, excepcional en edad pediátrica^{5,6}.



Aun así, debemos mantener la sospecha clínica ante lesiones compatibles; ya que se benefician del tratamiento dirigido y pueden constituir la primera manifestación de una infección tuberculosa entre cuyas potenciales complicaciones se incluyen la afectación sistémica y la transmisión a terceros.





Figura 1.

Nódulos eritematosos sobre reticulado maculoso eritematovioláceo en cara posterior de piernas.



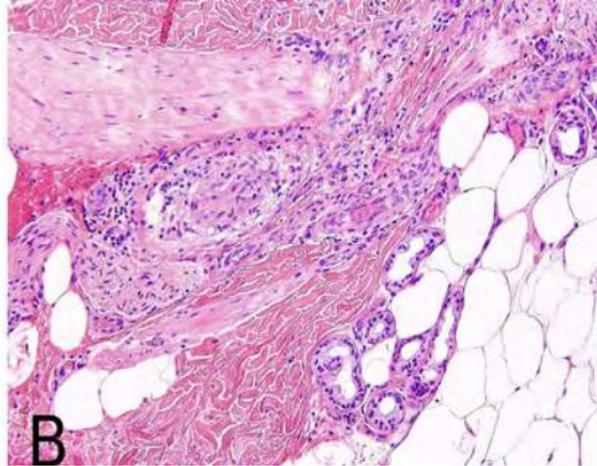
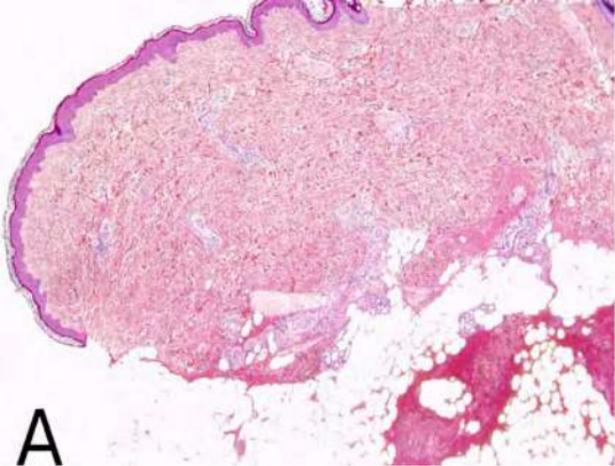


Figura 2.

En dermis reticular, extendiéndose focalmente hacia tejido celular subcutáneo fundamentalmente paraseptal, se evidencia infiltrado inflamatorio de tipo linfohistiocitario **(A)**, con formación de ocasionales granulomas no necrotizantes **(B)**. Se advierten ocasionales vasos con pared engrosada en unión de dermis profunda y tejido celular subcutáneo **(B)**.



Bibliografía

1. Bravo FG, Gotuzzo E. Cutaneous tuberculosis. *Clin Dermatol* 2007; 25: 173.
2. Patterson JW, Requena L. Panniculitis. En: Bologna JL, Schaffer JV, Cerroni L. *Dermatology*. 4º ed. Londres : Saunders; 2018. p.1733-57.
3. Schneider JW, Jordaan HF, Geiger DH, Victor T, Van Helden PD, Rossouw DJ. Erythema induratum of Bazin. A clinicopathological study of 20 cases and detection of *Mycobacterium tuberculosis* DNA in skin lesions by polymerase chain reaction. *Am J Dermatopathol* 1995; 17:350-6.
4. Baselga E, Margall N, Barnadas MA, Coll P, de Moragas JM. Detection of *Mycobacterium tuberculosis* DNA in lobular granulomatous panniculitis (erythema induratum-nodular vasculitis). *Arch Dermatol* 1997 Apr;133:457-62.
5. Segura S, Pujol RM, Trindade F, Requena L. Vasculitis in erythema induratum of Bazin: a histopathologic study of 101 biopsy specimens from 86 patients. *J Am Acad Dermatol* 2008; 59: 839-51.
6. Lighter J, Tse DB, Li Y, Borkowsky W. Erythema induratum of Bazin in a child: evidence for a cell-mediated hyper-response to *Mycobacterium tuberculosis*. *Pediatr Infect Dis J* 2009; 28 : 326-8.



06

Perniosis idiopática de los muslos

Nerea Manzanares Oliver
Helena Escolà Rodríguez
Ramon Maria Pujol



Anamnesis

Mujer de 29 años sin alergias medicamentosas conocidas, fumadora de 20 cigarrillos al día sin otros hábitos tóxicos. Como antecedentes patológicos destacaban intervenciones quirúrgicas de un teratoma quístico maduro en ovario izquierdo y de un quiste en ovario derecho. No presentaba otros antecedentes médicos de interés y no seguía ningún tratamiento de forma habitual.

Consultaba por cuadro clínico recurrente de 3 años de evolución que consistía en la aparición de placas eritematosas pruriginosas y ocasionalmente dolorosas de tamaño variable (1 a 5 cm de diámetro) en la cara lateral externa de ambos muslos y nalgas. Las lesiones solían aparecer durante los meses de invierno y regresar espontáneamente tras un periodo de 2-3 meses. A pesar de que la paciente residía habitualmente en una zona de clima de alta montaña, no relacionaba la aparición de las lesiones con una exposición al frío. La paciente no practicaba equitación ni otras actividades relacionadas. La aparición de las lesiones no se asociaba con fiebre, artralgias, fenómeno de Raynaud ni otra sintomatología sistémica.

Exploración física

A la exploración física presentaba múltiples pápulas y placas eritemato-violáceas de tamaño variable, frías al tacto, localizadas en cara lateral de ambos muslos y nalgas. Algunas de estas lesiones presentaban una morfología anular con centro cianótico. No se palpaban nódulos subcutáneos y tampoco se objetivaron lesiones en localizaciones acrales.



Exploraciones complementarias

Se realizó una biopsia punch de 6 mm de una de las lesiones del muslo objetivándose un denso infiltrado inflamatorio linfoide perivascular y perianexial en la dermis superficial y profunda, sin extenderse al tejido celular subcutáneo ni a la epidermis. Se evidenció la presencia de una vasculitis (venulitis) linfocítica con células linfoides en el interior de la pared de vasos de pequeño-mediano calibre. Una tinción de azul alcian evidenció un aumento de los depósitos de mucina en la dermis superficial y media. Se demostró asimismo la presencia de pequeños agregados de células CD123+ en el interior del infiltrado inflamatorio dérmico.

Se solicitó una analítica sanguínea incluyendo bioquímica sérica, hemograma y proteinograma sin hallarse alteraciones significativas. Se completó el estudio con autoanticuerpos (ANA, ANCA, anti-Ro, anti-La), factor reumatoide, complemento, crioglobulinas y serologías de sífilis, VIH, virus de la hepatitis B y C y rubeola. Todo ello resultó negativo.

Diagnóstico

Perniosis idiopática de los muslos (“perniosis tipo ecuestre”).

Tratamiento

Se informó a la paciente la necesidad de evitar el frío y se inició tratamiento con corticoides tópicos de alta potencia (propionato de clobetasol).



Evolución

A las pocas semanas de iniciar el tratamiento se produjo una resolución completa del cuadro clínico y se recomendó la necesidad de protección del frío en inviernos sucesivos.

Comentario¹⁻³

La perniosis de los muslos o perniosis tipo ecuestre es un proceso idiopático secundario a una lesión vascular subaguda en la dermis como consecuencia de una exposición al frío. Clínicamente se caracteriza por la aparición de placas o nódulos eritematosos dolorosos y/o pruriginosos en las caras laterales de ambos muslos durante los meses de invierno. Las lesiones suelen regresar espontáneamente. Histológicamente se observa un denso infiltrado linfoide dérmico perivascular en dermis superficial y profunda. Ocasionalmente puede mostrar hallazgos sugestivos de un lupus eritematoso. Inicialmente descrita como una “paniculitis al frío autoinvolutiva de los muslos”, posteriormente se evidenció que en muchos casos las lesiones se limitaban a la dermis y afectaban no sólo a mujeres obesas con pantalones ajustados que montaban a caballo, sino que se desarrollaban tras exposiciones al frío prolongadas o intermitentes. La perniosis de los muslos debe diferenciarse de la paniculitis aguda por frío en la que existe una afectación predominante del tejido celular subcutáneo (paniculitis lobulillar). Probablemente ambas entidades (junto con el lupus eritematoso perniónico) deberían incluirse dentro del espectro de las dermatosis inflamatorias idiopáticas inducidas por el frío.





Figura 1.

Placas eritemato-violáceas con centro cianótico localizadas en cara lateral de nalgas y muslos.



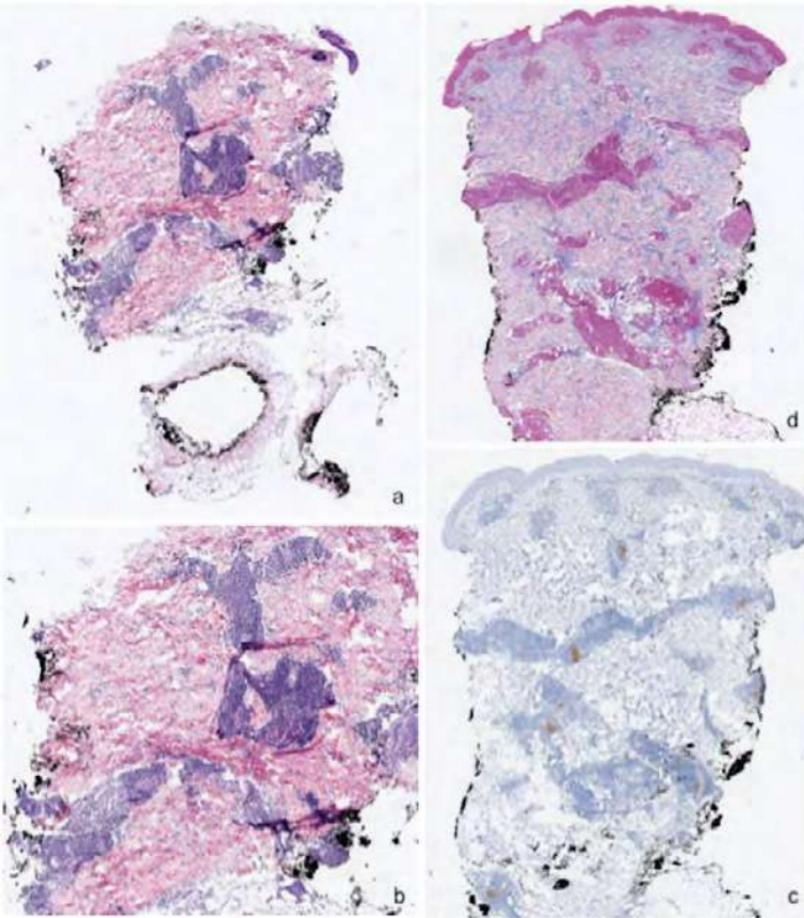


Figura 2.

a y b: dermatitis crónica superficial y profunda, de predominio linfo-histiocitario y de distribución perivascular y perianexial (H&E); **c:** Acúmulos focales de celularidad CD123+ en dermis (CD123); **d:** Aumento de mucina en dermis superficial y media (azul alcian).

Bibliografía

1. Ferrara G, Cerroni L. Cold-Associated Perniosis of the Thighs ("Equestrian-Type" Chilblain). *Am J Dermatopathol* 2016;38: 726-731.
2. Karkouche R, Bernigaud C, Fontugne J, Zehou O, Bellaud G, N'Diaye M, Cherif K, Wolkenstein P, Chosidow O, Ortonne N, Ingen-Housz-Oro S. Cold associated perniois of the thighs histopathologically mimicking lupus. Six observations. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2017;31:1029-1032.
3. West SE, McCalmont TH, North JP. Ice-pack dermatosis: a cold-induced dermatitis with similarities to cold panniculitis and perniois that histopathologically resembles lupus. *JAMA Dermatol.* 2013;149:1314-8.



Miscelánea



Contenido



Primer premio
del concurso

01. Tengo espinas en las manos y en los pies.....	834
02. Lesión eccematosa en el complejo areola-pezones, ¿reactiva o tumoral?	841
03. En mis tiempos estos nódulos no pasaban	848
04. Doctora, mi hija tiene dos tipos de pelo.....	855
05. Eccema parece, psoriasis no es.....	862
06. Unos anillos peculiares	869
07. ¡Mi paciente se está poniendo azul!	875
08. Un niño con unas ronchas un tanto peculiares	881
09. Ampollas en el postoperatorio inmediato	888
10. Nódulo umbilical en mujer joven en edad fértil.....	895
11. Una extraña asociación en la pandemia de COVID-19.....	900
12. ¿Una dermatitis atópica un poco particular?	905
13. Un mechón de cabello diferente en un niño de 3 años.....	912
14. Lesiones faciales granulomatosas: un amplio diagnóstico diferencial.....	919
15. Derivado por el peluquero	929



Contenido

16. Lesiones purpúricas generalizadas tras infección viral.....	936
17. “Primero se me cae el pelo y ahora me salen manchas. ¿Qué me está pasando?”	943
18. Placas anulares centrífugas en zona axilar.....	951
19. Pustulosis exantemática generalizada aguda por cloxacilina.....	957
20. “Doctor: ¡Como duele ese tubo!”	964
21. Placas eritematodescamativas faciales en varón con importante fotoexposición	970
22. Nos sobran criterios: el perfecto diagnóstico clínico	977
23. Arañazos en paciente oncológico	984
24. Necrobiosis lipoídica perforante.....	991
25. Úlceras genitales con desenlace fatal	998
26. Entidad esclerosante de inicio temprano.....	1007
27. Resolución de una lesión de larga data con tratamientos modernos	1014
28. Mácula pigmentada lineal fronto-lateral en paciente adulto	1020
29. Una placa axilar de años de evolución	1027
30. Duelo de titanes: test microbiológicos vs. dermatoscopia.....	1033
31. Simples xantelasmas..., ¿o hay más?	1040



Contenido

32. Neurofibromas de distribución segmentaria en mujer adulta.....	1047
33. -Mamá: "Doctora, a mi hijo se le ha puesto la piel rasposa..." -Doctora: "¿Como en rallador de nuez moscada?"	1054
34. Muñecas de porcelana	1061
35. Ríos de sangre	1068
36. Alopecia areata que no mejora con tratamiento	1076
37. "Hijo, es la primera vez que me siento en todo el día"	1083
38. Psoriasis grave, alcoholismo e infección tuberculosa latente: ¿cómo trataría usted?	1090
39. Pápula facial en varón de mediana edad, un reto diagnóstico y terapéutico	1096
40. Placas violáceas persistentes	1104
41. Lesiones dolorosas sobre una quemadura reciente	1111





Primer premio
del concurso

01

Tengo espinas en las manos y en los pies

Helena Escolà Rodríguez
Nerea Manzanares Olivier
Nasser Mohammad Porras





Anamnesis

Mujer de 54 años, sin alergias medicamentosas conocidas, fumadora de veinte cigarrillos al día y sin otros hábitos tóxicos de interés. Presenta antecedentes de nefrectomía derecha por angioliopoma renal, hipertensión arterial tratada con lisinopril, trastorno ansioso depresivo en tratamiento con paroxetina y lumbalgia por la que recibía tratamiento con gabapentina y tramadol.

La paciente consultaba por la aparición, desde hacía unos 2 meses, de múltiples pápulas queratósicas puntiformes asintomáticas distribuidas de forma salpicada en palmas y plantas que ocasionaban un tacto áspero de las manos los y pies. Las lesiones se habían desarrollado de forma progresiva sin ningún factor desencadenante claro. No había otros miembros de la familia con lesiones similares. Negaba presentar un trastorno de sudoración palmo plantar ni una posible exposición previa a arsénico. Asimismo, refería que las lesiones le ocasionaban un cierto complejo a la hora de dar la mano, motivo principal que le llevó a consultar.

Exploración física

La exploración física evidenciaba múltiples pápulas queratósicas de 1 a 2 milímetros de diámetro con unas características morfológicas de espículas filiformes, distribuidas por todas las superficies palmares y plantares. Con la exposición a la luz de Wood, las lesiones adquirirían una fluorescencia blanco-azulada puntiforme, dando lugar a un patrón característico en "estrellas bajo la luna".

No presentaba otras lesiones mucocutáneas, alteraciones ungueales, dentarias o foliculares asociadas. Tampoco se palpaban adenopatías.



Exploraciones complementarias

Se realizó una biopsia-punch de 4 mm de una lesión palmar objetivándose una hiperqueratosis focal con una columna bien delimitada de paraqueratosis que contactaba sobre una epidermis con una capa granulosa focalmente disminuida. No se detectó disqueratosis, degeneración vacuolar de la membrana basal ni otras alteraciones en la epidermis.

Se solicitó una analítica sanguínea incluyendo hemograma, recuento y fórmula, estudio básico de hemostasia, bioquímica estándar con reactantes de fase aguda y marcadores tumorales (CEA, CA 19.9, CA 125 y α -fetoproteína) sin objetivarse alteraciones significativas. Se realizó una radiografía de tórax y una ecografía abdominal en las que no se observaron alteraciones. Así mismo, se realizó un test de sangre oculta en heces y una mamografía, formando parte de los cribados habituales por edad, que fueron normales.

Diagnóstico

Con las características clínicas de las lesiones, su localización y los hallazgos histológicos, se estableció el diagnóstico de queratodermia espinulosa palmo-plantar adquirida.

Tratamiento

Tras establecerse el diagnóstico de queratodermia espinulosa palmo-plantar se informó a la paciente de las diferentes opciones terapéuticas y se inició tratamiento con retinoides tópicos (tretinoína 0.5 mg/g) una aplicación cada 12 horas durante un periodo de seis meses.



Evolución

A pesar de la normalidad de las distintas exploraciones complementarias, se aconsejó realizar controles periódicos. Tras tres meses de tratamiento, se observó una discreta mejoría de las lesiones, evidenciándose una reducción significativa de las mismas a los 6 meses.

Comentario¹⁻⁷

La queratodermia espinulosa palmo-plantar (QEPP) es un proceso poco frecuente de etiología desconocida caracterizado por la presencia de proyecciones queratósicas filiformes en las superficies palmo-plantares. Suele ser habitualmente asintomático u ocasionar discretas molestias. Histológicamente se caracteriza por la presencia de una hiperqueratosis focal con una columna central de paraqueratosis que contacta sobre una epidermis con el estrato granuloso disminuido o ausente, sin la presencia de disqueratosis. Se ha descrito una variante hereditaria de QEPP que suele ser benigna y aislada, y otra forma adquirida que se ha asociado con diferentes tipos de enfermedades sistémicas o neoplásicas. En estos casos, el diagnóstico de QEPP adquirida puede ser simultáneo o preceder al de la enfermedad asociada. A pesar de no cumplir criterios de una verdadera enfermedad paraneoplásica, se recomienda la práctica de exploraciones complementarias para descartar una neoplasia subyacente (según la edad y el sexo), así como controles clínicos periódicos. Se han propuesto distintas opciones terapéuticas incluyendo 5-fluorouracilo tópico, retinoides tópicos u orales o incluso la eliminación mecánica de las lesiones con una eficacia relativa.

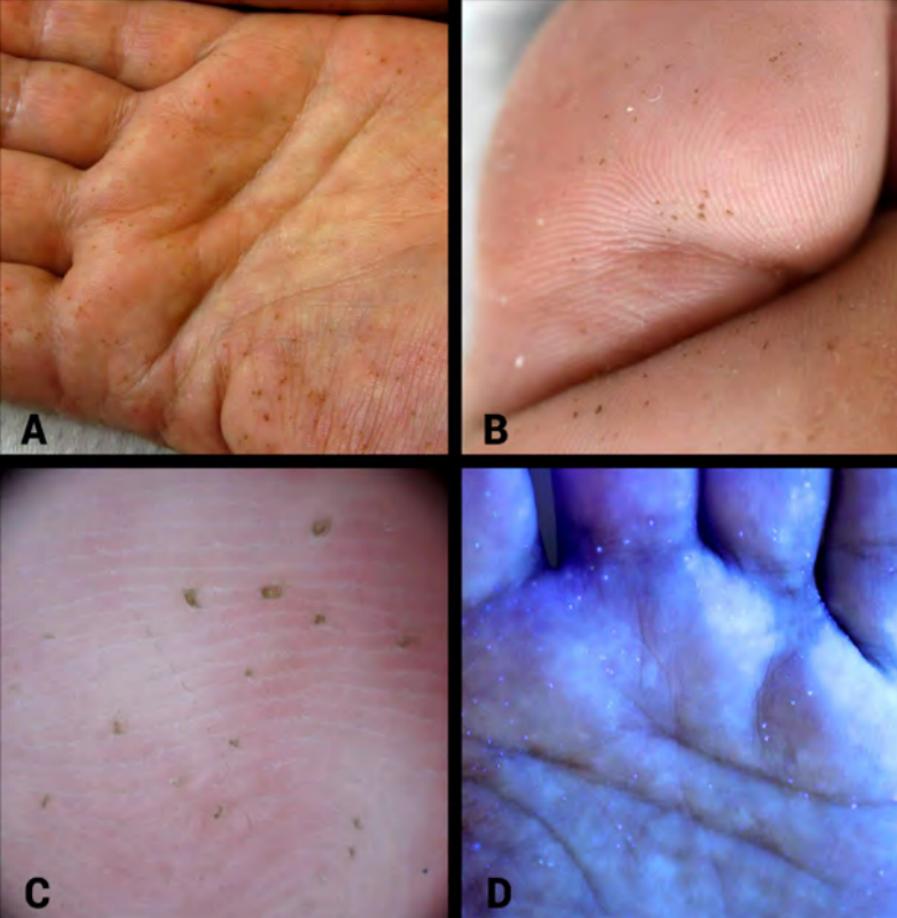


Figura 1.

(A) Pápulas queratósicas en forma de espículas de pequeño tamaño palmares. **(B)** Lesiones queratósicas puntiformes a nivel plantar y en el primer dedo del pie izquierdo **(C)** Detalle a mayor aumento de las lesiones queratósicas. **(D)** Examen con luz de Wood observándose fluorescencia blanco-azulada con un patrón en “estrellas bajo la luna”.

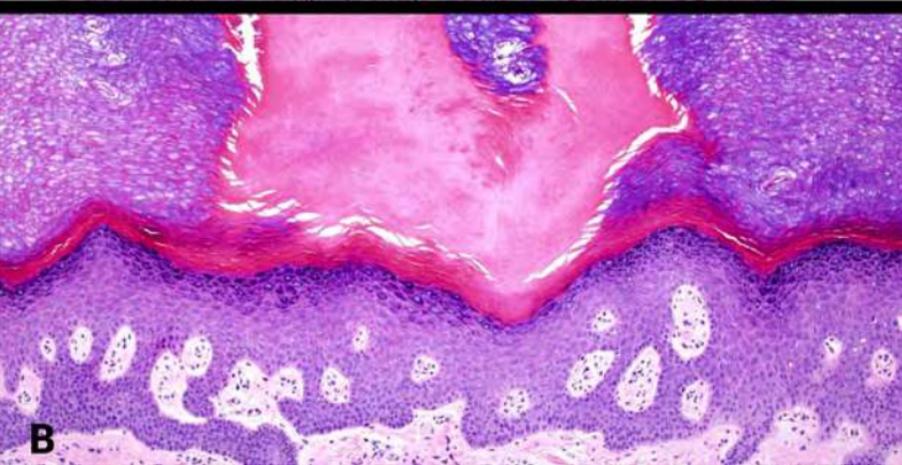
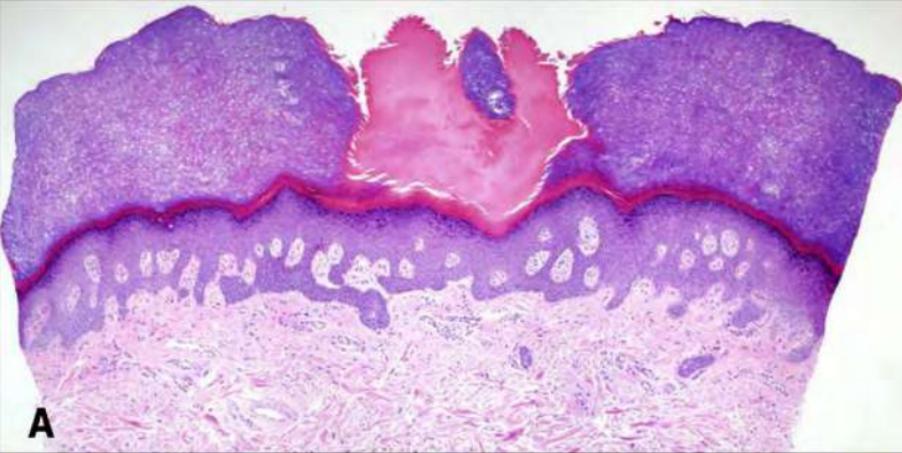


Figura 2.

Columna de paraqueratosis sobre una epidermis con una capa granulosa focalmente reducida. **(A)** Hematoxilina-eosina x30. **(B)** Hematoxilina-eosina x50.



Bibliografía

1. Torres G, Behshad R, Han A, et al. "I forgot to shave my hands": A case of spiny keratoderma. *J Am Acad Dermatol*. 2008;58(2):344-8. <https://doi.org/10.1016/j.jaad.2007.11.010>.
2. Bordel-Gómez M. Palmoplantar spiny keratoderma associated with chronic lymphoid leukaemia. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2008;22(12):1507-8. <https://doi.org/10.1111/j.1468-3083.2008.02684.x>
3. Corral M, Paret C, Iglesias M, et al. Spiny keratoderma. *Dermatol Online J*. 2020;26(9):13030/qt8j43s926.
4. Chee SN, Ge L, Agar N, Lowe P. Spiny keratoderma: case series and review. *Int J Dermatol*. 2017;56(9):915-919. <https://doi.org/10.1111/ijd.13680>
5. deAzevedo TP, Sodr e CT, Santangelo CL, et al. Spiny keratoderma: Report of three cases. *J Cosmet Dermatol*. 2020 Aug;19(8):2006-2010. <https://doi.org/10.1111/jocd.13248>
6. Grillo E, P rez-Garc a B, Gonz lez-Garc a C, et al. Spiky keratotic projections on the palms and fingers. Spiny keratoderma. *Dermatol Online J*. 2012;18(6):8.
7. Nagler A, Boyd KP, Patel RR, Lee HS. Spiny keratoderma. *Dermatol Online J*. 2013;19(12):20706.



02

Lesión eccematososa en el complejo areola-pezón, ¿reactiva o tumoral?

Manuel Ballesteros Redondo
Leopoldo Fernández Domper
Saray Porcar Saura
Ángeles Revert Fernández





Anamnesis

Presentamos 2 pacientes mujeres de 32 y 45 años, que consultaban por aparición de una lesión en la mama de más de 1 mes de evolución con prurito local. Referían exudación puntual, y no presentaban antecedentes familiares de cáncer de mama. Una de las pacientes era latinoamericana y la otra de origen español. Ambas padecían dermatitis atópica con lesiones esporádicas a otros niveles que controlaban con corticoides tópicos durante los brotes.

Exploración física

A la exploración física presentaban lesiones a modo de placas eritematodescamativas y de aspecto verrucoso con bordes bien definidos, localizándose a nivel de areola y pezón. Una de ellas presentaba leve exudación blanquecina en superficie mientras que en la paciente de fototipo IV la lesión era más descamativa (**figura 1**).

No se palpaban masas subyacentes y tampoco presentaban adenopatías axilares. En ese momento no presentaban lesiones cutáneas a otros niveles.

Exploraciones complementarias

- Ecografía y mamografía previas sin hallazgos de interés.
- Biopsia cutánea: la histología es característica, mostrando un área bien delimitada de hiperplasia epidérmica psoriasiforme, donde los queratinocitos presentan un citoplasma pálido. Existen hileras anchas y delgadas interpuestas, y una tendencia a la acantosis.



Además, se observa espongirosis, con exocitosis de eosinófilos, que pueden formar pequeños abscesos intraepidérmicos, y adelgazamiento de las superficies suprapapilares. La superficie muestra una escama paraqueratósica. La tinción con ácido peryódico de Schiff (PAS) confirma la presencia de glucógeno en las células pálidas. (Figura 2).

Diagnóstico

Dermatitis eccematosa del complejo areola-pezón (CAP) con patrón de acantoma de células claras o acantoma de células claras *like*.

Tratamiento

Al tratarse de un eccema con características histológicas especiales, se pautó tratamiento tópico con corticoides de mediana potencia y antibiótico, con resolución de las lesiones al mes de instauración.

Evolución

Las pacientes continúan sin lesiones a ese nivel y aplican cremas hidratantes para pieles atópicas, si bien una de ellas continúa con brotes leves de dermatitis a otros niveles.

Comentario

El acantoma de células claras fue descrito en 1962, como un tumor epidérmico benigno si bien actualmente algunos autores postulan que se trata de una hiperplasia reactiva a inflamación crónica. La histología es característica, mostrando un área bien delimitada de hiperplasia epidérmica psoriasiforme con queratinocitos de citoplasma pálido y exocitosis neutrofílica¹.

El ACC del complejo areola-pezones ha sido publicado en la literatura en menos de 20 pacientes, siendo en su mayoría mujeres jóvenes y asiáticas. Excepto un caso, se manifiestan como placas eccematosas y pruriginosas uni o bilaterales hasta en el 50% de los casos, que se localizan sobre la areola o pezón precisando realizar el diagnóstico diferencial con la enfermedad de Paget². En la histología es llamativo el infiltrado inflamatorio y la exocitosis a expensas de eosinófilos a diferencia del ACC clásico. Dada su asociación a la dermatitis atópica en el 25-43% de los casos, la presencia de eosinófilos en la histología, así como la curación con corticoides tópicos, los autores defienden que se trate de una enfermedad inflamatoria no neoplásica, proponiendo denominarla como dermatitis eccematosa del pezón/areola con patrón de ACC³.





Figura 1.

A) Placa eritematosa y papilomatosa con exudación blanquecina en superficie localizada en pezón y areola de mama derecha. B) Placa marronácea y descamativa de bordes peor delimitados que se localiza principalmente en areola de mama izquierda.



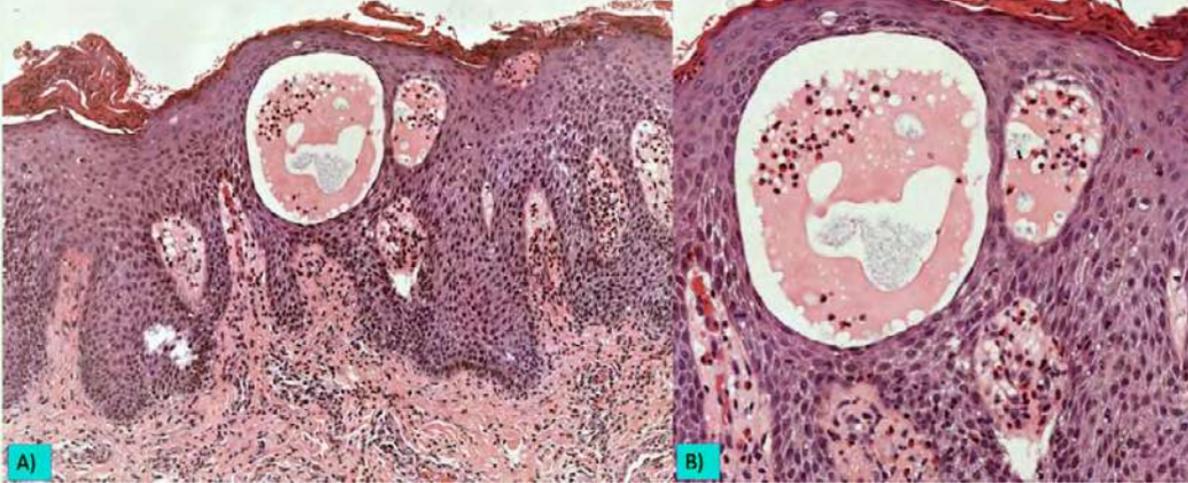


Figura 2.

A) (H-E, 10x) y B) (H-E, 20x).

Hiperplasia epidérmica psoriasiforme con queratinocitos de citoplasma pálido y exocitosis eosinofílica a diferencia del acantoma de células claras típico donde suele haber exocitosis neutrofílica.

Bibliografía

1. Kuo KL, Lo CS, Lee LY, Yang CH, Kuo TT. Clear cell acanthoma (CCA)-like lesions of the nipple/areola: A clinicopathological study of 12 cases supporting a nonneoplastic eczematous disease. *J Am Acad Dermatol*. 2019 Mar;80(3):749-755. doi:10.1016/j.jaad.2016.07.032
2. Hidalgo-García Y, Gonzálvo P, Mallo-García S, Fernández-Sánchez C. Clear Cell Acanthoma of the Areola and Nipple. *Actas Dermosifiliogr*. 2016 Nov;107(9):793-795. English, Spanish. doi:10.1016/j.ad.2016.04.008
3. Veiga RR, Barros RS, Santos JE, Abreu Junior JM, Bittencourt Mde J, Miranda MF. Clear cell acanthoma of the areola and nipple: clinical, histopathological, and immunohistochemical features of two Brazilian cases. *An Bras Dermatol*. 2013 Jan-Feb;88(1):84-9. doi:10.1590/s0365-05962013000100010



03

En mis tiempos estos nódulos no pasaban

Ana Carmona Olveira
Pedro Navarro Guillamón
Ana Medina Fernández
Enrique Herrera Acosta





Anamnesis

Varón de 14 años, sin antecedentes familiares ni personales de interés, derivado a nuestro servicio desde Traumatología por lesiones cutáneas en dorso de pie derecho y cara externa de tobillo derecho de unos 6 años de evolución que habían ido aumentando progresivamente de tamaño. Las lesiones no le provocaban ninguna sintomatología por lo que no había realizado ningún tratamiento. El paciente negaba traumatismos en dicha zona. No obstante, interrogando al paciente sobre sus hábitos posturales reconocía pasar, desde hace años, muchas horas jugando a videojuegos en una misma postura, que consistía en estar sentado en el suelo con las rodillas flexionadas, apoyando el peso de su cuerpo sobre sus pies, concretamente con el pie derecho en continuo contacto con el suelo (**figura 1**).

Exploración física

A la exploración, el paciente presentaba tres nódulos hiperqueratósicos, bien delimitados, de consistencia elástica, de 1.5 a 2.5 cm de diámetro mayor en dorso de pie derecho sobre la cabeza del primer metatarsiano, otro en región más proximal en la zona del astrágalo y el tercero en tobillo derecho en la región del maléolo externo. En el pie izquierdo el paciente no presentaba lesiones (**figura 2**).

Exploraciones complementarias

Ante este cuadro clínico, cuando el paciente fue valorado en primer lugar por Traumatología, y previo a ser valorado por nuestro servicio, se solicitó una ecografía del pie derecho para descartar afectación de planos profundos, que informaban de la siguiente manera:

- En la región dorsal del pie derecho se aprecian tres lesiones superficiales que corresponden a áreas de engrosamiento focal dermoepidérmico hipoecogénicas y homogéneas, la de mayor tamaño de 25 x 25 x 3 mm de tamaño. No se aprecia aumento de su vascularización ni afectación de planos profundos. Hallazgos compatibles con áreas de hiperqueratosis circunscrita/ callosidades.
- Debido a la edad del paciente y a la orientación clínica, no llevamos a cabo otras exploraciones complementarias, ya que, en general, en este tipo de patologías el diagnóstico es clínico.

Diagnóstico

Nódulos del orador.

Tratamiento

Recomendamos cambios en el hábito postural, con el objetivo de evitar la fricción constante sobre las zonas afectadas, así como el uso de almohadillas o cojines para intentar minimizar los roces en caso de no ser posible el cambio de postura al sentarse. Por otro lado, pautamos vaselina salicílica al 20%.

Evolución

A los 6 meses, las lesiones se mantenían estables, ya que el paciente reconoció no haber realizado cambios en sus hábitos posturales.



Comentario

El nódulo del orador se trata de una dermatosis inflamatoria crónica que está producida por un traumatismo prolongado a diferentes niveles (frente, rodillas o pies) en forma de fricción o presión continua en relación con la práctica de determinadas actividades, como por ejemplo el hábito de rezar en musulmanes, o en el caso de nuestro paciente, actividades lúdicas. Este estímulo físico continuo conduciría a un aumento de la producción de colágeno que llevaría a la formación de un nódulo. No obstante, además del estímulo físico, parecen influir factores constitucionales o genéticos ya que no todas las personas que presentan estos hábitos desarrollan este tipo de lesiones. Los describieron por primera vez Vollum y Azadeh en 1979 en la frente de pacientes mayores de mujeres y hombres musulmanes por el hábito de rezo¹ e English en 1984 en el dorso del pie². Aunque el diagnóstico es habitualmente clínico, en la histología de las lesiones pueden apreciarse grados variables de hiperqueratosis con ortoqueratosis compacta, así como hipergranulosis y escaso infiltrado inflamatorio, correspondiéndose con un liquen simple crónico³. El tratamiento se dirige a evitar la causa subyacente. Reconocer este tipo de lesiones es importante para realizar un correcto diagnóstico y evitar procedimientos diagnósticos innecesarios⁴.





Figura 1.

Postura habitual del paciente a diario jugando a videojuegos.





Figura 2.

Invaginación epidérmica ocupada por abundante material queratósico, adyacente a la misma se aprecia foco de eliminación transepidérmica de material dérmico degenerado (x10).



Bibliografía

1. Vollum DI, Azadeh B. Prayer nodules. *Clin Exp Dermatol*. 1979; 4(1):39-47.
2. English JSC, Fenton DA, Wilkinson JD. Prayer nodules. *Clin Exp Dermatol* 1984; 9:97-8.
3. Olivares M, Piqué E, Fariña MC, Escalonilla P, Martín L, Requena L. Nódulos de los oradores: una variante clínica peculiar de liquenificación. *Actas Dermosifiliogr* 1995; 86:517-21.
4. Fosse N, Rast AC, Kammermann A, Sonderegger J, Navarini A, Goldust M, Bradt O, Mueller SM. Pitfall prayer marks: Recognition and appropriate treatment: A case report and review of literature. *Dermatologic Therapy*. 2020;33:e13176.



04

Doctora, mi hija tiene dos tipos de pelo

Angela Navarro Gilabert
M Belén Cívico Ruíz
Juan Manuel Morón Ocaña
M Luisa Martínez Barranca





Anamnesis

Paciente mujer de 2 años de edad en seguimiento por Pediatría tras parto inducido en la semana 37 por CIR y oligoamnios. Presentaba retraso madurativo, sobre todo en el área psicomotriz y el lenguaje. Fue derivada a consultas de Dermatología por alopecia y onicomadesis desde los meses previos.

Exploración física

A nivel craneofacial se apreciaban rasgos dismórficos como: macrocefalia, hipertelorismo, frente amplia y abombada, pelo lanoso, ondulado y deslustrado con poca densidad a nivel occipital (**figura 1**), fisuras palpebrales horizontales, nariz pequeña, boca grande con labios finos, retrognatia y orejas de implantación baja. Presentaba hipotonía e hiperlaxitud moderada, con extremidades delgadas, pies anchos con despegamiento proximal ungueal y descamación. A nivel de genitales externos se observó hipoplasia. No se encontraron otros hallazgos a nivel cutáneo. Retraso madurativo a nivel neurológico, nula colaboración en consulta y dificultad para el lenguaje solo emitiendo sonidos.

Exploraciones complementarias

Se realizaron varias pruebas como: analítica general, ecografía y RMN cerebral, ecografía abdominal, EKG y ecocardiograma, estudio oftalmológico de fondo de ojo y radiografía de columna, sin hallazgos patológicos. En el tricograma del pelo de la zona occipital se observaron unos tallos con curvas que dan una imagen de serpiente sin fragilidad asociada (**figura 2**).



Tras valoración en consultas de Dismorfología, se detectó una microduplicación 1q21.1 de clase I (BP3-BP4, región distal) mediante microarray de oligonucleótidos. Se solicitó estudio de segregación familiar, aún pendiente.

Diagnóstico

Nevus de pelo lanoso asociado a dismorfología con retraso psicomotor por microduplicación 1q21.1 de clase I.

Tratamiento

Se instauraron emolientes y biotina oral, 5 mg diarios durante 3 meses. Inició terapia rehabilitadora de forma precoz y se incluyó en el programa de Atención Infantil Temprana para prevención y mejora de los trastornos neuropsicomotrices.

Evolución

Las lesiones ungueales mejoraron a los pocos meses. La alteración del cuero cabelludo se mantuvo estable. A nivel conductual ha tenido evolución favorable, pero persiste retraso psicomotor con ausencia de la marcha y lenguaje escaso.

Comentario

El nevus de pelo lanoso es una alteración poco frecuente que se caracteriza por una zona delimitada de pelo rizado o impeinable. Puede asociarse a otras manifestaciones cutáneas y/o sistémicas.^{1,2} Según Post¹ se divide en tres categorías, tipo 1: sin alteraciones del cuero cabelludo ni piel lampiña asociadas. Tipo 2: con nevus epidérmico verrucoso lineal asociado, el más frecuente. Tipo 3: adquirido, en adultos jóvenes con pelo corto, oscuro y rizado.

No se dispone de tratamiento efectivo, aunque con el paso del tiempo el pelo se torna menos impenable y rizado. La región cromosómica 1q21.1 se subdivide en proximal (BP2-BP3) y distal (BP3-BP4). Las microduplicaciones 1q21.1 son raras, con afectación de 3/10000 personas en la población general.³ Puede ser espontánea o heredada de forma autosómica dominante con un espectro fenotípico muy amplio y penetrancia incompleta, resultando un reto diagnóstico. Puede causar retraso psicomotor y del lenguaje, macrocefalia, trastornos del espectro autista (TEA), dismorfismo facial, alteraciones esqueléticas, entre otras;⁴⁻⁶ pero no hemos encontrado en la literatura asociación con pelo lanoso.





Figura 1.

Zona circunscrita a nivel occipital de pelo fino, ondulado e impeinable de aspecto lanoso, adyacente a zona de pelo de aspecto normal.





Figura 2.

Pelo fino con predominio de anagen, algunos con curvas que asemejan una serpiente.



Bibliografía

1. POST CF. Woolly hair nevus; report of a case. *AMA Arch Derm.* 1958;78(4):488-489. doi:10.1001/archderm.1958.01560100064010
2. Guiote-Domínguez M V., Vieira R, Duarte-Freitas J, Figueiredo A. Nevo de pelo lanoso en niña de cinco años. *Actas Dermosifiliogr.* 2005;1(7):477. doi: 10.1016/S0001-7310(05)73119-7
3. Gillentine MA, Lupo PJ, Stankiewicz P, Schaaf CP. An estimation of the prevalence of genomic disorders using chromosomal microarray data. *J Hum Genet.* 2018;63(7):795-801. doi:10.1038/s10038-018-0451-x
4. Rosenfeld JA, Traylor RN, Schaefer GB, et al. Proximal microdeletions and microduplications of 1q21.1 contribute to variable abnormal phenotypes. *Eur J Hum Genet.* 2012;20(7):754-761. doi:10.1038/ejhg.2012.6
5. Verhagen JM, de Leeuw N, Papatsonis DN, Grijseels EW, de Krijger RR, Wessels MW. Phenotypic Variability Associated with a Large Recurrent 1q21.1 Microduplication in a Three-Generation Family. *Mol Syndromol.* 2015;6(2):71-76. doi:10.1159/000431274
6. Mefford HC, Sharp AJ, Baker C, et al. Recurrent rearrangements of chromosome 1q21.1 and variable pediatric phenotypes. *N Engl J Med.* 2008;359(16):1685-1699. doi:10.1056/NEJMoa0805384



05

Eccema parece, psoriasis no es

Lía Bejarano Antonio
David Revilla Nebreda
Daniel Rodríguez Baeza
Mónica Roncero Riesco





Anamnesis

Mujer de 47 años en seguimiento en la consulta de dermatología por el diagnóstico de psoriasis en placas en 1993 con afectación articular. La paciente presenta antecedentes personales de HTA, hipotiroidismo, hiperprolactinemia, obesidad y dislipemia con tratamiento. Para el control de su patología dermatológica empleó diversos tratamientos: metotrexato, infliximab, leflunomida, adalimumab y apremilast. Se inicia tratamiento en 2020 con un ixekizumab con buen control de la clínica articular y cutánea. Tras meses en tratamiento la paciente consulta por presentar lesiones pruriginosas y exudativas en pliegues.

Exploración física

Exploración física: a nivel de los pliegues axilares, submamario, ombligo e ingles y en glúteos y abdomen se observan lesiones en forma de placas eritematovioláceas mal definidas, exudativas, sin descamación ni fisuración del pliegue. (Figura 1).

Exploraciones complementarias

Exploraciones complementarias: se lleva cabo biopsia cutánea de una de las lesiones al no asemejarse a su psoriasis de base, con hallazgos de dermatitis espongiiforme subaguda sobre cambios de tipo psoriasiforme, compatible con un cuadro eccematoso sobreañadido. (Figura 2).

Diagnóstico

Reacción ecematoide por anti-IL 17.

Tratamiento

Se realiza un tratamiento inicial mediante corticoides tópicos y antihistamínicos. Ante el mal control, se decide llevar cabo pauta descendente corta de corticoterapia vía oral.

Evolución

Dada la mala evolución, se decide realizar un cambio de terapia biológica a brodalumab. Debido al escaso resultado se decide suspender terapia anti-IL17, remitiendo las lesiones. En el momento actual la paciente se encuentra pendiente de iniciar terapia con otro biológico con diferente mecanismo de acción.

Comentario¹⁻⁶

La psoriasis es una enfermedad crónica, inflamatoria y frecuente con un importante impacto en la calidad de vida de los pacientes. Los tratamientos biológicos se dirigen selectivamente sobre componentes clave de la cascada inflamatoria; con esta especificidad se pretende lograr una reducción de los efectos secundarios y que estos sean mucho menores que los asociados a los tratamientos sistémicos clásicos. Determinados fármacos anti-IL 17 presentan limitaciones de uso por provocar reacciones paradójicas ecematoideas, presentándose según las series en hasta un 2.8 % de los pacientes que reciben estos tratamientos.



Esto podría explicarse por la sobreexpresión de la IL-17C al bloquear selectivamente la IL17A. La IL-17C cronifica y amplifica la inflamación de la piel a nivel local en diversas patologías cutáneas como la psoriasis o la dermatitis atópica. Hasta el 75% de los pacientes que presentan este tipo de reacciones tiene que discontinuar el tratamiento por esta razón. Se han descrito mejorías de estas reacciones al cambiar a brodalumab, ya que bloquea el receptor de la IL17, común para todas las isoformas de IL-17, y por tanto no provocaría la sobreexpresión de la IL-17C. En nuestro caso no resultó efectivo el cambio de tratamiento biológico a brodalumab, lo que abre un mundo de posibilidades a la investigación de nuevas estrategias para estos pacientes.



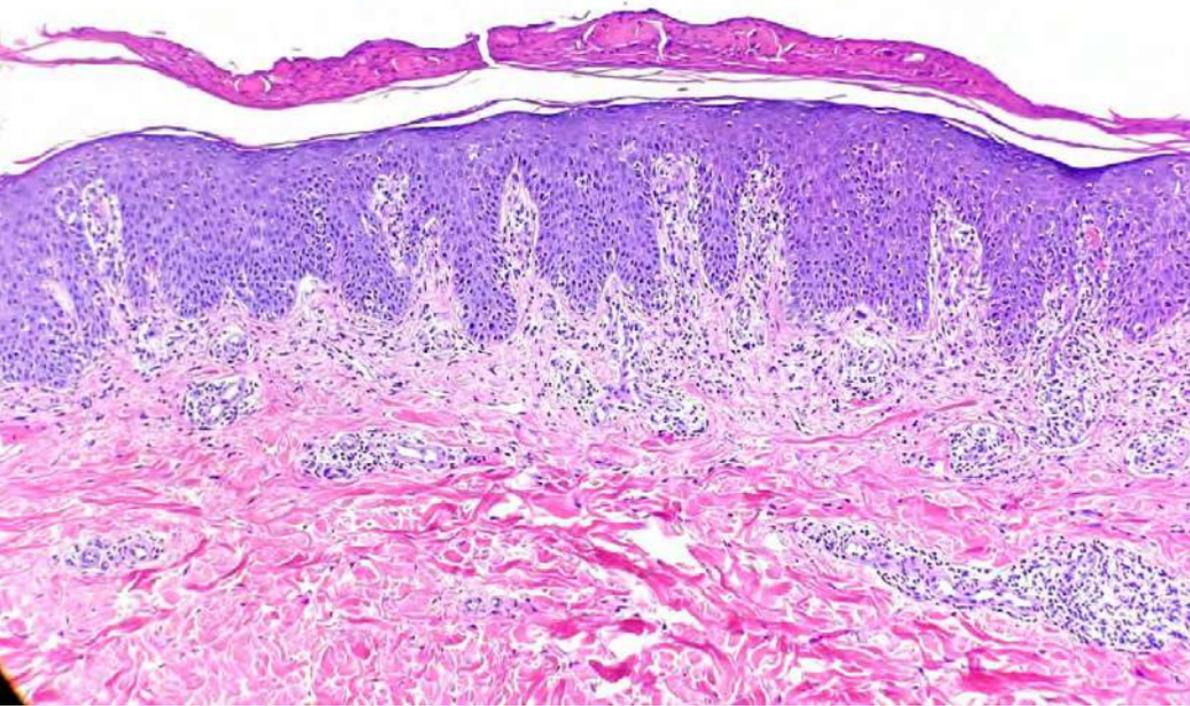


Figura 1.

Placas eritematovioláceas mal definidas, exudativas, sin descamación ni fisuración del pliegue.





Figura 2.

H-E. Epidermis con hiperplasia regular, paraqueratosis, con espongiosis, exoserosis y exocitosis de linfocitos. Imágenes puntuales de atrofia suprapapilar con hipogranulosis. Los hallazgos son compatibles con un cuadro eccematoso sobre cambios de tipo psoriasiforme.



Bibliografía

1. Caldarola et al. 2020. Clinical and histopathological charact of eczematous eruptions occurring with anti-IL17. Expert Opin Biol Ther. 2020;20(6):665-672.
2. Napolitano et al. 2019. Eczematous eruption during anti-IL17A treatment of psoriasis an emerging condition. British Journal of Dermatology. 2019;181(3):604-606.
3. Xing Lai et al. 2019. Morphologic Switch From Psoriasis form to Eczematous Dermatitis After Anti-IL-17 Therapy: A Case Series. JAMA Dermatol.
4. Galluzo et al. 2019. Spotlight on brodalumab in the treatment of plaque psoriasis: the evidence to date. This article was published in the following Dove Press journal: Clinical, Cosmetic and Investigational Dermatology.
5. Ryoko Kimura et al. 2020. Successful switching to brodalumab in a patient with severe psoriasis developing ixekizumab-induced eczema. European Journal of Dermatology 2020 (epub ahead of print).
6. Galluzo M. et al. 2021. Use of brodalumab for the treatment of chronic plaque psoriasis: a one-year real-life study in the Lazio region, Italy. Expert Opinion on Biological Therapy



06

Unos anillos peculiares

Sergio García González
Juan Monte Serrano
Pablo Villagrasa Boli
Ana Luisa Morales Moya





Anamnesis

Mujer de 54 años, sin alergias medicamentosas conocidas ni antecedentes médicos de interés, derivada a consultas de Dermatología por su médico de atención primaria por la presencia de pápulas de 2-3 mm, de borde sobreelevado más pigmentado, no pruriginosas, que respetan facies y manos. La paciente había sido tratada previamente con inhibidores de la calcineurina (IC) sin objetivarse una clara mejoría.

Exploración física

A la exploración física se observaron placas milimétricas de centro atrófico y borde sobreelevado, con pigmento periférico de distribución anular, dispersas por región dorsal, extremidades superiores e inferiores, sin evidenciarse eritema ni descamación de las lesiones (**figura 1A**).

Exploraciones complementarias

Se decide realizar biopsia de una de las lesiones para estudio anatomopatológico. En éste se observó hiperqueratosis con lamela corneide paraqueratósica y depresión epidérmica central, todo ello concordante con el diagnóstico de poroqueratosis (**figura 2**).

Diagnóstico

Los hallazgos clínicos de la paciente, junto con la correlación anatomopatológica de los mismos, nos orienta hacia el diagnóstico de Poroqueratosis Actínica Superficial Diseminada.



Tratamiento

Se inició tratamiento con fórmula magistral de simvastatina 2% + colesterol 2% C.S.P 200 miligramos, aplicado en brazo izquierdo, y manteniéndose como control el brazo derecho tratado con IC tópicos (**figura 1B**).

Evolución

A los dos meses se observó una clara mejoría de las lesiones en el brazo tratado con fórmula magistral frente al brazo tratado con IC, por lo que se decidió continuar tratamiento y controles posteriores, en los que ha podido objetivarse la mejoría de la paciente.

Comentario¹⁻⁴

Las poroqueratosis son dermatosis infrecuentes de origen desconocido, si bien se ha demostrado que en muchos casos existen mutaciones del gen de la Mevalonato Quinasa (MVK) en el cromosoma 12q24. Esta enzima participa en la vía de la síntesis del colesterol, que ofrece protección contra la muerte celular inducida por la luz UV.

Estas lesiones son consideradas precancerosas, existiendo un riesgo de entre el 75% y el 10% de malignizar a carcinoma de células escamosas o carcinoma basocelular.

Existen diversas opciones de tratamiento tópico incluyendo diclofenaco, 5-fluoracilo, imiquimod, análogo de la vitamina D y retinoides, así como terapia fotodinámica y láser, si bien se trata de una enfermedad crónica cuyas lesiones son persistentes, con poca efectividad de los tratamientos.

Recientemente se han llevado a cabo estudios de tratamiento tópico con simvastatina 2% / colesterol 2%, obteniendo mejoría del eritema y disminución de lesiones, lo cual concuerda con los resultados obtenidos en nuestra paciente.



Figura 1.

Iconografía de las lesiones:

(A) pápulas planas ovaladas de 2-3 mm de diámetro de color pardo con borde queratósico sobreelevado hiperpigmentado.

(B) Comparativa brazo derecho (control, X) sujeto a tratamiento con IC tópicos Vs brazo izquierdo (Y) en tratamiento con fórmula magistral de simvastatina 2% + colesterol 2% C.S.P., transcurridos dos meses de tratamiento.



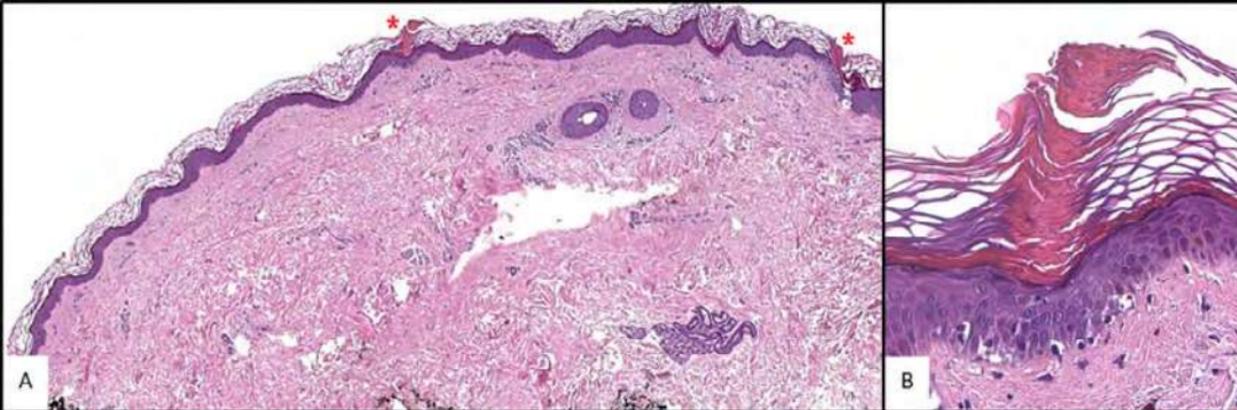


Figura 2.

(A) HE 2x: Imagen panorámica que muestra un fragmento cutáneo con queratosis ortoqueratósica, con dos zonas de paraqueratosis en columna marcadas como (*). **(B)** HE20x: Detalle de una lamela corneide, con leve invaginación del epitelio que muestra disminución de la capa granulosa, y cambios vasculares en el epitelio basal.



Bibliografía

1. Atzmony L, Lim YH, Hamilton C, Leventhal JS, Wagner A, Paller AS, Choate KA. Topical cholesterol/lovastatin for the treatment of porokeratosis: A pathogenesis-directed therapy. *J Am Acad Dermatol*. 2020 Jan;82(1):123-131. doi:10.1016/j.jaad.2019.08.043. Epub 2019 Aug 23. PMID: 31449901; PMCID: PMC7039698.
2. Le C, Bedocs PM. Disseminated Superficial Actinic Porokeratosis. 2021 Aug 11. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2021 Jan-. PMID: 29083728.
3. Skupsky H, Skupsky J, Goldenberg G. Disseminated superficial actinic porokeratosis: a treatment review. *J Dermatolog Treat*. 2012 Feb;23(1):52-6. doi:10.3109/09546634.2010.495381. Epub 2010 Oct 22. PMID: 20964569.
4. Jerjen R, Koh WL, Sinclair R. Effective treatment of disseminated superficial actinic porokeratosis using a novel topical cholesterol/simvastatin combination cream. *Australas J Dermatol*. 2021 Feb;62(1):93-94. doi:10.1111/ajd.13473. Epub 2020 Sep 27. PMID: 32981081



07

¡Mi paciente se está poniendo azul!

Laura Puebla Tornero
Néstor Segurado Tostón
Adolfo Alejandro Cabanillas Cabral
Concepción Román Curto





Anamnesis

Mujer de 75 años con diagnóstico reciente de carcinoma ductal in situ localizado en mama derecha, motivo por el que se programa para intervención quirúrgica mediante tumorectomía y biopsia selectiva de ganglio centinela (BSGC). Mientras la paciente está siendo intervenida, concretamente unos 20 minutos tras la inyección de azul de metileno, empleado como colorante para facilitar la detección del ganglio centinela, comienza a presentar lesiones cutáneas generalizadas de coloración azulada, manteniéndose hemodinámicamente estable y sin clínica sistémica a otros niveles. Tras objetivarse estas lesiones durante la cirugía se administra hidrocortisona, dexclorfeniramina y ranitidina por vía intravenosa y se realiza interconsulta al servicio de Dermatología.

Exploración física

La paciente presentaba lesiones cutáneas en forma de placas confluentes de aspecto urticarial, edematosas y de coloración azulada predominantemente en raíz de ambos miembros inferiores y región abdominal (**figura 1**), y de forma más salpicada en antebrazos y escote. No se objetivaban lesiones palmares ni en mucosa oral o conjuntival y las constantes vitales se encontraban dentro del rango de la normalidad.

Exploraciones complementarias

Se decidió mantener a la paciente en observación tras finalizar la intervención quirúrgica, y tras dos horas desde el inicio del cuadro fue reevaluada, objetivándose clara mejoría de las lesiones cutáneas, con desaparición de gran parte de estas, lo que confirmó la naturaleza evanescente de las lesiones.

Se recomendó derivación al servicio de Alergología para realizar estudio de hipersensibilidad, pero la paciente no acudió.



Diagnóstico

Dada la administración previa del colorante, la secuencia temporal y la evanescencia de las lesiones se llegó al diagnóstico clínico de urticaria azul aguda en probable contexto alérgico a azul de metileno.

Tratamiento

Se mantuvo a la paciente en observación durante varias horas y se realizó control de constantes para descartar desarrollo de sintomatología sistémica posterior. Asimismo, como tratamiento al alta, se indicó una pauta corta de corticoterapia sistémica con prednisona oral en dosis descendente durante 9 días asociada a antihistamínicos orales.

Evolución

La paciente presentó una evolución favorable, con desaparición completa del cuadro cutáneo en menos de 24 horas, sin aparición de clínica a otros niveles y con un postoperatorio completamente dentro de la normalidad, apoyando el diagnóstico de urticaria azul aguda Grado I.

Comentario¹⁻⁴

El término "urticaria azul" hace referencia a una forma rara de reacción de hipersensibilidad mediada por IgE al colorante azul, a menudo empleado para identificar durante la intervención quirúrgica el ganglio linfático conocido como centinela. La incidencia media de este tipo de reacciones es de 1,8% y se han descrito tres grados de gravedad: **Grado I**, caracterizado por lesiones urticariales azuladas y prurito; **Grado II**, si existe además hipotensión que no precisa tratamiento vasopresor,

y en ausencia de broncoespoasmo y laringoespasmo; y **Grado III**, que asocia shock cardiovascular con necesidad de drogas vasoactivas, suspensión de la cirugía y traslado inmediato a UVI. El manejo varía en función de estos grados de severidad, desde el tratamiento con corticoides y antihistamínicos en reacciones de grado I, hasta la necesidad de vasopresores y otras drogas para soporte vascular en el caso de reacciones de grado III. Es por ello por lo que resulta fundamental conocer este tipo de cuadros clínicos y saber identificarlos dado que en algunos casos pueden presentar un curso grave y acompañarse de efectos hemodinámicos importantes que requieran el empleo de fármacos vasoactivos.





Figura 1.

Placas edematosas confluentes con llamativa coloración azulada de predominio en raíz de ambos miembros inferiores y región abdominal.



Bibliografía

1. Marcius Vinícius M. Maranhão, Dyluzia Kelly Amaral da Nóbrega, Carlos Eduardo Caiado Anunciação, Barbara de Alcântara Brito Maia, Paulo Virgílio Dantas Mariano. Allergic reaction to patent blue dye in breast surgery - case report. *Rev Bras Anesthesiol.* 2016; 66 (4): 433-436.
2. Sadiq TS, Burns WW, Taber DJ, Damitz L, Olilla DW. Blue urticaria. A previously unreported adverse event associated with isosulfan blue. *Arch Surg.* 2001; 136: 1433-1435.
3. Mir-Bonafé J, Santos-Briz Á, Elena-Sorando E, Unamuno, P. Blue contact urticaria. *Dermatitis.* 2012; 23 (2): 97-98.



08

Un niño con unas ronchas un tanto peculiares

Aida Aramburu González

Ana Orbea Sopeña

Manuel Pascual Ares

María Rosario González Hermosa





Anamnesis

Se trata de un niño de 2 meses de edad, que vive con sus padres y hermano de dos años, todos ellos sanos. Es remitido a la consulta por presentar desde hacía tres días una erupción cutánea generalizada no pruriginosa. Se inició en la cara (mejilla derecha) y posteriormente fue afectando al resto de superficie corporal, incluido cuero cabelludo. Eran lesiones habonosas evanescentes, de tamaños variables y crecimiento centrífugo, que iban adquiriendo una morfología anular. El paciente no presentaba fiebre ni alteración del estado general. Los padres lo relacionaban con la vacunación en los días previos.

Exploración física

A la exploración física se objetivan varias placas anulares de bordes habonosos, con centro violáceo, que confluyen formando lesiones policíclicas. No son descamativas. Se distribuyen en la cabeza, el tronco y las extremidades (**figura 1**, **figura 2**). En la frente las lesiones palidecen en el centro. El resto de la exploración física es normal.

Exploraciones complementarias

- **Análítica general:** valores dentro de la normalidad, salvo los reflejados a continuación.

Proteínas: 5,6 g/dL [6,0 - 8,0]

Plaquetas: $487 \cdot 10^3/\mu\text{L}$ [135 - 450]

Monocitos: $1,35 \cdot 10^3/\mu\text{L}$ [0 - 0,8]

Eosinófilos: 6% [0 - 5] / $0,64 \cdot 10^3/\mu\text{L}$ [0 - 0,5]

- **IgE:** valores dentro de la normalidad.
- **ANA:** negativos.

Diagnóstico

Urticaria multiforme.

Tratamiento

Dada la escasa sintomatología se decide abstención terapéutica con control evolutivo al de pocos días.

Evolución

Trascurridos 6 días desde el inicio del cuadro clínico las lesiones remiten espontáneamente sin secuelas ni recurrencia posterior.



Comentario¹⁻⁸

La urticaria multiforme es una entidad benigna que afecta en la mayoría de los casos a los lactantes y los niños pequeños (entre los dos meses y los cuatro años). Es un subtipo de urticaria aguda que tiene un curso autolimitado, resolviéndose en 6 a 10 días sin dejar hiperpigmentación, pero que por el llamativo aspecto de las lesiones puede originar gran ansiedad a los padres. La etiología aún no está bien establecida, aunque en los escasos artículos publicados se relacionan con infecciones (bacterianas o virales), fármacos o vacunación. Se caracteriza por un comienzo agudo con lesiones anulares, policíclicas, con centro violáceo. Es precisamente la morfología tan llamativa la que nos obliga a realizar el diagnóstico diferencial con un grupo de dermatosis como son: el eritema anular de la infancia, el edema agudo hemorrágico del lactante, el eritema multiforme, la urticaria vasculitis, el lupus neonatal, la enfermedad del suero, la tiña corporal, el granuloma anular, etc. En lo que respecta al tratamiento, este suele ser sintomático. En algunas publicaciones se recomienda administrar antipiréticos si existe fiebre, suspender el fármaco sospechoso desencadenante y utilización de antihistamínicos orales. Los corticoides sistémicos se administrarán solo para los casos más graves. Es importante reconocer esta entidad para tranquilizar a los padres, evitar el ingreso hospitalario y la realización de pruebas diagnósticas innecesarias.





Figura 1.

Placas anulares y arciformes confluente con centro violáceo que engloban la parte alta de la espalda.





Figura 2.

En fosa iliaca y flanco derecho placas anulares y arciformes eritematosas, edematosas, no descamativas.



Bibliografía

1. Homme JL, Block JM. Acute hemorrhagic edema of infancy and common mimics. *Am J Emerg Med.* 2016;34(5):936.e3-6. <https://doi.org/10.1016/j.ajem.2015.09.030>
2. Sempau L, Martín-Sáez E, Gutiérrez-Rodríguez C, Gutiérrez-Ortega MC. Urticaria multiforme: A report of 5 cases and a review of the literature. *Actas Dermosifiliogr.* 2016;107(1):e1-5. English, Spanish. <https://doi.org/10.1016/j.ad.2015.01.003>
3. Sánchez-Orta A, Albízuri-Prado F, Feito-Rodríguez M. Annular Lesions on the Head of an Infant. *Actas Dermosifiliogr.* 2016;107(4):337-8. English, Spanish. <https://doi.org/10.1016/j.ad.2015.03.025>
4. Siedner-Weintraub Y, Gross I, David A, Reif S, Molho-Pessach V. Paediatric Erythema Multiforme: Epidemiological, Clinical and Laboratory Characteristics. *Acta Derm Venereol.* 2017;97(4):489-92. <https://doi.org/10.2340/00015555-2569>
5. Samorano LP, Fernandez VV, Valente NY, Arnone M, Nico MM, Rivitti-Machado MC, et al. Urticaria multiforme: Two cases with histopathological findings. *Allergol Int.* 2017;66(1):154-5. <https://doi.org/10.1016/j.alit.2016.07.003>
6. Labé P, Ly A, Sin C, Nasser M, Chapelon-Fromont E, Ben Saïd P, et al. Erythema multiforme and Kawasaki disease associated with COVID-19 infection in children. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2020;34(10):e539-41. <https://doi.org/10.1111/jdv.16666>
7. Mendes CC, Pimenta R. Urticaria multiforme-like: a COVID-19 infection. *Pan Afr Med J.* 2020;37:286. <https://doi.org/10.11604/pamj.2020.37.286.26740>
8. Zawadka K, Ołdakowska A. Urticaria multiforme in a child with SARS-CoV-2 infection. *Dermatol Reports.* 2021;13(2):9159. <https://doi.org/10.4081/dr.2021.9159>



09

Ampollas en el postoperatorio inmediato

Inmaculada Balaguer Franch
Elisa Hernández de la Torre Ruiz
Clara Lacasta Plasín
Ana Pulido Pérez





Anamnesis

Paciente de 71 años con antecedentes destacados de hipotiroidismo, trastorno bipolar y espondiloartrosis lumbar, ingresado en Unidad de Reanimación tras reintervención de artrodesis D3-iliacos y osteotomía tricolumnar L1 para tratamiento de deformidad postquirúrgica consistente en cifosis de unión.

Nos avisan para valoración de lesiones ampollosas asintomáticas en ambos miembros superiores, predominantemente en el derecho, que han evidenciado en el primer día posterior a la intervención. Nos cuentan que le han ido apareciendo más ampollas a lo largo de la mañana, algunas de las cuales se han roto solas, con salida de contenido serohemático.

Exploración física

Afebril, hemodinámicamente estable (tiende a hipertensión). Consciente y parcialmente orientado, colaborador. Presenta ampollas tensas de contenido sero-hemático sobre base edematosa y superficie purpúrica, en ambas manos y brazo derecho (**figura 1**). No clínica dolorosa ni signos de hipoperfusión asociados. No clínica dolorosa ni signos de hipoperfusión asociados. Presenta también una ampolla tensa conjuntival en el ojo derecho y lesiones equimóticas. No afectación de mucosas oral ni genital. No afectación palmoplantar, de pliegues ni de otras localizaciones cutáneas. En región dorsal, herida quirúrgica cubierta por apósito.

Exploraciones complementarias

Se realiza toma de biopsia cutánea en el momento para estudio histopatológico y microbiológico; tanto el Gram como el Calcofluor fueron negativos, descartando infección bacteriana y fúngica agudas.



En la muestra de la histología, se objetiva un despegamiento dermo-epidérmico y edema dérmico, sin infiltrado inflamatorio, sugiriendo la existencia de cambios secundarios a isquemia tisular (**figura 2**); inmunofluorescencia directa negativa.

Por posterior disminución de la agudeza visual y oftalmoplejía del ojo derecho, se realiza una resonancia magnética que evidenció captación de nervio óptico y músculos extraoculares, de probable origen isquémico, compatibles con síndrome compartimental orbitario (**figura 2**).

Diagnóstico

Ampollas de origen mixto por sobrecarga hídrica y decúbito prono prolongado, junto con síndrome compartimental orbitario

Tratamiento

Por nuestra parte, se realizó tratamiento de soporte de las lesiones cutáneas con fomentos con sulfato de zinc 0.1%, dos veces al día. A continuación, ácido fusídico en crema y cobertura con Linitul.

No se realizó descompresión quirúrgica del ojo derecho por haber pasado excesivo tiempo desde el diagnóstico.

Evolución

El paciente presentó una evolución favorable de las lesiones cutáneas, con resolución de las mismas, sin afectación vascular de miembros superiores, pero finalmente perdió la visión del ojo afecto.

Comentario¹⁻⁴

Entre las principales complicaciones derivadas de la posición en decúbito prono de las cirugías espinales destacan la pérdida de visión y el síndrome compartimental de extremidades. En la región ocular, la disminución de la agudeza visual, oftalmoplejía y/o ptosis pueden ser secundarias a un mecanismo de aumento de presión en las estructuras periorbitarias que se traducen en un síndrome compartimental isquémico. Contribuyen la presión ejercida, el tiempo quirúrgico, los volúmenes de fluidoterapia infundidos y la anemia e hipotensión intraoperatorias. El síndrome compartimental se define como un aumento de la presión en el miembro afecto mayor que su presión de perfusión y su principal síntoma es el dolor desproporcionado, con casos de formación de ampollas. Entre las causas no traumáticas, encontramos los mecanismos de compresión celular derivados tanto de la posición prolongada como el acúmulo de gran volumen de fluido, que resultan finalmente en la isquemia y pérdida de la extremidad. En este caso, proponemos un mecanismo mixto de formación de ampollas.

En conclusión, las complicaciones derivadas de las cirugías en decúbito prono de larga duración pueden resultar en déficits y discapacidades permanentes en diferentes órganos, por lo que es importante su prevención y reconocimiento para buscar causas y proponer un manejo precoz adecuado del paciente.





Figura 1.

Ampollas tensas sero-hemáticas sobre base edematosa y superficie purpúrica, en ambas manos y brazo derecho.



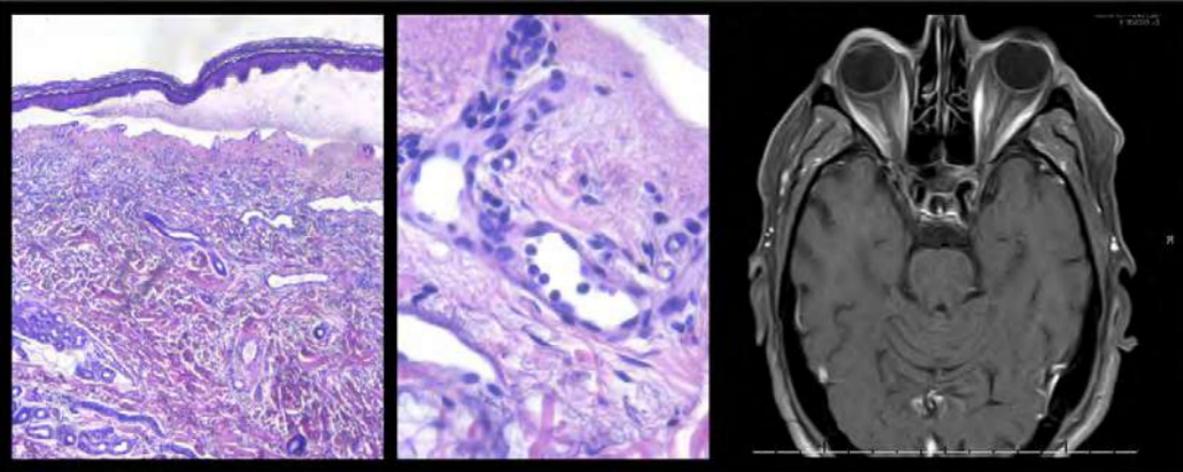


Figura 2.

Imágenes histopatológicas muestran toma cutánea con separación epidérmica completa y cambios leves y superficiales de probable origen isquémico, que sugiere en primer término corresponder con un origen traumático. No se han visto elementos inflamatorios acompañantes, trombos ni vasculitis. Imagen de RM muestra una proptosis ocular derecha con engrosamiento difuso del músculo recto medial ipsilateral y muy sutil del recto lateral. No se aprecian datos de sangrado, signos de isquemia u otras alteraciones valorables de significación.



Bibliografía

1. Melissa M. Kwee, Yik-Hong Ho, Warren M. Rozen. The Prone Position During Surgery and its Complications: A Systematic Review and Evidence-Based Guidelines. *Int Surg* 2015;100:292-303.
2. Michael F. Shriver, Michael P. Steinmetz. Lumbar spine surgery positioning complications: a systematic review. *Neurosurg Focus* 39 (4):E16, 2015.
3. Anthony Boniello, BS, Kushagra Verma, MD, MS, Kirk Dabney, MD. Delayed Abdominal Compartment Syndrome as a Complication of Spinal Surgery: Literature Review and Case Report. *Spine Deformity* 1 (2013) 464e467
4. Jung-Ah Lee, Yeon Soo Jeon, Yong Shin Kim. Acute compartment syndrome of the forearm and hand in a patient of spine surgery. *Korean J Anesthesiol* 2020 July 59(1): 53-55.



10

Nódulo umbilical en mujer joven en edad fértil

María Dolores Benedicto Maldonado

Sara Merino Molina

Carmen Tienza Fernández

Enrique Herrera Acosta





Anamnesis

Mujer de 27 años derivada desde atención primaria, sin antecedentes médicos ni quirúrgicos. Sin tratamiento habitual. Consultó por presentar tumoración umbilical dolorosa de unos seis meses de evolución que sangraba periódicamente coincidiendo con la menstruación. La paciente refería tener ciclos menstruales regulares. No presentaba otra clínica cutánea ni sistémica a otro nivel.

Exploración física

Se objetivó la presencia de un nódulo umbilical único de un cm de diámetro mayor, de color piel-violáceo, de consistencia elástica y bordes bien delimitados.

Exploraciones complementarias

En el examen dermatoscópico se observó ausencia de retículo sobre fondo violáceo uniforme. Se realizó toma de biopsia para filiar la lesión responsable con resultados sugestivos de endometriosis.

Diagnóstico

Endometriosis umbilical primaria.

Tratamiento

Ante la clínica de dolor y sangrado cíclico se decidió la intervención quirúrgica con exéresis radical del nódulo.

Evolución

La paciente hasta el momento actual no ha presentado recidiva de la lesión.

Comentario

La endometriosis se define como un proceso invasivo, no neoplásico que se produce por presencia de endometrio activo fuera de la cavidad endometrial¹. Es más frecuente en mujeres jóvenes en edad fértil y de raza blanca. Las localizaciones extragenitales y extrapelvianas son infrecuentes. La endometriosis umbilical puede ser primaria o secundaria más frecuentemente, sobre cicatrices de laparotomías o cesáreas². La clínica principal es una tumoración a nivel umbilical de color piel o azul- violáceo, bien definida y de consistencia sólida, que puede producir dolor, onfalitis de repetición y ocasionalmente sangrado coincidiendo con el ciclo menstrual³. El diagnóstico definitivo es histológico y el tratamiento de elección cuando es posible es quirúrgico⁴. La endometriosis es una patología infradiagnosticada, con importante repercusión en la calidad de vida⁵. Es importante pensar en endometriosis umbilical o nódulo de Villar, que, aunque poco frecuente, es la forma más frecuente de endometriosis cutánea, tratándose además de una forma fácilmente abordable quirúrgicamente.





Figura 1.
Nódulo umbilical
correspondiente a
endometriosis umbilical
primaria.



Bibliografía

1. Ferrero, A., et al. "Endometriosis extragenital". *Clinica e investigacion en ginecologia y obstetricia*, vol. 34, núm. 1, 2007, pp. 6-10, doi:10.1016/s0210-573x(07)74464-7
2. Arnáez de la Cruz, Marta, et al. "Umbilical endometriosis secondary to previous laparoscopic surgery". *Ginecol Obstet Mex*, 2019;87(9):600-604. <https://doi.org/10.24245/gom.v87i9.3319>
3. Vega-Castillo, J. J., et al. "Nódulo de Villar: Un Nódulo Umbilical de Buen Pronóstico". *Actas Dermo-Sifiliograficas*, vol. 112, núm. 2, 2021, p. 178, doi:10.1016/j.ad.2019.01.034
4. Bordel Gómez, M. T., et al. "Endometriosis cutánea umbilical espontánea". *Actas dermo-sifiliograficas*, vol. 97, núm. 10, 2006, pp. 666-668, doi:10.1016/s0001-7310(06)73491-3
5. Quintero, María Fernanda, et al. "Endometriosis: Aspectos Psicologicos". *Revista Chilena de Obstetricia y Ginecologia*, vol. 82, núm. 4, 2017, pp. 447-452, doi:10.4067/s0717-75262017000400447



11

Una extraña asociación en la pandemia de COVID-19

Patricia Burgos Blasco
Gerald Selda Enríquez
Ana Laura Melián Olivera
Bibiana Pérez García





Anamnesis

Niña de 5 años que consulta por lesiones palmares pruriginosas desencadenadas tras el contacto con agua, desapareciendo con el secado de las manos. El inicio de la sintomatología comenzó a los 5 días del diagnóstico de neumonía por COVID-19 con PCR positiva para SARS-CoV-2. Negaba consumo de fármacos previos al inicio de la clínica. No presentaba antecedentes de dermatitis atópica ni otros antecedentes de interés.

Exploración física

A la exploración física no se evidenciaron alteraciones palmares en primera instancia.

Exploraciones complementarias

Se realizó test de inmersión en agua durante 2 minutos, con aparición de prurito asociado a pápulas blanquecinas afectando principalmente a las eminencias tenar e hipotenar de forma bilateral, con mínima afectación de dedos (**figura 1**).

Diagnóstico

Con los cambios vistos tras el test de inmersión se diagnosticó de queratoderma acuagénica.

Tratamiento

Como tratamiento se pautaron medidas higiénicas evitando la exposición prolongada al agua en la medida de lo posible.

Evolución

Un mes después, en la revisión, se constató resolución completa de la clínica sin aparición de lesiones tras inmersión en agua.

Comentario¹⁻⁵

La queratodermia acuagénica es una enfermedad caracterizada por la aparición de pápulas blanquecinas en empedrado en las palmas tras la exposición al agua. Los hallazgos histopatológicos sugieren una posible disfunción de las glándulas sudoríparas como causa y los desencadenantes conocidos incluyen la fibrosis quística, la hiperhidrosis y los antiinflamatorios no esteroideos; todos los cuales alteran las concentraciones de iones a nivel sudoríparo.

Hasta ahora, los informes de queratodermia acuagénica durante la pandemia de COVID se han limitado a una asociación con una mayor frecuencia de lavado de manos. Esto no explica por sí solo la aparición *de novo* junto con el inicio de clínica COVID ni la resolución de la clínica cutánea tras la resolución del COVID de este caso. Estudios anatomopatológicos de pacientes con COVID-19 han descrito un infiltrado linfocítico periecrino junto con inmunohistoquímica positiva para SARS-CoV-2 en glándulas ecrinas. Esto sugiere un posible vínculo patogénico entre SARS-CoV-2 y la disfunción de las glándulas sudoríparas, que a su vez podría resultar en síntomas transitorios de queratodermia acuagénica durante el curso de la enfermedad.





Figura 1.

Pápulas blanquecinas en eminencias tenar e hipotenar en mano izquierda (A) y derecha (B), dando un aspecto en empedrado a las palmas.



Bibliografía

1. Luo DQ, Li Y, Huang YB, Wu LC, He DY. Aquagenic syringeal acrokeratoderma in an adult man: case report and review of the literature. *Clin Exp Dermatol.* 2009;34(8):e907-909. doi:10.1111/j.1365-2230.2009.03680.x
2. Tai Y, Fukumoto T, Oka M, Nishigori C. Frequent handwashing and disinfection: a potential new trigger for aquagenic wrinkling of the palms caused by COVID-19 outbreak. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2021;35(1):e9-e10. doi:10.1111/jdv.16906
3. Alay H, Bilen H. Aquagenic syringeal acrokeratoderma in an adolescent female with COVID-19. *Rev Soc Bras Med Trop.* 2021;54:e0152. doi:10.1590/0037-8682-0152-2021.
4. Sohier P, Matar S, Meritet JF, Laurent-Roussel S, Dupin N, Aractingi S. Histopathologic Features of Chilblainlike Lesions Developing in the Setting of the Coronavirus Disease 2019 (COVID-19) Pandemic. *Arch Pathol Lab Med.* 2021;145(2):137-144. doi:10.5858/arpa.2020-0613-SA
5. Torrelo A, Andina D, Santonja C, et al. Erythema multiforme-like lesions in children and COVID-19. *Pediatr Dermatol.* 2020;37(3):442-446. doi:10.1111/pde.14246



12

¿Una dermatitis atópica un poco particular?

Claudia Isabel Guerrero Ramírez

Sara Plata Clemente

Silvia Manso Córdoba

María Luisa Martínez Martínez





Anamnesis

Paciente varón, 70 años, con antecedentes personales de rinoconjuntivitis alérgica, infección crónica por VHB y gammapatía monoclonal IgG-k de significado incierto, acude por lesiones cutáneas pruriginosas de predominio en tronco de un año y medio de evolución, diagnosticadas en otro centro de Dermatitis atópica del adulto. No antecedentes de dermatitis atópica. No prurito en convivientes. Actualmente jubilado, hace labores de jardinería y agricultura. No tratamientos habituales en el momento de la anamnesis. Mejoría parcial con pauta de corticoides orales y tópicos y antihistamínicos, pero recaídas frecuentes cuando retirada de los mismos.

Exploración física

Pápulas cupuliformes en tronco posterior. 0.5 cm, algunas con umbilicación central. Xerosis y excoriaciones asociadas. No signo de Dennie-Morgan. No hiperlinealidad palmar. No dartos. No otros signos de atopia.

Exploraciones complementarias

Con la sospecha clínica de papulosis linfomatoide vs histiocitosis vs infiltración específica, se realizaron analítica y biopsia.

Analítica: Hemograma, bioquímica y coagulación normal. IgE 247. Proteinograma: componente monoclonal en gamma de 1200 mg/dl (IgG- Kappa)

Se realizaron dos biopsias punch 5 mm de dichas lesiones, resultando en acumulo focal de histiocitos en dermis reticular, junto a eosinófilos y abundante celularidad linfoide con formación de folículos linfoide con centro germinal.



Ocasionales células gigantes multinucleadas. inmunohistoquímica S100+, CD1a+, CD 68+ y CD 163+ y langerina negativo. Con dichos resultados, nos planteamos como diagnóstico diferencial la histiocitosis de células indeterminadas, por lo que pedimos Body-TC y Tc cerebral, visualizándose como único hallazgo micro-nódulos pulmonares.

Diagnóstico

Histiocitosis de células indeterminadas generalizadas

Tratamiento

Remitimos a S. de Hematología en su centro de referencia. Iniciamos PUVAterapia con mejoría de prurito y resolución de lesiones.

Evolución

Mejoría tras PUVAterapia.

Comentario¹⁻⁴

Las histiocitosis de células indeterminadas es un trastorno proliferativo histiocítico poco frecuente que presenta rasgos inmunofenotípicos de HCL y no-HCL. Existen dos variantes clínicas: generalizada y solitaria. La distribución típica de las lesiones es en tronco y extremidades, aunque también se han observado en los genitales y en la región cefálica.

Los pacientes pueden experimentar una regresión parcial o completa de las lesiones, pero algunas muestran formas progresiva, con afectación mucosa, ósea y ocular. Se han diagnosticado algunos casos asociados a neoplasias malignas hematológicas. En la histopatología, suele apreciarse un infiltrado histiocítico monomorfo distribuido por dermis reticular, con positividad para S100 y CD1a, así como marcadores histiocíticos no- HCL típicos, como CD68, CD 163 y HAM56. Sin embargo, no expresan langerina (CD207). Normalmente este cuadro no requiere tratamiento. Si existen lesiones cutáneas extensas (>50 % SCT) desfigurantes, sin tendencia a la autorresolución y persistencia mayor de 6 meses, el tratamiento de elección es la quimioterapia





Figura 1.

Pápulas cupuliformes en
región posterior de espalda.





Figura 2.

Pápulas cupuliformes en
región posterior de espalda.



Bibliografía

1. Bologna J, Schaffer J, Cerroni L, Callen J, Cowen E, Hruza G et al. *Dermatology*. 8th ed. [Miejsce nieznane]: Elsevier; 2018.
2. Xu X, Bu W, Zong W, Sun J. Indeterminate cell histiocytosis: a case series and review of the literature. *European Journal of Dermatology*. 2017;27(5):559-561.
3. Randrianasolo M, Beylot-Barry M, Vergier B, Cipriano G, Jegou-Penouil M, Doutre M. Aggressive intermediate cell histiocytosis successfully treated by 2-chlorodeoxyadenosine. *Journal of the European Academy of Dermatology and Venereology*. 2008;22(9):1153-1156.
4. Caputo R, Marzano A, Passoni E, Bellinva M. Chemotherapeutic experience in indeterminate cell histiocytosis. *British Journal of Dermatology*. 2005;153(1):206-207.



13

Un mechón de cabello diferente en un niño de 3 años

José Sáez Padilla
María López-Pardo Rico
Manuel Ginarte Val





Anamnesis

Varón caucásico de 11 meses que acude a consulta del servicio de Dermatología por un parche de cabello de color diferente al resto del pelo.

El paciente no presenta ninguna otra enfermedad hasta el momento, presentado hitos del desarrollo infantil normales hasta el momento. No tiene alergias medicamentos conocidas y como único tratamiento toma vitamina D. No existen antecedentes familiares con procesos similares. La madre no refiere ingesta de tóxicos durante el embarazo, ni infecciones ni traumas, teniendo un adecuado control del embarazo.

Exploración física

El paciente presenta un adecuado desarrollo para su edad. Presenta en región occipital una zona de pelo más oscuro que el resto del cabello, sin observarse ninguna lesión en la piel subyacente (figura 1, figura 2). No existían diferencias entre el grosor y longitud del cabello entre ambas regiones. La exploración del resto del cuerpo no revela ningún dato relevante, no anomalías en la piel, uñas y dientes.

Exploraciones complementarias

Se realiza un examen dermatoscópico de la región afectada resultando similar a la de las zonas adyacentes con color de cabello más claro.

Diagnóstico

Heterocromía del cabello aislada.

Tratamiento

Se consensua con la familia revisiones anuales al servicio para la vigilancia de lesiones subyacentes a esa área de heterocromía.

Evolución

Desde su diagnóstico en 2019, el paciente ha acudido a consulta anualmente, persistiendo el área de cabello más oscuro que el resto del pelo, sin observarse lesiones subyacentes.

Comentario

El paciente presenta una Heterocromía del pelo siendo el resto de la exploración normal. La presencia de heterocromía en el cabello puede ser considerada como fisiológica si presenta una distribución simétrica. Mientras que distribuciones asimétricas pueden suponer un trastorno latente, entre los cuales pueden ser trastornos genéticos, deficiencias nutricionales (hierro, cobre, Vitamina B12), trastornos metabólicos (homocistinuria, fenilcetonuria)³, tóxicos, medicamentos, nevus melanocíticos, vitiligo, albinismo o poliosis¹⁴. La heterocromía del cabello puede ser clasificada como parcheada, segmental o difusa². La segmentada consiste en varias tonalidades de pelo dentro del mismo tallo, mientras que la difusa presenta una distribución esporádica de las dos tonalidades.



En este caso, pertenece a un caso de heterocromía parcheada, mayoritariamente debido a alteraciones genéticas. El mosaicismo pigmentario constituye un conjunto de enfermedades que combinan áreas más hipopigmentadas o hiperpigmentadas con la piel normal, normalmente siguiendo las líneas de Blaschko, producido por una alteración en los genes responsables de la pigmentación⁴.





Figura 1.

Parche heterocrómico de cabello mostrando una coloración más oscura respecto al resto del cabello localizado en región occipital izquierda en un niño varón de 3 años.





Figura 2.

Piel sana subyacente al parche heterocrómico de cabello en un niño de 3 años.



Bibliografía

1. Drew, C., Shin, L., McGowan, M., & Furukawa, B. (2022). Congenital red hair heterochromia in the background of blond scalp hair. *Pediatric dermatology*, 39(1), 139–140. <https://doi.org/10.1111/pde.14886>
2. Park, Y. J., Sohn, Y. B., Sohn, S., & Kim, Y. C. (2015). Isolated patchy heterochromia of the scalp hair. *European journal of dermatology: EJD*, 25(4), 342–343. <https://doi.org/10.1684/ejd.2015.2554>
3. Sahu P, Dayal S, Kaur R, Singh J. Isolated Patchy Heterochromia of the Scalp Hair: A Rare Entity with Literature Review. *Int J Trichology*. 2019;11(6):247-250. https://doi.10.4103/ijt.ijt_84_19
4. Restano, L., Barbareschi, M., Cambiaghi, S., Gelmetti, C., Ghislanzoni, M., & Caputo, R. (2001). Heterochromia of the scalp hair: A result of pigmentary mosaicism? *Journal of the American Academy of Dermatology*, 45(1), 136–139. <https://doi.10.1067/mjd.2001.113688>



14

Lesiones faciales granulomatosas: un amplio diagnóstico diferencial

Carlos Fabián Figueroa Martín
Laura Revenga Porcel
Luis Felipe Godoy Villalón
Zaida Hernández Hernández





Anamnesis

Varón de 28 años, raza blanca, sin alergias medicamentosas conocidas, fumador de 20 cigarros al día, panadero de profesión y con antecedentes de acné vulgar leve en la adolescencia. No presentaba antecedentes quirúrgicos, antecedentes familiares dermatológicos, viajes recientes a lugares exóticos ni tratamiento crónico.

Consultó por un cuadro de lesiones rojizas sobreelevadas en región facial, auricular y cervical, de tres meses de evolución e inicio abrupto. Las lesiones aumentaron de tamaño y número de forma progresiva, evolucionando a cicatrices deprimidas. En lesiones aisladas, localizadas en párpado superior e inferior derecho, barba y frente, presentó episodios intermitentes de inflamación, dolor y supuración. Recibió tratamiento con Adapaleno/Peróxido de Benzoilo en gel, sin mejoría.

No presentaba afectación palmoplantar, de zonas mucosas, intertriginosas, seborreicas, anejos ni enrojecimiento cutáneo súbito. A la anamnesis por órganos y sistemas no presentaba episodios febriles, afectación ocular, tos, disnea, dolor torácico, sudoración nocturna, síndrome constitucional, debilidad muscular, artralgias ni artritis.

Exploración física

En región facial (frente, mejillas, párpados y barba), pabellones auriculares y regiones laterales del cuello presentaba numerosas (>20) pápulas eritemato-parduzcas, de forma variable (redondeadas, elipsoidales e irregulares), de 0,3 a 0,9 cm de diámetro, no infiltradas, de superficie abollonada, algunas lisas y otras ásperas, cubiertas por escamas centrales en forma de láminas gruesas blanco-amarillentas adherentes.



En párpado inferior y superior derecho y vertiente nasal izquierda, la superficie de algunas pápulas estaba cubierta por un exudado purulento semisólido. Presentaban unos bordes netos, un contorno variable (regular e irregular), una consistencia firme y un aspecto global granulomatoso. **(figura 1. A-B).**

Asimismo, asociadas a las lesiones anteriores, presentaba numerosas (>30) cicatrices milimétricas, atróficas, no infiltradas, algunas con una superficie deprimida puntiforme y otras de aspecto crateriforme, la mayoría de morfología irregular y con unos bordes netos y eritematosos. Presentaban un fondo limpio, salvo lesiones aisladas en ambas mejillas, que contenían costras serosas amarillentas. **(figura 1. C).** Tanto las pápulas como las cicatrices se agrupaban de forma aleatoria y seguían una distribución bilateral y simétrica.

No se apreciaban pústulas, nódulos, comedones, fístulas ni telangiectasias. En la diascopia no se observaron cambios cromáticos significativos. En la exploración física general no se objetivaron adenopatías ni organomegalias.

Exploraciones complementarias

Se realizó una biopsia cutánea en sacabocados, una analítica con hematimetría, bioquímica (incluyendo función hepática, renal, niveles séricos de calcio, 25-hidroxi-vitamina D y enzima convertidora de angiotensina), QuantiFERON®-TB-Gold, serología (VIH, sífilis y virus hepatotropos) y se solicitó una radiografía de tórax.

En el estudio histopatológico con hematoxilina-eosina, la epidermis se encontraba preservada. A nivel dérmico, presentaba granulomas con áreas de necrosis caseificante central, rodeadas por un infiltrado denso de histiocitos epitelioides dispuestos en empalizada, células gigantes multinucleadas (tanto de tipo cuerpo extraño como Langhans), linfocitos y células plasmáticas; así como un infiltrado linfocitario intersticial y perifolicular.



Los granulomas se disponían en relación con folículos pilosos dilatados y fistulizados. No se observaron cuerpos extraños ni bacilos ácido alcohol resistentes, estructuras fúngicas ni amastigotes con las tinciones histoquímicas de Ziehl-Neelsen, PAS (*Periodic acid-Schiff*), Grocott y Giemsa. (Figura 2).

Los resultados analíticos estaban dentro de límites normales. La serología y el QuantiFERON®-TB-Gold fueron negativos. En la radiografía de tórax no se observaron alteraciones de significado patológico.

Diagnóstico

Basándonos en las características clínicas de las lesiones, nos planteamos el diagnóstico diferencial con cuadros cutáneos que cursen con lesiones granulomatosas faciales: **sarcoidosis cutánea**, **rosácea granulomatosa**, **lupus miliar diseminado facial**, **infecciones** (lupus vulgar, micobacteriosis atípica, micosis, leishmaniosis y sífilis), **dermatitis granulomatosa periorificial** y, en última instancia, **acné inflamatorio**.

La variante micropapular de la sarcoidosis se puede manifestar con una clínica similar a nuestro caso^{1,2}. Sin embargo, ante una analítica normal (incluidos los niveles de calcio, 25-hidroxi-vitamina D y enzima convertidora de angiotensina), una radiografía de tórax sin adenopatías hiliares bilaterales ni neumopatía intersticial, una diascopia sin cambios cromáticos y una histología en la que no se objetivaron granulomas sarcoideos, el diagnóstico de sarcoidosis era poco probable.

El sexo masculino, la ausencia de datos clínicos como enrojecimiento cutáneo súbito y telangiectasias, la formación de cicatrices, la presencia de granulomas con necrosis caseosa y la ausencia de Demodex folliculorum en la muestra histológica, no apoyaban el diagnóstico de rosácea granulomatosa³.



La ausencia de clínica sistémica, un resultado negativo en el QuantiFERON®-TB-Gold y la serología y la ausencia de microorganismos en las tinciones histoquímicas, nos hicieron descartar un proceso infeccioso⁴.

La edad del paciente, la raza blanca, la localización de las lesiones y una histología con granulomas necrotizantes, no reforzaban el diagnóstico de dermatitis granulomatosa periorificial⁵.

La ausencia de comedones, pústulas, nódulos y la presencia de un infiltrado granulomatoso necrotizante en la muestra histológica, nos hicieron descartar un acné inflamatorio⁶.

Finalmente, aunando criterios clínico-patológicos, se estableció el diagnóstico de *lupus miliar diseminado facial*.

Tratamiento

Se inició tratamiento con Prednisona 30 mg, con una pauta descendente. Posteriormente, tras completar el estudio diagnóstico, se instauró Doxiciclina, 200 mg/día, durante tres meses, y luego, Isotretinoína, 20 mg/día, hasta la actualidad.

Evolución

Tras el tratamiento inicial con Prednisona se observó una discreta mejoría en las lesiones preexistentes, pero continuaban apareciendo lesiones nuevas. Tras finalizar tres meses de tratamiento con Doxiciclina, se redujo la induración, el dolor y el número de nuevas lesiones, con persistencia de lesiones de aspecto cicatricial. Posteriormente, se instauró Isotretinoína 20 mg/día (sin poder incrementarse a 40 mg/día por intolerancia a nivel de mucosas). En la actualidad se mantiene con Isotretinoína 20 mg/día y no presenta nuevas lesiones, pero sí persiste con cicatrices milimétricas de superficie deprimida (figura 1. D).

Comentario

El lupus miliar diseminado facial (LMDF) es una enfermedad granulomatosa idiopática rara que afecta principalmente a la piel del rostro⁷. La etiología es incierta. Se postula que el daño inicial mediado por el sistema inmunitario en el folículo piloso conduce a la ruptura subsiguiente del folículo y a una respuesta granulomatosa a sus componentes⁸. Suele comenzar de forma abrupta, con pápulas o nódulos rojos, amarillos, pardos o de color piel, que se distribuyen simétricamente^{7,9-12}. La afectación extrafacial (axilar, cuello y tronco) es poco común^{13,14}. El diagnóstico diferencial incluye sarcoidosis, rosácea granulomatosa, dermatitis periorificial e infecciones (especialmente tuberculosis cutánea, micosis, micobacteriosis atípica, leishmaniosis y sífilis)^{4,8,15-16}. En la histología, la presencia de necrosis caseosa en relación con folículos pilosos, en ausencia de microorganismos, y con un contexto clínico adecuado, es sugestiva de LMDF¹⁷. No existe un tratamiento estandarizado. Las opciones más empleadas son los corticoides orales, tetraciclinas, isotretinoína oral y dapsona. El tratamiento temprano puede reducir el riesgo de cicatrices significativas. La evolución natural de la enfermedad suele ser la involución espontánea durante meses o años, dejando cicatrices potencialmente desfigurantes^{7,18-20}.





Figura 1.

Lupus miliaris diseminado facial.

A-B) Numerosas pápulas eritemato-parduzcas en región facial, de distribución bilateral y aspecto granulomatoso. **C)** Cicatrices de bordes eritematosos con depresiones puntiformes y crateriformes. **D)** Cicatrices de color piel sin lesiones activas, tras dos meses de tratamiento con Isotretinoína 20 mg/día.



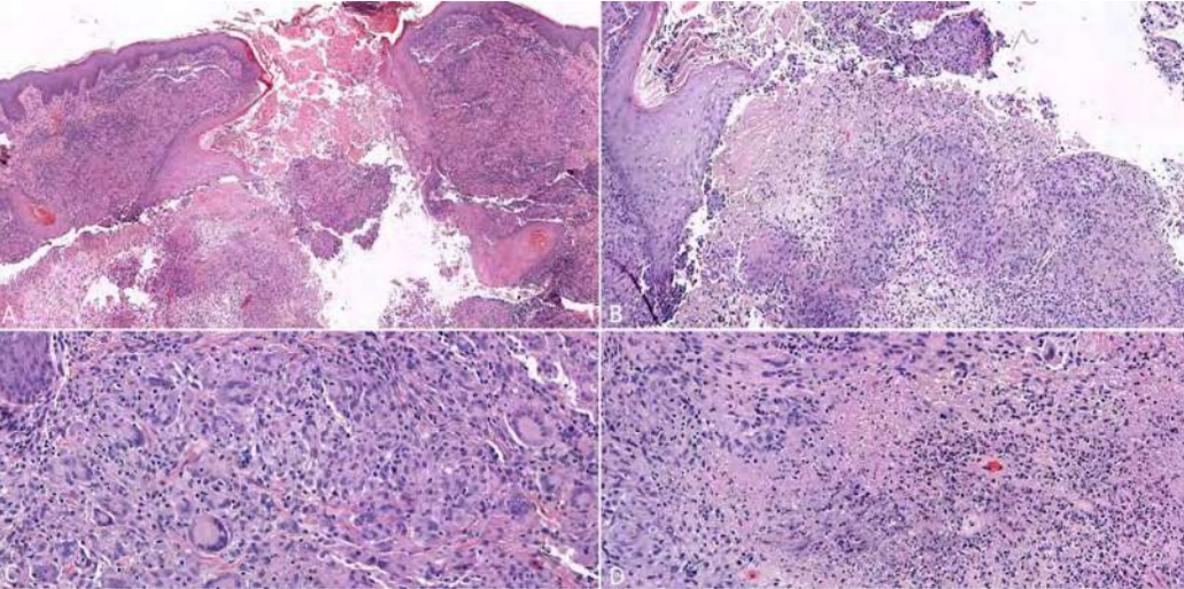


Figura 2.

Hallazgos histológicos en el lupus miliar diseminado facial (H-E). **A)** Folículo piloso desestructurado y rodeado por un infiltrado inflamatorio (4X). **B)** Granuloma con necrosis caseosa central e histiocitos dispuestos en empalizada (10X). **C)** Infiltrado denso constituido por histiocitos epitelioides, linfocitos, células plasmáticas y células gigantes multinucleadas (20X). **D)** Área de necrosis caseosa rodeada por histiocitos epitelioides (20X).





Bibliografía

1. Mangas C, Fernández MT, Fité E, Fernández N, Sàbat M, Ferrándiz C. Clinical spectrum and histological analysis of 32 cases of specific cutaneous sarcoidosis. *J Cutan Pathol.* 2006;33.
2. Rosenbach MA, Wanat KA, Reisenauer A, White KP, Korcheva V, White CR. Non-infectious Granulomas. In: Bologna JL, Schaffer JV, Cerroni L. *Dermatology.* 4th ed. Elsevier; 2018, p.1644-1650.
3. Powell FC, Raghallaigh SN. Rosacea and Related Disorders. In: Bologna JL, Schaffer JV, Cerroni L. *Dermatology.* 4th ed. Elsevier; 2018, p.604-614.
4. Aróstegui J, Diago A, Carrillo R, Fernández M, Fraga J, García A et al. Granulomas in Dermatopathology: Principal Diagnoses - Part 2. *Actas Dermosifiliogr.* 2021;112:705-724.
5. Torrelo A, Mediero IG, Zambrano A. Dermatitis perioral granulomatosa infantil. *Actas Dermosifiliogr.* 1996;87.
6. Zaenglein AI, Thiboutot DM. Acne Vulgaris. In: Bologna JL, Schaffer JV, Cerroni L, *Dermatology.* 4th ed. Elsevier; 2018, p.588-603.
7. Al-Mutairi N. Nosology and therapeutic options for lupus miliaris disseminatus faciei. *J Dermatol.* 2011;38:864-873.
8. Makar R, Ramesh V. On the diagnosis of facial granulomatous dermatoses of obscure origin. *Int J Dermatol.* 2005;44:606-609.
9. Alonso V, Ramón D, Martín JM, Monteagudo C, Molina I, Jordá E. Lupus miliar disseminado de la cara. *Actas Dermosifiliogr.* 2005;96:182-185.
10. Sanz T, Daudén E, Moreno MJ, Fraga J, García A. Lupus miliar disseminado de la cara asociado a quistes epidérmicos. *Actas Dermosifiliogr.* 2005;96:320-322.

Bibliografía

11. Dudani P, Mehta N. Dermoscopy of Lupus Miliaris Disseminatus Faciei Lesions in Different Stages of Evolution. *Dermatol Pract Concept*. 2022;12:e2022017.
12. Zawar V, Kumavat S, Pawar M. Lupus Miliaris Disseminatus Faciei. *Actas Dermosifiliogr*. 2020;111:70.
13. Kim W ben, Mistry N. Lupus Miliaris Disseminatus Faciei With Isolated Axillary Involvement. *J Cutan Med Surg*. 2016;20:153-154.
14. Nemer KM, McGirt LY. Extrafacial lupus miliaris disseminatus. *JAAD Case Rep*. 2016;2:363.
15. Chougule A, Chatterjee D, Yadav R, Sethi S, De D, Saikia UN. Granulomatous Rosacea Versus Lupus Miliaris Disseminatus Faciei-2 Faces of Facial Granulomatous Disorder: A Clinicohistological and Molecular Study. *Am J Dermatopathol*. 2018;40:819-823.
16. Aróstegui J, Diago A, Carrillo R, Fernández M, Fraga J, García A et al. Granulomas in Dermatopathology: Principal Diagnoses - Part 1. *Actas Dermosifiliogr*. 2021;112.
17. Patterson JW. The granulomatous reaction pattern. In: Patterson JW, editor. *Weedon's Skin Pathology*. 4th ed. Churchill Livingstone Elsevier; 2016. p. 190-218.
18. Rogel M, Carmona M, Herrera V, González L, de La Calle MPC, Sánchez MP. Lupus miliaris disseminatus faciei with complete response to isotretinoin. *Dermatol Online J*. 2021;27.
19. Ma D, Li Q, Jin D, Sun M, Nie X. A case of lupus miliaris disseminatus faciei that was successfully treated with 595 nm pulsed-dye laser combined with drugs. *Dermatol Ther*. 2020;33.
12. Gosch M, Larrondo J. Lupus Miliaris Disseminatus Faciei. *JAMA Dermatol*. 2022.



15

Derivado por el peluquero

Isidro Rego Campuzano

Ana Taibo Martínez

Ignacio Martín Loureiro

Laura Mesa Álvarez





Anamnesis

Varón de 17 años sin antecedentes personales de interés que acudió a consulta de dermatología por presentar desde hacía 2 meses fragilidad capilar junto a unas formaciones blanquecinas en el cabello, las cuales no se desprendían al traccionarlas. No refería síntomas asociados ni convivientes afectados. No lo ponía en relación con ningún agente externo, aunque al ser interrogado, reconocía que usaba secador y fijador para peinarse, habitualmente varias veces al día, y que tenía el tic de manipular la zona afectada. Tras raparse el pelo hasta en 2 ocasiones, las lesiones volvieron a reaparecer de forma progresiva con el crecimiento del cabello.

Exploración física

A la exploración presentaba en región parietal, con predominio en lado derecho, múltiples nódulos blanquecinos adheridos a cada uno de los tallos pilosos (**figura 1A**), sin desprenderse a la tracción. Se apreciaba también ligera pérdida de densidad capilar en esa zona sin afectación de la piel subyacente. No datos de pediculosis. Con dermatoscopia se veía con más detalle cómo estas formaciones blanquecinas estaban firmemente adheridas a lo largo de los tallos pilosos (**figura 1B**).

Exploraciones complementarias

Se cogió una muestra para cultivo de hongos el cuál fue negativo y también una muestra para estudio con microscopio óptico, observándose varios tallos pilosos con desflecamiento, fragmentación de fibras corticales y deformidad de la vaina externa (**figura 2**).

Diagnóstico

Tricorrexis nodosa (TN), en relación con manipulación del cabello y uso frecuente de secador.

Tratamiento

Se dieron pautas de cuidado capilar con insistencia en no manipulación, dejar de usar secador para peinarse y además se recomendó usar un acondicionador para cuidado del cabello.

Evolución

Tras cortarse el pelo, evitar manipulación y dejar de usar secador y fijador de forma habitual, el cuadro remitió por completo, con recuperación de la densidad y vitalidad del pelo.

Comentario¹⁻⁴

La TN es una de las anomalías estructurales del cabello más frecuentes, caracterizándose clínicamente por la presencia de nódulos blanquecinos en los tallos pilosos, los cuales corresponden a fracturas en las que las fibras corticales y sus fragmentos se proyectan hacia afuera. En el estudio con microscopio óptico se aprecian roturas desiguales que corresponden a proyecciones de material cuticular en forma de “palo de escoba” o “pinceles enfrentados” como se aprecia en el paciente de este caso. La TN puede ser congénita o adquirida, siendo más frecuente en sujetos de raza negra debido a las características estructurales del tallo piloso.



La forma más frecuente es adquirida, debido a traumatismos repetidos por manipulación y uso de secador y plancha de pelo, además del uso de ciertos productos químicos capilares. La TN congénita puede verse en niños con discapacidad intelectual, aciduria argininosuccínica o citrulinemia. En cuanto al diagnóstico diferencial, se deben considerar infecciones fúngicas como la piedra blanca o la tiña capitis, infestaciones como la pediculosis, estados descamativos, o la tricotilomanía. El tratamiento consiste en eliminar el factor agresor, lo que en la mayoría de los casos basta para revertir el cuadro, como así fue en el paciente de este caso.





A)



B)

Figura 1.

Presentación clínica.

A) Múltiples nódulos blanquecinos en los tallos pilosos de región parietal derecha. B) Detalle con dermatoscopia, apreciándose varios nódulos intermitentes a lo largo de cada tallo piloso.



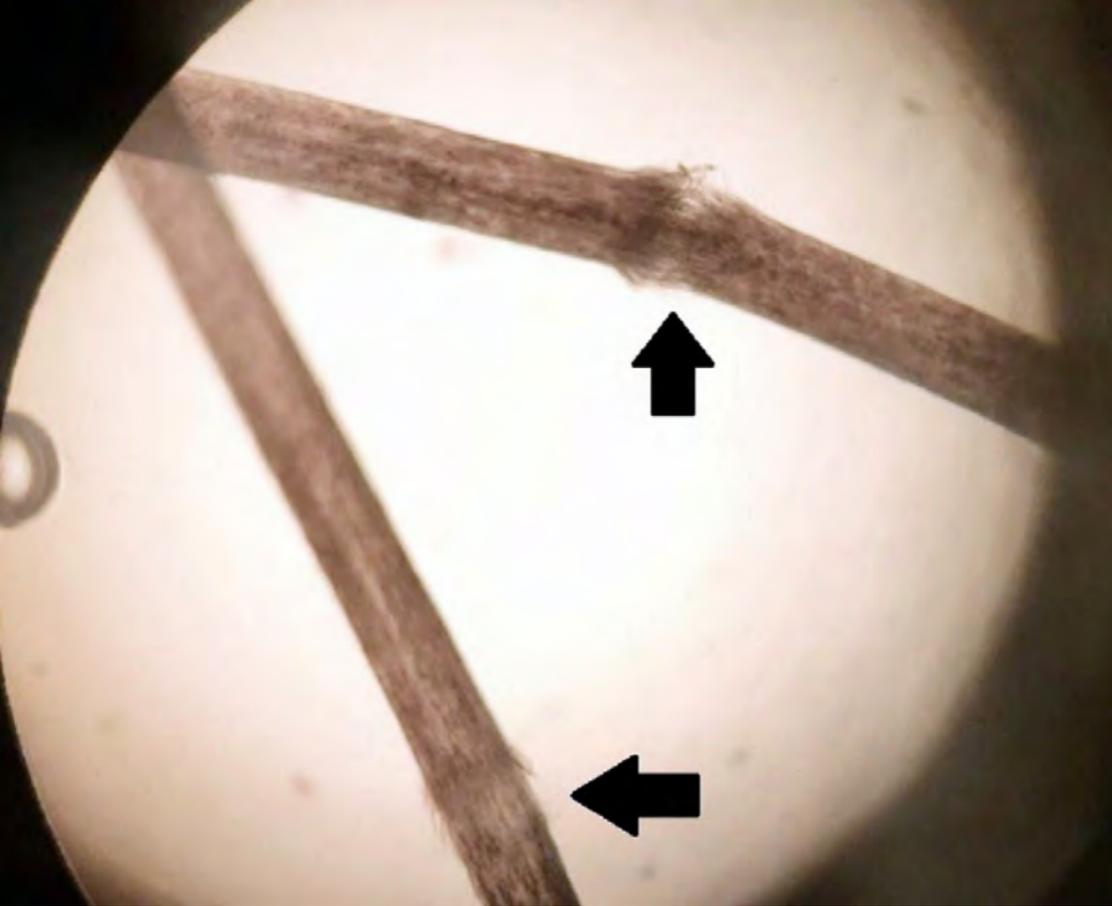


Figura 2.

Imagen con microscopio óptico. Se aprecia fragmentación de las fibras corticales del tallo piloso con desflecamiento, dando imagen de "pinceles enfrentados" (puntas de flecha).



Bibliografía

1. Haskin A, Kwatra SG, Aguh C. Breaking the cycle of hair breakage: pearls for the management of acquired trichorrhhexis nodosa. *J Dermatol Treat.* 2017;28:322-6. doi:10.1080/09546634.2016.1246704
2. Xu X, Bu W, Zong W, Sun J. Indeterminate cell histiocytosis: a case series and review of the literature. *European Journal of Dermatology.* 2017;27(5):559-561.
3. Randrianasolo M, Beylot-Barry M, Vergier B, Cipriano G, Jegou-Penouil M, Doutre M. Aggressive intermediate cell histiocytosis successfully treated by 2-chlorodeoxyadenosine. *Journal of the European Academy of Dermatology and Venereology.* 2008;22(9):1153-1156.
4. Caputo R, Marzano A, Passoni E, Bellinvia M. Chemotherapeutic experience in indeterminate cell histiocytosis. *British Journal of Dermatology.* 2005;153(1):206-207.



16

Lesiones purpúricas generalizadas tras infección viral

Elena-Aura Bularca
Pablo Villagrasa-Boli
Alejandro Lapeña Casado
Juan Monte Serrano
Sonia De la Fuente Meira





Anamnesis

Niño de 12 años sin antecedentes médicos ni dermatológicos de interés, que consulta por aparición de un rash cutáneo de 5 días de evolución. El exantema se inició en extremidades inferiores y progresivamente se extendió a tronco y miembros inferiores, respetando cara y cuero cabelludo. Las lesiones eran asintomáticas. Aproximadamente 48 horas antes del inicio de las mismas, había presentado un cuadro infeccioso autolimitado de fiebre, cefalea y vómitos. No refería la realización de ningún viaje reciente ni la introducción de ningún fármaco nuevo. Los convivientes no presentaban lesiones similares. Desde el inicio de las lesiones no había presentado fiebre, disnea, vómitos o cambios en el aspecto de la orina.

Exploración física

A la exploración física se apreciaban máculas eritemato-anaranjadas, puntiformes, con tendencia a confluir en lesiones subcentimétricas no palpables, que no desaparecían a la digitopresión localizadas en extremidades inferiores, tronco anterior y extremidades superiores (**figura 1**). A la dermatoscopia con luz polarizada mostraban punteado rojizo oscuro sobre fondo anaranjado. No se observaban lesiones en palmas, plantas, mucosas ni cuero cabelludo. El paciente se encontraba afebril y con buen estado general.

Exploraciones complementarias

Se realizaron pruebas analíticas incluyendo hemograma, bioquímica y estudio de coagulación que resultaron normales.



Los anticuerpos antinucleares (ANA) fueron negativos. Las serologías mostraron positividad para IgM de citomegalovirus (CMV), siendo negativas para virus de la hepatitis B y C (VHB y VHC), virus de inmunodeficiencia humana (VHI), parvovirus B19, virus de Epstein Barr (VEB), rubeola y sarampión. El análisis de orina fue normal. La biopsia cutánea mostró un infiltrado linfocitario perivascular superficial y profundo, con engrosamiento de endotelios y extravasación de hematíes, así como leve degeneración vacuolar de la capa basal (**figura 2**).

Diagnóstico

Exantema viral dermatosis purpúrica pigmentaria.

Tratamiento

Dado que el paciente se encontraba asintomático y que las lesiones eran estables, se decidió abstención terapéutica.

Evolución

Las lesiones del paciente se resolvieron espontáneamente 10 días después. No volvió a presentar fiebre o síntomas infecciosos.

Comentario

Los agentes infecciosos pueden afectar los vasos sanguíneos, bien sea de forma directa, o bien de forma indirecta inmunomediada, generando un amplio espectro de manifestaciones cutáneas¹.

Es necesario integrar los hallazgos clínicos, histológicos, analíticos y de imagen para distinguir entre verdaderas vasculitis y pseudo-vasculitis². En este último caso, las lesiones cutáneas equimóticas no palpables se producen por micro-hemorragias secundarias a incompetencia vascular. A nivel histológico, corresponden a extravasación de hematíes con un infiltrado linfocitario perivascular sin necrosis fibrinoide ni leucocitoclasia, hallazgos similares a las dermatosis purpúricas pigmentarias³. Pueden aparecer tras picaduras de artrópodos, reacciones medicamentosas o infecciones virales, como en el caso del exantema purpúrico en guante y calcetín por parvovirus B19⁴. Presentamos un caso de exantema purpúrico de origen viral con serología positivas para CMV, cuya distribución generalizada hace necesario el diagnóstico diferencial con dermatosis purpúricas pigmentarias idiopáticas o vasculitis post-infecciosas.





Figura 1.

Máculas eritemato-anaranjadas de pequeño tamaño y no confluentes en tronco y extremidades.



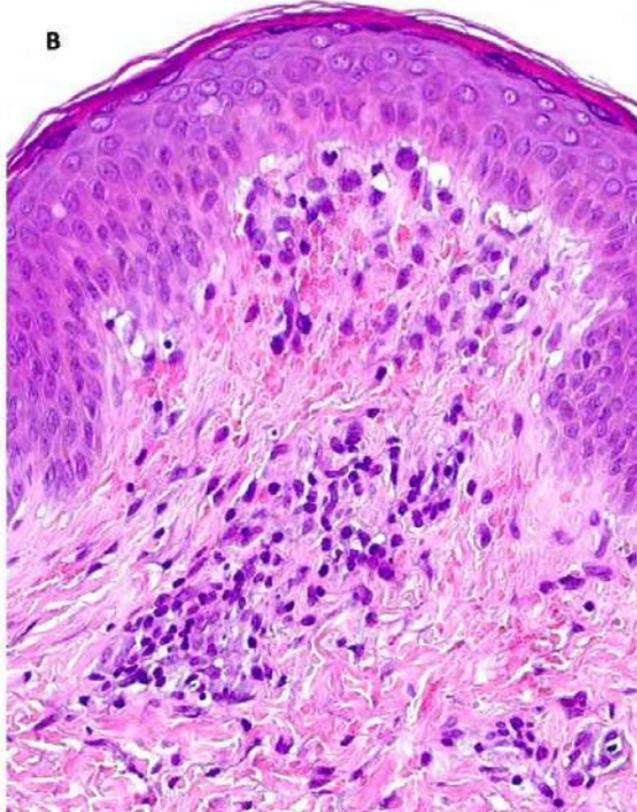
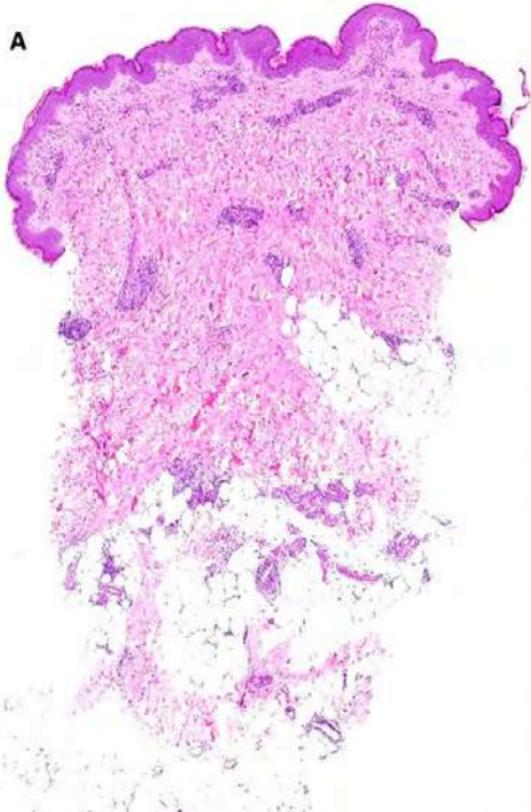


Figura 2.

Biopsia incisional, hematoxilina-eosina. Infiltrado inflamatorio perivascular superficial y profundo (A). Detalle del infiltrado, constituido principalmente por linfocitos, con hematíes extravasados y mínima degeneración de la capa basal (B).



Bibliografía

1. Carlson JA, Chen KR. Cutaneous pseudovasculitis. *Am J Dermatopathol*. 2007 Feb;29(1):44-55. doi: [10.1097/01.dad.0000245195.35106.3c](https://doi.org/10.1097/01.dad.0000245195.35106.3c)
2. Knöpfel N, Noguera-Morel L, Latour I, Torrelo A. Viral exanthems in children: A great imitator. *Clin Dermatol*. 2019 May-Jun;37(3):213-226. doi: [10.1016/j.clindermatol.2019.01.009](https://doi.org/10.1016/j.clindermatol.2019.01.009)
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](https://doi.org/10.5021/ad.2015.27.4.404)
4. McNeely M, Friedman J, Pope E. Generalized petechial eruption induced by parvovirus B19 infection. *J Am Acad Dermatol*. 2005 May;52(5 Suppl 1):S109-13. doi: [10.1016/j.jaad.2004.11.040](https://doi.org/10.1016/j.jaad.2004.11.040)



17

“Primero se me cae el pelo y ahora
me salen manchas.
¿Qué me está pasando?”

Sara Becerril Andrés
Laura Puebla Tornero
Néstor Segurado Tostón
Francisco Domínguez de Luis





Anamnesis

Mujer de 68 años, caucásica, fototipo III, con antecedentes de hipertensión, diabetes autoinmune latente del adulto e hipotiroidismo de Hashimoto, que acudió a la consulta de Dermatología por máculas hiperpigmentadas faciales asintomáticas de unos 5 años de evolución que empeoraron durante el último verano a pesar de usar fotoprotección. Refería aplicación de varias cremas cosméticas, pero no había realizado ningún tratamiento tópico. Además, comentaba regresión progresiva de la línea de implantación del cuero cabelludo y alopecia de las cejas con anterioridad a las lesiones faciales.

Exploración física

En región malar, de manera bilateral y simétrica, presentaba máculas puntiformes hiperpigmentadas marrones alternadas con otras eritematovioláceas (**figura 1A**). La dermatoscopia de las lesiones faciales revelaba una pigmentación perifolicular y un patrón moteado con puntos grisáceos (**figura 1B**). También se objetivaba una regresión de la línea de implantación del cuero cabelludo y una pérdida capilar bilateral de las cejas (**figura 1C**). La dermatoscopia de la región frontotemporal mostraba ausencia de aberturas foliculares con hiperqueratosis de los pelos terminales.

A la exploración llamaba la atención la afectación de axilas y cuello. En axilas presentaba máculas hiperpigmentadas de distribución reticular, además de alopecia no provocada por depilación (**figura 2A**). En laterales cervicales se evidenciaban pápulas violáceas y máculas hiperpigmentadas lineales que seguían la distribución de los pliegues (**figura 2B**).



Exploraciones complementarias

Se realizaron en total tres biopsias: de las máculas pigmentadas faciales, de las pápulas violáceas cervicales y del área de alopecia frontotemporal.

La histología de las lesiones faciales mostró una dermis superficial con elastosis actínica, dilatación vascular y a nivel papilar salpicados histiocitos melanófagos, cuerpos coloides focalmente coalescentes y un discreto infiltrado parcheado linfocitario perivascular. La piel estaba tapizada por una epidermis adelgazada ortoqueratósica.

El examen histológico de las lesiones cervicales demostró una fibrosis llamativa de la dermis superficial con dilatación vascular y un moderado infiltrado inflamatorio linfocitario con abundantes melanófagos de disposición en banda. La epidermis presentaba áreas con hiperqueratosis, acantosis irregular, ligera espongirosis y signos de erosión y rascado agudo con depósito subepitelial de fibrina en porciones centrales.

En la biopsia del área frontotemporal se observó una estela fibrosa y pérdida de la densidad folicular.

Diagnóstico

En base a los hallazgos clínicos, dermatoscópicos, histológicos y el marcado componente autoinmune de nuestra paciente, se estableció el diagnóstico de liquen plano pigmentoso (LPP) asociado a alopecia frontal fibrosante (AFF). Otras entidades que se consideraron en un principio en el diagnóstico diferencial fueron la pseudocronosis exógena, la dermatitis de contacto pigmentaria y el melasma.



Tratamiento

Se inició tratamiento tópico con tacrólimus pomada cada 24 horas e hidrocortisona aceponato crema cada 24 horas en caso de prurito sobre las lesiones pigmentadas; además de minoxidil 5% cada 12 horas en cuero cabelludo y fotoprotección estricta.

Evolución

La paciente está respondiendo lentamente al tratamiento, por lo que puede ser interesante la realización de pruebas de contacto y asociar un tratamiento despigmentante.

Comentario

El LPP es una variante rara de liquen plano que se caracteriza por máculas hiperpigmentadas distribuidas de manera bilateral y simétrica en áreas fotoexpuestas y flexuras, principalmente en cara y cuello. Generalmente son asintomáticas, aunque en ocasiones pueden causar prurito o sensación urente. Es más común en sujetos de mediana edad con fototipos oscuros (IV-V).^{1,2}

La AFF es una variante del liquen plano pilar que afecta especialmente a mujeres caucásicas posmenopáusicas con características superponibles a las de nuestra paciente. Curiosamente, de forma reciente se ha asociado con el uso frecuente de filtros solares.^{3,4}

La AFF influye negativamente en la calidad de vida de las pacientes y su asociación con el LPP puede empeorar aún más su impacto psicológico. Aunque esta asociación es rara en mujeres caucásicas, los dermatólogos deben ser conscientes de esta asociación también en sujetos con fototipos claros para dirigir mejor el diagnóstico y tratamiento. Ante una paciente con pigmentación liquenoide facial es importante una exploración minuciosa que confirme la presencia de alopecia fibrosante incipiente y que valore otras regiones típicamente afectadas, como las flexuras; facilitando el diagnóstico diferencial con otras entidades como la dermatitis de contacto pigmentaria fotoinducida, que se manifiesta de forma similar en zonas fotoexpuestas.⁵





Figura 1.

Nótese la afectación de áreas fotoexpuestas, asociadas a alopecia frontotemporal y de cejas.





2.A



2.B

Figura 2.

Imagen con microscopio óptico. Se aprecia fragmentación de las fibras corticales del tallo piloso con desflecamiento, dando imagen de "pinceles enfrentados" (puntas de flecha).





Bibliografía

1. Mulinari-Brenner FA, Guilherme MR, Peretti MC, Werner B. Frontal fibrosing alopecia and lichen planus pigmentosus: diagnosis and therapeutic challenge. *An Bras Dermatol.* 2017;92(5 Suppl 1):79-81. doi:10.1590/abd1806-4841.20175833
2. Cappetta ME, Álvarez G, Noguera M, D'Atri G, Stengel F. Frontal Fibrosing Alopecia Associated with Lichen Planus Pigmentosus: Not Only in Dark Phototypes. *Skin Appendage Disord.* 2020;6(4):235-239. doi:10.1159/000507379
3. Robinson G, McMichael A, Wang SQ, Lim HW. Sunscreen and frontal fibrosing alopecia: A review. *J Am Acad Dermatol.* 2020;82(3):723-728. doi:10.1016/j.jaad.2019.09.085
4. Idoori N, Dobson K, Holden CR, McDonagh AJ, Harries M, Messenger AG. Frontal fibrosing alopecia: possible association with leave-on facial skin care products and sunscreens; a questionnaire study. *Br J Dermatol.* 2016;175(4):762-767. doi:10.1111/bjd.14535
5. Verzi AE, Lacarrubba F, Dall'Oglio F, Micali G. Association of Frontal Fibrosing Alopecia with Facial Papules and Lichen Planus Pigmentosus in a Caucasian Woman. *Skin Appendage Disord.* 2020;6(6):379-383. doi:10.1159/000509407

18

Placas anulares centrífugas en zona axilar

Carmen Tienza Fernández
Sara Merino Molina
María Dolores Benedicto Maldonado
Jorge Alonso Suárez Pérez





Anamnesis

Varón de 68 años que consultó por lesiones a nivel axilar de unos 10 años de evolución con ligero prurito de la zona y crecimiento progresivo.

Exploración física

Áreas eritemato-parduzcas, anulares, de 5 (**figura 1**) y 7 (**figura 2 y 3**) centímetros de diámetro mayor, con crecimiento centrífugo en ambas regiones axilares y alguna lesión satélite similar. Observamos un área central con signos de atrofia cutánea y pigmentación postinflamatoria. Ausencia de lesiones en el resto del tegumento ni a nivel de mucosas.

Exploraciones complementarias

Ante este cuadro clínico se decidió la toma de una biopsia cutánea que fue informada de la siguiente manera:

Degeneración hidrópica de la capa basal epidérmica, presencia de melanófagos e infiltrado linfocitario en la dermis papilar superficial hallazgos compatibles con liquen plano pigmentado.

Realizamos entonces una serología que incluía virus hepatotropos que resultó normal.

Diagnóstico

Liquen plano pigmentado invertido.



Tratamiento

Propusimos a nuestro paciente un tratamiento corticoideo tópico de media potencia con furoato de mometasona durante 10 días, continuando, como mantenimiento, con tacrólimus al 0,1%.

Evolución

Actualmente, tras tratamiento durante dos meses, las lesiones se encuentran estables.

Comentario¹⁻³

El liquen plano pigmentado es una dermatosis que aparece en pacientes de mediana edad, siendo más frecuente en mujeres y población de piel oscura. La etiología es desconocida, aunque se ha relacionado con el virus de la hepatitis C y la fotosensibilización a distintas sustancias presentes en fragancias o cosméticos. Aparece como unas máculas pequeñas, ovaladas y de color marrón, ocasionalmente pruriginosas, que evolucionan de forma insidiosa a placas marrón-grisáceo, reticuladas y difusas. Se localiza, generalmente, en áreas fotoexpuestas, aunque también puede afectar al tronco y los miembros superiores. Menos frecuentemente, puede afectar a las mucosas y áreas intertriginosas como axilas o área inframamaria. El principal diagnóstico diferencial a considerar es el eritema discrómico perstans, así como el eritema fijo medicamentoso, la amiloidosis macular, la urticaria pigmentosa, la dermatitis de Berloque, la melanosis de Riehl la pigmentación macular eruptiva idiopática y la hiperpigmentación por metales pesados. La dermatoscopia es una herramienta útil para el diagnóstico en la que observamos pigmentación en forma de puntos y glóbulos marrón-grisáceos, las estrías de Wickham son poco frecuentes a diferencia del liquen plano.



Figura 1.

Axila izquierda con placa de liquen inverso pigmentado de unos 5 centímetros de diámetro mayor





Figura 2.

Biopsia incisional, hematoxilina-eosina. Infiltrado inflamatorio perivascular superficial y profundo (A). Detalle del infiltrado, constituido principalmente por linfocitos, con hematíes extravasados y mínima degeneración de la capa basal (B).



Bibliografía

1. Imbernón-Moya, A., Churruca-Grijelmo, M., Martínez-Pérez, M., & Lobato-Berezo, A. (2015). Dermatoscopia del liquen plano pigmentado inverso. *Actas Dermo-Sifiliográficas*, 106(10), 857–859. <https://doi.org/10.1016/j.ad.2015.06.007>
2. Reservados, D. L. T. U. I.-. (2022). Orphanet: Liquen plano pigmentoso. Orphanet. https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?lng=es&Expert=254463
3. Navarro-Triviño, F., Naranjo-Díaz, M., & Ruiz-Villaverde, R. (2018). Placa anular pigmentada submentoniana. *Actas Dermo-Sifiliográficas*, 109(10), 911–912. <https://doi.org/10.1016/j.ad.2017.08.021>



19

Pustulosis exantemática generalizada aguda por cloxacilina

Carlos Azcárraga Llobet
Gerald Selda Enríquez
Patricia Burgos Blasco
Montserrat Fernández Guarino





Anamnesis

Mujer de 92 años que acudió a Urgencias por cuadro de malestar general, febrícula y lesiones cutáneas generalizadas no dolorosas y algo pruriginosas de 24 horas de evolución. Acababa de terminar una pauta semanal de cloxacilina indicada por sospecha de celulitis en miembro inferior izquierdo.

Exploración física

A la exploración presentaba numerosas máculas, manchas y pápulas-placas eritematosas diseminadas en cara, cuello, escote, tronco anterior y raíz de miembros. Se observaba confluencia y aumento de intensidad del eritema en región de pliegues axilares (**figura. 1**), submamaros e inguinales, donde además podía visualizarse alguna pústula no foliculocéntrica salpicada. Además, se apreciaban áreas de erosión superficial en ambas zonas submamaras (Fig. 2) y alguna diana atípica distribuida por el abdomen. No se visualizaban ampollas ni alteraciones mucosas. El signo de Nikolski fue negativo.

Exploraciones complementarias

En el análisis sanguíneo solo se apreció un aumento de reactantes de fase aguda (con neutrofilia: 9.960/ μ L). Se realizó biopsia cutánea del abdomen, que mostró una pústula subcórnea con neutrófilos e infiltrado inflamatorio de linfocitos y eosinófilos en dermis superficial.



Diagnóstico

Se instauró el diagnóstico de pustulosis exantemática generalizada aguda (PEGA) en base al antecedente farmacológico, la clínica y los hallazgos histopatológicos.

Tratamiento

Se pautaron corticoides tópicos y un ciclo de corticoides sistémicos en pauta descendente, además de antipiréticos para control de la fiebre.

Evolución

Al día siguiente de instaurar el tratamiento la paciente mostraba disminución de la intensidad del eritema con aparición de cambios exfoliativos sobre las lesiones. A la revisión 5 días después mostraba un aclaramiento total de las lesiones.

Comentario

Se han descrito varios casos de solapamiento con el síndrome de Steven- Johnson (SSJ) y la necrólisis epidérmica tóxica (NET), sobre todo por antibióticos betalactámicos¹. Hay discrepancia de si realmente existe un solapamiento de entidades o si son fases distintas, de hecho, tanto en la PEGA como en el SSJ/NET hay una queratinocitolisis inicial por acción de linfocitos T citotóxicos que luego se continúa con liberación de IL-8 (reclutándose neutrófilos) en la PEGA, o de TNF- α con activación del sistema FAS/FAS-L (produciendo apoptosis) en el SSJ/NET².

A pesar de la presencia de erosiones y alguna diana atípica en nuestra paciente, la corta latencia farmacológica, la rápida resolución y la ausencia de mucositis y necrosis queratinocítica en la biopsia descartó la posibilidad de un solapamiento con un SSJ/NET. Las erosiones superficiales pudieron originarse por una probable confluencia pustular previa (pseudonikolsky), sin embargo, estas características clínicas y la aparición de lesiones dianiformes en un paciente con una PEGA nos deben hacer permanecer atentos a un posible solapamiento o evolución a un SSJ/NET.





Figura 1.

Se aprecian placas eritematosas con alguna mácula y pápula eritematosa salpicada en raíces proximales de miembros superiores y a nivel de pliegues axilares, donde se acentúa el eritema. Se puede insinuar de forma sutil alguna pústula no foliculocéntrica a nivel axilar.





Figura 2.

Puede apreciarse una zona de erosión en región submamaria izquierda en probable relación a confluencia pustular previa. Nótese la intensificación del eritema en la región de los pliegues, con atenuación del mismo hacia la zona abdominal.



Bibliografía

1. Van Hattem S, Beerhuizen 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(6):1539-45.
2. Horcajada-Reales C, Pulido-Pérez A, Suárez-Fernández R. Severe cutaneous drug reactions: Do overlapping forms exist? *Actas Dermosifiliogr.* 2016;107(1):23-33.



20

“Doctor: ¡Como duele ese tubo!”

Ricardo Román Cheuque
Irene Navarro Navarro
Gonzalo Gallo Pineda
José Francisco Millán Cayetano





Anamnesis

Mujer de 89 años con antecedentes de Ileostomía un año atrás, secundaria a diverticulitis complicada. Consultó por ulceración muy dolorosa con crecimiento progresivo en abdomen alrededor de inserción de ostoma.

Exploración física

A la exploración se observó una úlcera periestomal de bordes bien delimitados de unos 8 centímetros de diámetro (**figura 1**), fondo con tejido de granulación, escaso exudado purulento, mal olor y leve eritema perilesional en el abdomen.

Exploraciones complementarias

La analítica sanguínea incluyendo hemograma, bioquímica y auto-anticuerpos no arrojó hallazgos relevantes. El cultivo para hongos, bacterias y micobacterias de tejido resultó negativo. El estudio dermatológico resultó compatible con pioderma gangrenoso (PG).

Diagnóstico

Con todos estos datos, se realizó el diagnóstico de pioderma gangrenoso periestomal (PGP).



Tratamiento

Se pautó tratamiento combinado con metilprednisolona 125 mg iv. durante 5 días seguido de una pauta descendente vía oral (v.o.) de prednisona a 30 mg diarios hasta alcanzar dosis de mantenimiento de 10 mg diarios y ciclosporina 100 mg cada 12 horas v.o. Complementariamente se añadió amoxicilina/ácido clavulánico 875/125 mg cada 8 horas v.o. durante 2 semanas con cambio posterior a clindamicina 300 mg cada 12 horas v.o. durante 2 meses. También se realizaron curas locales con corticoides tópicos de alta potencia.

Evolución

Logró respuesta parcial al mes y completa a los 4 meses de tratamiento con reepitelización local y desaparición del dolor.

Comentario

El PG es una dermatosis neutrofílica de causa incierta. El PGP es un subtipo infrecuente, habitualmente vinculado a enfermedad inflamatoria intestinal (EII) asociado a ostomía. Algunos estudios sugieren asociación entre la actividad de ambas, mediada por hiperactivación inmune e hiperproducción de citoquinas, particularmente el factor de necrosis tumoral alfa (TNF-alfa)¹. En cambio, es excepcional la relación entre ostomas secundarios a patologías agudas -como diverticulitis- y PGP.

Clínicamente puede iniciar como una pústula que se ulcera precozmente, muy dolorosa, de bordes violáceos y mal delimitados². Suelen presentar fenómeno de patergia. Para el diagnóstico es necesaria alta sospecha clínica realizándose diagnóstico de exclusión.

Su manejo es especialmente complejo debido al ostoma. El tratamiento se basa en corticoides o inhibidores de la calcineurina tópicos en casos leves, pudiendo requerir corticoides y/o inmunosupresores sistémicos tanto clásicos -destacando la ciclosporina³- como inmunomoduladores dirigidos (TNF-alfa, IL-12/23) en casos graves/refractarios⁴. Si fuera factible, el cierre quirúrgico del ostoma puede lograr curación completa⁵.

Presentamos un caso excepcional de PGP asociado a diverticulitis.





Figura 1.

Imagen clínica de una paciente con pioderma gangrenoso periostomal. Úlcera de 8 centímetros de diámetro, fondo con tejido de granulación y leve eritema perilesional en abdomen.



Bibliografía

1. Suárez-Pérez JA, et al. Pioderma gangrenoso: Presentación de 15 casos y revisión de la literatura. *Actas Dermosifilogr.* 2012;103(2):120-126. <https://doi.org/10.1016/j.ad.2011.04.010>
2. Ladan Mafifi MS, Et al. Diagnosis and management of peristomal pyoderma gangrenosum: A systematic review. *J Am Acad Dermatol.* 2018 Jun;78(6):1195-1204.e1. <https://doi.org/10.1016/j.jaad.2017.12.049>
3. Turrión-Merino L, et al. Pioderma gangrenoso periestomal: presentación de 4 casos y revisión de los factores de riesgo y la respuesta terapéutica. *Actas Dermosifilogr.* 2016;107(3):e13---e17. <http://dx.doi.org/10.1016/j.ad.2015.04.022>
4. Brooklyn TN, et al. Infliximab for the treatment of pyoderma gangrenosum: a randomised, double blind, placebo controlled trial. *Gut.* 2006;55(4):505. Epub 2005 Sep 27. <https://doi.org/10.1136/gut.2005.074815>
5. Piqueras-García P, et al. Pioderma gangrenoso asociado a colitis ulcerosa con buena respuesta a ustekinumab. *Actas Dermosifilogr.* 2019;110(9):776-778. <https://doi.org/10.1016/j.ad.2018.03.034>



21

Placas eritematodescamativas faciales en varón con importante fotoexposición

María de la Soledad Vallejo Ruiz
Ana Martínez Lauwers
Sara Pilar Herrero Ruiz
Tamara Kueder Pajarest





Anamnesis

Un varón de 67 años, diabético, dislipémico y con isquemia crónica de miembros inferiores, consultó en urgencias de Dermatología por lesiones cutáneas levemente pruriginosas en región facial de 15 días de evolución, de comienzo brusco a nivel frontal con extensión progresiva. Había realizado tratamiento con una crema de pimecrolimus al 1 % cada 24 horas sin mejoría. El paciente negó cambios en su historia farmacológica, contacto con plantas o aplicación de cosméticos tópicos antes de la aparición de las lesiones. Tampoco refirió debilidad muscular, fotosensibilidad, síndrome constitucional, síntomas B ni otra clínica sistémica. Respecto a la historia laboral, trabajó durante 30 años en hostelería con alta fotoexposición.

Exploración física

Presentó placas eritematodescamativas con algunas placas hiperpigmentadas en región frontal, parietal anterior, ambas sienes, dorso nasal y zona superior de mejillas, con respeto de párpados, zona retroauricular y región submentoniana (figuras 1 y 2). No presentaba otras lesiones en el resto de la superficie corporal.

Exploraciones complementarias

Se realizó una biopsia cutánea, una analítica sanguínea y de orina, sin hallazgos reseñables, con autoinmunidad y serologías negativas, y una radiografía de tórax sin alteraciones. La biopsia de una lesión de la mejilla mostró marcada hiperqueratosis, espongiosis, elastosis actínica y un infiltrado linfocitario perivascular superficial.

Diagnóstico

Dermatitis actínica crónica.

Tratamiento

Hidrocortisona aceponato en crema cada 24 horas durante 15 días, fotoprotección y antihistamínicos orales a demanda.

Evolución

Tras el comienzo del tratamiento tópico y antihistamínicos orales presentó una mejoría inicial, con disminución de la descamación y buen control del prurito, pero sin resolución completa de las lesiones. En la exploración física se apreció una menor descamación y zonas con piel fina eritematosa de predominio en región facial superior, por lo que se sustituyó el tratamiento corticoide tópico por emolientes, con posterior resolución completa de las lesiones en 2 meses.

Comentario

La dermatitis actínica crónica (DAC) es una fotodermatosis idiopática, infrecuente, que suele afectar a varones mayores de 50 años con antecedentes de exposición solar intensa^{1,2}. Su patogenia es desconocida, aunque algunas hipótesis postulan que la fotoexposición crónica produce cambios en moléculas endógenas que se comportan como alérgenos mientras que otras teorías defienden que la fotoexposición crónica puede provocar la sensibilización frente a alérgenos exógenos²⁻⁴.



Clínicamente la DAC se manifiesta con placas eritematodescamativas en zonas fotoexpuestas, con demarcación neta, que progresivamente puede afectar a zonas no fotoexpuestas y presentar liquenificación^{1,4,5}. El diagnóstico es clínico, no obstante, la biopsia cutánea, el fototest, las pruebas epicutáneas y el fotoparche pueden ser útiles^{1,2}. El diagnóstico diferencial de este caso incluyó la micosis fungoide, el lupus eritematoso cutáneo, el eccema de contacto alérgico, las reacciones farmacológicas y la fotoalergia, sin embargo, la morfología de las lesiones, su localización, la historia laboral y las pruebas complementarias apoyaron el diagnóstico de DAC. El tratamiento incluye fotoprotección, corticoides tópicos y orales, fototerapia, tacrolimus tópico, entre otros^{2,4}.





Figura 1.

Placas eritematodescamativas, con algunas placas levemente hiperpigmentadas, localizadas en zona frontal, sien derecha, dorso nasal y región malar superior.





Figura 2.

Placas eritematodescamativas en zona frontoparietal, sienes, dorso nasal y zona superior de mejillas.



Bibliografía

1. De Argila D, Aguilera J, Sánchez J, García-Díez A. Study of idiopathic, exogenous photodermatoses. Part 1: pathophysiology and technical aspects of photobiologic studies. *Actas Dermosifiliogr.* 2014;105:112-21. <https://doi.org/10.1016/j.ad.2012.07.025>
2. Paek SY, Lim HW. Chronic actinic dermatitis. *Dermatol Clin.* 2014;32:355-ix. <https://doi.org/10.1016/j.det.2014.03.007>
3. Munera-Campos M, Carrascosa JM. Fotodermatosis: proceso diagnóstico y tratamiento. *Piel: Formación continua en dermatología.* 2019;34:84-93. <https://doi.org/10.1016/j.piel.2018.07.032>
4. Marinero Escobedo S, Poza Magdalena O, Martín Dorado M, Sánchez Yus E. Reticuloide actínico. *Actas Dermosifiliogr.* 2000;91:425-31
5. Huang CM, Asai Y. Chronic actinic dermatitis. *CMAJ.* 2018;190:E297. <https://doi.org/10.1503/cmaj.171111>



22

Nos sobran criterios: el perfecto diagnóstico clínico

Francisco José Rodríguez Cuadrado
Juan Luis Castaño Fernández
Irene Sánchez Gutiérrez
María Mercedes Sigüenza Sanz





Anamnesis

Mujer de 53 años que acude a Urgencias por dolor en hipocondrio izquierdo tras caída espontánea desde su propia altura.

Se solicita la participación de Dermatología como parte del estudio multidisciplinar de la paciente, puesto que presenta desde la infancia lesiones cutáneas a nivel facial, lumbar y de parte proximal de miembros inferiores, junto con alteraciones ungueales y periungueales, que unidas a los antecedentes asociados de epilepsia y retraso mental hacían sospechar de un cuadro sindrómico de probable origen genético.

Exploración física

Se identifican numerosas pápulas blanco-rosadas de entre 4 y 6 milímetros de diámetro que ocupan nariz, surcos nasogenianos, mejillas y mentón, sugestivas de angiofibromas (**figura 1A**).

Asimismo, a nivel lumbar se observan dos placas eritematoparduzcas de aspecto verrucoso y morfología irregular, de forma bilateral y simétrica, correspondientes a parches de Shagreen (**figura 1B**).

Un total de tres manchas hipocrómicas de bordes netos y ausencia de componente descamativo, con un tamaño de entre 4 y 6 centímetros en el eje mayor, fueron halladas en cara externa de miembros inferiores y región glútea (**figura 1C**).



Por último, se describen pápulas rosado-violáceas de aspecto friable periungueales en pliegue lateral externo de primer dedo de mano izquierda, pliegue proximal de quinto dedo de pie derecho, pliegue lateral interno de primer dedo de pie derecho y pliegue lateral externo de primer dedo de pie izquierdo, asociando además de forma bilateral en primer dedo de ambos pies una importante onicodistrofia. Se reconocen, pues, como fibromas periungueales (**figura 1D**).

Exploraciones complementarias

Se realiza un análisis de sangre periférica que muestra una importante anemia (hemoglobina 6.4 g/dl).

En base a lo anterior, se pide una tomografía computarizada abdominopélvica. En ella se evidencian varias masas renales bilaterales sugestivas de angiomiolipomas, y secundario a uno de ellos, en el riñón izquierdo se observa un extenso hematoma intrarrenal.

Para la filiación del cuadro sindrómico, se realiza una resonancia magnética cerebral que muestra varias tumoraciones subependimarias biventriculares compatibles morfológicamente con tuberomas, hamartomas o subependimomas. Además, se encuentra un quiste subaracnoideo frontal derecho y uno temporal izquierdo.

Diagnóstico

El conjunto de manchas hipocrómicas, angiofibromas faciales, parches de Shagreen, fibromas periungueales, angiomiolipomas renales y tumoraciones subependimarias llevan al diagnóstico definitivo de esclerosis tuberosa o enfermedad de Bourneville, puesto que se cumplen seis criterios mayores de la misma¹.



Tratamiento

En primer lugar, se transfunden un total de cuatro concentrados de hematíes para lograr la estabilización hemodinámica de la paciente. Posteriormente, se realiza una arteriografía superselectiva urgente con subsiguiente embolización de rama inferior de arteria renal izquierda mediante copolímero EVOH (alcohol etilen-vinílico) disuelto en DMSO (sulfóxido de dimetilo).

A nivel cutáneo no se realiza tratamiento alguno durante la hospitalización, aunque por la repercusión psicológica de la paciente en relación al componente estético de los angiofibromas faciales se valorará en consulta realizar un tratamiento quirúrgico, láser o con fórmula magistral basada en sirolimus tópico.

Por parte de Medicina Interna se han solicitado serologías víricas e IGRA previos a un posible inicio de everolimus.

Evolución

La paciente evolucionó favorablemente, lográndose un control de la hemorragia y la ausencia de nuevos episodios de sangrado. Adicionalmente a ello, desde Neurología se realizó un ajuste de la medicación anticomercial, manteniendo el tratamiento con fenobarbital, pero suspendiendo la eslicarbamazepina (que la paciente y su familiar señalaban como la responsable de las frecuentes caídas que en los últimos tiempos había sufrido).

Tras un total de 11 días de ingreso, la paciente es dada de alta a su domicilio, desde donde recibirá un seguimiento ambulatorio de forma conjunta en Medicina Interna, Urología, Neurología y Dermatología.

Comentario

La esclerosis tuberosa es una enfermedad rara (incidencia de aproximadamente 1 por cada 10.000 nacimientos), causada por mutaciones en los genes TSC1 o TSC2, de herencia autosómica dominante². El diagnóstico es clínico, debiendo cumplirse para el diagnóstico definitivo un mínimo de dos criterios mayores o un criterio mayor + dos criterios menores¹. Ante la sospecha clínica, se deberán realizar pruebas de imagen cerebral, abdominal y pulmonar, así como un examen dermatológico, ocular y dental³.

En cuanto al tratamiento de los angiofibromas faciales, presentes en el 75 % de los casos y frecuentemente con gran repercusión estética y psicológica, puede emplearse una combinación de láseres CO₂ (eficaz, pero con alta tasa de recurrencias), Er:YAG (revitalizante y suavizante) y de colorante pulsado (reduce el componente vascular)⁴. Otra de las opciones con mejores resultados es el empleo de inhibidores de mTOR por vía tópica como el sirolimus al 1% en aplicación diaria, que logra una mejoría rápida evidente desde el primer mes de tratamiento con una excelente tolerancia en cuanto a efectos adversos⁵.





Figura 1.

- A) Angiofibromas faciales.
- B) Parches de Shagreen.
- C) Manchas hipocrómicas.
- D) Fibromas periunguales.



Bibliografía

1. Bologna JL, Schaffer JV, Cerroni L. Dermatología. 4ª ed. Barcelona: Elsevier; 2018
2. Northrup H, Krueger DA; International Tuberous Sclerosis Complex Consensus Group. Tuberous sclerosis complex diagnostic criteria update: recommendations of the 2012 International Tuberous Sclerosis Complex Consensus Conference. *Pediatr Neurol.* 2013 Oct;49(4):243-54. doi:10.1016/j.pediatrneurol.2013.08.001
3. Krueger DA, Northrup H; International Tuberous Sclerosis Complex Consensus Group. Tuberous sclerosis complex surveillance and management: recommendations of the 2012 International Tuberous Sclerosis Complex Consensus Conference. *Pediatr Neurol.* 2013 Oct;49(4):255-65. doi:10.1016/j.pediatrneurol.2013.08.002
4. Fioramonti P, De Santo L, Ruggieri M, et al. Co2/Erbium:YAG/Dye laser combination: an effective and successful treatment for angiofibromas in tuberous sclerosis. *Aesthetic Plast Surg.* 2014 Feb;38(1):192-198. doi:10.1007/s00266-013-0252-8
5. Koenig MK, Bell CS, Hebert AA, Roberson J, Samuels JA, Slopis JM, Tate P, Northrup H; TREATMENT Trial Collaborators. Efficacy and Safety of Topical Rapamycin in Patients With Facial Angiofibromas Secondary to Tuberous Sclerosis Complex: The TREATMENT Randomized Clinical Trial. *JAMA Dermatol.* 2018 Jul 1;154(7):773-780. doi:10.1001/jamadermatol.2018.0464



23

Arañazos en paciente oncológico

David Muñoz Castro
Cristina Albanell Fernández
Enrico Giorgio Morales Tedone
Ángeles Revert Fernández





Anamnesis

Varón de 31 años, diagnosticado de linfoma de Hodgkin actualmente en tratamiento quimioterápico, que acudió a Urgencias por aparición de lesiones cutáneas en ambos hombros, dorso de manos y retroauriculares de 4 días de evolución, ligeramente pruriginosas. El paciente refería que las lesiones aparecieron tras un día de la administración del primer ciclo de quimioterapia para el tratamiento del linfoma de Hodgkin, con posterior desaparición y que han reaparecido un día después de la administración del segundo ciclo.

Exploración física

A la exploración física destacaban máculas de coloración eritemato-marronácea sobre el hombro derecho y lesiones de las mismas características con ligera vesiculación inicial sobre hombro izquierdo. Además, presentaba múltiples pápulas y vesículas sobre base eritematosa localizadas en dorso de manos, junto con eritema y fisuración de los pliegues retroauriculares. No presentaba lesiones en otras localizaciones.

Exploraciones complementarias

No fue necesaria la realización de exploraciones complementarias para emitir un diagnóstico.



Diagnóstico

Dado los antecedentes del paciente, la utilización de un régimen de quimioterapia conocida como ABVD basado en cuatro fármacos (adriamicina, bleomicina, vinblastina y dacarbazina), el aspecto y localización típicos de las lesiones dermatológicas y la cronología (aparición un día después de la administración del tratamiento quimioterápico), se emitió el diagnóstico de eritema flagelado por bleomicina junto con eritema tóxico por quimioterapia.

Tratamiento

Se pautó tratamiento con crema de mometasona 2 veces al día durante 2 semanas y, posteriormente, 1 vez al día durante 1 semana más en caso de persistencia de las lesiones. Además, se pautó bilastina (20 mg cada 12 horas durante 2 semanas) para el prurito. Se recomendó la aplicación de fomentos con gasa empapada en suero fisiológico durante 10 minutos, 2 veces al día sobre las lesiones exudativas/vesiculosas y se recomendó la utilización de crema hidratante reparadora tras la resolución del cuadro.

Dada la pequeña extensión de la afectación, los escasos síntomas de las lesiones y la importancia de la enfermedad hematológica, se decidió continuar con el mismo tratamiento para el linfoma de Hodgkin.

Evolución

El paciente acudió a consultas externas de Dermatología para revaloración dos semanas después y se objetivó completa resolución de las lesiones, con ligera hiperpigmentación residual sobre alguna lesión del hombro derecho.

Comentario¹⁻³

Aunque el término de dermatitis flagelada se describió por primera vez para la dermatitis producida por bleomicina, se ha visto que existen diversas causas de dermatitis flageladas, como, por ejemplo: enfermedades reumatológicas (dermatomiositis, enf. de Still del adulto), inducidas por quimioterápicos (bleomicina, docetaxel), inducidas por toxinas (ingesta de setas Shiitake, picaduras de cnidarios, insecto *Paederus*) y otras como el dermatografismo, dermatitis por hiedra venenosa, las autoinducidas por motivos religiosos o sexuales y las producidas por el rascado cutáneo. Los síntomas característicos incluyen lesiones hiperpigmentadas lineales con patrón flagelado, de localización preferente en el tronco. Aunque el mecanismo de producción se considera todavía desconocido, en nuestro caso se cree que los pequeños traumatismos sobre la piel podrían ser la causa, al aumentar el flujo sanguíneo sobre esta y favorecer el depósito del quimioterápico. A parte de la dermatitis flagelada, los efectos secundarios dermatológicos de la bleomicina pueden incluir onicólisis, prurito, lesiones esclerodermia-like y síndrome de Stevens-Johnson.





Figura 1.

Lesiones lineales eritemato-marronáceas sobre ambos hombros.





Figura 2.

Detalle lesiones lineales eritemato-marronáceas sobre hombro derecho.



Bibliografía

1. Larson KN, Gagnon AL, Wilson BB. Bleomycin-induced flagellate hyperpigmentation. Clin Case Rep. 2017 Feb 24;5(4):429-430. doi: 10.1002/ccr3.831
2. Stevens G J, Dossi C MT, Muñoz M G. Dermatitis flagelada inducida por Bleomicina; A propósito de un caso [Bleomycin-induced Flagellated dermatitis: A case report]. Rev Chil Pediatr. 2018 Apr;89(2):257-260.
3. Pretorius M, Steenkamp I, Spies L, Van der Linde G. Bleomycin-induced skin toxicity: a case of flagellate dermatitis. Dermatol Online J. 2021 Aug 15;27(8).



24

Necrobiosis lipóidica perforante

Beatriz Butrón Bris
Raquel Sampedro
Lidia Castillo Gázquez
Mar Llamas Velasco





Anamnesis

Varón de 71 años con antecedentes de diabetes mellitus (DM) insulino dependiente, cirrosis alcohólica con datos de hipertensión portal y pancreatitis crónica también de origen alcohólico. Acude a nuestra consulta por aparición simultánea de numerosas placas, de aspecto infiltrado, algunas con centro más claro, distribuidas por miembros superiores e inferiores. El paciente refiere las lesiones levemente pruriginosas y correlaciona su inicio coincidiendo con cambios en la medicación anti-diabética por mal control glucémico.

Exploración física

A la exploración el paciente presentaba múltiples lesiones en placa, eritemato-edematosas, de bordes bien delimitados y sobreelevados, confluyentes, en regiones extensoras de miembros superiores e inferiores.

Alguna de ellas presentaba un centro más claro, levemente amarillento-atrótico, junto con lesiones de aspecto hiperqueratósico en su superficie (**figura 1**).

Exploraciones complementarias

Se solicita analítica sanguínea y biopsia cutánea de unas de las lesiones.

En la analítica se observan valores de glucemia (168) y hemoglobina glicada (8,7) alterados, pero similares a previos, no cambios significativos en perfil renal (función renal conservada) y hepático (alteraciones compatibles con cirrosis hepática, sin cambios significativos con respecto a analíticas previas).



La biopsia cutánea reveló una dermatitis granulomatosa con extensa afectación dérmica, con presencia de focos de necrobiosis en dermis, asociados a un infiltrado inflamatorio granulomatoso “en empalizada”, con abundantes células plasmáticas. Curiosamente en varios de los cortes histológicos, la piel presentaba una invaginación epidérmica ocupada por abundante material queratósico, adyacente a la misma se apreciaba foco de eliminación transepidérmica de material degenerado. Histología compatible con necrobiosis lipóidica (NL) perforante (**figura 2**).

Diagnóstico

Necrobiosis lipóidica perforante.

Tratamiento

Se inició tratamiento con glucocorticoide tópico, junto con control multidisciplinar de las patologías de base del paciente y ajuste adecuado del control glucémico.

Evolución

El paciente fue reinterrogado, afirmando que alguna de las lesiones “se abrían y formaban costra”, presentando dichas lesiones un aspecto queratósico y siendo compatibles con los hallazgos histológicos de dermatitis perforante.

El paciente mejoró significativamente con glucocorticoides tópicos, pero sin desaparición completa de las lesiones. Además, en la actualidad, se encuentra en ensayo terapéutico con láser vascular de colorante pulsado (PDL) e inhibidores de la calcineurina tópicos, con mejoría franca de las lesiones de NL.

Comentario

La NL es un tipo de dermatitis granulomatosa en empalizada íntimamente relacionada con la DM. El granuloma anular es el principal diagnóstico diferencial, con quien comparte mecanismo fisiopatogénico y asociaciones (DM), existiendo casos de concomitancia de ambas entidades en un mismo paciente.

De esta manera, la necrobiosis lipoídica perforante se trata de una entidad rara, con escasos casos descritos. Las lesiones presentan características típicas de NL junto con lesiones tipo comedón-like o de aspecto queratósico-tapón córneo. A la histología se observa eliminación transepidérmica del colágeno degenerado juntos con los hallazgos típicos de esta dermatitis granulomatosa. La aparición de este cuadro se ha relacionado con un empeoramiento de la función renal de los pacientes (nefropatía diabética), no presente en nuestro caso.

Hoy en día existen pocas opciones terapéuticas para el control de esta entidad, la experiencia se basa en casos aislados con resultados variables. En todos se recomienda el control de la sintomatología existente (prurito) y el manejo adecuado de la patología sistémica del paciente. En nuestro paciente el tratamiento con láser PDL está resultando satisfactorio, experiencia ya compartida en la literatura por otros compañeros.





Figura 1.

Lesión en placa, eritemato-edematosa, de bordes bien delimitados y sobreelevados, con área central de coloración más clara (amarillenta), en su porción superior presenta lesiones de aspecto queratósico.



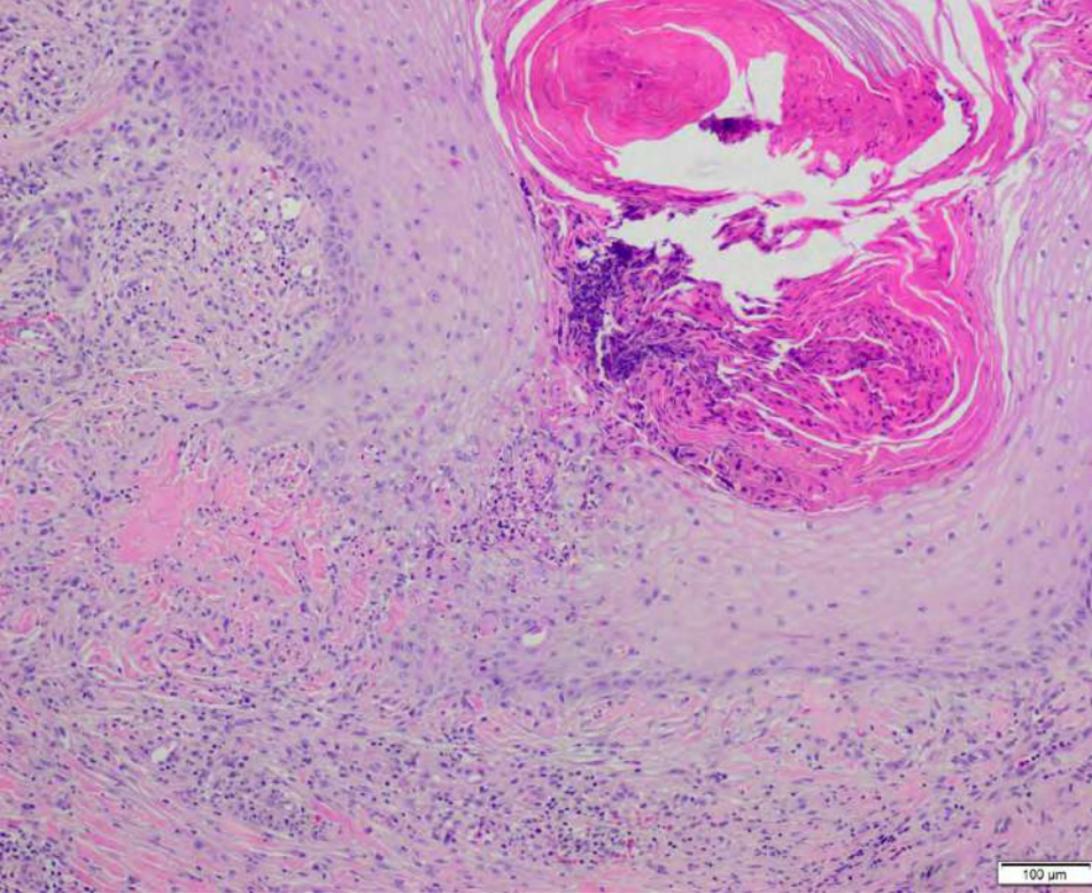


Figura 2.

Invaginación epidérmica ocupada por abundante material queratósico, adyacente a la misma se aprecia foco de eliminación transepidérmica de material dérmico degenerado (x10).



Bibliografía

1. Parra CA. Transepithelial elimination in necrobiosis lipoidica. *Br J Dermatol.* 1977; 96:83-6. doi:10.1111/j.1365-2133.1977.tb05191.x
2. Kluger N, Segretin C, Jegou MH. Perforating necrobiosis lipoidica. *Ann Dermatol Venereol.* 2017; 144:158-160. doi:10.1016/j.annder.2016.07.015
3. Lozanova P, Dourmishev L, Vassileva S, Miteva L, Balabanova M. Perforating disseminated necrobiosis lipoidica diabeticorum. *Case Rep Dermatol Med.* 2013; 2013:370361. doi:10.1155/2013/37036
4. Gori N, Di Stefani A, De Luca EV, Peris K. A case of disseminated perforating necrobiosis lipoidica. *Clin Case Rep.* 2020;8 :808-810. doi:10.1002/ccr3.2766
5. Rajabi-Estarabadi A, Aickara DJ, Hirsch M, Williams NM, Maranda EL, Van Badiavas E. Laser and light therapies for the treatment of necrobiosis lipoidica. *Lasers Med Sci.* 2021; 36:497-506. doi:10.1007/s10103-020-03147-3



25

Úlceras genitales con desenlace fatal

Nuria Riera Martí
María Sin
Jorge Romaní





Anamnesis

Paciente de 38 años con alergias conocidas a ceftriaxona, y con antecedentes de obesidad mórbida, síndrome depresivo, fibromialgia, anemia de trastornos crónicos, hidradenitis supurativa y enfermedad de Crohn ileocólica grave, por la que había realizado tratamiento con varios inmunosupresores (corticoides, azatioprina, metotrexato), fármacos biológicos (infliximab, vedolizumab, ustekinumab, guselkumab), trasplante de médula ósea y numerosas cirugías (portadora de colostomía).

Medicación habitual: Guselkumab 100 mg sc, Quetiapina 25 mg 1-1-2, Sertralina 100 mg/12 h, Acolol 5 mg/24 h, Hierro 1 vial/24 h, Clovate crema 1 aplic/24 h si precisa, Omeprazol 40 mg/24 h, Motilium 10 mg/8 h, Adolonta retard 100 mg/12 h, Dacortin 45 mg/24 h.

Acude a urgencias traída por el SEM por cuadro de declive funcional, con negación de la ingesta, negativa a solicitar valoración médica, autoretirada de la colostomía y posible sobreingesta medicamentosa de benzodiazepinas y sertralina con deseo autolítico.

Exploración física

Oscilación de TA entre 100/80- 70/30 mmHg. FC 100x'. Sat O fio2: 99%. Afebril.

Peso: 110 kg

Muy mal estado general.



- **AC:** Ritmo sinusal con taquicardia. Sin soplos ni rones.
- **AP:** Murmullo vesicular conservado. Sin otros ruidos sobreañadidos.
- **NRL:** Consciente con apertura ocular espontánea, respuesta verbal dicotómica. Desorientada en tiempo y espacio. Dificil valoración de la movilidad por el dolor. Sin focalidades neurológicas agudas.
- Múltiples erosiones en tronco y extremidades compatibles con quemaduras. Región inguinal, genital y perianal con múltiples úlceras de aspecto necrótico y trayectos fistulosos complejos con supuración. Ostomía con úlceras periorificiales.

Exploraciones complementarias

Laboratorio:

- **AG de ingreso:** Leucocitos $*20.38 \times 10^9/L$ (Neutrófilos (%) $*89.6\%$, Neutrófilos $*18.26 \times 10^9/L$, Linfocitos(%) $*7.9\%$, Linfocitos $1.61 \times 10^9/L$), Proteína C reactiva $*40.64 \text{ mg/dL}$, Hematíes $*3.01 \times 10^{12}/L$, Hemoglobina $*89 \text{ g/L}$, Hematocrito $*0.29 \text{ L/L}$, Volumen corpuscular medio 97.0 fL , Hemoglobina corpuscular media 29.6 pg , Plaquetas $38^9/L$, Tiempo protrombina $*1.37 \text{ ratio}$, T. Tromboplastina parcial activada 0.89 ratio , Glucosa $*375 \text{ mg/dL}$, Urea $*70 \text{ mg/dL}$, Creatinina $*1.68 \text{ mg/dL}$, Sodio $*131 \text{ mEq/L}$, Potasio 4.2 mEq/L , Aspartato aminotransferasa (AST) 6 U/L , Alanina Aminotransferasa (ALT) 15 U/L , Bilirrubina total 0.3 mg/dL , Bilirrubina conjugada $*0.3 \text{ mg/dL}$, Creatinquinasa (CK) 66 U/L , Ácido láctico $*23.5 \text{ mg/dL}$, Procalcitonina $*6.63 \text{ ng/mL}$

- **Líquido peritoneal (quirúrgico):** Tinción cualidad muestra: se observan escasos leucocitos. Tinción de Gram: se observan bacilos gram-negativos. Se observan levaduras. Cultivo bacteriológico: se aísla microbiota bacteriana mixta: *Candida albicans*, *Stenotrophomonas maltophilia*.

Pruebas de imagen

- **TC abdominal-pélvico:** Cambios inflamatorios en el tejido subcutáneo paraestomal, voluminosa colección hidroaérea (con mayor componente aéreo), con puntos de pérdida de plano graso de hendidura con la ostomía colónica, compatibles con la sospecha clínica de fístula enterocutánea. Discretos signos de colitis de un segmento del colon remanente.

Anatomía patológica

- **Piel perineal, biopsia excisional:** Ulceración cutánea con material fibrinoleucocitario, hiperplasia epidérmica, moderada inflamación crónica superficial y profunda y numerosos granulomas no necrotizantes. Sin signos histopatológicos sugestivos de malignidad.

Diagnóstico

Enfermedad de Crohn cutánea.





Tratamiento

Desbridamiento y limpieza quirúrgicos junto con tratamiento antibiótico endovenoso de amplio espectro, corticoides endovenosos a dosis altas, así como soporte ventilatorio y hemodinámico.

Evolución

Después de realizarse un amplio desbridamiento quirúrgico de urgencia, la paciente ingresa en la UCI en situación de fracaso multiorgánico (hemodinámico, renal y coagulopatía), iniciando IOT y ventilación mecánica por shock séptico. Asimismo, también se inicia cobertura antibiótica de amplio espectro (linezolid, meropenem y amikacina), esteroides a dosis altas, así como curas de enfermería con permanganato. También se reinicia el tratamiento con Guselkumab.

Posteriormente, con los resultados de los cultivos realizados en los exudados mencionados (positivos para *S. maltophilia* y *C. albicans*) se desescala el tratamiento a Meropenem en monoterapia.

La paciente inicia una mejoría lenta pero progresiva de las lesiones y de su estado hemodinámico hasta la práctica desaparición de las mismas, pudiéndose realizar la extubación a los 9 días de ingreso en UCI y siendo trasladada a la planta de agudos.

Una vez en planta, a pesar de estar en tratamiento con Meropenem y con buena evolución de las lesiones en tegumento, la paciente presenta fiebre sin foco aparente. Se realizan hemocultivos periféricos y de catéter objetivando crecimiento de *E. faecalis* y *S. epidermidis*, iniciándose nueva cobertura antibiótica según antibiograma, quedando afebril a las 48 h.



También durante su ingreso en planta y, en contexto de mejoría clínica progresiva, presenta edema agudo en extremidad superior derecha junto con dolor y aumento de temperatura de la zona, por lo que se realiza ECO-Doppler que muestra trombosis venosa profunda de vena braquial y vena axilar derechas secundaria a PICC. En ese momento, se inicia tratamiento con anticoagulantes a dosis plenas con posterior mejoría y resolución del episodio.

Finalmente, después de 40 días de ingreso y los múltiples tratamientos comentados, la paciente fue dada de alta con práctica resolución de las lesiones cutáneas y estabilidad de su enfermedad intestinal.

Sin embargo, meses después de este episodio, la paciente volvió a ingresar con lesiones parecidas y un shock séptico, requiriendo otra vez de múltiples cirugías de urgencia y soporte hemodinámico en la UCI, siendo finalmente exitus.

Comentario¹⁻⁶

Se trata de una paciente con enfermedad de Crohn (EC) grave, refractaria a múltiples tratamientos (incluyendo un trasplante de médula ósea), y tributaria de numerosas cirugías con amplias resecciones de intestino. A nivel cutáneo, se han descrito numerosas manifestaciones de la EC. Hasta el momento, la paciente únicamente había presentado piodermas gangrenosos periostomales que se habían logrado controlar con corticoterapia. En esta ocasión, sin embargo, teniendo en cuenta la presentación clínica y las pruebas complementarias, estaríamos delante de una EC cutánea, si bien la zona afectada era contigua al tracto gastrointestinal por lo que no debería considerarse como una EC metastásica. Existiría cierto debate nosológico con el diagnóstico de pioderma gangrenoso, ya que para muchos autores existiría un espectro clinicopatológico entre ambas entidades.

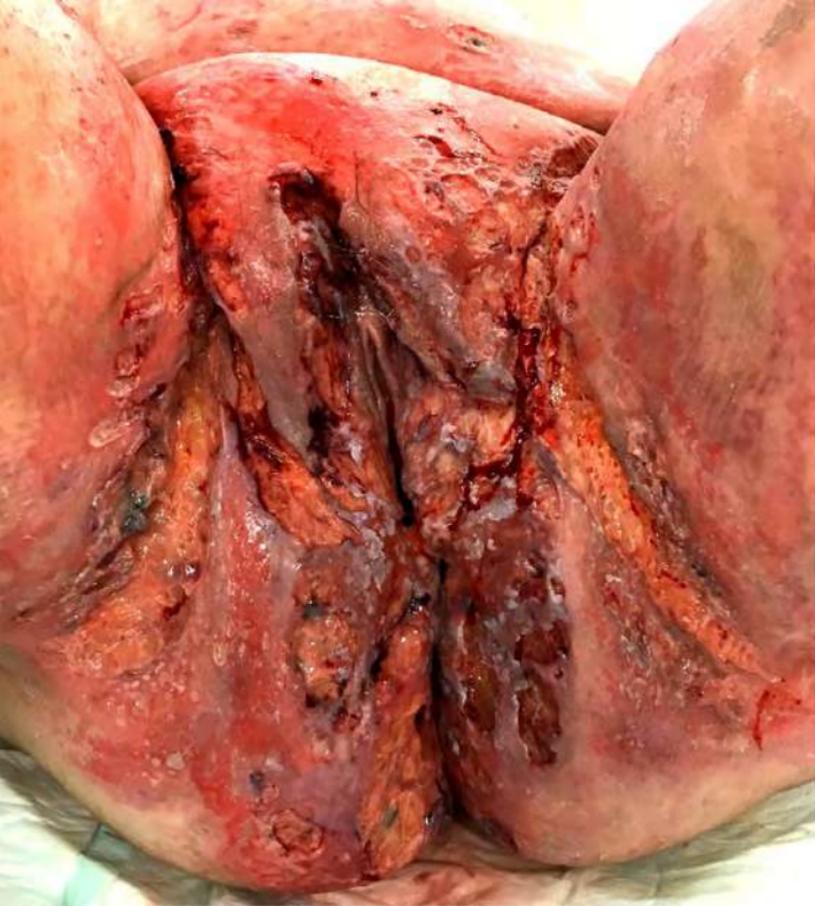


Figura 1.

Imagen de las lesiones perineales a la llegada a urgencias de la paciente. Se observan múltiples úlceras, erosiones y fistulas con supuración activa y aspecto necrótico.



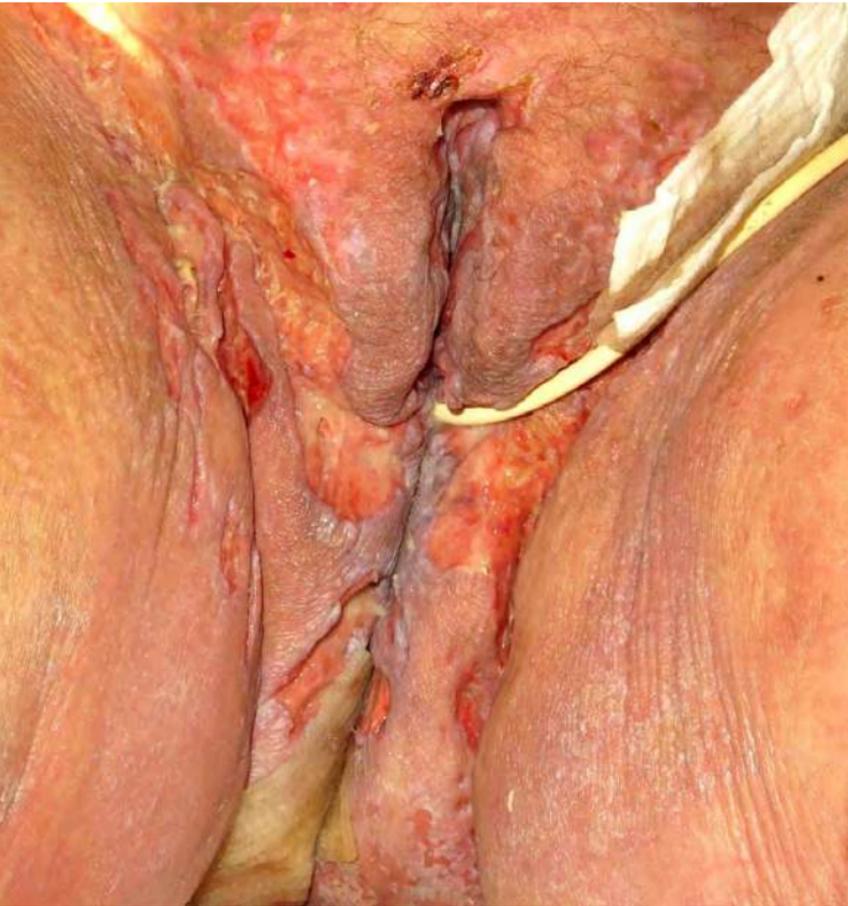


Figura 2.

Evolución de las lesiones cutáneas de la paciente después de 35 días de ingreso una vez realizados los tratamientos descritos.



Bibliografía

1. Aberumand, Babak, Jessica Howard, and John Howard. "Metastatic Crohn's disease: an approach to an uncommon but important cutaneous disorder." *BioMed research international* 2017 (2017).
2. Bassas-Vila, J., and Y. González Lama. "Hidradenitis supurativa y enfermedad de Crohn perianal: diagnóstico diferencial." *Actas Dermo-Sifiliográficas* 107 (2016): 27-31.
3. Guest, Glenn D., and Roy LW Fink. "Metastatic Crohn's disease." *Diseases of the colon & rectum* 43.12 (2000): 1764-1766.
4. Parks, A. G., B. C. Morson, and J. S. Pegum. "Crohn's disease with cutaneous involvement." (1965): 241-242.
5. Siroy, Alan, and Jay Wasman. "Metastatic Crohn disease: a rare cutaneous entity." *Archives of pathology & laboratory medicine* 136.3 (2012): 329-332.
6. Williams, N., et al. "Surgical management of perineal and metastatic cutaneous Crohn's disease." *British journal of surgery* 80.12 (1993): 1596-1598.



26

Entidad esclerosante de inicio temprano

Víctor Onecha Vallejo
Rubén Linares Navarro
Héctor Perandones González
Sonsoles Delgado Vicente





Anamnesis

Mujer de 15 años sin alergias medicamentosas conocidas. Como antecedentes presenta asma alérgica. Acude a consulta de dermatología por presencia de placas induradas de coloración ebúrnea en área abdominal principalmente a nivel lateral a unos 5 centímetros de ambas palas ilíacas casi simétricas. Fue valorada con anterioridad por el servicio de Dermatología de otro área sanitaria por lesiones de tipo nódulo-violáceo en dichas localizaciones, fue tratada con corticoterapia tópica y acude por la presencia de evolución de las lesiones.

Exploración física

Unos centímetros por encima de ambas crestas ilíacas placa de coloración blanquecina de unos cm de grosor que rodea la hemi-circunferencia anterior abdominal casi en su totalidad. Ausencia de lesiones de estas características a otros niveles. Cicatrices de posibles biopsias anteriores en hemiabdomen derecho.

Exploraciones complementarias

Desde la consulta se pidió analítica completa con autoanticuerpos y complemento sin alteraciones destacables. Se realizó una biopsia cutánea que tuvo como resultado de presencia de bandas de colágeno eosinófilo, dispuestas horizontalmente a la superficie epidérmica que atrapan algunos vasos de luces dilatadas rodeadas de un leve infiltrado inflamatorio crónico constituido por linfocitos e histiocitos. Se observan también atrapados anejos cutáneos que no muestran tejido adiposo perianexial característico.



El colágeno de la dermis profunda alcanza los septos del tejido celular subcutáneo que también están engrosados

Diagnóstico

Morfea en fase tardía en área abdominal de morfología anular esclerodermia juvenil localizada.

Tratamiento

Propionato de clobetasol 0.05 % crema 1 vez al día en las áreas induradas durante 1 mes, posteriormente tacrólimus tópico al 1% de forma continuada. Se recomienda de forma controlada la exposición solar.

Evolución

La paciente mantuvo el tratamiento tópico pautado y refiere mejoría en la coloración blanquecina de las lesiones y en la consistencia indurada de las mismas. En la actualidad mantiene ligera hiperpigmentación en determinadas área del perímetro abdominal pero la consistencia fibrótica se ha reducido considerablemente, es objetiva en la exploración la presencia de lipoatrofia residual.

Comentario¹⁻⁴

La morfea es una alteración inflamatoria que cursa con aumento de las fibras colágenas de etiología desconocida. A diferencia de la esclerosis, no presenta afectación sistémica. Las formas clásicas son en forma de placas aisladas, múltiples o en forma lineal en miembros.

La forma circunferencial alrededor del abdomen de la placa de nuestra paciente es poco frecuente.

Las lesiones superficiales se tratan de forma tópica, mientras que si son múltiples o profundas requieren un enfoque sistémico (fototerapia, metotrexato...). Durante el seguimiento de estos pacientes hay que monitorizar la actividad de la enfermedad (nuevas placas o crecimiento de las anteriores), con el fin de adecuar el tratamiento a la misma. Así como la aparición de clínica sistémica.

Una vez las lesiones se encuentran inactivas (atrofia subepidérmica con cambios de pigmentación y sin dolor asociado), podemos planteamos mejorar el daño estético y funcional residual. Existen múltiples procedimientos como la transferencia grasa, rellenos dérmicos o cirugía reconstructiva en la esfera estética o la terapia ocupacional y fisioterapia, así como cirugía ortopédica en la funcional.





Figura 1.

Visión anterior del abdomen. En la imagen se pueden objetivar las lesiones hiperpigmentadas residuales, así como ligeras áreas ebúrneas periféricas a las anteriores. Se observa la aparente constricción a nivel suprailíaco debido a la atrofia subcutánea secundaria al proceso inflamatorio.





Figura 2.

Visión lateral. Se pueden observar en la imagen las lesiones hiperpigmentadas residuales con halo blanquecino y las áreas cicatriciales de las biopsias realizadas. A nivel posterior se puede observar la atrofia subcutánea que dibuja la parte superior de la pala iliaca.



Bibliografía

1. Florez-Pollack S et al. "Morphea: Current concepts." Clinics in dermatology 2018; vol. 36,4: 475-486. [doi:10.1016/j.clindermatol.2018.04.005](https://doi.org/10.1016/j.clindermatol.2018.04.005)
2. Rodríguez-Salgado, Pamela, and María Teresa García-Romero. "Morphea: a practical review of its diagnosis, classification and treatment." Gaceta medica de Mexico 2019 vol. 155,5: 483-491. [doi:10.24875/GMM.M20000336](https://doi.org/10.24875/GMM.M20000336)
3. Khan Mohammad Beigi P. "The Immunogenetics of Morphea and Lichen Sclerosus." Advances in experimental medicine and biology 2022 vol. 1367: 155-172. [doi:10.1007/978-3-030-92616-8_7](https://doi.org/10.1007/978-3-030-92616-8_7)
4. Careta, Mariana Figueiroa, and Ricardo Romiti. "Localized scleroderma: clinical spectrum and therapeutic update." Anais brasileiros de dermatologia 2015 vol. 90,1: 62-73. [doi:10.1590/abd1806-4841.20152890](https://doi.org/10.1590/abd1806-4841.20152890)



27

Resolución de una lesión de larga data con tratamientos modernos

Begoña Udondo González del Tánago

Aida Aramburu González

Rebeca Pérez Blasco

Marta Mendieta Eckert





Anamnesis

Mujer de 73 años derivada para valoración de una lesión cutánea sobre la escápula derecha de 39 años de evolución. Refiere prurito persistente pese a tratamiento con tacrolimus y corticoides tópicos potentes. Previamente había realizado tratamiento con sol natural, Auxina E, cloroquina fosfato, corticoides tópicos con y sin oclusión, sin obtener respuesta.

Exploración física

En región escapular derecha presenta una placa de 16 x 7 cm indurada a la palpación de coloración blanquecina, no plisable y con telangiectasias superficiales y dos áreas calcificadas en ambos extremos (**figura 1**).

Exploraciones complementarias

Biopsia: epidermis atrófica sin evidencia de anejos pilosebáceos y fibrosis colagénica dérmica.

Diagnóstico

Morfea en placa (esclerosis localizada).

Tratamiento

Extirpación de las dos áreas calcificadas y láser CO₂ fraccionado (7 sesiones) en el resto de la lesión.

Evolución

Mejoría clínica con desaparición del prurito, mejora de la textura y elasticidad de la piel (**figura 2**). Tras el tratamiento y después de 39 años de uso de corticoides tópicos de forma continuada, la paciente no precisa ninguna terapia de mantenimiento.

Comentario¹⁻⁴

La morfea es una dermatopatía inflamatoria caracterizada por una producción de colágeno excesiva produciendo una esclerosis cutánea. Se inicia con una fase inflamatoria en forma de lesión eritemato-violácea que evoluciona a una placa esclerótica blanquecina brillante. Su tratamiento varía en función de la actividad y extensión de las lesiones: en lesiones localizadas, tratamientos tópicos (corticoides, calcipotriol, inhibidores de la calcineurina) y en casos generalizados, tratamientos sistémicos (metotrexato, corticoides) o fototerapia. Sin embargo, estos tratamientos son a menudo insatisfactorios. En los últimos años se han publicado casos con buena respuesta al láser y sin efectos adversos. Entre ellos, el láser fraccionado CO₂ es una buena herramienta para actuar sobre el remodelado del colágeno debido a su mecanismo de acción: formación de zonas de tratamiento microtérmico (MTZ) que eliminan tejido fibrótico, aumento de metaloproteinasas de la matriz extracelular que degradan los haces engrosados de colágeno y el efecto retardado a largo plazo mediante la producción de nuevo colágeno. Este caso pone de manifiesto la mejoría de una placa de morfea con láser CO₂ ampliando el arsenal terapéutico que podemos utilizar en esta enfermedad en ocasiones limitante y desfigurante.





Figura 1.

Antes del tratamiento con láser CO₂: placa indurada de coloración blanquecina con áreas de calcificación en sus extremos en espalda.





Figura 2.

Respuesta clínica tras 7 sesiones de láser CO₂: mejoría del color, la textura y la elasticidad cutánea.



Bibliografía

1. Bielsa Marsol I. Update on the classification and treatment of localized scleroderma. *Actas Dermosifiliogr.* 2013; 104 (8): 654-66.
2. Szczepanik-Kułak P, Michalska-Jakubus M, Krasowska D. Laser Therapy for the Treatment of Morphea: A Systematic Review of Literature. *J Clin Med.* 2021; 10(15):3409.
3. Kineston D, Kwan JM, Uebelhoer NS, Shumaker PR. Use of a fractional ablative 10.6- μm carbon dioxide laser in the treatment of a morphea-related contracture. *Arch Dermatol.* 2011; 147(10):1148-50.
4. Mendieta-Eckert M, Ocerin-Guerra I, Landa-Gundin N. Lichen sclerosus et atrophicus in a surgical scar treated with fractional laser. *J Cosmet Laser Ther.* 2017; 19 (2): 106-108.



28

Mácula pigmentada lineal fronto-lateral en paciente adulto

Raúl Gutiérrez Meré
Carmen Couselo-Rodríguez
Diego Soto-García
Ana Batalla





Anamnesis

Varón de 51 años de origen marroquí, que acudió a consultas externas de Dermatología por una lesión en región facial asintomática de 2 meses de evolución. El paciente no refería potenciales factores desencadenantes. Como antecedentes personales destacaba diabetes mellitus tipo 2 a tratamiento con metformina/sitagliptina. No existían antecedentes familiares de enfermedad cutánea.

Exploración física

El paciente presentaba un fototipo de piel IV-V. En región fronto-lateral derecha se observó una mácula de color marrón oscuro-negro, de disposición lineal siguiendo las líneas de Blaschko, de 5x1 cm de diámetro (**figura 1**). En la exploración dermatoscópica se evidenció pseudorretículo típico marrón oscuro-negro, sin oclusión de los orificios foliculares y con anejos conservados (**figura 2**).

Exploraciones complementarias

La biopsia cutánea mostró una epidermis atrófica con abundantes queratinocitos necróticos, infiltrado linfocitario en banda, de patrón liquenoide, con intensa vacuolización basal y abundantes melanófagos.

Diagnóstico

Liquen plano pigmentado (LPP) lineal (o LPP Blaschko-lineal).



Tratamiento

Se prescribió crema de mometasona en aplicación diaria durante un mes, seguida de pauta descendente a días alternos durante 8 meses.

Evolución

Se objetivó mejoría parcial en la revisión a los 2 y a los 4 meses. Posteriormente el paciente no acudió a las siguientes visitas programadas.

Comentario

El liquen plano (LP) es una enfermedad inflamatoria cutánea autoinmune con una prevalencia del 0,89%. El liquen plano pigmentado (LPP) es una variante clínica inusual². El LPP es más frecuente entre la 3ª y 5ª décadas de la vida². Clínicamente se caracteriza por máculas pigmentadas adquiridas de color marrón oscuro a gris, de predominio en áreas foto- expuestas como cara y cuello, y en pliegues². Se ha relacionado con infección por virus de la hepatitis C (VHC), exposición solar y agentes de contacto¹⁻². La asociación con VHC es mayor en los casos de LLP siguiendo las líneas de Blaschko. Esta forma blaschkoide es más frecuente en individuos asiáticos y puede asociarse a otras variantes de LP, endocrinopatías y enfermedades autoinmunes². En su patogenia estaría implicado un mosaicismo genético²⁻³. El objetivo del tratamiento se centra en disminuir la inflamación, reducir la pigmentación y mejorar la apariencia estética²⁻³. La fotoprotección y la evitación de potenciales factores desencadenantes es fundamental.

Los corticoides, los inhibidores de la calcineurina y los despigmentantes como la hidroquinona son los fármacos tópicos de elección²⁻³. Se ha descrito mejoría con fármacos sistémicos como corticoides, metotrexato, dapsona o isotretinoína. El tratamiento precoz y prolongado disminuye la cronicidad y las recidivas³.





Figura 1.

Liquen plano pigmentado lineal-Blaschkoide. **A.** Mácula marrón-negra siguiendo las líneas de Blaschko en región fronto-lateral derecha. **B.** Dermatoscopia: Pseudorretículo típico marrón-negro, con anejos conservados.



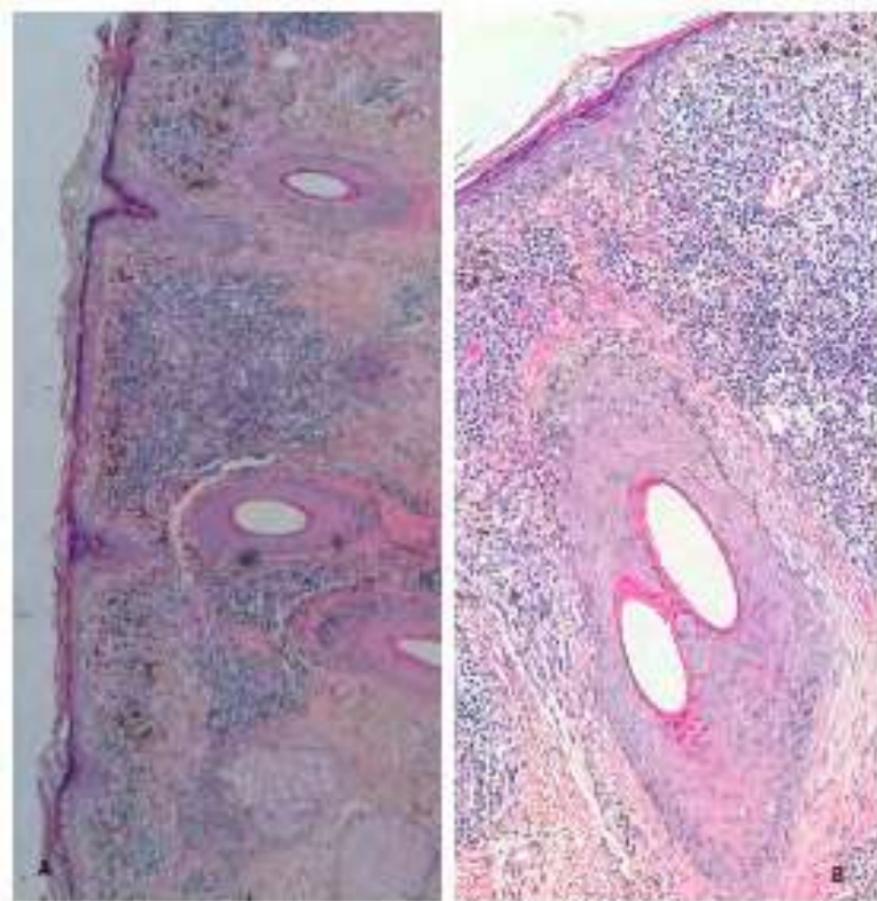


Figura 2.

A. Anatomía patológica. Infiltrado liquenoide dérmico acompañado de abundantes melanófagos. H-E, 40x.

B. Cambios epidérmicos con hiperqueratosis, hipergranulosis y borramiento de la unión dermoepidérmica. H-E, 100x.



Bibliografía

1. Boch K, Langan EA, Kridin K, Zillikens D, Ludwig RJ, Bieber K. Lichen Planus. *Front Med (Lausanne)*. 2021 Nov 1;8:737813. <https://doi.org/10.3389/fmed.2021.737813>. PMID: 34790675; PMCID: PMC8591129.
2. Robles-Méndez JC, Rizo-Frías P, Herz-Ruelas ME, Pandya AG, Ocampo Candiani J. Lichen planus pigmentosus and its variants: review and update. *Int J Dermatol*. 2018 May;57(5):505-514. <https://doi.org/10.1111/ijd.13806>. Epub 2017 Oct 26. PMID: 29076159.
3. Eljazouly M, Agharbi FZ, Alj M, Oqbani K, Chiheb S. Blaschko-Linear Lichen Planus Pigmentosus: An Unusual Presentation. *Cureus*. 2021 Nov 30;13(11):e20047. <https://doi.org/10.7759/cureus.20047>. PMID: 34987928; PMCID: PMC8717938.



29

Una placa axilar de años de evolución

Ana Lull Ramos
Inés Gracia Darder
Elisabeth Vanrell Büse
Aniza Giacaman





Anamnesis

Varón de 44 años sin antecedentes de interés. Consultó por una lesión axilar de más de 10 años de evolución.

Exploración física

En la axila izquierda, se observaba una placa ovalada de superficie papilomatosa, color piel, más pigmentada en el centro. Dermatoscópicamente se visualizaban crestas y depresiones de tono rosado con puntos blancos en el interior.

Exploraciones complementarias

En la histología se evidenció un acúmulo de material eosinófilo denso que resultaba negativo para PAS e intensamente positivo para Rojo Congo, virando a verde con luz polarizada. El material se teñía inmunohistoquímica tanto para cadenas lambda como kappa y resultó negativo para citoqueratinas y amiloide AA. Además, se observaban escasas células plasmáticas sin restricción de cadenas. El paciente contaba con un estudio de paraproteínas y una analítica con marcadores autoinmunes y función hepática y renal normales.

Diagnóstico

Todo ello fue sugestivo de amiloidosis nodular primaria.

Tratamiento

Por el momento no se ha realizado ningún tratamiento.

Evolución

La lesión se ha mantenido estable. El paciente tiene pendiente la realización de una ecografía abdominal y cardiaca.

Comentario¹⁻⁶

Las amiloidosis son un grupo de enfermedades causadas por el depósito extracelular de una proteína fibrilar no soluble que puede provocar la disfunción de los órganos y tejidos donde se deposita. La amiloidosis cutánea primaria (ACP) se clasifica en liquen amiloideo, amiloidosis macular y amilosis nodular; en ella se depositan proteínas amiloides sin que exista afectación sistémica.

La amiloidosis nodular es poco común y suele presentarse como tumoraciones únicas o múltiples, más frecuentemente localizadas en los muslos, la cara, el cuero cabelludo, el tronco o los genitales. Se ha definido la amiloidosis nodular como un plasmocitoma extramedular, donde el amiloide proviene de cadenas ligeras de inmunoglobulinas secretadas por las células plasmáticas que infiltran la dermis.

Se debe tener en cuenta que alrededor del 7% de los pacientes con amiloidosis nodular puede progresar a formas sistémicas.

Es de elección en estos casos la exéresis de la lesión por la potencial capacidad infiltrativa de las células que la forman.



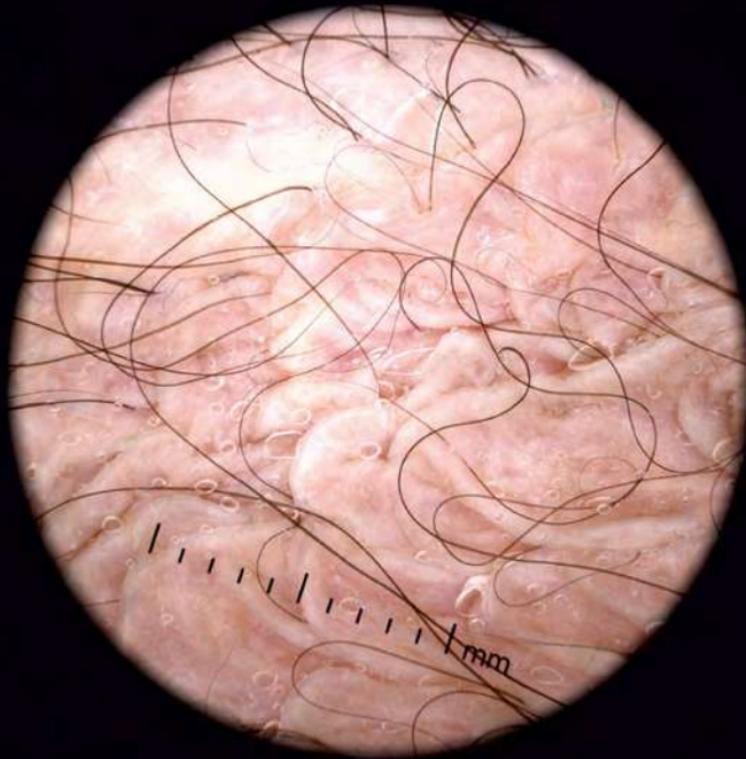


Figura 1.

Aspecto dermatoscópico de la lesión.





Figura 2.

Aspecto clínico en la primera visita.



Bibliografía

1. Jiang Y., Kong Q., Hui Y., Sang H. Atrophic nodular cutaneous amyloidosis. *An Bras Dermatol.* 2018 Jan-Feb;93(1):111-113.
2. Wu X., Zhao Z. Primary localized cutaneous nodular amyloidosis presenting as lymphatic malformation: A case report. *Open Life Sci.* 2021;16(1):781-784.
3. Matsumoto M.E., Collins M.K., Raptis A., Jedrych J., Patton T. Multifocal primary cutaneous nodular amyloidosis. *Dermatol Online J.* 2017 May 15;23(5):13030
4. Mena L., Carrasco C., Folch H., de la Parra R., Carreño L. Primary cutaneous nodular amyloidosis associated with the injection of autologous fat. *Clin Exp Dermatol.* 2021 Apr;46(3):552-554.
5. Kaltoft B., Schmidt G., Lauritzen A.F., Gimsing P. Primary localised cutaneous amyloidosis--a systematic review. *Dan Med J.* 2013 Nov;60(11):A4727.
6. Fernandez-Flores A. Cutaneous amyloidosis: a concept review. *Am J Dermatopathol.* 2012 Feb;34(1):1-14; quiz 15-7.



30

Duelo de titanes: test microbiológicos vs. dermatoscopia

Juan Carlos Hernández Rodríguez
Antonio Alcalá Ramírez del Puerto
Antonio José Durán Romero
Javier Jesús Domínguez Cruz



Anamnesis

Varón de 56 años que acudió a consultas externas de dermatología, derivado por su médico de atención primaria por sospecha de pitiriasis versicolor refractaria al tratamiento antifúngico. Se había realizado un cultivo de hongos que había resultado ser positivo para *Malassezia furfur*. Había realizado tratamiento con dos aplicaciones diarias de solución de sertaconazol durante un mes e itraconazol oral a dosis de 100 mg al día durante una semana. Sin embargo, consultaba por persistencia de lesiones en región dorsal alta, que al momento de la consulta eran asintomáticas y de 3 años de evolución.

Exploración física

Placas anulares de entre 5-10 mm con un ribete hiperqueratósico bien delimitado y centro atrófico en región dorsal alta (figura 1).

Exploraciones complementarias

Se realizó una exploración mediante dermatoscopia con luz polarizada en la que se apreciaba el característico anillo hiperqueratósico con granulado marrón gris a lo largo de todo el anillo (figura 2). Ante la sospecha clínica, se realizó una biopsia en sacabocados de 4 mm, que puso de manifiesto la típica lamela cornoide formada por hiperqueratosis con paraqueratosis.



Diagnóstico

Poroqueratosis actínica superficial diseminada.

Tratamiento

En un primer momento, se pautó tratamiento con calcipotriol-betametasona en espuma, con baja eficacia. Posteriormente, se realizó tratamiento con láser de CO₂, con disminución de las lesiones y un resultado estético aceptable.

Evolución

En un primer lugar, el diagnóstico microbiológico errado hizo confundir la entidad con una pitiriasis versicolor, lo que supuso el fracaso terapéutico. Aunque el tratamiento con análogos de la vitamina D y corticoides tópicos de media potencia tuvo una eficacia limitada, sumado a disminución de las lesiones y resultado estético adecuado tras el tratamiento con láser de CO₂.

Comentario

La poroqueratosis es un trastorno de la queratinización de causa desconocida, presentación clínica variada y hallazgos histopatológicos característicos. Se cree que alteraciones en la vía de la mevalonato quinasa son las responsables de la poroqueratosis actínica superficial diseminada como trastorno de la queratinización clonal¹. Este caso clínico ilustra que en ocasiones el diagnóstico microbiológico muestra flora saprófita no patogénica que puede llevar a confusión diagnóstica y fracaso terapéutico.



Por este motivo, se pone de manifiesto la importancia de la dermatoscopia con luz polarizada para el diagnóstico diferencial en un caso con diagnóstico microbiológico erróneo. El hallazgo dermatoscópico característico de la poroqueratosis es el anillo de queratina, signo que cuenta con una gran concordancia interobservador. Otros hallazgos, incluirían los vasos glomerulares o puntiformes, pigmentación marrón-grisácea a lo largo del anillo de queratina y descamación no periférica^{2,3}. También, se han descrito recientemente las estructuras blancas brillantes y las erosiones en el anillo de queratina. Como conclusión, la dermatoscopia con luz polarizada puede ser una herramienta útil, rápida y eficiente en el diagnóstico de la poroqueratosis actínica diseminada.





Figura 1.

Placas anulares de entre 5-10 mm con un ribete hiperqueratósico bien delimitado y centro atrófico en región dorsal alta.





Figura 2.

Imagen dermatoscópica de una placa en la que se observa el característico anillo de queratina, con granulado marrón grisáceo a lo largo de todo el anillo.



Bibliografía

1. Das A, Vasudevan B, Talwar A. Porokeratosis: An enigma beginning to unravel. Indian J Dermatol Venereol Leprol. 2021;1. https://doi.org/10.25259/ijdv1_806_20
2. Zaar O, Polesie S, NavarreteμDechent C, Errichetti E, Akay BN, Jaimes J, et al. Dermoscopy of porokeratosis: results from a multicentre study of the International Dermoscopy Society. J Eur Acad Dermatology Venereol. 2021;35(10):2091–6. <https://doi.org/10.1111/jdv.17439>
3. Sotoodian B, Mahmood MN, Salopek TG. Clinical and Dermoscopic Features of Pigmented Disseminated Superficial Actinic Porokeratosis: Case Report and Literature Review. J Cutan Med Surg. 2018;22(2):229–31. <https://doi.org/10.1177/1203475417733465>



31

Simples xantelasma..., ¿o hay más?

Ingrid Hiltun Cabredo
Miriam Fernández Parrado
Clara Cerezo Aguirre
Amaia Larumbe Irurzun





Anamnesis

Una mujer de 67 años, con el antecedente de varias exéresis previas de xantelasmas en párpados, consultó en dermatología por unas lesiones dolorosas en el canto interno del ojo izquierdo que habían ido extendiéndose lentamente a lo largo de los últimos meses.

Exploración física

En la exploración se objetivaron varias pápulas amarillentas, que confluían en una placa eritematosa, amarillenta de aproximadamente 15 mm, firme y dolorosa a la palpación en canto interno de ojo izquierdo y otra de características similares en párpado superior derecho.

Exploraciones complementarias

Las analíticas previas no mostraban alteraciones significativas, más allá de una moderada hipercolesterolemia (colesterol total: 232 mg/dl, LDL total: 173 mg/dl) por la que la paciente no recibía ningún tratamiento. Dado el dolor referido y las características inflamatorias que presentaba la lesión en el canto interno del ojo izquierdo se optó por realizar una biopsia-punch de la misma. En dicha biopsia se objetivó ocupación de toda la dermis por parte de una proliferación nodular linfohistiohistiocitaria, con numerosas células gigantes de citoplasma claro y con ocasionales cuerpos asteroides (**figura 1**). Dichas células resultaron ser positivas para CD163 (**figura 2**) y adipofilina y negativas para S100.



Diagnóstico

Se llegó así al diagnóstico de enfermedad xantogranulomatosa orbitaria del adulto. Una vez realizado el diagnóstico, se solicitó como estudio de extensión una analítica, sin hallazgos reseñables más allá de la hipercolesterolemia previamente mencionada; una TC orbitaria, que descartó afectación de tejidos profundos y una citometría de flujo en sangre periférica. En dicha citometría se objetivó una población de linfocitos B (5,35% del total) con un inmunofenotipo compatible con una leucemia linfática crónica y monoclonalidad de cadenas ligeras Lambda.

Tratamiento

A nivel de tratamiento local se optó inicialmente por realizar infiltraciones con corticoides, pero ante la persistencia de las lesiones se derivó a la paciente a cirugía plástica para exéresis quirúrgica.

Evolución

Se derivó a la paciente a hematología, con los que actualmente sigue controles analíticos anuales para evaluar su proceso sistémico, que se mantiene estable.

Comentario

Las enfermedades xantogranulomatosas orbitarias del adulto comprenden un grupo heterogéneo de entidades, con clínica y hallazgos histopatológicos comunes, en ocasiones difíciles de distinguir clínicamente de los xantelasma.

Esta distinción es importante, ya que las primeras constituyen en muchas ocasiones un fenómeno paraneoplásico de un proceso hematológico subyacente¹.

Clínicamente nos deberían hacer sospechar esta entidad la presencia de placas amarillentas infiltradas, de crecimiento progresivo. La confirmación del diagnóstico es histológica, con presencia de en la biopsia de histiocitos espumosos y células gigantes multinucleadas de tipo Touton. A nivel inmunohistoquímico presentan positividad para CD68, CD163 y negatividad para S100 y CD1a².

Una vez diagnosticada esta entidad, es obligado realizar un estudio completo, tanto de una posible afectación orbitaria como de su extensión sistémica, ya que no es infrecuente la presencia de discrasias sanguíneas asociadas (mieloma múltiple, gammapatía monoclonal) que requieren de seguimiento especializado².



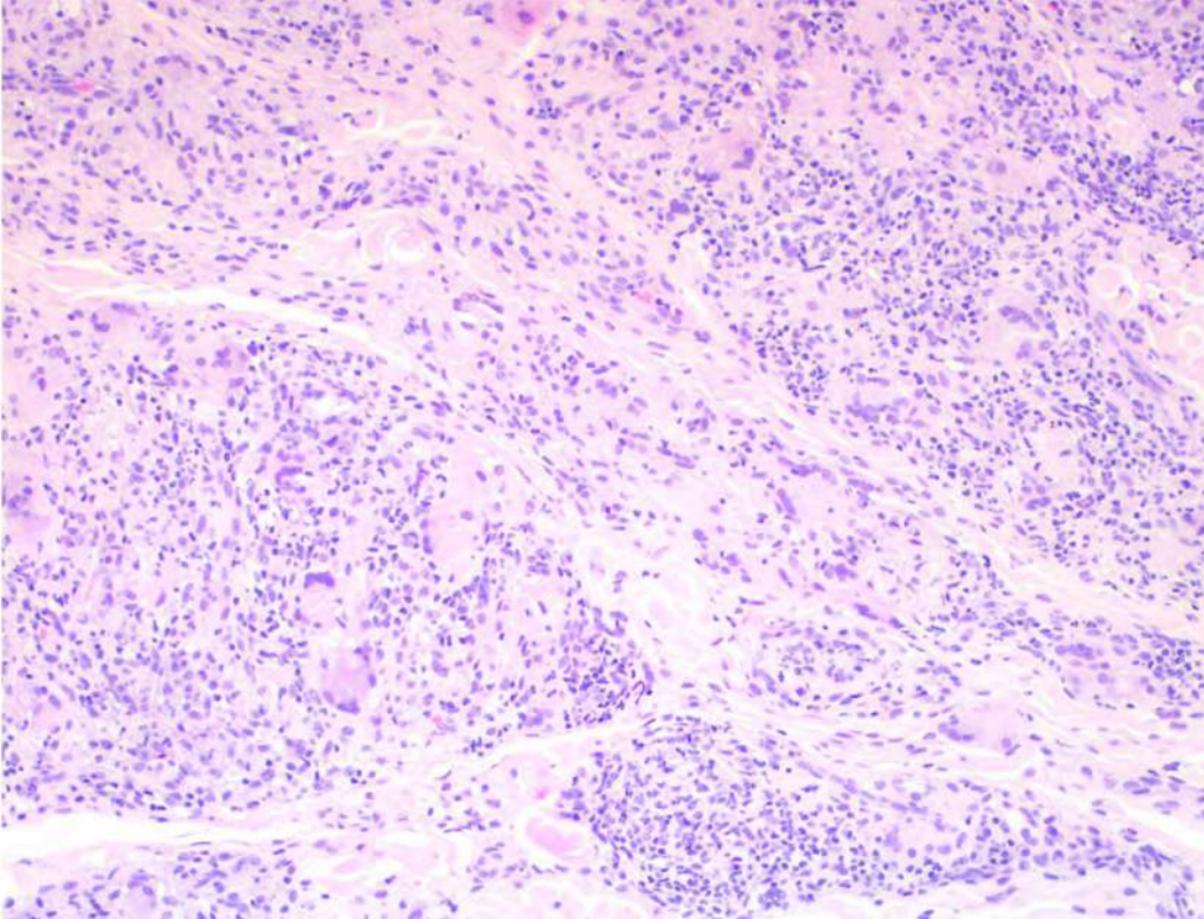


Figura 1.

Observamos en la imagen el infiltrado inflamatorio, compuesto por linfocitos, histiocitos de citoplasma claro y numerosas células multinucleadas.



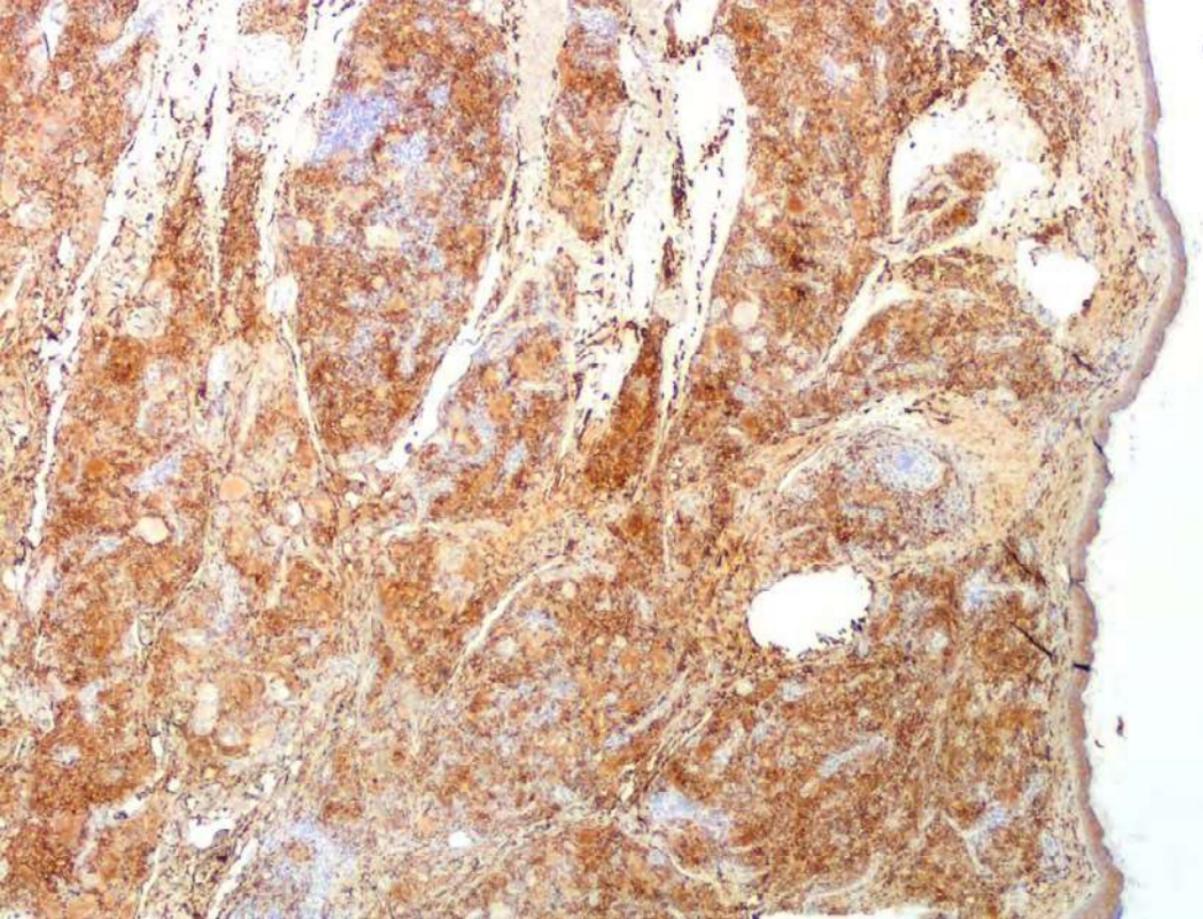


Figura 2.

Observamos la positividad de este infiltrado para CD163.



Bibliografía

1. Navarro-Hernández E, Hernández-Pons A, Montolío-Marzo S, Pérez-López M. Adult orbital xanthogranuloma as a cause of recurrent palpebral swelling. Archivos de la Sociedad Espanola de Oftalmologia. 2019 May 1;94(5):248–51.
2. Ortiz Salvador JM, Subiabre Ferrer D, Pérez Ferriols A. Enfermedad xantogranulomatosa orbitaria del adulto. Formas clínicas, evaluación y manejo. Actas Dermo-Sifiliográficas. 2017 Jun;108(5):400–6.



32

Neurofibromas de distribución segmentaria en mujer adulta

Sandra Martínez-Fernández
Carmen Couselo-Rodríguez;
Diego Soto-García
Ana Batalla





Anamnesis

Mujer de 35 años, sin antecedentes personales de interés, que acudió a consulta de Dermatología por aparición de lesiones asintomáticas en espalda y abdomen de inicio en la segunda década de la vida, de aparición progresiva. Carecía de antecedentes familiares de neurofibromatosis tipo 1 (NF1) u otras patologías dermatológicas.

Exploración física

En la exploración física se evidenciaron, en territorio correspondiente a los dermatomas D7 a D10, tanto en cara anterior como posterior del tronco, lesiones subcentimétricas, papulosas, algunas pediculadas, del color de la piel y blandas al tacto (**figura 1**). No se evidenciaron manchas café con leche (MCL), efélides ni otras lesiones de interés.

Exploraciones complementarias

Ante la sospecha de neurofibromas cutáneos, se biopsiaron tres lesiones, obteniendo hallazgos histológicos compatibles (**figura 2**). Se realizó estudio genético en sangre periférica así como en piel lesional, obteniéndose resultado negativo en sangre y detectándose en tejido afecto la mutación *nonsense* c.5429_5430delinsAA (p.Trp1810*) en el gen NF1 en un 3% de la muestra.

Diagnóstico

Neurofibromatosis tipo 1 en mosaico (NF1M).



Tratamiento

Dado el carácter benigno de los neurofibromas cutáneos y la ausencia de síntomas, se decidió una actitud conservadora.

Evolución

La paciente fue valorada por los servicios de Neurología, Oftalmología, Rehabilitación y Cardiología, hallándose únicamente alteraciones a nivel esquelético (hipoplasia de costillas flotantes y megaapófisis transversa de L5). En la actualidad continúa con seguimiento multidisciplinar.

Comentario

La NF1M es una variante de la NF1, causada por mutaciones poscigóticas en el gen NF1 del cromosoma 17¹. Dependiendo del momento y tipo celular afectado, las manifestaciones pueden ser alteraciones pigmentarias (principalmente MCL), neurofibromas, o ambas, afectando a uno o varios segmentos corporales¹.

La NF1M tiene una incidencia de 1/40.000 habitantes^{2,3}. Al igual que en la NF1, sus manifestaciones son edad-dependientes, siendo los pacientes con MCL los que debutan a menor edad, y los que presentan solo neurofibromas los que lo hacen en edad adulta^{3,4}. La NF1M tiene un riesgo aumentado de neurofibromas plexiformes (6,5-30 %) y de complicaciones relacionadas con la NF1 (8-53 %), como tumores malignos, problemas de aprendizaje, alteraciones esqueléticas, oftalmológicas o cardiovasculares, siendo tema de debate la necesidad de un seguimiento estandarizado similar al de la NF1²⁻⁴. Es importante realizar consejo genético, por el riesgo de mosaicismo gonadal¹⁻⁴.

Como conclusión, ante la sospecha de una NF1M debe realizarse estudio genético en sangre y tejido, así como seguimiento a largo plazo tras la confirmación diagnóstica.



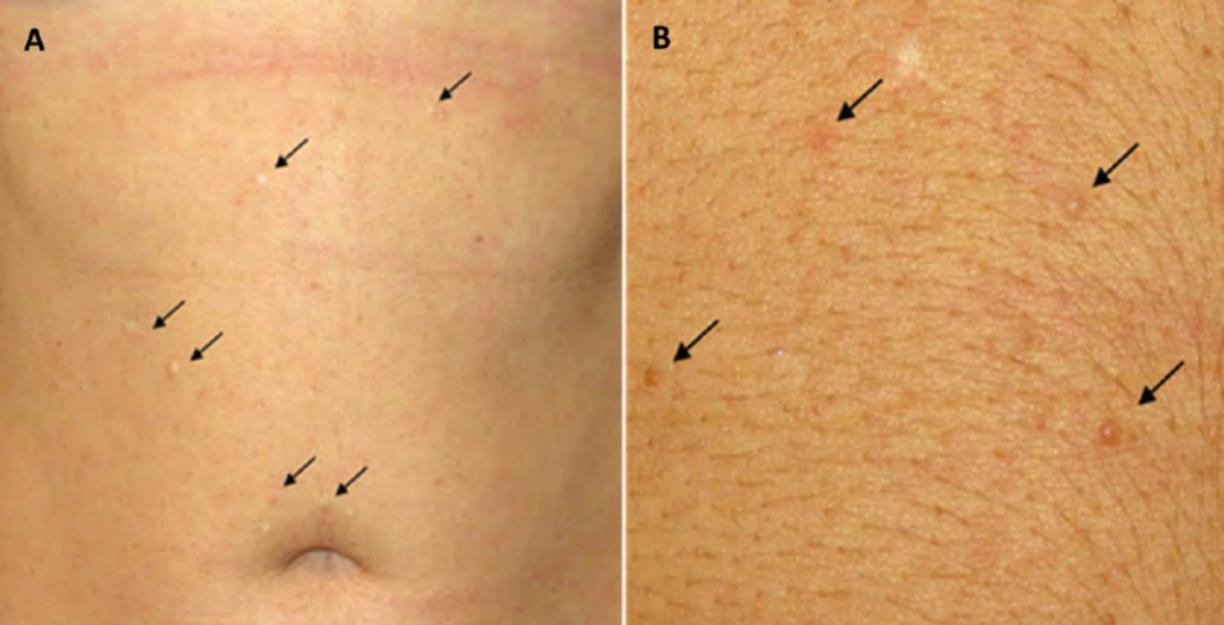


Figura 1.

A y B. Lesiones papulosas redondeadas y cupuliformes, de color de la piel (flechas), a nivel de dermatomas D7-D10 en abdomen (H-E, 10X).



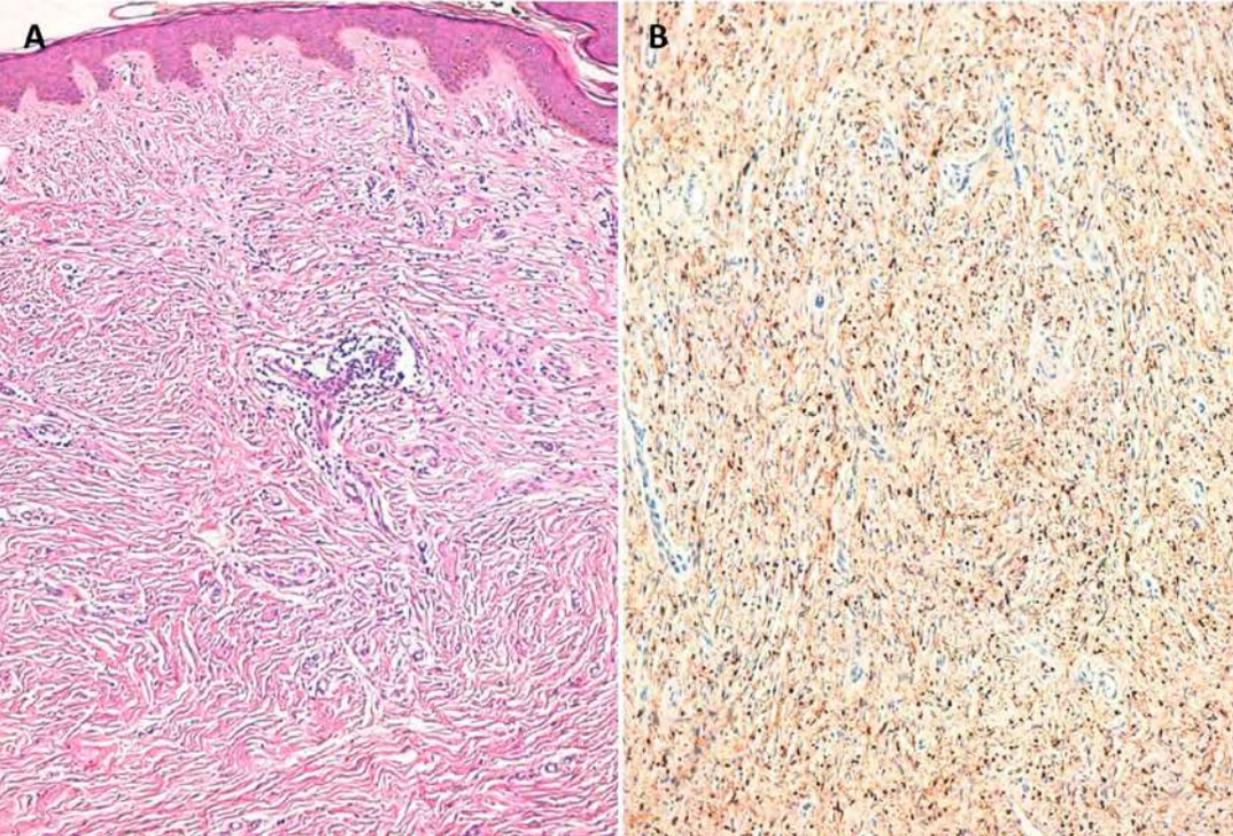


Figura 2.

Observamos la positividad de este infiltrado para CD163.



Bibliografía

1. Legius E, Messiaen L, Wolkenstein P, Pancza P, Avery RA, Berman Y, et al. Revised diagnostic criteria for neurofibromatosis type 1 and Legius syndrome: an international consensus recommendation. *Genet Med* 2021;23(8):1506-1513. <https://doi.org/10.1038/s41436-021-01170-5>
2. Zhang J, Qin W, Hua S, Li M, Tang Y, Yao Z. Café-au-lait macules overlying segmental macular hyperpigmentation in a pediatric patient: an early sign for mosaic neurofibromatosis type 1. *Br J Dermatol* 2020. <https://doi.org/10.1111/bjd.19633>
3. García-Romero MT, Parkin P, Lara-Corrales I. Mosaic Neurofibromatosis Type 1: A Systematic Review. *Pediatr Dermatol* 2016;33:9-17. <https://doi.org/10.1111/pde.12673>
4. Ejerskov C, Raundahl M, Gregersen PA, Handrup MM. Clinical features and disease severity in patients with mosaic neurofibromatosis type 1: a single-center study and literature review. *Orphanet J Rare Dis* 2021;16:180. <https://doi.org/10.1186/s13023-021-01796-3>



33

-Mamá: "Doctora, a mi hijo se le ha puesto la piel rasposa..."

-Doctora: "¿Como en rallador de nuez moscada?"

Leonor Revelles Peñas

Mario Medina Migueláñez

Sara Becerril Andrés

María del Carmen Fraile Alonso





Anamnesis

Paciente de 3 años sin alergias medicamentosas conocidas. No presenta antecedentes personales ni familiares de interés ni tratamiento crónico.

Consulta por lesiones pruriginosas en tronco, palmas, plantas, rodillas y pliegues antecubitales y poplíteos de varios meses de evolución. Refiere rascado frecuente sin predominio nocturno. Presentó un episodio similar hace 1 año, en relación con fiebre, que diagnosticaron como síndrome de Kawasaki.

Ha tratado con fluticasona cada 12 horas durante 1 semana y ácido fusídico en las grietas de pies y manos con escasa respuesta.

Exploración física

En palmas y plantas, hiperqueratosis eritemato-anaranjada de límites bien definidos, sin afectación del dorso. Fisuración de varios pulpejos de manos (**figura 1**). En rodillas y codos placas eritematosas, hiperqueratósicas con prominencia folicular (**figura 2**). En tronco, hiperqueratosis folicular, con tacto rasposo.

Exploraciones complementarias

No se realizaron exploración complementarias.

Diagnóstico

Pitiriasis *rubra pilaris* circunscrita (tipo IV).



Tratamiento

Se pautó fórmula magistral con acetónido de triamcinolona 0.1% y ácido salicílico 3% en crema aplicando por la noche en capa fina en manos y pies.

Evolución

Presenta una buena respuesta al tratamiento tópico pautado con resolución de las lesiones de tronco y miembros y mejoría de las lesiones palmoplantares, con menor hiperqueratosis y fisuración.

Comentario¹⁻²

La pitiriasis *rubra pilaris* es una enfermedad inflamatoria cutánea eritematodescamativa caracterizada por pápulas foliculares hiperqueratósicas, queratodermia palmoplantar amarillo-anaranjada cérea y eritrodermia con islas de piel respetada. La mayoría de los casos son adquiridos sin una etiología clara. La clasificación más frecuentemente utilizada es la de Griffiths que distingue las variantes: adulta clásica (I), adulta atípica (II), juvenil clásica (III), circunscrita (IV), juvenil atípica (V) y asociada al VIH (VI). El tipo IV es el más frecuente en los pacientes pediátricos, con una edad media de debut de 6.3 años. La queratodermia palmoplantar se desarrolla en la mayoría, con bordes muy bien delimitados. Más del 40% de los pacientes pediátricos muestran afectación cefálica con escamas grandes adheridas sobre eritema asalmonado. El 13% presenta onicólisis, estriaciones transversas e hiperqueratosis subungueal. La presentación como dermatitis exfoliativa rápidamente progresiva con malestar asociado, escalofríos y fiebre es raro en niños.

Se pueden utilizar glucocorticoides tópicos, tazaroteno y agentes queratolíticos en casos leves. Los no respondedores precisan terapia sistémica con retinoides o fototerapia con luz UVB, metotrexato, ciclosporina o azacitidina. En casos refractarios, se pueden utilizar inhibidores de TNF- α , secukinumab y ustekinumab.





Figura 1.

Hiperqueratosis y eritema palmoplantar, bien definido, de tonalidad eritemato-anaranjada con fisuración de pulpejos de manos





Figura 2.

Placas eritematosas hiperqueratósicas en rodillas, con prominencia folicular.



Bibliografía

1. Amy S. Paller, Anthony J. Mancini. Papulosquamous and related disorders. In: Hurwitz Clinical Pediatric Dermatology. 5th ed. Elsevier, 2016. p. 84-86.
2. Nixon RL, Mowad CM, Marks JG. Other papulosquamous disorders. In: Bologna JL, Schaffer JV, Cerroni L, editors. Dermatology. 4th ed. Vol. 1. Edinburgh: Elsevier; 2019. p. 166-170.



34

Muñecas de porcelana

Joseph Simon Griffiths Acha

Arantxa Muñiz de Lucas

Marta Menéndez Sánchez

Miguel Vela Ganuza





Anamnesis

Mujer de 57 años acude a consulta de dermatología porque en los últimos 3 meses le han aparecido lesiones levemente pruriginosas en codos y en el dorso de la mano. La paciente fue valorada previamente por lesiones asintomáticas de años de evolución en muñecas que no fueron biopsiadas ni tratadas. Niega tanto antecedentes personales como familiares indicativos de atopia.

Exploración física

A la exploración física, observamos en la cara anterior de ambas muñecas unas placas de bordes bien definidos, de aspecto liquenoide, con ligera atrofia asociada. **(Figura 1)**. En el dorso de la mano derecha se aprecia una placa eritematosa con zonas de aspecto liquenoide y atrofia incipiente. Además, en los codos presenta placas eritematodescamativas de bordes bien limitados de apariencia psoriasiforme.

Exploraciones complementarias

Se realiza una biopsia cutánea de la muñeca derecha en la cual se aprecia una epidermis adelgazada con aplanamiento de crestas papilares e hiperqueratosis ortoqueratósica. A nivel de la dermis se observa un infiltrado inflamatorio perivascular superficial, compuesto por linfocitos. Presenta una homogeneización del colágeno en la dermis papilar. El colágeno de la dermis reticular tiene una apariencia normal. **(Figura 2)**.

Diagnóstico

Liquen escleroso y atrófico extragenital (LEA).

Tratamiento

Se pauta clobetasol crema 0.5 mg/g a aplicar todas las noches durante 2 semanas sobre las lesiones en las muñecas, dorso de la mano y codo. Una vez terminado este ciclo con corticoide tópico, y como tratamiento de mantenimiento, se indica tacrolimus 0.1% todas las noches en las muñecas.

Evolución

Se constata la resolución de las lesiones de los codos y de la lesión en dorso de mano derecha. Por otro lado, se observa mejoría de las lesiones por LEA en muñecas. La paciente continuará tratamiento con tacrolimus 0.1% en esta localización.

Comentario

El LEA es un desorden crónico inflamatorio de la piel que afecta sobre todo a mujeres (85%) y principalmente se manifiesta a nivel vulvar. Las manifestaciones extragenitales son menos frecuentes (15-20 %)¹ y las puramente extragenitales solo se ven en el 2.5% de los casos². Debemos pensar en LEA ante la presencia de placas atróficas, brillantes y blanquecinas tipo marfil o porcelana, que dan lugar a un aspecto de 'papel de cigarro arrugado'³.

En su forma extragenital, es más frecuente encontrarlo en la espalda, hombros, cuello, piernas, área inframamaria y muñecas.



A diferencia de las lesiones genitales, la forma extragenital no se asocia a carcinoma escamoso de piel y suele ser asintomático. Está descrita su asociación a la morfea, enfermedad tiroidea, vitiligo, alopecia areata, entre otras enfermedades de carácter autoinmune. Como tratamiento se puede utilizar corticoides tópicos, antipalúdicos, inhibidores de la calcineurina, retinoides, calcipotriol tópico y fototerapia. En casos refractarios o con afectación extensa se podrá utilizar metotrexato y corticoides sistémicos^{2,4}.

Debido a su mayor frecuencia, el diagnóstico de LEA se tiene más en cuenta en las presentaciones con afectación genital. Sin embargo, no debemos olvidar la apariencia de las lesiones a nivel extragenital, que en nuestro caso clínico son muy ilustrativas.





Figura 1.

Placas de aspecto liquenoide de bordes bien definidos con ligera atrofia. Se aprecia el aspecto de papel apergaminado y la coloración blanquecina marfil.



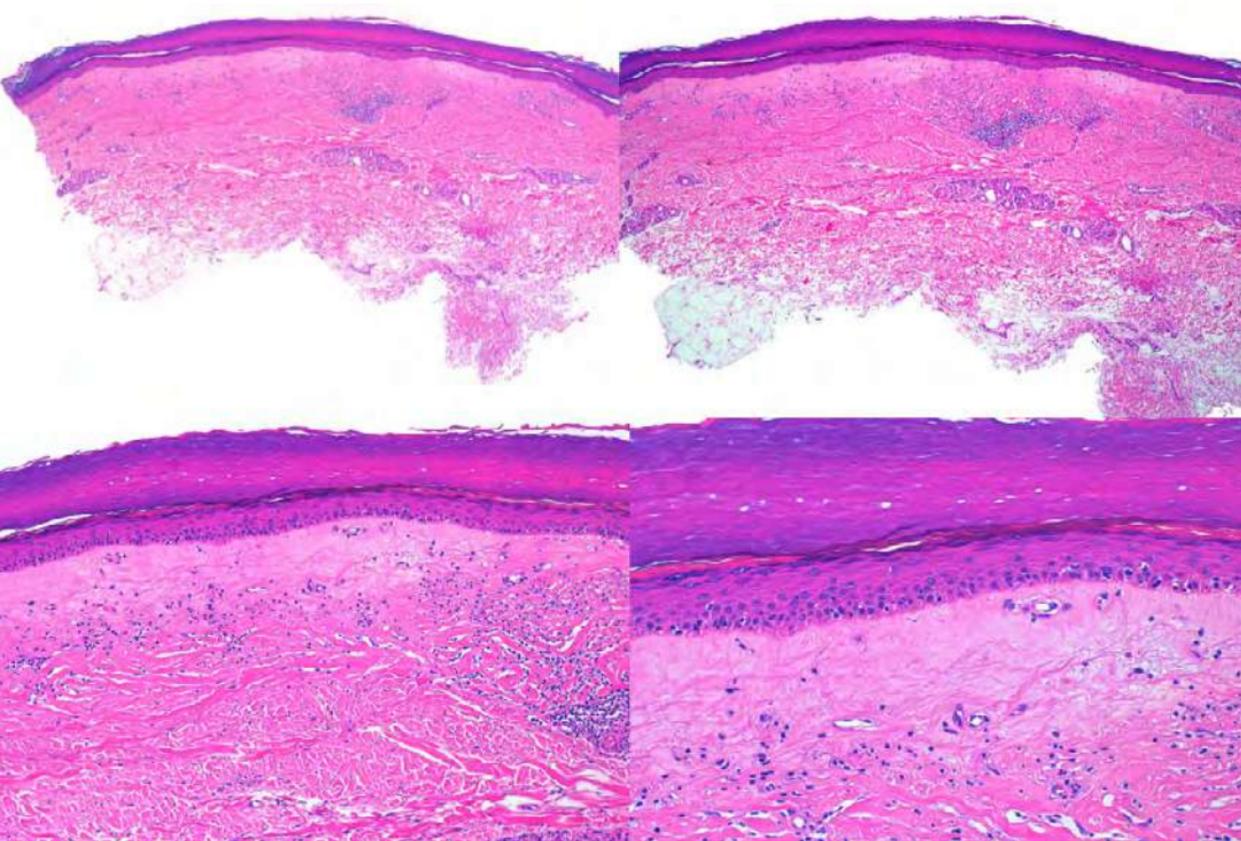


Figura 2.

Cortes histológicos con distinto aumento. Se aprecia la atrofia epidérmica junto con la homogeneización de la dermis papilar subyacente, con un infiltrado linfocitario. Dermis reticular intacta.



Bibliografía

1. Sauder, M. B., Linzon-Smith, J., & Beecker, J. (2014). Extragenital bullous lichen sclerosus. *Journal of the American Academy of Dermatology*, 71(5), 981–984. <https://doi.org/10.1016/j.jaad.2014.06.037>
2. Zemmez, Y., Amraoui, M. E., Bouhamidi, A., Azhari, J. E., Ismaili, N., Benzekri, L., Meziane, M., Hassam, B., & Senouci, K. (2016). Lichen scléro-atrophique extra-génital: À propos d'un cas. *Pan African Medical Journal*, 25. <https://doi.org/10.11604/pamj.2016.25.190.10509>
3. Kirtschig, G. (2016). Lichen Sclerosus—Presentation, Diagnosis and Management. *Deutsches Arzteblatt Online*. <https://doi.org/10.3238/arztebl.2016.0337>
4. Extragenital lichen sclerosus—UpToDate. (n.d.-a). Retrieved September 22, 2021, from https://www.uptodate.com/contents/extragenital-lichen-sclerosus?search=liquen%20escleroso%20atrofico&source=search_result&selectedTitle=1-150&usage_type=default&display_rank=1#H704608



35

Ríos de sangre

Emilio García Mouronte

Emilio de Dios Berná Rico

María Belén de Nicolás Ruanes

Sònia Beà Ardébol



Anamnesis

Mujer, de 81 años, exfumadora y sin reacciones alérgicas medicamentosas conocidas. Entre sus antecedentes personales, destacaban: adenocarcinoma de pulmón estadio IV con implantes pleurales (diagnosticado 1 mes antes y no subsidiario de tratamiento específico), fibrilación auricular paroxística anticoagulada con acenocumarol, enfermedad renal crónica grado 3b y colangitis biliar primaria.

Acudió a Urgencias por dolor en hemitórax izquierdo de 1 día de evolución, no irradiado a otras localizaciones, de intensidad alta (EVA 10/10) y refractario a la ingesta oral de opiáceos. La paciente había estado ingresada 20 días antes por el mismo motivo. Se diagnosticó de dolor costal secundario a afectación metastásica e ingresó en Medicina Interna para ajuste terapéutico.

24 horas después, solicitaron valoración al servicio de Dermatología por la aparición aguda de numerosas vesículas y costras hemorrágicas en brazos y piernas.

La paciente refería prurito de intensidad alta en las localizaciones afectadas, de 6 días de evolución, resistente a hidroxicina. cursaba con respeto cefálico, no seguía un ritmo circadiano y sus convivientes se encontraban asintomáticos. Aparte del dolor torácico, negaba la existencia de otro tipo de síntoma en la anamnesis dirigida por órganos y aparatos.

Respecto a los posibles desencadenantes, únicamente había realizado las siguientes modificaciones en su tratamiento habitual durante las últimas 3 semanas: la incorporación de oxicodona y la sustitución de acenocumarol por enoxaparina durante ambos ingresos hospitalarios.





Exploración física

La paciente se encontraba afebril y hemodinámicamente estable. No presentaba alteraciones en la pigmentación de su tegumento mucocutáneo. Asimismo, no se palparon adenopatías en los territorios laterocervical, retromandibular y supraclavicular.

En la exploración dermatológica, se objetivó la existencia de numerosas vesículas, erosiones, costras hemorrágicas y máculas purpúricas; milimétricas, simétricas y bien definidas. Estaban distribuidas preferencialmente en las superficies extensoras de muslos, piernas (**figura 1**) y manos (**figura 2**). Se encontraban agrupadas en una configuración inespecífica, no retiforme, sin induración de los tejidos subyacentes. Su palpación era indolora y no se acompañaba de signos flogóticos. Del mismo modo, se apreció un moderado número de máculas purpúricas en la cara ventral de la lengua. Finalmente, no se detectaron más hallazgos patológicos de interés.

Exploraciones complementarias

Dados los hallazgos descritos en la anamnesis y en la exploración física, se solicitaron las siguientes pruebas complementarias:

- Analítica. Se detectó una función renal alterada, estable respecto a controles previos (creatinina = 1,53 mg/dL; tasa estimada de filtrado glomerular (MDRD-4) = 32,49 mL/min) y un leve incremento de la fosfatasa alcalina y de la gamma-glutamil transferasa (77 U/L y 421 U/L; respectivamente). La cifra de plaquetas era normal (302.000/ μ L) y el índice de Quick se encontraba en rango terapéutico (2,3). No se objetivaron otras alteraciones de interés.

- Biopsia-punch de 4 mm. Se apreció una ulceración epidérmica, con marcada extravasación eritrocitaria en el lecho dérmico; y moderado infiltrado inflamatorio inespecífico circundante en los vasos subyacentes de pequeño tamaño. No se observaron ni trombosis ni necrosis fibrinoide.

Diagnóstico

Dermatosis ampollosa hemorrágica inducida por heparina (DAHIH).

Tratamiento

Dadas la extensión del cuadro, con una superficie corporal afecta en torno al 10 %; y el prurito refractario a la toma de antihistamínicos anti-H1, se decidió la sustitución de la anticoagulación durante su estancia hospitalaria por fondaparinux. Se pautó tratamiento con vendaje compresivo y dipropionato de betametasona 0,05 % en crema, 1 vez cada 12 horas, durante 10 días.

Evolución

La respuesta terapéutica fue excelente, objetivándose una resolución completa de las lesiones descritas 18 días después. La paciente no presentó nuevas recidivas tras la reintroducción del acenocumarol.



Comentario¹

La DAHIIH es una reacción medicamentosa rara de tipo B,¹ con mayor incidencia en varones (1,9-3:1).^{2,3} La enoxaparina es el fármaco más frecuentemente implicado (66 %), apareciendo los primeros síntomas a los 7-14 días del inicio de su administración.^{2,4} Respecto a su etiopatogenia, se ha postulado que las heparinas reducirían la resistencia a los traumatismos extrínsecos de la membrana basal y de los vasos dérmicos de pequeño calibre.⁵ En la histología, se observa una ampolla hemorrágica intra o subepidérmica o una ulceración con signos inflamatorios inespecíficos.² Por otro lado, merece la pena destacar que este es el único caso, junto con el descrito por Harris et al.⁶, de DAHIIH con afectación mucosa. Por último, no hay consenso sobre su manejo. Las lesiones se resuelven espontáneamente aproximadamente a los 21 días. La suspensión o sustitución de las heparinas no ha demostrado mejorar el pronóstico. Además, su reintroducción posterior no se ha relacionado con un riesgo incrementado de recidivas. Aun así, la mayoría de los autores recomiendan mantener este principio activo solo si la afectación es limitada y si hay signos objetivables de resolución en la exploración dermatológica.³





Figura 1.

Máculas purpúricas; vesículas y costras hemáticas en pierna izquierda. Apréciense en la porción central de la imagen los restos de un sangrado reciente.





Figura 2.

Costras hemáticas negruzcas
en cara dorsal de mano
derecha.



Bibliografía

1. Cortez de Almeida RF, Vita Campos C, Daxbacher EL, Jeunon T. Heparin-Induced Bullous Hemorrhagic Dermatitis: A Report of an Exceptionally Exuberant Case and Literature Review. *Am J Dermatopathol*. 2021 Jul;43(7):497-505.
2. Villanueva CA, Nájera L, Espinosa P, Borbujo J. Bullous hemorrhagic dermatosis at distant sites: a report of 2 new cases due to enoxaparin injection and a review of the literature. *Actas Dermosifiliogr*. 2012 Nov;103(9):816-9.
3. Snow SC, Pearson DR, Fathi R, Alkousakis T, Winslow CY, Golitz L. Heparin-induced haemorrhagic bullous dermatosis. *Clin Exp Dermatol*. 2018 Jun;43(4):393-8.
4. Russo A, Curtis S, Balbuena-Merle R, Wadia R, Wong E, Chao HH. Bullous hemorrhagic dermatosis is an under-recognized side effect of full dose low-molecular weight heparin: a case report and review of the literature. *Exp Hematol Oncol*. 2018 Jul;7(1).
5. Roux J, Duong TA, Ingen-Housz-Oro S, Valeyrieallanore L, Ortonne N, Chosidow O, et al. Heparin-induced hemorrhagic blisters. *Eur J Dermatol*. 2013 Jan;23(1):105-7.
6. Harris HB, Kurth BJ, Lam TK, Meyerle JH. Heparin-Induced Bullous Hemorrhagic Dermatitis Confined to the Oral Mucosa. *Cutis*. 2019;103(6):365-70.



36

Alopecia areata que no mejora con tratamiento

Beatriz Vázquez Losada
Borja Gómez Vila
Sebastián Reyes García
Sheila Requena López





Anamnesis

Paciente de 16 años sin antecedentes de interés que acude sola a nuestra consulta para valoración de caída de cabello y aparición de placas alopécicas desde hace unos cuatro años. A la entrevista clínica, la paciente refiere haber sido valorada previamente por este motivo, con diagnóstico clínico de alopecia areata, y tras haber probado tratamientos tópicos (corticoides e inhibidores de la calcineurina), infiltraciones de triamcinolona y corticoterapia oral no ha notado ninguna mejoría, por lo que solicita nueva valoración.

Exploración física

Destaca a nivel del cuero cabelludo una pérdida de densidad capilar irregular, en algunas zonas difusa, con predominio en región parietal bilateral y occipital superior (**figura 1**). No se observan placas alopécicas delimitadas, ni presenta afectación de cejas o pestañas ni otras alteraciones en el resto del pelo corporal. No presenta áreas atróficas o cicatriciales, ni descamación en superficie. La pilotracción es negativa.

Exploraciones complementarias

A la tricoscopia se observan orificios foliculares preservados, y llama la atención la presencia de puntos negros, pelos rotos a distintas alturas, y algún pelo enroscado (**figura 2**). Sin embargo, no presenta eritema, puntos amarillos ni pelos en signo de exclamación.

Se realiza biopsia de cuero cabelludo donde se describe la presencia de múltiples folículos pilosos rodeados de microhemorragias con gran parte de cabellos en anagen y catagen, ausencia de infiltrado inflamatorio y algunas áreas con tricomalacia.

Diagnóstico

Tras una larga entrevista con la paciente, acabó por reconocer el hábito de arrancamiento de pelo, así como creciente ansiedad desde hace años en relación con problemas familiares, confirmando nuestro diagnóstico de sospecha: tricotilomanía.

Tratamiento

Se decide por tanto explicar a la paciente el origen del trastorno, tranquilizando sobre la reversibilidad del proceso con ayuda. Se realiza seguimiento de la paciente acompañada de un familiar y de manera consensuada con el servicio de Salud Mental infantil.

Evolución

Tras meses de psicoterapia y seguimiento en consulta, ha comenzado a repoblar las zonas afectas, con franca mejoría física y psicológica de la paciente, que ahora acude mucho más animada.



Comentario¹⁻⁵

La tricotilomanía es una de las principales causas de alopecia infantil. Clínicamente, puede presentarse como una única placa alopécica con crecimiento centrífugo; como múltiples zonas irregulares con pérdida de densidad o con un patrón difuso, como en nuestro caso. Su distribución habitual es el cuero cabelludo, predominantemente en las regiones parieto-occipitales y el vértex. A diferencia de la alopecia areata, los parches no suelen presentar una pérdida completa del pelo, sino que son áreas irregulares donde el ciclo folicular se desarrolla de forma adecuada a pesar de las continuas agresiones. La tricoscopia resulta especialmente útil: el hallazgo más habitual y característico es la presencia de pelos rotos, cortados a distintos niveles.

El diagnóstico puede establecerse en función de la clínica, la tricoscopia y su correlación con los antecedentes del paciente. La biopsia, en caso de ser realizada, aportaría como hallazgo característico la distorsión del tallo piloso o tricomalacia, junto con hemorragias peri e intrafoliculares, sin acompañamiento inflamatorio. Resulta fundamental una anamnesis empática, que a veces puede resultar dificultosa, pero suele acabar poniendo de manifiesto el hábito del paciente de tocarse el pelo de forma habitual.





Figura 1.

Patrón alopécico difuso-irregular en región parietal bilateral.





Figura 2.

Imagen tricoscópica: puntos negros, pelos rotos a distintas alturas, escasos pelos enroscados.



Bibliografía

1. D. Weedon. Diseases of cutaneous appendages. Weedon's skin pathology, pp. 417-431.
2. Hautmann G, Hercogova J, Lotti T. Trichotillomania. J Am Acad Dermatol. 2002 Jun;46(6):807-21; quiz 822-6. doi:10.1067/mjd.2002.122749. PMID: 12063477.
3. Snow SC, Pearson DR, Fathi R, Alkousakis T, Winslow CY, Golitz L. Heparin-induced haemorrhagic bullous dermatosis. Clin Exp Dermatol. 2018 Jun;43(4):393-8.
4. Bergfeld W, Mulinari-Brenner F, McCarron K, Embi C. The combined utilization of clinical and histological findings in the diagnosis of trichotillomania. J Cutan Pathol. 2002 Apr;29(4):207-14. doi:10.1034/j.1600-0560.2002.290403.x. PMID: 12028153.
5. Bernárdez C, Molina-Ruiz A.M, Requena L. Histopatología de las alopecias. Parte I: alopecias no cicatriciales Actas Dermo-Sifiliográficas vol. 106 issue 3 (2015) pp: 158-167 doi:10.1016/j.ad.2014.07.006



37

“Hijo, es la primera vez que me siento en todo el día”

Gonzalo Gallo Pineda
Irene Navarro Navarro
Myriam Viedma Martínez
David Jiménez Gallo





Anamnesis

Acudió a nuestra consulta un varón de 31 años, cocinero de profesión, con una historia de úlceras dolorosas persistentes en ambas regiones pretibiales desde hacía 3 años. El paciente no presentaba antecedentes personales de interés ni factores de riesgo cardiovascular asociados.

Exploración física

La exploración física mostró dos placas violáceas en ambas regiones pretibiales con unas dimensiones de 13x7 cm en la pierna izquierda (**figura 1**) y 4x3 cm en la pierna derecha. En el centro de las placas había erosiones, úlceras y ampollas.

Exploraciones complementarias

Se realizó un estudio analítico básico con hemograma, coagulación y bioquímica, sin encontrar hallazgos patológicos. No se hallaron anticuerpos antifosfolípido ni mutaciones para el factor V Leiden, MTHFR o gen de la protrombina. Se llevó a cabo un estudio con ecografía Doppler de ambas piernas, sin hallazgos de fístulas arteriovenosas.

La biopsia cutánea mostró acantosis con leve hiperqueratosis ortoqueratósica de la epidermis, y marcado engrosamiento de dermis papilar con proliferación de vasos de pequeño tamaño junto con extravasación de hemosiderina y hematíes. La inmunotinción de CD34 fue positiva en las células endoteliales pero negativa en el parénquima circundante. La inmunotinción para virus del herpes humano tipo 8 (VHH-8) fue negativa.



Diagnóstico

Con todo lo anterior se realizó el diagnóstico de acroangiodermatitis de Mali.

Tratamiento

Inicialmente el paciente se trató con dapsona 50 mg/12 h, nifedipino 20 mg/24 h y oxigenoterapia hiperbárica, consiguiendo una respuesta parcial. Tras un año, se cambió el tratamiento por un vendaje de compresión multicapa.

Evolución

Tras tres meses con los vendajes compresivos el paciente mostró una resolución completa de las úlceras y erosiones (figura 2). Una vez las úlceras cicatrizaron, los vendajes fueron reemplazados por medias de compresión fuerte, manteniendo la respuesta clínica desde entonces.

Comentario

La acroangiodermatitis (AAD) es una proliferación vascular benigna reactiva a hipoxia e isquemia cutánea¹⁻². Existen dos variantes clínicas: el tipo Mali, asociado con insuficiencia venosa; y el síndrome de Stewart-Bluefarb (SBS), asociado con fístulas arteriovenosas, amputaciones, hipercoagulabilidad y síndrome de Klippel-Trenaunay³⁻⁵. La AAD es clínica e histológicamente similar al sarcoma de Kaposi, siendo las inmunotinciones de CD34 y VHH-8 útiles para diferenciarlos⁶. En la AAD el tratamiento médico es de elección, reservándose la cirugía para casos refractarios⁷.

Se han descrito casos que han respondido con éxito a eritromicina, dapsona, corticoides y terapia de compresión³⁸⁻⁹. Nuestro paciente mostró una respuesta pobre a fármacos y cámara hiperbárica, y una respuesta rápida y definitiva a la terapia de compresión.

Con este caso queremos dar a conocer a la AAD de Mali para que más casos sean diagnosticados y reportados, y apoyar a la terapia de compresión como clave en su tratamiento.





Figura 1.

Imagen clínica. Pierna izquierda antes de la terapia de compresión. Placa violácea de 13x7 cm con erosiones y úlceras en el centro.





Figura 2.

Imagen clínica. Pierna izquierda tras 3 meses con terapia de compresión. Completa resolución de la placa violácea, con restitución de la integridad y resistencia del tejido.



Bibliografía

1. Kopf, A.W. & Gonzalez, V. (1964). Congenital dysplastic angiopathy of the skin and underlying tissues. *Arch Dermatol.* 90. 360-362.
2. Richetta A, Carboni V, Carlomagno V et al. The Use of Elastocompressive Therapy in a Patient With Acroangiokeratosis of the Lower Limb. *Wounds.* 2007;19:245-249.
3. Chea E, Rutt V, Levin J, McClain R, Purcell S. Acroangiokeratosis of Mali and Stewart-Bluefarb syndrome. *Cutis.* 2019;103:336-339.
4. Badahdah, Hani & Edrees, Khalid & Alnasr, Lujain & Junainah, Enaam. (2018). Acroangiokeratosis of Mali (Pseudo-Kaposi Sarcoma) Associated with Chronic Venous Insufficiency and Obesity: A Case Report. *Wounds: a compendium of clinical research and practice.* 30. E105-E107.
5. Someshwar S, Jerajani H. Pseudokaposi's sarcoma. *Indian Dermatol Online J.* 2014;5:340. doi:10.4103/2229-5178.137796
6. Kanitakis J, Narvaez D, Claudy A. Expression of the CD34 antigen distinguishes Kaposi's sarcoma from pseudo-Kaposi's sarcoma (acroangiokeratosis). *British Journal of Dermatology.* 1996;134:44-46.
7. García Blanco V, Dóiz Artázcoz E, Galera Martínez M, Rodríguez Piñero M. Síndrome de Stewart-Bluefarb: caso clínico y revisión de la literatura. *Actas Dermo-Sifiliográficas.* 2018;109:934-936. doi:10.1016/j.ad.2018.03.019
8. Pires A, Depairon M, Ricci C, Krayenbühl B, Panizzon RG. Effect of compression therapy on a pseudo-Kaposi sarcoma. *Dermatology.* 1999;198:439-441.
9. Kim T, Kim K, Kang J, Kim J, Hwang I. Pseudo-Kaposi's Sarcoma Associated with Acquired Arteriovenous Fistula. *J Dermatol.* 1997;24:28-33. doi:10.1111/j.1346-8138.1997.tb02734.x



38

Psoriasis grave, alcoholismo e infección tuberculosa latente: ¿cómo trataría usted?

Pau Rosés Gibert

Javier Gimeno Castillo

Aida Menéndez Parrón

Zuriñe Martínez de Lagrán Álvarez de Arcaya





Anamnesis

Varón de 63 años con antecedentes de fibrilación auricular, infarto de miocardio, hipertensión, esteatosis hepática alcohólica y psoriasis de larga evolución controlada con tópicos y fototerapia.

Exploración física

Acudió de nuevo a consultas de Dermatología por un brote de psoriasis, localizado de forma extensa en cuero cabelludo, tronco anterior y posterior, codos, ambos glúteos y ambas rodillas. El PASI en ese momento fue de 22.0, y el BSA del 35.0% (**figura 1**). En la anamnesis el paciente confirmaba mantener a diario consumo alcohólico, de unos 15 vasos de vino.

Exploraciones complementarias

Previo a iniciar tratamiento sistémico se realizó una analítica de sangre que objetivaba una GGT de 1146 U/L, AST 51 U/L y ALT 37 U/L. Adicionalmente, el QuantiFERON®-TB fue positivo, lo que obligaba a realizar tratamiento profiláctico contra la tuberculosis previo a iniciar anti-TNF- α .

Diagnóstico

Psoriasis grave, infección tuberculosa latente y alcoholismo.



Tratamiento

La hepatopatía que el paciente presentaba dificultaba asimismo la elección de un fármaco con idóneo perfil de seguridad. Por ello se optó por tildrakizumab, por su menor perfil hepatotóxico. Se realizó quimioprofilaxis para la infección tuberculosa latente por parte de medicina interna con isoniacida.

Evolución

Después de un mes de haber iniciado el tratamiento quimioprofiláctico, se inició tildrakizumab según ficha técnica, con mejoría subjetiva y buena respuesta clínica de las lesiones a las 6 semanas, objetivándose un PASI de 3.20 y un BSA de 12.5%, con excelente tolerancia al tratamiento. A las 10 semanas de haber iniciado el tratamiento el paciente presentaba PASI 1 y BSA 1% (**figura 2**).

Comentario¹

Un consumo de alcohol superior a la media se ha observado en pacientes con psoriasis. En casos con daño hepático crónico, encontrar un tratamiento seguro y eficaz supone un auténtico reto. Tildrakizumab es un anticuerpo monoclonal contra la interleucina 23, utilizado para tratar la psoriasis. Está descrito que este fármaco podría ser considerado seguro a nivel hepático. Es capital conocer este perfil de seguridad ya que, en pacientes con daño hepático crónico y psoriasis, resulta una alternativa terapéutica interesante y con perfil de seguridad favorable.



Figura 1.

Paciente con brote extenso de psoriasis. PASI 22 y BSA 35%.





Figura 2.

Paciente a las 10 semanas de haber iniciado tildrakizumab. Observamos una gran mejoría de la clínica cutánea. PASI 1 y BSA 1%.



Bibliografía

1. Thaci D, Piaserico S, Warren RB, et al. Five-year efficacy and safety of tildrakizumab in patients with moderate-to-severe psoriasis who respond at week 28: pooled analyses of two randomized phase III clinical trials (reSURFACE 1 and reSURFACE 2). Br J Dermatol. 2021 Feb. doi:10.1111/bjd.19866



39

Pápula facial en varón de mediana edad, un reto diagnóstico y terapéutico

Leire Mitxelena Elosegui

Ana Martínez Buil

Román Ballesteros Redondo

Aitor Xabier De Vicente Aguirre





Anamnesis

Varón de 76 años, sin antecedentes personales de interés, que consultaba por una lesión en frente de 4 años de evolución. Refería que la lesión le salió en forma de grano que supuró y que posteriormente fue creciendo lentamente. No refería prurito asociado.

Exploración física

La exploración nos revelaba una placa sonrosada de unos 15 mm brillante, indurada y dolorosa al tacto, sin objetivarse cambios epidérmicos notorios (figura 1). No se observaron otras lesiones en el resto del tegumento ni anejos cutáneos.

Exploraciones complementarias

Le tomamos una biopsia punch y su estudio anatomopatológico nos describió una dermatitis intersticial difusa polimorfa con abundantes neutrófilos y eosinófilos y fenómenos de vasculitis, sin observarse necrosis fibrinoide de la pared ni malignidad (figura 2 a y b).

Diagnóstico

Teniendo en cuenta la correlación clínico-patológica nos planteamos como primer diagnóstico diferencial el granuloma facial.



Tratamiento

En nuestro caso optamos por propionato de clobetasol Una vez al día durante un mes.

Sin embargo, durante la revisión nos comentó que no noto ninguna mejoría, por lo que le cambiamos el tratamiento a tacrólimus 0.1% 2 veces al día e hidroxicloroquina 200 mg cada 12 h.

Evolución

A los 3 meses observamos que, a pesar de estar ligeramente más aplanada, la lesión persistía. Le planteamos otras alternativas como la crioterapia o corticoides intralesionales, pero el paciente, debido a que la lesión no le producía impacto sobre su calidad de vida, optó por una actitud expectante.

Comentario¹⁻¹⁰

El granuloma facial (GF) se considera una forma benigna de vasculitis leucocitoclástica crónica que afecta preferentemente a la cara de varones de mediana edad, si bien se han descrito formas extrafaciales.

Se manifiesta en forma de pápulas eritematomarronáceas normalmente solitarias y asintomáticas.

Para su diagnóstico es necesario su estudio histopatológico, en donde una epidermis respetada se separa de la inflamación perivascular dérmica mediante la zona de Grenz. En dermis la inflamación se caracteriza de la presencia de eosinófilos, leucocitoclastia y la vasculitis.

Debido a su clínica inespecífica, el GF plantea un diagnóstico diferencial con múltiples entidades entre los que se encuentran la sarcoidosis, linfoma cutáneo... e incluso tras su estudio anatomopatológico como es el eritema elevado persistente. Por tanto, se considera que el diagnóstico es uno de los retos del GF.

En cuanto al manejo, ninguno de los múltiples tratamientos descritos en la literatura ha demostrado una eficacia óptima y se basan en series de casos, siendo el tratamiento uno de los retos principales del GF. Los corticoides tópicos e intralesionales y el tacrólimus tópico son de primera línea. Métodos ablativos como son la crioterapia y cirugía o el láser de colorante pulsado, pueden ser adecuados para lesiones únicas y pequeñas. En los casos más extensos o con múltiples lesiones se han sugerido la hidroxicloroquina, dapsona y colchicina. No obstante, no hay que olvidar que se trata de una entidad benigna, siendo la abstención terapéutica una opción a considerar.





Figura 1.

Lesión inicial, se trata de una placa sonrosada de unos 15 mm brillante e indurada, sin objetivarse cambios epidérmicos notorios.



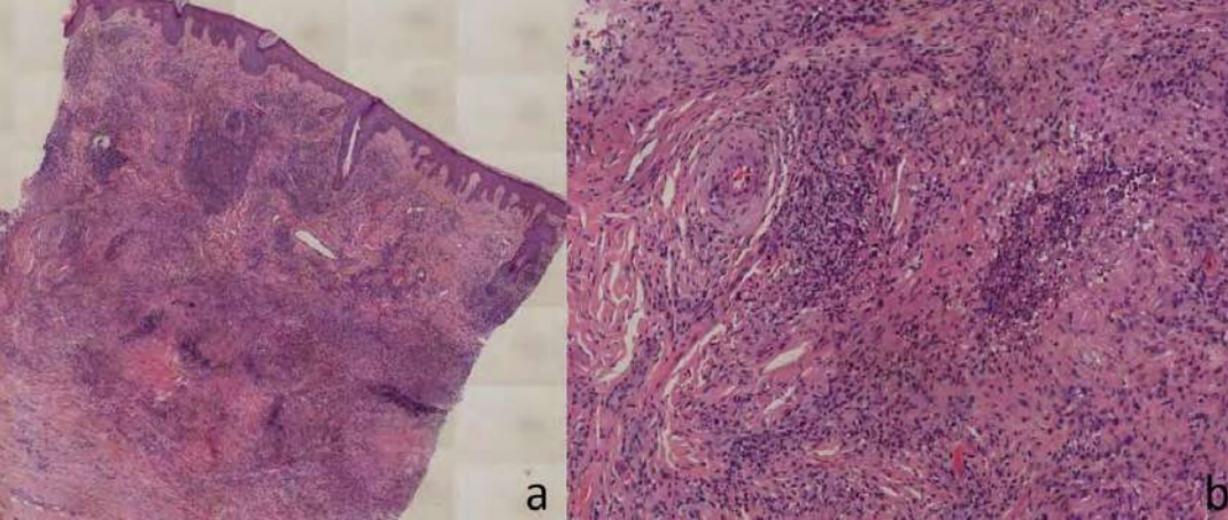


Figura 2.

Imagen histológica (Hematoxilina-Eosina) (a) X4 aumentos: Se observa una epidermis respetada con una dermatitis intersticial difusa polimorfa, ambas separadas por una zona de Grenz. (b) x20 aumentos: Esta infiltración inflamatoria está compuesta por abundantes neutrófilos y eosinófilos. Se observan fenómenos de vasculitis, sin necrosis fibrinoide de la pared.



Bibliografía

1. Lallas, A., Argenziano, G., Apalla, Z., Gourhant, J., Zaballos, P., Di Lernia, V., Moscarella, E., Longo, C. and Zalaudek, I., 2013. Dermoscopic patterns of common facial inflammatory skin diseases. *Journal of the European Academy of Dermatology and Venereology*, 28(5), pp.609-614.
2. Lindhaus, C. and Elsner, P., 2018. Granuloma Faciale Treatment: A Systematic Review. *Acta Dermato Venereologica*, 98(1), pp.14-18.
3. Ortonne, N., Wechsler, J., Bagot, M., Grosshans, E. and Cribier, B., 2005. Granuloma faciale: A clinicopathologic study of 66 patients. *Journal of the American Academy of Dermatology*, 53(6), pp.1002-1009.
4. Wolff, K., Johnson, R., Saavedra, A. and Roh, E., 2017. *Fitzpatrick's Color Atlas and Synopsis of Clinical Dermatology*, 8e. New York, N.Y.: McGraw-Hill Education LLC.
5. Ohata, C. and Nakama, T., 2019. Granuloma Faciale Treated Successfully with Colchicine. *Acta Dermato Venereologica*, 99(9), pp.833-834.
6. Morgado-Carrasco, D., Giavedoni, P., Mascaró, J. and Iranzo, P., 2018. Assessment of Treatment of Refractory Granuloma Faciale With Intralesional Rituximab. *JAMA Dermatology*, 154(11), p.1312.
7. Yuan, C., Bu, W., Chen, X. and Gu, H., 2018. A case of granuloma faciale successfully treated with oral prednisone, tranilast and thalidomide. *Advances in Dermatology and Allergology*, 35(1), pp.109-112.
8. Alsorori, E., Kiss, N., Medvecz, M., Naqeshbandi, A., Bergler-Czop, B., Alsarari, I. and Cantisani, C., 2019. A case of granuloma faciale successfully treated with systemic dapsone. *Dermatologic Therapy*, 33(1).



Bibliografía

9. Gil, F., Parente, J. and Aranha, J., 2019. Resolution of granuloma faciale with topical tacrolimus. *International Journal of Dermatology*, 59(2).
10. Micallef, D. and Boffa, M., 2017. Complete Clearance of Resistant Granuloma Faciale With Pulsed Dye Laser After Pre-treatment With Mometasone and Tacrolimus. *Journal of Lasers in Medical Sciences*, 8(2), pp.95-97.



40

Placas violáceas persistentes

Claudia Sarró Fuente

Arantxa Muñiz de Lucas

Marta Menéndez Sánchez

Enrique Gómez de la Fuente





Anamnesis

Mujer de 65 años con hipertensión arterial en tratamiento con losartán como único antecedente reseñable. Consultaba por lesiones eritematosas algo dolorosas en cara dorsal de brazos, cara anterior de muslos y, en ocasiones, en escote y pabellones auriculares. Las lesiones eran persistentes, aunque fluctuaban de intensidad. No tomaba nuevos fármacos ni aplicaba cosméticos. No tenían predominio estacional, sino que presentaba lesiones durante todo el año. Si bien, las lesiones empeoraban con el agua fría.

Exploración física

Presentaba placas eritemato-violáceas, infiltradas, con componente livedoide en zonas extensoras de brazos, muslos, escote y pabellones auriculares.

Exploraciones complementarias

Se realizó una analítica que no mostró alteraciones, incluyendo coagulación, complemento, crioglobulinas, anticuerpos antinucleares (ANAs), serologías (hepatitis B y C, y VIH) y proteinograma. Se realizó una biopsia cutánea, que mostraba cambios mínimos inespecíficos (mínimo infiltrado perivascular superficial linfocitario; el estudio de inmunofluorescencia directa fue negativo).

Diagnóstico

Eritrocianosis.

Tratamiento

Con la sospecha de eritrocianosis, se recomendó sustituir losartán por amlodipino como calcioantagonista, que tuvo que suspender por edema labial y de miembros inferiores. Además, se añadió ácido acetil salicílico (AAS) 300 mg al día, con resolución completa de las lesiones y del dolor.

Evolución

Dada la buena evolución, se intentó descenso de dosis a AAS 100 mg/día, pero tuvo rebrote. Actualmente, tras 10 años de seguimiento, se mantiene con 300 mg/día, sin nuevas lesiones y sin positividad de los ANAs o crioglobulinas.

Comentario¹⁻³

La eritrocianosis es un tipo de trastorno causado por el frío que consiste en lesiones de coloración cianótica en zonas con una gruesa capa de grasa subcutánea (nalgas, muslos, y con menor frecuencia en brazos). Afecta fundamentalmente a mujeres de mediana edad y adolescentes. El principal factor desencadenante es la exposición prolongada al frío. Las lesiones son frías al tacto, y tornan de pápulas eritematosas a placas y nódulos eritemato-violáceos indurados, que en ocasiones pueden ulcerarse e incluso progresar a fibrosis.



Las pruebas complementarias no deben mostrar alteraciones (analítica sanguínea con bioquímica, inmunología, crioglobulinas y serologías). A nivel histológico presenta un infiltrado inflamatorio perivascular linfocitario a nivel de la dermis y/o hipodermis. Algunos autores consideran la eritrocianosis como una forma de paniculitis por frío (si afecta a la hipodermis) o un tipo de perniosis (si afecta exclusivamente a la dermis). Si bien la paniculitis por frío es más frecuente en niños pequeños con una distribución facial, y la perniosis suele afectar a zonas acras. El tratamiento consiste en medidas generales de evitación del frío, ejercicio y pérdida de peso. Los vasodilatadores, como los antagonistas de los canales de calcio, tienen un valor limitado. Nuestra paciente ha tenido muy buena respuesta a AAS 300 mg/día.





Figura 1.

Placa eritemato-violáceas de aspecto livedoide en cara anterior de muslo izquierdo.





Figura 2.

Lesiones cianóticas en cara extensora de brazo izquierdo.



Bibliografía

1. Griffiths C, Barker J, Bleiker T, Chalmers R, Creamer D. Rook's textbook of dermatology. 9th ed. Manchester, United Kingdom: Wiley Blackwell; 2016; p. 125.6.
2. de Mariscal Polo A, Teresa Bordel Gómez M, Vega Gutiérrez J, Muñoz Fernández-Lomana C, Manuel Marino Harrison J, Miranda Romero A. Eritrocianosis. A propósito de dos casos. *Actas Dermo-Sifiliográficas*. 2002;93(9):548-550.
3. Page EH, Shear NH. Temperature-dependent skin disorders. *J Am Acad Dermatol*. 1988 May;18(5 Pt 1):1003-19. doi: 10.1016/s0190-9622(88)70098-5. PMID: 3290279.



41

Lesiones dolorosas sobre una quemadura reciente

Noelia Moreiras Arias
José Sáez Padilla
Ana Varela Veiga





Anamnesis

Paciente varón de 38 años sin antecedentes médicos de interés, que consulta por lesiones en la pierna izquierda. Refiere que en las semanas previas había sufrido una quemadura por cera depilatoria en la zona (**figura 1a**) y había sido tratada con curas tópicas, con buena evolución. Posteriormente aparecieron lesiones dolorosas a ese nivel.

Exploración física

En la cara anterior y lateral de la pierna izquierda presentaba unas placas de gran extensión con depresiones cribiformes y abundante tejido fibrinoide superficial con bordes eritemato-violáceos sobreelevados y eritema difuso circundante (**figura 1b**).

Exploraciones complementarias

Se solicitó una analítica de sangre con resultado de hemograma, perfil renal, hepático y lipídico sin alteraciones. Los anticuerpos antinucleares, el factor reumatoide, la enzima convertidora de la angiotensina y el proteinograma resultaron normales. Se realizaron serologías frente a los virus de la hepatitis B, C y VIH que fueron negativas. Además, se realizó una radiografía de tórax, una colonoscopia y un frotis de sangre periférica con inmunofenotipo que no mostraron alteraciones. Una biopsia cutánea reveló áreas de ulceración con depósito de fibrina y un infiltrado inflamatorio mixto sin granulomas ni signos de malignidad.

Diagnóstico

Con los hallazgos clínicos e histológicos, así como la aparición tras un traumatismo en la localización afectada, se llegó al diagnóstico de pioderma gangrenoso secundario a quemadura.

Tratamiento

Inicialmente, se instauró tratamiento tópico con propionato de clobetasol en crema una vez al día durante varias semanas.

Evolución

Las lesiones se resolvieron casi completamente con el propionato de clobetasol tópico. Se fue reduciendo progresivamente la frecuencia de aplicación del corticoide tópico de alta potencia, asociando los días restantes tacrolimus en pomada, sin recidiva de las lesiones de pioderma gangrenoso. Dos meses más tarde, el paciente consultó por la aparición de nuevas lesiones violáceas en los alrededores de las previas que fueron biopsiadas con histología y clínica compatibles con el diagnóstico de vasculitis leucocitoclástica (figura 1c). Fue entonces cuando se inició tratamiento con prednisona a dosis de 50 mg con buena respuesta inicial, pero, al descender progresivamente la dosis de los corticoides orales, las lesiones reaparecían. Dada la córtico-dependencia de las mismas y la hipertensión arterial asociada que se objetivó tras indicar al paciente autocontrol de la presión arterial en domicilio, se inició azatioprina a dosis de 150 mg diarios logrando un adecuado control de las lesiones, lo que permitió el descenso y posterior suspensión del corticoide oral en los meses posteriores.



Actualmente, el paciente se mantiene sin nuevos brotes, aplicando propionato de clobetasol tópico una vez por semana, tacrolimus en pomada 2 veces a la semana y con una dosis de 100 mg de azatioprina.

Comentario¹⁻⁴

El pioderma gangrenoso es una dermatosis neutrofílica infrecuente que suele presentarse como un trastorno cutáneo inflamatorio y ulcerativo. La forma de presentación más habitual es una pápula inflamatoria o pústula que progresa a una úlcera dolorosa con borde violáceo. Otras formas de presentación menos frecuentes son la ampollosa, la vegetante y la periestomal. La patogenia todavía no ha sido aclarada. En esta entidad, está descrito el fenómeno de patergia, es decir, la aparición o exacerbación del pioderma gangrenoso en zonas de trauma, siendo lo más frecuente tras una cirugía de mama. Más del 50 % de estos pacientes presenta un trastorno sistémico asociado, principalmente enfermedad inflamatoria intestinal, enfermedades hematológicas y artritis, que pueden diagnosticarse previamente, de forma concurrente o posteriormente al pioderma gangrenoso. Los hallazgos histológicos son inespecíficos y consisten en un infiltrado inflamatorio neutrofílico con disposición perifolicular llegando a formar abscesos dérmicos. El tratamiento habitual consiste en la combinación de corticoide tópico de alta potencia y corticoide sistémico, asociando en ocasiones otras terapias sistémicas como ciclosporina o azatioprina.





Figura 1.

A) Quemaduras por cera depilatoria caliente en pierna derecha. B) Placas con depresiones cribiformes y abundante tejido fibrinoide superficial con bordes eritemato-violáceos sobreelevados. C) Aparición de lesiones de vasculitis leucocitoclástica meses más tarde localizadas en la periferia del pioderma gangrenoso ya sin datos de actividad.



Bibliografía

1. Alavi A, French LE, Davis MD, Brassard A, Kirsner RS. Pyoderma Gangrenosum: An Update on Pathophysiology, Diagnosis and Treatment. *Am J Clin Dermatol.* 2017;18: 355-372
2. Soto Vilches F, Vera-Kellet C. Pyoderma gangrenosum: Classic and emerging therapies. *Med Clin (Barc).* 2017 Sep;149:256-260.
3. Matsuda K, Okamoto O, Sato S, Gamachi A, Hashimoto H. Severe pyoderma gangrenosum in association with a flame burn. *Case Reports Plast Surg Hand Surg.* 2016;4:1-6.
3. Napoli B, D'Arpa N, Conte F. Pyoderma Gangrenosum and Full-Thickness Burns: is there a Problem of Differential Diagnosis?. *Ann Burns Fire Disasters.* 2006;19:71-73.

